



ANEXO 1. RECOLECCIÓN DE VARIABLES

Nombre de variable	Opciones	Definición
A- DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS		
A.1 Sexo	<input type="radio"/> Femenino <input type="radio"/> Masculino <input type="radio"/> Otro	
A.2 Fecha de nacimiento		
A.3 Etnias	<input type="radio"/> Mestizo <input type="radio"/> Caucásico <input type="radio"/> Afro-Latinoamericano <input type="radio"/> Otra <input type="radio"/> Desconocido	<p><u>Caucásico</u>: individuos con todos sus ancestros blancos europeos.</p> <p><u>Mestizos</u>: individuos nacidos en Latino-América que tienen ancestros tanto blancos como amerindios.</p> <p><u>Afro-Latino Americanos</u>: individuos nacidos en Latino-América con al menos 1 ancestro Africano y otros ancestros blancos o amerindios.</p> <p><u>Amerindios puros</u>: aquellos individuos que tienen todos sus ancestros autóctonos.</p>
A.4 Cobertura de salud	<input type="radio"/> Medicina prepaga/sistema privado de salud <input type="radio"/> Obra Social/sindicatos <input type="radio"/> PAMI/IOMA/sistema provinciales de salud <input type="radio"/> Sector público/ninguna OS	
A.5 Certificado de discapacidad	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
A.6 Años de escolaridad	Numérico	
A.7 Ocupación de riesgo para EPI	<input type="radio"/> SI; describa: <input type="radio"/> NO	Cualquier tipo de ocupación o exposición de larga data que se considere como posible

		causa de EPI (criterio del neumonólogo)
A.8 Tabaquismo	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Tabaquista actual o en el pasado
A.9 Intensidad de la exposición al tabaco	Numérico	Pack/year
A.10 Exposición a droga con neumotoxicidad	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO En caso de Sí: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Amiodarona ▪ Bleomicina ▪ Nitrofurantoina ▪ Otra, cuál?..... 	
B - DATOS TEMPORALES		
B.1 Fecha de inicio de los síntomas de EPI.	Fecha: DD/MM/AAAA	Disnea de esfuerzo y/o tos. Si el paciente no presentó síntomas tildar celda de enfermedad subclínica.
B.2 Fecha del diagnóstico de EPI	Fecha: DD/MM/AAAA	
B.3 Fecha del diagnóstico de la Enfermedad del Tejido Conectivo definida (si hubiese)	Fecha: DD/MM/AAAA	
C- DATOS CLÍNICOS		
C.1 Diagnóstico del subgrupo de EPI-Ai:	<input type="radio"/> EPID asociada a ETC <input type="radio"/> IPAF <input type="radio"/> EPI-ANCA	
C.2 diagnóstico de ETC basal (si hubiese)	<input type="radio"/> Artritis Reumatoidea (AR) <input type="radio"/> Esclerosis Sistémica (ES) <input type="radio"/> Miopatía inflamatoria idiopática (MII) <input type="radio"/> Síndrome Sjogren (SSj) <input type="radio"/> Lupus eritematoso sistémico (LES) <input type="radio"/> Enf Mixta tejido conectivo <input type="radio"/> ETC indiferenciada	De acuerdo a criterios internacionales. Se pueden tildar 2 entidades en caso de superposición
C.2a Artritis Reumatoidea		
Erosiva	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Compromiso extra articular NO EPI	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO Sí: ¿Cuáles?:	

Número de articulaciones dolorosas.	Numérico	Al momento del ingreso al registro
Número de articulaciones inflamadas.	Numérico	Al momento del ingreso al registro
Eritrosedimentación (mm/1ªhora)	Numérico	Al momento del ingreso al registro
VAS del paciente (de 0 a 100).	Numérico	Al momento del ingreso al registro.
VAS del médico (de 0 a 100).	Numérico	Al momento del ingreso al registro.
C.2b Esclerosis Sistémica		
Clasificación	<input type="radio"/> ES sine esclerodermia <input type="radio"/> ES cutánea limitada <input type="radio"/> ES cutánea difusa	
Fenómeno Raynaud:	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Capilaroscopia:	<input type="radio"/> No realizada <input type="radio"/> Patrón precoz <input type="radio"/> Patrón activo <input type="radio"/> Patrón tardío <input type="radio"/> Otro	Al momento del ingreso al registro.
Compromiso esofágico	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Dilatación, dismotilidad, reflujo severo
Compromiso cardíaco	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Disfunción diastólica o sistólica, derrame pericárdico, evento isquémico
Úlceras digitales	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Crisis renal	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
C.2c * Miopatía inflamatoria		
Clasificación	<input type="radio"/> Dermatomiositis <input type="radio"/> Polimiositis <input type="radio"/> Síndrome antisintetasa <input type="radio"/> Dermatomiositis amiopática <input type="radio"/>	
Compromiso cardíaco	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Miocarditis, disfunción sistólica o diastólica, derrame pericárdico, evento isquémico
C.2d * Síndrome de Sjögren		
Biopsia de glándulas salivales	<input type="radio"/> No realizada <input type="radio"/> Negativa <input type="radio"/> Positiva	

Test de ojo seco	<input type="radio"/> Positivo <input type="radio"/> Negativo	Schirmer, ocular staining score o Verde de lisamina.
Linfoma	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Artritis	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Compromiso neurológico	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Lesiones desmielinizantes, neuritis óptica, neuropatía periférica
C.2e *Lupus eritematoso Sistémico		
Fiebre	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Alopecia	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Úlceras orales	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Lupus cutáneo subagudo o lupus discoide	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Lupus cutáneo agudo	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Sinovitis o dolor en al menos 2 articulaciones	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Delirio	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Psicosis	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Convulsiones	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Derrame pleural o pericárdico	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Pericarditis aguda	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Leucopenia	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Trombocitopenia	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Hemólisis autoinmune	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Proteinuria > 0.5 g/24 hs	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	

Nefritis lúpica clase II o V	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Nefritis lúpica clase III o IV	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
SLEDAI	Numérico	Al momento del ingreso al registro
Daño acumulado (SDI)	Numérico	Al momento del ingreso al registro
C.2f *Enfermedad Mixta del tejido conectivo		
Edema de manos	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Sinovitis	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Miositis	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Fenómeno de Raynaud	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Acrosclerosis	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
C.2g *Neumonía intersticial con hallazgos autoinmunes (IPAF)		
Hiperqueratosis digital distal ("manos de mecánico")	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Úlceras digitales puntiformes	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Artritis, poliartritis o rigidez matinal > 60 minutos	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Telangiectasias palmares	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Fenómeno de Raynaud	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Edema digital inexplicable (manos puffy)	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Rash sobre la superficie extensora digital (signo de Gottron)	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
C.2h EPI-ANCA		
Nefropatía asociada a ANCA	<input type="radio"/> SI; fecha: DD/MM/AAAA <input type="radio"/> NO	Proteinuria > 0.5g/24 hs, hematuria, elevación de creatinina
Biopsia renal	<input type="radio"/> Con semilunas <input type="radio"/> Sin semilunas	
Hemorragia alveolar	<input type="radio"/> SI; Fecha: DD/MM/AAAA	

	<input type="radio"/> NO	
Neuropatía	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Manifestaciones ORL	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
C.3 Presencia de comorbilidades		
Enfermedad pulmonar obstructiva crónica	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Asma	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Insuficiencia cardíaca sistólica o diastólica	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Diabetes Mellitus	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Hipertensión arterial	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
C.4 Vacunación	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Vacuna antigripal y anti-neumocócica.
D) DATOS SEROLÓGICOS: dato positivo en algún momento de la evolución.		
FAN (IFI sobre sustrato de células Hep-2 o corte de tejido)	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Positivo sí: *Título \geq 1:320 para patrones difuso, homogéneo, moteado, o, *cualquier título para patrones nucleolar, centromérico.
Factor reumatoideo	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	Considerar como positivo a partir del doble del valor normal superior.
anti DNA	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti CCP	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-Ro/SSa	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-La/SSb	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-U1RNP	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-Sm	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-Scl-70	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	

anti-Centrómero	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
antiARN polimerasa III	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-Jo-1	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-MDA-5	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-PM-SCL	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
anti-Ku	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Otros Anticuerpos específicos para miositis o asociados a miositis	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
ANCA	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	por IFI, confirmándose el antígeno MPO/PR3 por ELISA.
E) PARÁMETROS PULMONARES Y CARDIOLÓGICOS		
E.1 Hipertensión pulmonar	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	*Definida por ecocardiograma por presión sistólica de arteria pulmonar (PSAP) > 50 mmHg o índice de excursión sistólica del anillo tricuspídeo < 18 mm, ó *Cateterismo cardiaco derecho: tensión arterial media (TAM) en arteria pulmonar > 25 mmHg
E.2 Patrón tomográfico de la EPI en la TCAR	<input type="radio"/> Neumonía intersticial usual (NIU) <input type="radio"/> Neumonía intersticial no específica (NINE) <input type="radio"/> Neumonía organizada (NO) <input type="radio"/> Superposición NINE-NO <input type="radio"/> Neumonía intersticial linfoidea (NIL) <input type="radio"/> Fibroenfisema (FE) <input type="radio"/> Indeterminado (ID)	Dentro del año del ingreso al registro. Cortes de espesor menor a 1.5 mm. Incluir cortes de ventana mediastino. Las imágenes serán cargadas al sistema y su lectura también será centralizada.
E.3 Extensión tomográfica:	<input type="radio"/> Menor a 20% <input type="radio"/> Mayor a 20% <input type="radio"/> Indeterminado	
E.4 Engrosamiento o derrame pleural	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
E.5 Engrosamiento o derrame pericárdico	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
E.6 Compromiso de la vía aérea	<input type="radio"/> SI	Bronquiolitis folicular, nódulos centrilobares,

	<input type="radio"/> NO	atrapamiento aéreo, bronquiectasias
E.7 Dilatación de arteria pulmonar	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
E.8 Dilatación esofágica	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
Datos de espirometría basal: realizada dentro de los últimos 6 meses del ingreso al registro		
E.9 CVF en valores absolutos (litros)	Numérico con decimales	Fecha de test funcionales
E.10 Porcentaje del CVF teórico	Numérico	
E.11 DLCO en valores absolutos (ml/min/mmHg)	Numérico con decimales	
E.12 Porcentaje del DLCO teórico	Numérico	
Test de la marcha		
E.9 Desaturación de al menos 5% en el test de la marcha	<input type="radio"/> SI <input type="radio"/> NO	
E.10 Metros recorridos	Numérico	
F) DATOS TERAPÉUTICOS: se consideran las drogas utilizadas por mínimo de 3 meses)		
1 - Ninguna 2- Glucocorticoides 3- Metotrexate 4- Hidroxicloroquina 5- Sulfasalazina 6- Leflunomide 7- Azatioprina 8- Micofenolato mofetil / sódico (ácido micofenólico) 9- Ciclosporina/ Tacrolimus 10- Ciclofosfamida 11- Anti TNF (adalimumab, infliximab, certolizumab, golimumab, etanercept) 12- Abatacept 13- Rituximab 14- Tocilizumab 15 - Sarilumab 16- Tofacitinib 17 - Baricitinib 18- Upacitinib 19- Nintedanib 20- Pirfenidona Otra cuál?.....	<input type="radio"/> SI Motivo de la indicación terapéutica: 1- Recibido exclusivamente para manifestaciones EXTRAPULMONARES de la ETC subyacente. 2- Recibido para tratar manifestaciones extrapulmonares de la ETC subyacente Y para la EPI 3- Recibido exclusivamente para tratar la EPI Fecha comienzo - fecha finalización/continúa Motivo de suspensión: 1/Falta de eficacia 2/Completó el esquema (ej: inducción con ciclofosfamida en pulsos) 3/Retirada por estar contraindicada por la presencia de EPI 4/Intolerancia/efecto adverso 5/Abandono por voluntad del paciente 6/Falta de provisión de la medicación o imposibilidad de compra por el paciente 7/Pérdida de cobertura de salud 8/Otros <input type="radio"/> NO	

G. Otros datos		
G.1 Número de exacerbaciones de EPI en el último año	Numérico.	
G.2 Hospitalizaciones no programadas en últimos 3 meses G.3 Motivos	Numérico Si clickeó SI: <ul style="list-style-type: none"> ● Por infección grave (incluyendo SARS-CoV-2) ● Por evento adverso ● Por exacerbación de la EPI ● Por actividad de la ETC ● Otro 	
G.4. Días de internación no programada en el último año. Lugar de internación: sala general, terapia intensiva, necesidad de asistencia mecánica respiratoria	Numérico Si clickeó SI: lugar de internación: <ul style="list-style-type: none"> ● sala general ● terapia intensiva ● necesidad de asistencia mecánica respiratoria 	
G.5 En pacientes laboralmente activos; tuvo que interrumpir su jornada laboral por síntomas de EPI?	<input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> 1-7 días al año <input type="checkbox"/> 7-15 días al año <input type="checkbox"/> + de 15 días al año	
H. Cuestionario de calidad de vida; EQRS	o Numérico	