

mediatamente al finalizar el 6MWT (Ijiri et al. International Journal of COPD. 2014:9).

Resultados: Las características demográficas, clínicas y funcionales basales de los pacientes con HAP se muestran en la tabla 1. La distancia en la 6MWT y la SpO2 final fueron de 433 (328-492) metros y 90 (83-93)%, respectivamente (tabla 2). Los pacientes con un índice mDDR inferior a 7 presentaron mayor mortalidad a los 5 años con respecto a los pacientes con un índice mDDR mayor de 7 (60% y 30%, respectivamente), $p < 0,05$ (fig.).

Tabla 1. Características de los sujetos (n = 181)

Edad (años)	62 (50-72)
Sexo, % mujer	116 (64)
IMC (Kg/m ²)	25 (22-30)
FVC (% teórico)	86 (75-99)
FEV1 (% teórico)	83 (72-95)
DLCO (% teórico)	53 (40-66)
TLC (% teórico)	92 (82-102)
PAPm (mmHg)	46 (37-53)
BNP (pg/ml) (n = 90)	146 (79-319)
Pro-BNP (pg/ml) (n = 14)	191 (57-562)

Datos presentados como la mediana y rango intercuartílico, o número %. IMC, índice de masa corporal; FVC, capacidad vital forzada; FEV1, volumen espiratorio forzado en el primer segundo; DLCO, capacidad de difusión de monóxido de carbono; TLC, capacidad pulmonar total; SatO2, saturación periférica de oxígeno; PAPm presión arterial pulmonar media; BNP, brain natriuretic peptide; NT pro-BNP, N terminal fraction brain natriuretic peptide.

Tabla 2. Parámetros de los sujetos en el 6MWT (n = 181)

6MWD(m)	433 (328 a 492)
Sat O2 Inicial (%)	96 (94 a 97)
Sat O2 Final (%)	90 (83 a 93)
Δ Sat O2	-6 (-11 a -3)
mDDR	5.51 (2.98 a 8.39)

Datos presentados como la mediana y rango intercuartílico. SatO2 durante el 6MWT fue calculado mediante la resta de la SatO2 basal y la final del 6MWT. Abreviaturas: 6MWD, Distancia del test de 6 minutos; SatO2, saturación periférica de oxígeno; SpO2, cambio en los valores de SatO2; mDDR, índice de desaturación-Distancia modificado.

Conclusiones: El mDDR es un buen parámetro pronóstico en pacientes con HAP. Se necesitan más estudios para determinar el papel del mDDR en términos de progresión de la enfermedad y respuesta al tratamiento en pacientes respiratorios crónicos.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

ANÁLISIS DE CONCORDANCIA PARA CÉLULAS PRESENTES EN EL LAVADO BRONCOALVEOLAR DE PACIENTES CON PATOLOGÍA INTERSTICIAL SEGÚN TIPO DE LECTURA Y LOCALIZACIÓN PULMONAR

M. Sarasate Azkona

Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Introducción: El estudio del perfil inflamatorio del lavado broncoalveolar (LBA) es útil en el diagnóstico de enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) pudiendo evitar la realización de técnicas invasivas. Una única muestra puede ser representativa, si bien la realización

del LBA en aquel segmento con mayor afectación parenquimatosa, puede ser más rentable. El objetivo es determinar la rentabilidad diagnóstica de la obtención de muestras de LBA en diferentes lóbulos pulmonares, así como la variabilidad del recuento celular del LBA según la técnica de lectura empleada.

Material y métodos: Se incluyeron de forma prospectiva setenta pacientes con EPI sometidos a LBA durante el proceso diagnóstico seguidos entre 5.2013-10.2015. Las muestras de LBA de lóbulo medio (LM) fueron procesadas en dos laboratorios diferentes (LabH/LabR) procediéndose al recuento celular a partir de 100 y 500 células respectivamente. En aquellos pacientes con buena función pulmonar (FVC > 50% y DLCO > 30%) (n = 46) se realizó doble LBA, en LM y lóbulo inferior derecho (LID).

Resultados: Se obtuvieron muestras 70 muestras de LM y 46 de LID. Las características clínicas y demográficas se expresan en la tabla 1. La concordancia del recuento celular sobre 100 células y sobre 500 células mostró una baja concordancia en todas las series, salvo en el recuento linfocitario (tablas 2 y 3). Por otro lado, los estudios de concordancia del recuento celular obtenido en diferentes lóbulos (n = 46), mostraron alta concordancia entre ambas mediciones, independientemente del tipo de lectura.

Tabla 1. Características clínicas y demográficas

	Casos (n = 70)
Sexo (Hombres), n (%)	37 (52,9)
Edad (años), media (DE)	58,2 (15,3)
Diagnóstico, n (%)	
FPI	5 (7,1)
NH crónica	14 (20,0)
BR_ILD_FIB-Enfisema	14 (20,0)
Sarcoidosis	12 (17,1)
Otros	25 (35,7)
FVC (%pred), media (DE)	72,0 (18,4)
TLC (%pred), media (DE)	77,3 (21,6)
DLCO (%pred), media (DE)	55,8 (23,5)
KCO (%pred), media (DE)	67,0 (16,5)

Tabla 2. Concordancia del recuento celular entre diferentes lóbulos

LAB H n = 46	LM	LID	Concordancia	IC95%
Macrófagos (%)	705 (60,5-84,0)	69 (53,5-81,5)	0,786	0,675-0,896
Linfocitos (%)	11,0 (4,5-25,5)	12,5 (5,0-30,0)	0,907	0,854-0,960
Neutrófilos (%)	10,0 (5,0-18,0)	12,0 (7,0-18,0)	0,707	0,564-0,849
Eosinófilos (%)	0,0 (0,0-1,0)	0,0 (0,0-1,0)	0,895	0,823-0,968

Tabla 3

LAB R n = 46	LM	LID	Concordancia	IC95%
Macrófagos (%)	75,6 (56,1-92,5)	75,8 (63,3-90,2)	0,869	0,796-0,942
Linfocitos (%)	11,4 (2,2-27,0)	11,2 (2,0-23,2)	0,867	0,793-0,940
Neutrófilos (%)	2,6 (1,4-10,0)	3,4 (1,6-10,4)	0,559	0,357-0,760
Eosinófilos (%)	1,2 (0,2-3,0)	1,4 (0,2-3,6)	0,910	0,860-0,960

Conclusiones: El recuento celular de las muestras de LBA difiere según la técnica empleada, siendo probablemente más fiable aquella realizada sobre un número total de células superior. El análisis del LBA en dos lóbulos pulmonares no aporta beneficios respecto al LBA sobre un único lóbulo.

BENEFICIOS DE UN PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS EN CENTROS DE ATENCIÓN PRIMARIA

P. Rivera Ortega¹, P. Luburich Hernaiz², F. Ferrer Keyers³, A. Conejero Olesti¹, J.M. Bantula Pi⁴, L. Planas Cerezales¹, V. Vicens Zygmunt¹, I. Escobar Campuzano¹, R. Llatjos Sanuy¹, A. Bachs Salvadó¹, J. Dorca Sargatal¹ y M. Molina Molina¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España. ²SDPI El Prat, Barcelona, España. ³CAP El Prat, Barcelona, España. ⁴SDPI Hospitalet, Barcelona, España.

Introducción: Uno de los principales desafíos en las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) es lograr un rápido diagnóstico y tratamiento; es por ello que fue creado el programa de detec-

Características del Programa de Detección Precoz de Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa con Centros de Atención Primaria

Características	Programa EPID incipiente (n = 62)
Paciente	
Edad-años, media (DE)	71 (11,0)
Varones, N (%)	40 (64,5)
Antecedente de tabaquismo, N (%)	40 (64,5)
Paquetes-año de tabaco, mediana (RIQ)	40 (30,0)
Comorbilidades limitantes de la vida†, N (%)	21 (33,8)
Muerte*, N (%)	4 (6,5)
TACAR tórax	
Enfisema, N (%)	16 (25,8)
Patrón en el TACAR	
NIU, N (%)	6 (9,7)
Posible NIU, N (%)	15 (24,2)
Inconsistente con NIU, N (%)	41(66,1)
Otras pruebas	
FVC-%, media (DE)	93,3 (20,4)
TLC-%, media (DE)	95,0 (19,8)
DLCO-%, media (DE)	65,8 (19,6)
Alteración obstructiva en la espirometría, N (%)	19 (31,7)
T6MM-m, mediana (RIQ)	433 (118,0)
T6MM- SpO2 mín, mediana (RIQ)	94 (4,0)
Biopsia pulmonar, N (%)	24 (38,7)
Criobiopsia, N (% de las biopsias pulmonares)	9 (37,5)
Biopsia quirúrgica, N, (%de las biopsias pulmonares)	14 (58,3)
Biopsia por Tru-cut, N (% de las biopsias pulmonares)	1 (4,2)
Pruebas genéticas, N (%)	4 (6,5)
Diagnóstico y tratamiento	
Tiempo desde la solicitud de visita hasta la 1 ^{era} visita-meses, mediana (RIQ)	2,2 (2,6)
Tiempo desde la primera visita hasta el diagnóstico-meses, mediana (RIQ)	4,6 (7,9)
Diagnóstico definitivo, N (%)	56 (90,3)
Diagnóstico de EPID fibrótica, N (%)	45 (72,6)
Fibrosis pulmonar Idiopática (FPI), N (%)	13 (21,0)
Tratamiento activo (incluye el farmacológico y no farmacológico)	37 (59,7)
Antifibrótico‡, N (% del tratamiento activo)	5 (13,6)
Inmunomodulación, N (% del tratamiento activo)	18(48,6)
Otros (deshabitación tabáquica, evitar el antígeno inhalado), N (% del tratamiento activo)	14 (37,8)
Trasplante pulmonar, N (%)	0 (0,0)

EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; DE: desviación estándar; RIQ: rango intercuartílico (percentil 25-75); TACAR: tomografía axial computarizada de alta resolución; NIU: neumonía intersticial usual; FVC: capacidad vital forzada; TLC: capacidad pulmonar total; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono; T6MM: test de seis minutos marcha; m: metros; SpO2 mín: saturación de oxígeno mínima. †Por ejemplo: cáncer, cardiomiopatía isquémica, accidente cerebrovascular, enfermedad degenerativa, secuela de cirugía de alto riesgo. *Fecha de corte de datos: noviembre 2016. ‡Incluye tratamiento antifibrótico comercializado y en ensayo clínico.

ción precoz de EPID en Centros de Atención Primaria (CAP), para evitar la demora en estos aspectos importantes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los casos consecutivos referidos de los CAP a la Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar de julio/2012-julio/2015. Los médicos de atención primaria (MAP) fueron entrenados en la identificación de EPID un año antes de iniciar el reclutamiento. Los pacientes fueron incluidos de 2 formas: 1) el MAP solicitó una radiografía de tórax (RxT), y después del resultado, el radiólogo de atención primaria solicitó una tomografía axial computarizada de alta resolución de tórax (TACAR-t); o 2) el MAP directamente solicitó un TACAR-t, en caso de sospecha clínica u otras razones. En ambas situaciones, los pacientes fueron referidos a la Unidad a través de un circuito rápido. Todos los TACAR-t fueron evaluados por el mismo equipo de radiólogos. Fue recolectada información socio-demográfica, antecedentes de tabaquismo, comorbilidades, patrón radiológico, otras pruebas diagnósticas, diagnóstico final, tratamiento, tiempo desde la solicitud de visita y hasta el diagnóstico, y estado de supervivencia.

Resultados: 62 pacientes fueron incluidos. Las características de los pacientes, hallazgos en el TACAR-t, otras pruebas diagnósticas, diagnóstico final y tratamiento se muestran en la tabla. En general, los pacientes fueron adultos mayores (media 71 años), con FVC preservada (media 93%) y DLCO con disminución leve-moderada (media 65,8%), buena condición física (media T6MM: 433 m, SpO2 mínima: 94%), pero un tercio de casos tuvieron comorbilidades limitantes de la vida. El diagnóstico definitivo fue establecido en el 90% de los pacientes, pero biopsia pulmonar fue requerida sólo en el 38.7% de los casos. 45 (72.6%) pacientes tuvieron una EPID fibrótica; y 42 de ellos tenían una RxT previa. En un sub-análisis de estas RxT se observó: 4 normales y 39 con anormalidades pulmonares intersticiales (11 en senos costofrénicos, 15 subpleural y 13 difusa). Tratamiento activo fue iniciado en el 60% de los casos.

Conclusiones: Un programa de identificación temprana de EPID en CAP mejora el diagnóstico y modifica la historia natural de la enfermedad, optimizando el enfoque terapéutico. Sin embargo, una proporción de pacientes no se benefician de este programa por edad avanzada y comorbilidades.

CARACTERÍSTICAS DE LA SARCOIDOSIS Y REACCIONES SARCOIDEAS DIAGNOSTICADAS POR EBUS EN NUESTRO MEDIO

C. Mosquera Gorostidi, X.R. López Contreras, I. Jiménez Setuain, I. Campo Esnaola, J.A. Cascante Rodrigo, P. Cebollero Rivas y J. Hueto Pérez de Heredia

Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de causa desconocida, cuya forma de presentación más frecuente es la endotorácica.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo. Nuestro objetivo ha sido revisar las características clínico-radiológicas de los pacientes diagnosticados de esta enfermedad por EBUS en nuestro medio durante el periodo de tiempo comprendido entre octubre de 2008 a julio de 2016.

Resultados: Se han incluido en el estudio 59 pacientes. Edad media: 52,2 ± 15 años (75% < 65 años), 52,5% hombres y el 57,6% no fumadores. El 89% de los pacientes presentaban algún síntoma al diagnóstico; los más frecuentes fueron: disnea 23 pacientes, tos 21 casos, pérdida de peso en 12 y artralgias en 8. El 12% estaba recibiendo o habían recibido previamente tratamiento con anticuerpos monoclonales y/o quimioterápicos. Se realizó PET en el 20,3% de los casos y la captación media de las adenopatías que dieron el diagnóstico fue 3,67 (1,7-6,4). El tamaño medio de la adenopatía principal en TC de tórax fue de 1,83 cm (0,9-5,9). En el 13,5% el diagnóstico radiológico fue de probable

sarcoidosis, y en el 11,8% planteaba el diagnóstico diferencial con linfoma. El quantiferon fue positivo en 5 de los 16 pacientes a los que se les realizó y la prueba de la tuberculina en 3 de 20 casos. La ECA estaba elevada en 29 de los 48 pacientes, siendo su valor PROMEDIO de 70,2. Se realizó BAL en el 61%, encontrándose una linfocitosis en el 75% de los casos, con un porcentaje promedio de linfocitos del 26,7%; el cociente CD4/CD8 era $> 3,5$ en el 55,6%. Se dispone de espirometría forzada en el 88,1% de los casos, siendo la FVC normal en el 80,8%. En el 59,3% se determinó la DLCO que fue normal en el 68,6% de los pacientes. Recibieron corticoterapia el 47,45% de los casos.

Diagnósticos

Diagnóstico	Casos
Sarcoidosis	51
Sarcoidosis por etanercept	1
Reacción sarcoidea asociada a c. colon	3
Reacción sarcoidea asociada a c. pulmón	1
Reacción sarcoidea asociada a c. mama	1
Reacción sarcoidea asociada a c. de próstata	1
Reacción sarcoidea asociada a linfoma	1
Total	59

Estadificación radiológica de los sarcoidosis

Estadio	n	%
Estadio I	26	50%
Estadio II	25	48,07%
Estadio III	0	0
Estadio IV	1	1,92%
Total	51	100%

Conclusiones: 1. La mitad de los pacientes con sarcoidosis diagnosticados por EBUS en nuestro medio presentan un estadio radiológico I. 2. El 13,5% de nuestros pacientes tienen una reacción granulomatosa asociada a neoplasia o fármacos. 3. En un elevado porcentaje existe una linfocitosis en el BAL y más de la mitad de los casos el cociente CD4/CD8 es de $> 3,5$. 4. En la gran mayoría de nuestros pacientes no existe afectación funcional. 5. Casi al 90% de los pacientes se les realizó espirometría y al menos a la mitad PFR completas, siendo normales en alrededor del 80% de ellos.

CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DE LA FPI DEL ANCIANO. RESULTADOS PRELIMINARES

C. Sabater Abad¹, E. Fernández Fabrellas¹, G. Juan Samper¹, S. Herrera Lara², R. García Sevilla³, B. Safont Muñoz⁴, J.N. Sancho Chust⁵ y M.J. Soler Sempere⁶

¹Consortio Hospital General Universitario, Valencia, España. ²Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España. ³Hospital General Universitario, Alicante, España. ⁴Hospital Clínico Universitario, Valencia, España. ⁵Hospital Clínico Universitario San Juan, Alicante, España. ⁶Hospital General Universitario, Elche, España.

Introducción: Actualmente, son muchos los pacientes que se diagnostican de FPI a edad avanzada. Sin embargo, en algunos ensayos clínicos de antifibróticos ya disponibles y en otros en marcha, la edad superior a 80 años es el límite permitido para incluir a los pacientes. Por tanto existe poca experiencia sobre el perfil clínico-funcional de la FPI diagnosticada en pacientes ancianos, su evolución y pronóstico, y es escasa la evidencia científica sobre los beneficios y seguridad de los antifibróticos para tratar a los ancianos (≥ 80 años). Nos propusimos realizar un estudio multidisciplinar del Grupo de Trabajo EPID de

nuestra sociedad autonómica para caracterizar las posibles diferencias clínico-funcionales, el abordaje diagnóstico y terapéutico, y la evolución de la FPI diagnosticada en pacientes ancianos (≥ 80 años).

Material y métodos: Estudio prospectivo longitudinal de 3 años de duración incluyendo pacientes diagnosticados de FPI (prevalentes e incidentes) atendidos en nuestros hospitales. Presentamos los datos del primer año del estudio. Analizamos comorbilidad, síntomas y signos de consulta, procedimientos diagnósticos empleados, tratamiento administrado y evolución de los pacientes analizando posibles diferencias por la edad de diagnóstico (≥ 80 o < 80 años) así como supervivencia utilizando test t, ANOVA, chi cuadrado y curvas de Kaplan-Meier. Nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 104 pacientes (72% hombres), 84,2% de ellos (85) tratados con antifibróticos. El 18,3% (19) tenían ≥ 80 años al diagnóstico ($84,11 \pm 2,6$), sin diferencias con < 80 años en comorbilidad, exposición tóxicos ni clínica excepto menos tos referida (31,6% vs 68,4%; $p = 0,019$). Los hallazgos más relevantes se muestran en la Tabla 1. No encontramos diferencias significativas en cuanto a efectos secundarios, % exitus ni causas entre grupos de pacientes. Hubo 26% exitus, con supervivencia media de $31,7 \pm 6,2$ meses, siendo significativamente menor en pacientes ≥ 80 años ($13,4 \pm 8,8$ vs $36,8 \pm 7,2$ meses; $p = 0,049$).

Diferencias más relevantes entre pacientes ancianos y no-ancianos

	≥ 80 años	< 80 años	p
LBA realizado	47,1%	78,5%	0,014
VATS realizada	0%	32,1%	0,005
TCAR NIU-definitiva	100%	77,5%	0,062
%FVC basal	$83,17 \pm 16,8$	$77,8 \pm 17,9$	0,3
%DLCO basal	$37,6 \pm 11,8$	$48,7 \pm 17,2$	0,05
T6MM (metros)	$343,5 \pm 64,3$	$434,7 \pm 107,2$	0,011
Tratamiento antifibrótico	61,1%	98,2%	0,008
Exitus	31,6%	24,7%	0,56

Conclusiones: 1. Casi un 20% de nuestros pacientes con FPI se diagnostican con ≥ 80 años, cifra muy superior a la publicada, y están funcionalmente más afectados. 2. Las técnicas diagnósticas invasivas se utilizan menos y se prescribe menos el tratamiento antifibrótico. 3. Aunque el % de exitus y sus causas fueron similares entre ambos grupos, los pacientes ancianos tuvieron una supervivencia menor. Beca FNCV 2015 "Perfil Intersticio".

CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON EPID CON RASGOS AUTOINMUNES DE UN HOSPITAL TERCIARIO DE VALENCIA, Y COMPARACIÓN CON PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) Y EPID LIGADA A TEJIDO CONECTIVO (EPID-ETC)

C. Sabater Abad, M.Á. Moruno Benita, G. Juan Samper, A. Navarro Soriano y M. Ramón Capilla

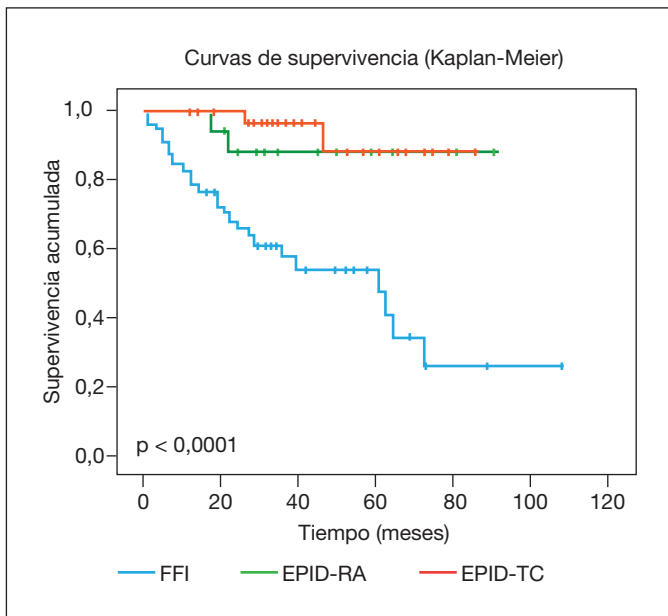
Consortio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.

Introducción: Recientemente la ERS/ATS han propuesto los criterios para definir un grupo de enfermedades intersticiales que sin tener los criterios definitivos de enfermedad del tejido conectivo (ETC), sí que tienen características relacionadas con ellas (EPID con rasgos autoinmunes). El objetivo de este estudio es presentar nuestra experiencia en esta patología y relacionarla con la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y las EPID ligadas a conectivopatías definidas (EPID-ETC).

Material y métodos: Se han utilizado los datos del registro de pacientes con EPID del Hospital General Universitario de Valencia diagnosticados desde el año 2011 hasta octubre 2016 y se han descrito las características demográficas, clínicas, radiológicas y funcionales de

este nuevo grupo comparándolas con los pacientes FPI y EPID-ETC. Las variables continuas se han expresado como media \pm DE y se han comparado usando un "t-test de Student". Las variables categóricas se expresan en porcentajes y se han comparado con un test chi-cuadrado. Se realizaron curvas de supervivencia de Kaplan-Meier y se analizaron las diferencias mediante el log rank-test. En todos los análisis se consideró significancia estadística si el p-valor $< 0,05$.

Resultados: Se han incluido 116 pacientes, 58 con FPI, 34 con EPID-ETC y 24 con EPID con rasgos autoinmunes (EPID-RA), destacando la mayor edad de los pacientes FPI (75 ± 9) en relación a EPID-RA (66 ± 17), y EPID-ETC (59 ± 16). También FPI era más frecuente en hombres (72,4%) y exfumadores (51%) mientras que EPID-ETC predominaba en mujeres (73,5%) y EPID-RA afectaba a hombres y mujeres por igual, ambas sin asociarse con tabaquismo. El patrón radiológico de UIP fue muy poco frecuente en EPID-ETC (26,1%) y EPID-RA (15,2%), comparado con pacientes FPI (80,7%). La afectación funcional fue mayor en FPI, sobretodo DLCO $< 40\%$ en FPI (62,2%) vs EPID-ETC (24,1%) y EPID rasgos autoinmunes (36,8%). Las curvas Kaplan-Meier mostraron una supervivencia a los 5 años similar en pacientes EPID-RA y EPID-ETC siendo ésta mucho menor en pacientes FPI.



Conclusiones: El nuevo grupo de pacientes con EPID y rasgos autoinmunes tiene una prevalencia significativa y características diferenciales con el resto de poblaciones FPI y EPID-ETC.

CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON NEUMONÍA INTERSTICIAL CON HECHOS AUTOINMUNES EN UNA SERIE DE PACIENTES CON EPID Y COLAGENOPATÍA

M.A. Nieto Barbero¹, C. Vadillo Font², M. Calderón Alcalá¹, J.L. Álvarez-Sala Walthers¹ y L. Abásolo Alcázar¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Reumatología, Hospital Clínico San Carlos. Madrid, España.

Introducción: Recientemente un grupo multidisciplinar de expertos liderado por las sociedades ERS/ATS ha propuesto el término de Neumonía Intersticial con Hechos Autoinmunes para referirse al grupo de enfermedades intersticiales del pulmón con algún dato clínico o serológico que sugiere una enfermedad sistémica autoinmune, pero que no cumple todos los criterios reumatológicos para ser considerada

como tal. Objetivos: aplicar los criterios de clasificación a los pacientes registro de la consulta conjunta Neumología/Reumatología de nuestra unidad EPID y describir sus características.

Material y métodos: Se han analizado los casos con EPID y enfermedad de tejido conectivo vistos en la consulta conjunta desde enero de 2015 a septiembre de 2016.

Resultados: De los 108 pacientes revisados un total de 7 (6%) cumplían los criterios de IPAF. La edad fue de 62 años, rango de 35-80. Hubo predominio el sexo femenino (5/7). Los patrones radiológicos de la TACAR fueron 4 NINE y 3 posibles NIU. La alteración funcional fue muy variable con FVC 108% y DLCO 94% la más leve a FVC 62% y DLCO 25% la más grave. Tres pacientes se trataron con esteroides más micofenolato, dos de ellos con ciclos de ciclofosfamida IV, otro con esteroides y ciclofosfamida IV, dos sólo con esteroides y dos no recibían tratamiento.

Conclusiones: Los datos preliminares muestran una frecuencia de 6% de pacientes con neumonía intersticial con hechos autoinmunes entre las collagenopatías con EPID, predominio femenino, patrón radiológico de enfermedad fibrosante crónica, afectación variable de la función pulmonar y tratamiento habitual con esteroides más inmunosupresores.

CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID: FPI, NUESTRA EXPERIENCIA

P. Latimori Cardach, A. Aurtinetxe Pérez, B. Salinas Lasa, A. Sagarna Aguirrezabala, B. Galaz Fernández, C. Sancho Sainz, M. Intxausti Urrutibeaskoa, A. Mardones Charroalde, M. Ponce Sánchez y V. Bustamante Madariaga

Hospital Universitario de Basurto, Vizcaya, España.

Introducción: Las neumonitis intersticiales idiopáticas (NII) son un grupo heterogéneo de enfermedades, de causa desconocida, en las cuales establecer un correcto diagnóstico no solo es una necesidad, sino todo un reto, requiriendo siempre un abordaje multidisciplinar. La fibrosis pulmonar idiopática es la forma clínica más frecuente de las NII, con un pronóstico muy desfavorable. Nuestro objetivo fue analizar las características de los pacientes con FPI y FP familiar visitados en nuestra consulta.

Material y métodos: Se revisan los pacientes visitados en la consulta de EPID durante el periodo de junio de 2014 a junio 2016, se seleccionan aquellos con FPI y FP familiar y se realiza un análisis descriptivo. Se recogen variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas. Se revisa la carga asistencial generada, tiempo hasta el diagnóstico y tolerancia al tratamiento.

Resultados: 150 fueron los pacientes visitados en el periodo de estudio. Diagnósticos: conectivopatías: 14. Drogas: 6. Ocupacionales: 9, sarcoidosis: 9, NH: 4, FPI: 16, NINE: 7, NOC: 7, bronquiolitis: 3, desca-mativa: 1, sin filiar: 24, no EPID: 22, en estudio: 24, FP familiar: 1, LAM: 1, microlitiasis: 2. n: 17 (16 FPI, 1 FP familiar). Mujeres 4 (24%) Hombres 13 (76%). Edad promedio: 70 años (58- 79). No fumador: 6. Fumador: 1. Exfumador: 10. IPA promedio 25. Comorbilidades: 6 (EPOC, cardiopatía, hepatopatía). PFR iniciales (% teóricos promedio): FVC: 66, DLCO: 46, 73. Meses hasta el diagnóstico: 5,88 (promedio). Prueba diagnóstica utilizada: TACAR: 11, criobiopsia: 6, biopsia pulmón: 0. Tratamiento indicado: pirfenidona: 13, nintedanib: 1, ninguno: 3. Efectos secundarios: 5 (analíticos: 2, fotosensibilidad: 1, otros: 2. Carga asistencial: pacientes que ingresaron: 5 (Nº ingreso promedio: 4,8), Visitas/mes de estudio: 0,71.

Conclusiones: El porcentaje de pacientes que han podido acceder a un tratamiento antifibrótico es alto. La carga asistencial que generan estos enfermos es elevada. Pocos pacientes han necesitado de una prueba invasiva para su diagnóstico. En algunos pacientes el proceso diagnóstico puede dilatarse, lo que consideramos un aspecto a mejorar en el manejo multidisciplinar.

CRIOBIOPSIA TRANSBRONQUIAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

M.A. Maciá Palazón¹, B. Cosío Piqueras¹, E. Sala Llinàs¹, B. Núñez Sánchez¹, A. Alonso Fernández¹, F. Fiorentino Fiorentino¹, C. Gómez Bellvert¹, F.J. Verdú Rivera¹, J. Rodríguez Rosado², A. Ballester Ballester¹ y J. Sauleda Roig¹

¹Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

²Hospital Comarcal de Inca, Baleares, España.

Introducción: La histología es fundamental para el estudio multidisciplinar de las neumonías intersticiales idiopáticas (NII). La criobiopsia transbronquial es útil para obtener parénquima pulmonar pero su experiencia en las NII es limitada. Nuestro objetivo es describir el rendimiento diagnóstico y la seguridad de la criobiopsia transbronquial en el estudio de las NII.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 27 pacientes con sospecha clínico-RX de NII a los que se realizó criobiopsia (diciembre 2011 hasta octubre 2016). A todos los pacientes se les realizó previamente TACAR, pruebas funcionales respiratorias y ecocardiograma. El procedimiento endoscópico se llevó a cabo en el quirófano utilizando broncoscopio flexible, obteniendo 3-5 biopsias bajo control radioscópico. El patólogo de referencia evaluó las biopsias (teñidas con hematoxilina-eosina). Todos los diagnósticos fueron confirmados por el comité multidisciplinar.

Resultados: Los pacientes (63% varones) tenían una edad ($X \pm DE$) de 66 ± 12 años, FVC $82 \pm 18\%$, FEV1/FVC $79 \pm 7\%$, DLCO $54 \pm 15\%$. El rango del tamaño de las biopsias fue de 2-7 mm. Las muestras fueron adecuadas (al menos 20 espacios alveolares) en 24 pacientes (89%). Se obtuvo diagnóstico específico en 16 casos (59%): neumonía intersticial usual (NIU $n = 12$), neumonía intersticial no específica (NINE $n = 3$) y bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial ($n = 1$). Como complicaciones se observaron 2 neumotórax (ambos requirieron drenaje) y sangrado moderado en 4 pacientes (> 100 ml), uno de ellos presentó insuficiencia respiratoria grave, recuperándose tras 3 días de ingreso. De los pacientes restantes, 9 fueron diagnosticados mediante VATS (33%) [NIU ($n = 5$), neumonía intersticial inclasificable ($n = 2$), una NINE y una bronquiolitis respiratoria asociada a neumonía intersticial], y 2 de los pacientes por características clínico/radiológicas (1 neumonía organizada, 1 NIU).

Conclusiones: La criobiopsia transbronquial para el estudio de pacientes con sospecha de NII en nuestro medio, es una técnica útil, segura y evita la cirugía en el 59% de los pacientes.

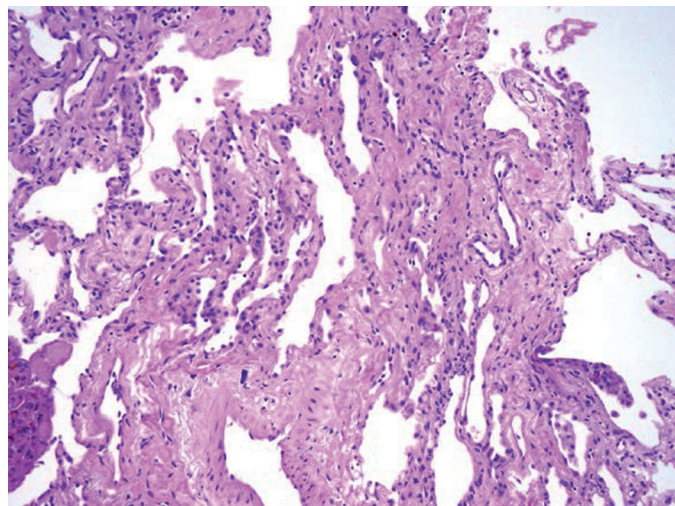


Figura 1. NINE.

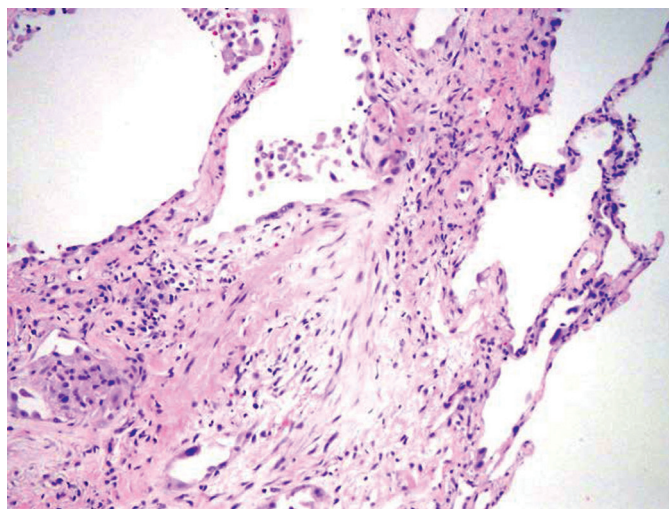


Figura 2. NIU.

ELEVACIÓN DE LA SUPERÓXIDO DISMUTASA EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES

E. Cabrera César¹, L. López López², M.V. Hidalgo Sanjuán¹, C. Parrado Romero³ y M. García Fernández³

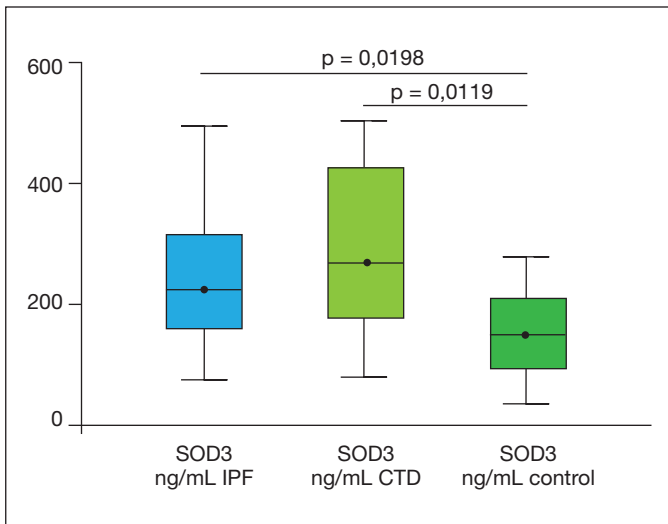
¹Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España. ²Vithas Xanit International Hospital, Málaga, España. ³Departamento de Fisiología Humana, Histología Humana y Anatomía Patológica, Málaga, España.

Introducción: La disrupción del balance oxidantes/antioxidantes en el pulmón se cree que es un paso clave en las enfermedades intersticiales pulmonares difusas (EPID), la enzima superóxido dismutasa extracelular (EC-SOD o SOD-3) tiene un papel importante en las enfermedades pulmonares, modula la lesión oxidante, la inflamación y la fibrosis, demostrando ser protectora en varios modelos con enfermedad pulmonar intersticial, incluyendo la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). El objetivo de nuestro trabajo es conocer la expresión de SOD-3 en sangre en enfermos con EPID y su papel como posible biomarcador diagnóstico.

Material y métodos: Se extrajo una muestra de sangre en 35 sujetos, 24 con fibrosis pulmonar (FPI) y 11 con enfermedad pulmonar asociada a enfermedad del tejido conectivo (EPID-CTD) según los criterios de la ATS/ERS/JRS/ALAT y en 30 controles sanos. Los niveles de SOD se midieron en plasma usando un kits de ELISA para Human SOD3 que emplea el método Competitive-ELISA. Se recogieron variables clínicas de la historia clínica de cada paciente. Se compararon los niveles de SOD3 entre enfermos y sanos.

Resultados: Ambos grupos eran homogéneos sin existir diferencias significativas en edad, sexo o por patologías (tabla). Todos los pacientes tenían niveles significativamente más altos de SOD3 (244,87 ng/ml) que los sanos (153,54 ng/ml) ($p = 0,0329$) (tabla, fig.). No se encontraron diferencias significativas entre FPI y EPID-CTD para diferenciar entre los subtipos de EPID. Las curvas ROC tenían un área bajo la curva (AUC) para SOD3 en FPI de 0,75 con un punto de corte de 202,41 ng/ml. La sensibilidad (S) del SOD3 para FPI es del 73,33% con una especificidad (E) del 73,33%. SOD3 para EPID-CTD tiene un AUC de 0,78, con un cut-off de 204,38, con $S = 75\%$ y $E = 73\%$. No se estableció relación entre SOD3 y la clínica de los pacientes.

Conclusiones: Es la primera vez que se mide la respuesta al estrés oxidativo en las EPID mediante la actividad enzimática de la SOD3. Los pacientes con EPID tienen altos niveles circulantes de SOD3 en comparación con los controles. El aumento de SOD3 circulante sugie-



	FPI (n = 24)	EPID-CTD (n = 11)	Control (n = 30)	p
Edad (años)	63,33 ± 2,74	60 ± 2,94	58,3 ± 3,46	NS
Sexo				NS
Hombre	15 (62,5%)	5 (45,5%)	18 (60%)	
Mujer	9 (37,5%)	6 (54,5%)	12 (40%)	
Seguimiento (meses)	38,93 ± 6,65	43,71 ± 7,88		
SOD-3 ng/ml Enfermos		244,87 ± 25,40	153,54 ± 18,69	0,0329
SOD-3 ng/ml	244,87 ± 25,40*	297,30 ± 52,48**	153,54 ± 18,69*	*0,0198
	***	***	**	**0,0119
				***NS

re una mayor proteólisis de SOD, quedando expuesto a los daños del estrés oxidativo en la matriz extracelular y apoya el papel protector de la SOD contra la lesión pulmonar. Dado que la capacidad antioxidante preservada es un requisito fundamental para el control del estrés oxidativo, se podría sugerir que los tratamientos antioxidantes mejorarían el equilibrio redox en las EPIDs, abriendo así nuevos tratamientos.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

M. Domínguez Begines, J.I. González Márquez, L. Carrasco Hernández, E. Quintana Gallego, M.J. Moreno Valera, M. Piera Gaboli e I. Delgado Pecellín

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: Las EPI (enfermedades pulmonares intersticiales) representan una patología poco frecuente en la edad pediátrica. Nuestro objetivo es describir las principales características de esta entidad en este grupo de edad en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Revisión de pacientes menores de 14 años diagnosticados entre enero 2003 y diciembre 2015 de EPI. Variables analizadas: sexo, edad y clínica al diagnóstico, hallazgos radiológicos, rentabilidad de la biopsia y tratamiento empleado.

Resultados: Se registran 29 pacientes con 17 diagnósticos diferentes de EPI. Los más prevalentes: bronquiolitis obliterante y hem siderosis pulmonar idiopática (4 pacientes), histiocitosis pulmonar, neumopatia

intersticial crónica de la infancia y glucogenosis pulmonar (2 pacientes). Ratio mujer/varón: 1,4:1. Edad media al diagnóstico 3,84 años. Un 52% debutaron con insuficiencia respiratoria hipoxémica, y un 45% presentaban fallo de medro al diagnóstico. Otros síntomas frecuentes: tos, disnea y polipnea. Los hallazgos radiológicos más prevalentes: infiltrado intersticial bilateral (55%), consolidación y atelectasia (17%), infiltrado alveolar (10%), nódulos pulmonares (7%); sin hallazgos significativos 3 pacientes. Realizadas 25 biopsias pulmonares, diagnósticas 22 de ellas (88%). En 2 pacientes el diagnóstico fue a través de biopsia cutánea/muscular. 83% de pacientes tratados con corticoterapia prolongada oral diaria o intravenosa en bolo. 34% precisaron asociar otros inmunosupresores (hidroxicloroquina en 10 pacientes y azatioprina en 3). 6 pacientes recibieron agentes quimioterápicos y 2 exclusivamente tratamiento sintomático. Se registraron 3 exitus.

Conclusiones: Las EPI constituyen un grupo heterogéneo de patología poco frecuente en pediatría. Existe mayor prevalencia en mujeres. Al diagnóstico es predominante el fallo respiratorio agudo con o sin fallo de medro. La biopsia pulmonar del área afecta constituye diagnóstico de certeza. El tratamiento incluye inmunosupresores y/o quimioterápicos.

ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS RELACIONADAS CON EL HÁBITO TABÁQUICO

J.A. Villegas Alcázar, L. Sierra Herranz, E.M. de Freitas González, R.E. Almeida Cabrera, E. Bollo de Miguel, I. Herráez Ortega, N. Alonso Orcajo y L.F. Díez Fernández

Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.

Introducción: El hábito tabáquico tiene una prevalencia del 25% en la población general. Destacan 3 entidades causadas por el humo del tabaco: bronquiolitis respiratoria asociada a EPI, neumonía intersticial descamativa y la histiocitosis X. En otras enfermedades el tabaco favorece su aparición: fibrosis asociada a la artritis reumatoide (AR) y la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Los objetivos de este estudio son evaluar las características clínicas y demográficas de los pacientes con EPID asociada a hábito tabáquico revisados en consulta monográfica de EPID.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo realizado sobre una base de datos prospectiva e informatizada con doble control de calidad de la información introducida en el que se han incluido 50 pacientes con EPID asociada a hábito tabáquico revisados en la consulta monográfica de EPID. Las variables independientes incluidas han sido edad, sexo, hábito tabáquico, índice de paquetes-año (IPA), patrón radiológico de EPID, FVC, FEV1, FEV1/FVC, DLCO, año de diagnóstico, pruebas diagnósticas y evolución del paciente. Los datos se han analizado mediante software SPSS Statistics 21.0.

Resultados: La edad media fue de 64,2 años DS 12,6 [30-90]. 76% eran varones. 28% fumadores activos y 72% exfumadores. La media del IPA fue de 37,7 DE 19,5 [5-90]. 38% de los pacientes presentaban patrón NIU en TCAR, 4% posible NIU, 8% inconsistente NIU, 1 paciente NINE, 18% BR-EPI, 28% histiocitosis X y 1 paciente NID. El 42% de los pacientes tenían patrón de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE). La media de FEV1 87% DE 18,1%, de FVC 95,3% DE 17,3%, FEV1/FVC 73,9% DE 9,6% y DLCO 56,2% DE 19,2%. Los diagnósticos finales fueron: 32% FPI, 20% fibrosis pulmonar asociada a AR, 28% histiocitosis X y 20% BR-EPI. Un 14% de los pacientes presentaron un carcinoma broncogénico (CB) durante el seguimiento de su enfermedad. Las pruebas diagnósticas realizadas se recogen en la tabla. Durante el seguimiento 1 paciente fue trasplantado y 6 pacientes fueron exitus. No obtuvimos diferencias estadísticamente significativas en la media de IPA, en los pacientes con CFPE frente a los que no lo presentaban.

Prueba	Sí	No
Lavado broncoalveolar	18 (36%)	32 (64%)
Biopsia transbronquial	17 (34%)	33 (66%)
Biopsia pulmonar	5 (10%)	45 (90%)
Prueba marcha 6 minutos	14 (28%)	36 (72%)
Ecocardiograma	22 (44%)	28 (56%)
Sesión multidisciplinar	16 (32%)	34 (68%)

Conclusiones: En nuestra serie, el IPA no influye en la presentación radiológica de CFPE. La TCAR es una herramienta diagnóstica fundamental en las EPID asociadas a tabaco. Es importante realizar un estrecho seguimiento e insistir en la deshabituación tabáquica en estos pacientes, por el riesgo de desarrollar CB.

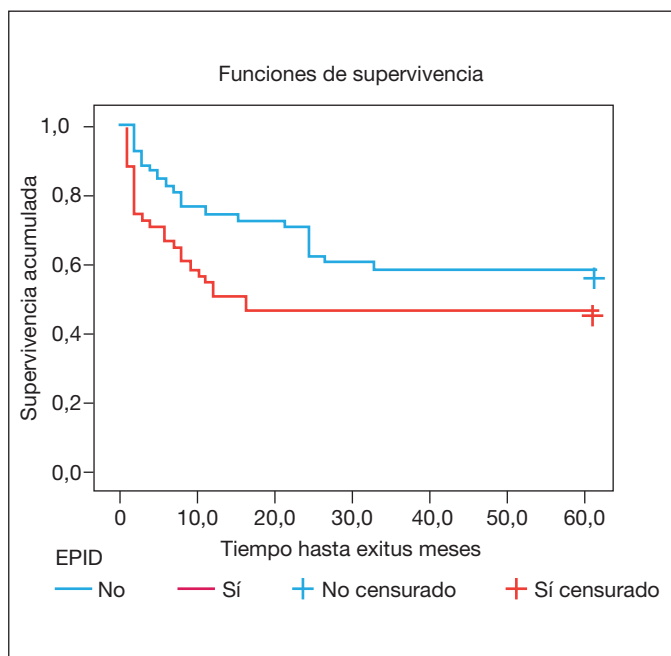
ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID) Y SU ASOCIACIÓN CON EL CARCINOMA BRONCOGÉNICO (CB)

L. Sierra Herranz, J.A. Villegas Alcázar, E. de Freitas González, R.E. Almeida Cabrera, E. Bollo de Miguel, I. Herráez Ortega, L.F. Díez Fernández, N. Alonso Orcajo, S. García García y P. Rivas López

Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.

Introducción: La asociación de CB y EPID se conoce desde 1952. La fibrosis induciría la proliferación y la atipia celulares, favoreciendo el desarrollo de tumores. Los objetivos de este estudio fueron describir la población de pacientes que presentaban un CB asociado a EPID y conocer la supervivencia de los mismos comparándola con la supervivencia del cáncer de pulmón sin patología intersticial de base.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado desde 2012. Se han incluido 50 pacientes con diagnóstico de EPID y CB, revisados en la consulta de EPID que han desarrollado CB (24%), o valorados en una consulta de diagnóstico rápido de CB con patrón EPID en la TCAR (76%). Las variables incluidas han sido edad, sexo, hábito tabáquico, IPA, patrón EPID, FVC, FEV1, DLCO, histología, localización del tumor, estadio, tratamiento, exitus y tiempo hasta el exitus. La supervivencia se ha comparado con una muestra de pacientes con CB sin EPID reco-



gidos desde 2012 a 2016. Los datos recogidos se han analizado mediante el SPSS 21.0.

Resultados: La edad media fue de 73,4 años DE 9,1. 94% varones. 70% exfumadores y 26% fumadores. La media del IPA fue de 53,56 DE 19,1. 23 pacientes patrón NIU en TCAR (46%), 11 posible NIU (22%), 9 inconsistente NIU (18%), 4 NINE (8%), 2 BREPI y 1 histiocitosis X. 14 pacientes tenían además enfisema significativo. La media de FEV1 85,7 DE 15,9%, FVC 94,4% DE 19,1% y DLCO 52,2% DE 16,8%. 58% de los tumores en lóbulos superiores, 10% lóbulo medio y 40% lóbulos inferiores. 3 pacientes diagnóstico clínico-radiológico (6%), 17 pacientes carcinoma epidermoide (34%), 14 pacientes adenocarcinoma (28%), 9 carcinoma microcítico (18%) y 7 carcinoma NOS (14%). 13 pacientes en estadio I, 9 en estadio II, 9 en estadio III y 19 en estadio IV. Se realizó tratamiento quirúrgico a 10 pacientes, 7 fueron tratados con SBRT. 27 pacientes han fallecido durante los 4 años de seguimiento con una media de 5,48 DE 4,79 meses desde el diagnóstico hasta el exitus. La media de meses de seguimiento fue de 10,62 DE 9,52. Observamos una diferencia estadísticamente significativa en el tiempo medio de supervivencia en los pacientes sin EPID frente a los asociaban CB y EPID ($p = 0,004$).

Estadísticos de grupo

EPID	N	Media	Desviación típ.	Error típ. de la media	
Tiempo hasta exitus (meses)	Sí	27	5,481	4,7988	0,9235
	No	18	10,056	9,4898	2,2368

Conclusiones: El CB constituye una importante comorbilidad en los pacientes con EPID, principalmente en aquellos con un patrón NIU. El diagnóstico concomitante de CB y EPID tiene un impacto adverso en la supervivencia, siendo menor que la de los pacientes que no tienen una EPID de base. A pesar de la función pulmonar de estos pacientes, 17 recibieron tratamiento con intención radical.

EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FPI Y TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO: NUESTRA EXPERIENCIA EN EL HGU DE ALICANTE

I. Gayá García-Manso, R. García Sevilla, J. Gil Carbonell, M.E. Barroso Medel, I. Rodríguez Galán, M.M. García Ródenas y C. Martín Serrano

Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.

Introducción: Los nuevos fármacos antifibróticos han cambiado el manejo y pronóstico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en los últimos años. Hemos analizado la evolución de los pacientes tratados en nuestro centro y el impacto del tratamiento.

Material y métodos: Se realizó un análisis descriptivo de los 32 pacientes diagnosticados de FPI en nuestro hospital tratados con antifibróticos desde 2012 hasta noviembre de 2016. Se analizaron datos demográficos, las pruebas diagnósticas realizadas, el tratamiento recibido y la evolución de los pacientes. Se utilizaron curvas de Kaplan-Meier para el análisis de supervivencia.

Resultados: De los 32 pacientes tratados en nuestro hospital, 21 (65,6%) eran hombres, con una edad media de $68 \pm 9,5$ años. En cuanto al hábito tabáquico, 19 de ellos (59,4%) eran fumadores o exfumadores en el momento del diagnóstico. Dos presentaban antecedentes familiares de FPI. En 21 pacientes (65,6%) el diagnóstico se realizó con TCAR, y en 11 (34,4%) mediante biopsia quirúrgica. Todos los pacientes presentaban disnea al diagnóstico, en 29 de ellos (90,6%) se auscultaban crepitantes tipo velcro, 25 (78%) asociaban tos seca, y en 7 (22%) se hallaron acropaquias. La mediana del tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 12 meses. La FVC media al

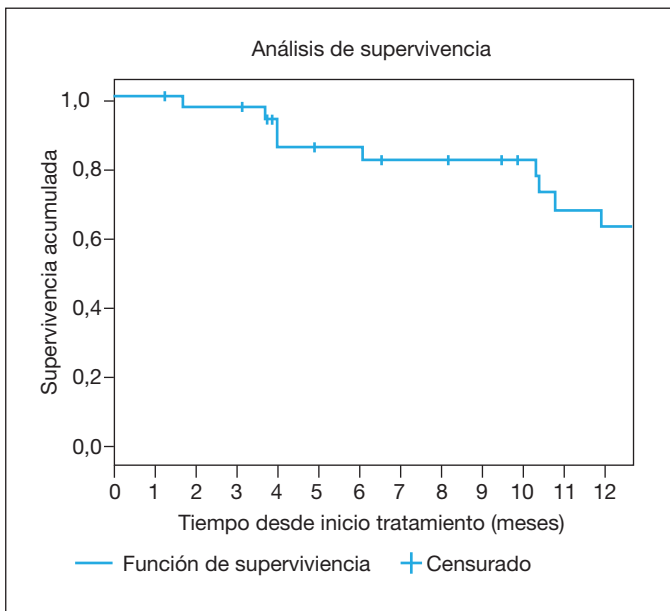


Figura. Análisis de supervivencia en un año desde el inicio del tratamiento.

diagnóstico fue del $70\% \pm 22$, mientras que la DLCO media fue del $42,7\% \pm 20,7$. El tratamiento recibido incluyó pirfenidona en 25 pacientes (78,1%) y nintedanib en 8 (25%). Dieciocho pacientes (56%) requirieron también tratamiento con O₂ domiciliario. En el tiempo de seguimiento analizado, 15 pacientes (46,9%) fallecieron, el 60% de ellos en el contexto de una exacerbación aguda. En 2 de los pacientes (6,3%) se realizó trasplante pulmonar. En los pacientes restantes, se observó un descenso en la FVC al año de 114 mL (2%), con una media de 19 meses de seguimiento. La probabilidad de muerte al año del inicio del tratamiento fue del 45,8%, con la distribución que se muestra en la curva de supervivencia.

Conclusiones: Pese a la introducción de los nuevos tratamientos, la mortalidad a corto plazo de la FPI es muy elevada. Por ello, resulta necesario analizar datos de más pacientes y con una población más homogénea para poder valorar las diferencias en cuanto al pronóstico en la práctica clínica real.

EXPERIENCIA INICIAL CON PIRFENIDONA EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) EN UN SERVICIO DE NEUMOLOGÍA DE UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

A. Jaureguizar Oriol, J. Gaudó Navarro, M.A. Galarza Jiménez, P. Castro Acosta, B. Martín García, E. Barbero Herranz, D. Chiluita Reyes y E. Mañas Baena

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) progresiva, de mal pronóstico, y con una supervivencia media de 2-3 años tras el diagnóstico. La pirfenidona fue el primer tratamiento antifibrogénico aprobado en FPI leve-moderada según las guías ATS/ERS/JTS/ALAT de 2015 y la guía NICE de 2013, tras varios ensayos clínicos que avalan su eficacia (CAPACITY, ASCEND).

Objetivos: Análisis retrospectivo descriptivo de la evolución clínico/funcional en pacientes con FPI a los 12 meses de inicio de tratamiento.

Material y métodos: Pacientes diagnosticados de FPI mediante confirmación radiológica con TACAR y/o biopsia pulmonar por videotoracoscopia (VATS) en los casos de posible FPI entre junio 2014-enero

2016, con FVC ≥ 50 -80% y DLCO $\geq 35\%$, y que firman el Consentimiento Informado para ser incluidos en el Registro Español de FPI. Se realiza control evolutivo de capacidad vital forzada (FVC) y capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO). Se considera ausencia de respuesta al tratamiento si existe un descenso $\geq 10\%$ en FVC en los primeros 12 meses del inicio del tratamiento.

Resultados: Se incluyeron en nuestro estudio 17 pacientes con FPI leve/moderada, 13 eran hombres (76%) con una mediana de edad 65,6 años (DE 7,9). Se observó que sólo 4 (23%) tenían una caída de FVC entre un 13% a 23,5% con fallecimiento posterior en todos ellos en un plazo máximo de 18 meses. 7 pacientes (41%) se mantuvieron estables tanto clínica como funcionalmente (caídas FVC 0,2-8%), e incluso se detectó mejoría funcional $\geq 10\%$ en 6 pacientes. Respecto a evolución de la difusión (DLCO), al inicio del tratamiento, la media era del 48% (DE 14,3%) y corregido por el volumen alveolar (KCO) 75,6% (DE 26,1%). 14 pacientes (82%) obtuvieron una mejoría global, observándose una DLCO 56% (DE 35,2%), y una KCO del 83,7% (DE 29,5%). En relación a los posibles efectos secundarios del tratamiento con pirfenidona, sólo 2 presentaron pérdida de peso inferior a 3 kg, que se autolimitó, y 1 alteración hepática leve, no obligando a modificar dosis, o a suspender tratamiento en ningún caso.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes de esta pequeña serie, presentan una estabilidad clínica/funcional con pirfenidona. Presencia de escaso número de efectos secundarios, que en ningún caso ha obligado a su suspensión, o a modificar sus dosis. Se precisa ampliar la limitada experiencia, de forma progresiva, contribuyendo en el Registro Español de FPI, para obtener más información con este fármaco anti-fibrotico.

FACTORES CLÍNICOS PREDICTIVOS E IMPLICACIONES PRONÓSTICAS DEL ACORTAMIENTO TELOMÉRICO EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y FAMILIAR

L. Planas Cerezas¹, E. García Arias-Salgado², I. Buendía Roldán³, A. Montes Worboys⁴, C. Esquinas López⁵, L. Pintado Berninches⁶, V. Vicens Zygmunt⁷, P. Luburich Hernaiz⁷, R. Llatjós Sanuy⁷, C. Malchagua Huamani⁴, P. Rivera Ortega¹, V. Leiro Fernández⁸, E. Balcells i Vilarnau⁹, E. Sala Llinàs¹⁰, J. Cortijo Gimeno¹¹, J. Dorca Sargatal⁷, R. Perona Abellón⁶, M. Selman Lama³ y M. Molina Molina¹²

¹CIBERES-Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ²Advanced Medical Projects, Madrid, España. ³Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, México DF, México. ⁴IDIBELL-Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ⁵Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ⁶Instituto de Investigación Biomédica CSIC/UAM. CIBERER. IDIPaz, Madrid, España. ⁷Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ⁸Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España. ⁹Hospital del Mar, Barcelona, España. ¹⁰Hospital de Son Espases, Mallorca, España. ¹¹Universitat de Valencia, Valencia, España. ¹²CIBERES-Hospital Universitari de Bellvitge-IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, España.

Introducción: El acortamiento anormal de los telómeros es uno de los mecanismos vinculantes entre envejecimiento y fibrosis pulmonar idiopática y familiar (FPI, PPF); existiendo posible correlación entre la severidad del acortamiento telomérico y la progresión y el pronóstico de la enfermedad. Sin embargo, el estudio telomérico conlleva un coste y no está disponible en la mayoría de centros. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la existencia de variables clínicas que puedan ayudar en la identificación de pacientes con FPI y PPF con alto riesgo de presentar acortamiento telomérico e investigar las implicaciones pronósticas.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo multicéntrico. Casos consecutivos de FPI y PPF fueron incluidos al diagnóstico y

seguidos durante 3 años (2013-2016). Se recopilaron datos epidemiológicos, inmunológicos, hematológicos y signos de envejecimiento prematuro. El pronóstico se evaluó mediante la necesidad de trasplante pulmonar y/o la mortalidad. Se utilizó una cohorte mejicana de FPI para validar los resultados. El ADN se obtuvo de células epiteliales de la mucosa bucal y de linfocitos de sangre periférica. La longitud telomérica fue medida previamente al inicio de cualquier tratamiento mediante PCR cuantitativa y Z-score (media \pm DE) de controles sanos de la misma edad. Un modelo de regresión logística multivariante se utilizó para el análisis estadístico.

Resultados: 106 pacientes de la cohorte española (68 FPI; 38 FPF) y 102 casos de FPI de la cohorte mejicana fueron incluidos. Los pacientes con FPF fueron más jóvenes y menos fumadores pero con mayor prevalencia de acortamiento telomérico grave. La agregación familiar, la edad menor de 60 años y la presencia de alteraciones inmunológicas y/o hematológicas inespecíficas se asociaron con una mayor probabilidad de acortamiento telomérico. La mortalidad o la necesidad de trasplante pulmonar fue superior al 65% entre los pacientes con FPI y FPF menores de 60 años y con acortamiento telomérico, independientemente de la afectación funcional al diagnóstico. Sin embargo, los pacientes mayores de 60 años presentaron un significativo mejor pronóstico sin verse influenciados por su longitud telomérica.

Conclusiones: Los pacientes con FPI jóvenes (< 60 años) con alteraciones inmunológicas y/o hematológicas inespecíficas presentaron mayor riesgo de acortamiento telomérico; y, en presencia de este, un peor pronóstico respecto a los pacientes más mayores.

IMPACTO CLÍNICO DEL COMITÉ MULTIDISCIPLINAR EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID)

J.M. González Ruiz¹, R. Cordovilla Pérez¹, I. de los Santos Ventura¹, M. Iglesias Heras¹, M.Á. Hernández Mezquita¹, S. Jodrá Sánchez¹, D. Ludeña Cruz², N. Novoa Valentín³, J.M. Fernández Hierro⁴ y M. Barrueco Ferrero¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Anatomía Patológica; ³Servicio de Cirugía Torácica; ⁴Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario Universidad de Salamanca, IBSAL, Salamanca, España.

Introducción: El comité multidisciplinar (CMD) es actualmente el estándar oro del diagnóstico de las EPID siempre que haya verdadera discusión e interacción. El objetivo del trabajo fue determinar el impacto sobre el diagnóstico clínico de la valoración multidisciplinar de las EPID en una consulta especializada.

Material y métodos: Pacientes diagnosticados de EPID desde enero 2013 hasta noviembre 2016, valorados consecutivamente por el CMD, recogidos en una base de datos prospectiva. Se utilizó el programa SPSS v.22 para el análisis estadístico.

Resultados: Se estudiaron 84 pacientes, 78% varones, (edad media \pm DE) = 61 \pm 9 años. FVC = 71 \pm 11% DlcO = 53 \pm 17%. Historia de tabaquismo se recogió en el 60,7%. Se realizó biopsia en el 70%, quirúrgica en el 40,5%, criobiopsia en el 19%, transbronquial en el 5%. Los diagnósticos clínicos-radiológicos más frecuentes fueron; posible neumopatía intersticial usual (NIU) = 32%; NIU = 14%; neumopatía por hipersensibilidad crónica (NHC) = 13%; neumopatía intersticial no específica (NINE) = 8%; sarcoidosis = 6%; inconsistente NIU = 7,1%; neumopatía organizada criptogenética (NOC) = 4,8%, neumopatía tabáquica = 4,8%. Los diagnósticos más frecuentes del CMD resultaron: fibrosis pulmonar idiopática (FPI) = 34,9%; NINE = 9,6%; NHC = 8,4%; No clasificable = 8,3%. La FPI se relacionó estadísticamente con la edad más avanzada: 63 \pm 6,6 vs 60 \pm 10 años, p = 0,007. El 64% de los casos de posible NIU resultaron FPI sin relación con la edad (tanto en mayores de 65 o 70 años). El cambio en el diagnóstico inicial se realizó en el 33%. Se orientó o modificó el tratamiento en el 27,7%. La concordancia diagnóstica inicial, clínica, radiológica, patológica con el CMD fue moderado o aceptable (Kappa = 0,47, 0,42 y 0,52 respectivamente).

Tipo de EPID	CMD%	Diagnóstico patológico %	Diagnóstico radiológico %	Diagnóstico clínico %
FPI	34,9			
NIU		23,8	12	14,3
Posible NIU	1,2	3	32	19,8
Inconsistente NIU	1,2	9	7,1	8,6
NINE	9,6	4	13,1	8,3
NOC	4,8	4,2	4,8	4,8
NHC	8,4	4	8,3	13,1
Sarcoidosis	3,6	4,8	3,6	6
N. tabáquica	4,9	4,8	4,9	3,7
No clasificable	8,3	14		

Conclusiones: El CMD precisó el diagnóstico inicial de las EPID en el 33% y orientó el tratamiento en el 27,7%. Las concordancias clínicas, radiológicas, patológicas con el CMD son moderadas.

IMPACTO HOSPITALARIO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS: ESTUDIO DESCRIPTIVO

S. Barril Farré, A.M. Rodrigo Troyano, G. Suárez Cuartín, A. Feliu Roperó, L. López Vilaró, T. Franquet Casas, I. Castellví, O. Sibila Vidal, V. Plaza Moral y D. Castillo Villegas

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.

Introducción: Describir las principales características epidemiológicas de los pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) que ingresan en una sala de hospitalización convencional de un Servicio de Neumología de un centro hospitalario de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional en el que se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de EPID ingresados en el Servicio de Neumología de nuestro centro desde enero de 2013 hasta diciembre de 2016, ambos incluidos.

Resultados: Se incluyeron 98 pacientes con EPID, que representaron el 4,4% de los ingresos hospitalarios de Neumología. 54 (55%) eran mujeres, con una edad media de 74 (DT 13) años. Los diagnósticos específicos se resumen en la figura. Los valores de función pulmonar previos al ingreso eran: FVC 67 (DE 21)% y DLCO 43 (DE 18)% del valor de referencia. Los principales motivos de ingreso fueron: infección 57 (58%), proceso diagnóstico 17 (17%), insuficiencia cardíaca 11 (11%) y

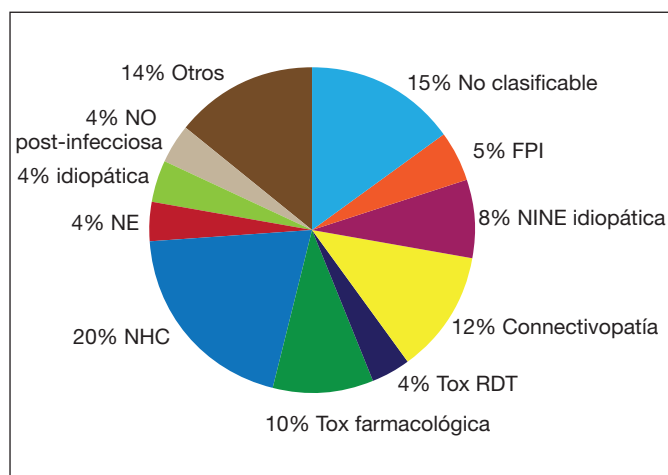


Figura. Diagnósticos específicos.

la agudización 13 (13%). 84 (86%) pacientes ingresaron en insuficiencia respiratoria, 5 (5%) de ellos precisaron ventilación mecánica no invasiva y 4 (4%) ventilación mecánica invasiva. La estancia media de ingreso fue de 8,54 (DT 8,4) días. El 10% de los pacientes fueron exitos durante los 30 primeros días de ingreso siendo la mortalidad total a los 6 meses del 30%.

Conclusiones: Las EPID representan un bajo número de ingresos hospitalarios en un Servicio de Neumología. Sin embargo presentan una elevada mortalidad a corto-medio plazo. La infección respiratoria podría representar un elemento desestabilizador en estas enfermedades con mayor importancia que otras comorbilidades.

INCIDENCIA DE AFECTACIÓN INTERSTICIAL TRAS INFECCIÓN POR GRIPE EN NUESTRO CENTRO

P.E. Hernández Pérez¹, N. Bethencourt Martín¹, L. Pérez Méndez², V. Hernández García¹, D. Eiroa Gutiérrez¹, A.J. Pedrero García³, R. Dorta Sánchez¹ y B. Pino Calm¹

¹Hospital Universitario de Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España. ²Departamento de Epidemiología Clínica y Bioestadística, Unidad de Investigación, Hospital Universitario de Nuestra Señora de la Candelaria y Gerencia de Atención Primaria, CIBER de Enfermedades Respiratorias, Instituto de Salud Carlos III, Santa Cruz de Tenerife, España. ³Departamento de Epidemiología Clínica y Bioestadística, Unidad de Investigación, Hospital Universitario de Nuestra Señora de la Candelaria y Gerencia de Atención Primaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

Introducción: La infección por gripe causa en España un gran número de ingresos hospitalarios consumiendo una alta cantidad de recursos. En los últimos años, se han descrito casos con aparente relación entre la infección por influenza y la afectación intersticial secundaria. Así mismo, no se describen los factores de riesgo para padecerla y si es posible prevenir su desarrollo. El objetivo de nuestro estudio fue estimar la incidencia de afectación intersticial tras infección por virus influenza. Así como factores que pudieran influir en su prevención o desarrollo.

Material y métodos: Estudio observacional longitudinal (serie de casos). Criterio de Inclusión: Todos los pacientes diagnosticados de infección confirmada por influenza, que presentaron confirmación por PCR y genotipo y que ingresaron en el Servicio de Neumología duran-

Variable	Afectación intersticial confirmada por TCAR al alta	Afectación de radiografía de tórax no confirmada por TCAR	No afectación radiológica al alta	Asociación estadística (p valor)
Varones	12 (25%)	13 (27%)	24 (49%)	0,003
Mujeres	3 (5%)	14 (21%)	49 (74%)	0,003
Obesidad	8 (16%)	12 (25%)	28 (58%)	0,951
No obesos	7 (13%)	13 (24%)	34 (63%)	0,951
Exposición tabaco	9 (14%)	15 (28%)	39 (63%)	0,369
No tabaquismo	6 (11%)	12 (23%)	34 (65%)	0,369
VMNI	4 (22%)	6 (33%)	8 (44%)	0,176
No VMNI	11 (11%)	21 (22%)	65 (67%)	0,176
Serotipo A	13 (14%)	23 (25%)	56 (61%)	0,5
Serotipo B	6 (26%)	2 (9%)	17 (74%)	0,5
Neumonía bilateral al ingreso	10 (24%)	13 (31%)	19 (45%)	0,009
No alteraciones en la radiografía de tórax al ingreso	2 (6%)	4 (11%)	30 (83%)	0,009

te el período comprendido entre el 1 de octubre de 2014 a 31 de junio de 2016. Se excluyeron a los pacientes diagnosticados de EPID previamente. Análisis estadístico. Se resumen en media y desviación estándar o mediana y porcentaje, según naturaleza de la variable. Se realiza estimación puntual y por IC95% para la incidencia de EPID. Los análisis de asociación se realizaron a través de contrastes bivariados con test de la chi cuadrado, con un nivel de significación alfa para el rechazo de la hipótesis nula del 5%. Se utilizó el SPSS versión 21.0.

Resultados: Un total de 120 casos fueron ingresados con diagnóstico de infección por influenza en el período de estudio. Se excluyeron 4 casos diagnosticados de EPID previa. El 58% eran varones; edad media 55 ± 14 años. El serotipo más frecuente fue el A (80%). Un 14% estuvieron ingresados en UMI. Se observó un 13% de afectación intersticial confirmada por TCAR en el total de los pacientes recogidos y un 23% presentó patrón intersticial por radiografía de tórax que no se confirmó o descartó por TCAR. Se adjunta tabla con los resultados.

Conclusiones: Como conclusión, en nuestra muestra observamos una incidencia del 13% de afectación intersticial confirmada por TCAR tras infección por influenza, esta cifra podría estar infraestimada dada las limitaciones del mismo, entre las que encontramos una muestra pequeña y la falta de confirmación por TCAR del grupo con patrón intersticial en la radiografía de tórax. Se precisan más estudios para estudiar este fenómeno dada su importancia clínica.

LA BIOPSIA DE GLÁNDULA SALIVAL EN EL DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE SJÖGREN EN PACIENTES CON NIRA

P. Millán Billi¹, S. Barril Farré¹, I. Castellví¹, L. Martínez Martínez¹, T. Franquet Casas¹, L. López Vilaró¹, F. Aparicio², O. Sibila Vidal¹ y D. Castillo Villegas¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Instituto de Investigación Biomédica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.

Introducción: La entidad "neumonía Intersticial con rasgos autoinmunes (NIRA)" se ha definido para agrupar a las neumonías intersticiales que presentan rasgos de un proceso autoinmune subyacente pero sin cumplir los criterios necesarios para establecer un diagnóstico definitivo. El objetivo del estudio es describir los resultados de la realización de biopsia de glándulas salivales menores (BGSM) en pacientes con NIRA y sospecha clínica de síndrome de Sjögren (SS).

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluyó pacientes con NIRA y posible SS valorados desde 2013 en la consulta monográfica de Enfermedad Pulmonar intersticial difusa (EPID) del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau a los que se les realizó BGSM. Los pacientes fueron sometidos al mismo protocolo de estudio que incluía: cuestionario sistemático de síntomas y signos de conectivopatía, pruebas de autoinmunidad sérica y valoración por reumatología en el caso de posible NIRA. En aquellos casos sin diagnóstico definitivo y sospecha de SS se solicitó la BGSM. El servicio de Cirugía plástica realizó la BGSM en el labio inferior y se enviaron muestras al servicio de inmunología y anatomía patológica. La BGSM se consideró positiva por la presencia de 1 o más focos de ≥ 50 linfocitos/mm³. En pacientes bajo tratamiento inmunosupresor se estableció el rango entre 20-50 linfocitos/campo.

Resultados: Se incluyeron un total de 17 pacientes, de los cuales 53% eran mujeres con media edad de 75 años (67-83 años). De todas las BGSM realizadas, 7 fueron positivas (41%) y en 3 pacientes ese hallazgo supuso un cambio terapéutico. La tabla adjunta se describe los principales hallazgos. No se observaron complicaciones de la intervención quirúrgica.

Conclusiones: La BSGM es una prueba diagnóstica de bajo riesgo que podría ser útil en el proceso diagnóstico de las NIRA con sospecha de SS subyacente. Se precisa ampliar la muestra para poder determinar

Principales resultados

	BGSM positiva (n = 7)	BGSM negativa (n = 10)
Síndrome seco	57%	100%
Schirmer positivo	43%	30%
FVC media (litros)	3,15 ± 0,85	2,3 ± 0,59
FVC media (%)	77% ± 15	80% ± 18
FEV1 media (litros)	2,26 ± 0,65	1,73 ± 0,43
FEV1 media (%)	76% ± 16	76% ± 33
DLCO media (%)	51% ± 22	53% ± 24
Patrón radiológico		
NINE	42%	80%
NIU	29%	0
NIL	29%	0
NO	0	10%
Otros	0	10%
ANA > 1:320	60%	70%

adecuadamente el perfil del paciente que se puede beneficiar más de este procedimiento.

MORBIMORTALIDAD POSTRASPLANTE EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR Y ACORTAMIENTO TELOMÉRICO

M. García Moyano¹, L. Planas Cerezales², M. Bullich Ramón³, E. García Arias-Salgado⁴, L. Pintado Berniches⁵, B. López-Muñiz Ballesteros⁶, V. Vicens Zygmunt⁷, P. Rivera Ortega⁸, A. Montes Worboys⁹, C. Berastegui García¹⁰, J. Dorca Sargatal⁷, R. Perona Abellón¹¹, A. Román Broto¹⁰ y M. Molina Molina¹²

¹Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, España. ²CIBERES, Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ³Consorci Sanitari Parc Taulí, Sabadell, España. ⁴Advanced Medical Projects, Madrid, España. ⁵Instituto de Investigación Biomédica CSIC/UAM, CIBERER, IDIPaz, Madrid, España. ⁶Hospital Infanta Leonor, Madrid, España. ⁷Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ⁸CIBERES-Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ⁹IDIBELL-Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. ¹⁰Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ¹¹Instituto de Investigación Biomédica CSIC/UAM, CIBERER, IDIPaz, Madrid, España. ¹²CIBERES, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar es una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) progresiva e irreversible en la que el trasplante pulmonar mejora supervivencia. Recientes estudios sugieren que pacientes con afectación telomérica podrían no ser buenos candidatos por elevada mortalidad. Objetivo: evaluar pacientes con fibrosis pulmonar trasplantados, con y sin acortamiento telomérico.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Se incluyeron pacientes con EPID fibrosante diagnosticados en la UFIP del Hospital Universitari Bellvitge trasplantados recientemente en el Hospital Vall d'Hebron. Se recopilaron datos epidemiológicos, clínicos, radiológicos y anatomopatológico. El ADN se obtuvo de células epiteliales de la mucosa yugal al diagnóstico. La longitud telomérica fue medida mediante PCR cuantitativa y Z-score (media ± DE) de controles sanos de la misma edad.

Resultados: 29 pacientes con edad media 50,1 años fueron incluidos (FPI 27,5%, FP asociada 20,6%, NINE fibrosante 17,2%, AAEC 13,8%). 65,5% exfumadores y 31% historia familiar. Imagen radiológica NIU 31%. Diagnóstico histológico en 58% (38% VATS y 20,6% criobiopsia): NIU 35%, NINE 24%, otros 41%. Antes de trasplante 13,8% pacientes recibieron antifibrótico. Se realizó estudio telomérico en pacientes con sospecha clínica (41,3%), presentando acortamiento el 92%, el 61,5% grave (< p10). Los pacientes con telomeropatía fueron diagnos-

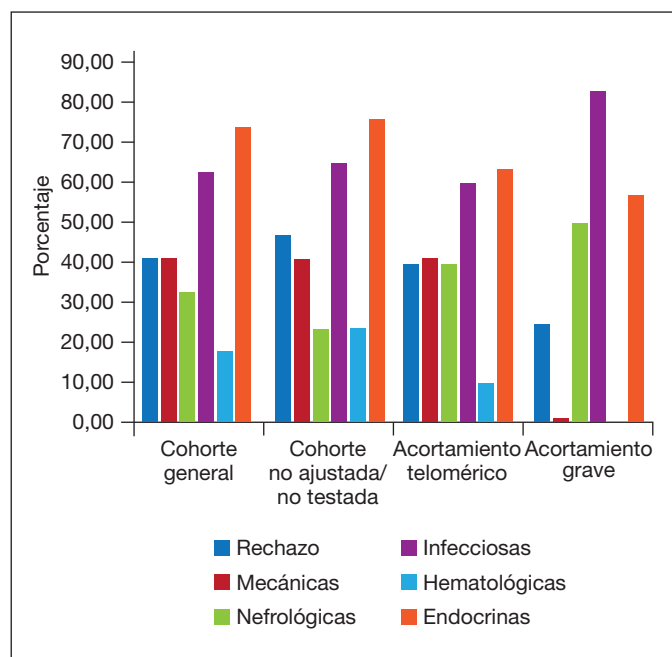


Figura. Complicaciones posttrasplante.

ticados a edad más temprana (46,9 años), la mayoría fue FPF o FPI, y requirieron trasplante antes. Se hizo trasplante unipulmonar (TUP) en 69% y bipulmonar (TBP) en 31%. La mayoría recibió tacrolimus, micofenolato y corticoides posttrasplante. Las complicaciones posttrasplante se resumen en la figura. El 79,3% sobreviven posttrasplante. La supervivencia en pacientes con acortamiento telomérico fue del 83,3% y 75% en acortamiento grave. En 5/12 casos (41,6%) con acortamiento telomérico se realizó TBP, de los que cuales fallecieron 2 (40%). En los otros 7 (58,3%) se hizo TUP, con supervivencia del 100%. El acortamiento telomérico severo asoció significativamente mayor tasa de morbilidad nefrológica e infecciosa.

Conclusiones: El trasplante pulmonar es un tratamiento que aumenta supervivencia en pacientes con EPID fibrosante asociada o no a telomeropatía. El mayor número de complicaciones en los pacientes trasplantados con fibrosis pulmonar y telomeropatía no asocia mayor mortalidad pero requiere un abordaje terapéutico optimizado.

NEUMONÍA INTERSTICIAL CON RASGOS AUTOINMUNES VS. NEUMONÍA INTERSTICIAL ASOCIADA A CONECTIVOPATÍA

D. Badenes Bonet, O.A. Caguana Vélez, R. Chalela Rengifo, A. Pros Simón, J. Gea Guiral y E. Balcells Vilarnau

Hospital del Mar, Barcelona, España.

Introducción: El término IPAF (Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features) se ha descrito recientemente para identificar a pacientes con enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y hallazgos clínicos, serológicos o morfológicos que sugieren conectivopatía subyacente sin cumplir criterios específicos para el diagnóstico de alguna enfermedad; se desconocen las implicaciones clínicas de esta entidad. El objetivo de este estudio ha sido describir las características clínico-funcionales y evolución de los pacientes que cumplían criterios de IPAF y compararlas con los pacientes con EPI asociada a conectivopatía (EPI-CP).

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo que incluyó pacientes con criterios de IPAF y pacientes con EPI-CP, visitados en el dispensario monográfico de EPI de nuestro centro de noviembre 2015

a noviembre 2016. Se analizaron y compararon características socio-demográficas, tabaquismo, comorbilidades, patrón radiológico, prueba de la marcha (PM6m) y pruebas funcionales respiratorias al diagnóstico y a los 2 años.

Resultados: Se incluyeron 72 pacientes, 54 con EPI-CP y 18 con IPAF (100% dominio morfológico, 83,3% el serológico y 22,2% el clínico). Al comparar el grupo de pacientes con IPAF con el de EPI-CD, se observó que en el grupo IPAF tenían mayor edad (70,8 vs 61,8), había mayor porcentaje de hombres (50% vs 20,4%) y de fumadores (55,6% vs 22,3%); además en el grupo IPAF hubo una menor prevalencia de osteoporosis (5,6% vs 33,3%), pero mayor prevalencia de dislipemia (72,2% vs 31,5%), cardiopatía isquémica (16,7% vs 1,9%) y de diabetes mellitus (44,4% vs 16,7%). Los patrones radiológicos más frecuentes en los 2 grupos fueron la neumonía intersticial no específica y la neumonía organizativa. Aunque no hubo diferencias estadísticamente significativas en variables de función respiratoria ni de la PM6m al diagnóstico, si se observó que de los pacientes que disponían evolución a los 2 años (n = 50), los pacientes con IPAF mostraban mayor deterioro de algunos parámetros de funcionalismo respiratorio que los pacientes con EPI-CD; (TLC $66\% \pm 10,5$ vs $79\% \pm 13,4$, $p = 0,05$ y DLco $44,4\% \pm 14,9$ vs $56, \pm 12,3$, $p < 0,05$) además un menor porcentaje habían recibido tratamiento (corticoides y/o inmunosupresores [27,8% vs 81,5%, $p < 0,001$]).

Características de los pacientes con IPAF y EPI-CP al diagnóstico

	IPAF (n = 18)	EPI-CP (n = 54)	Valor p
Edad (años), media (DE)	70,8 ± 11,5	61,8 ± 13	0,011
Tabaquismo, n (%)	10 (56,6)	12 (22,3)	0,017
Sexo masculino, n (%)	9 (50)	11 (20,4)	0,015
Comorbilidades, n (%)			
Diabetes mellitus	8 (44,4)	9 (16,7)	0,025
Cardiopatía isquémica	3 (16,7)	1 (1,9)	0,046
Dislipemia	13 (72,2)	17 (31,5)	0,005
Hipertensión arterial	13 (72,2)	30 (55,6)	ns
Insuficiencia renal crónica	2 (11,1)	2 (3,7)	ns
Osteoporosis	1 (5,6)	18 (33,3)	0,029
Neoplasia	2 (11,1)	8 (14,8)	ns
Patrón radiológico, n (%)			
Neumonía intersticial no específica	11 (61)	24 (44,4)	ns
Neumonía organizativa	3 (16,7)	7 (13)	ns
Neumonía intersticial usual	1 (5,6)	4 (7,4)	ns
Posible neumonía intersticial usual	3 (16,7)	2 (3,7)	ns
Neumonía intersticial descamativa	0 (0)	2 (3,7)	ns
Neumonía intersticial linfocítica	0 (0)	1 (1,9)	ns
Patrón quístico pulmonar	0 (0)	3 (5,6)	ns
Patrón en mosaico	0 (0)	1 (1,9)	ns
Bronquiolitis-EPI	0 (0)	2 (3,7)	ns
Función pulmonar			
FEV ₁ (% ref.), media (DE)	73,6 ± 16,9	75,5 ± 13,4	ns
FVC (% ref.), media (DE)	72,6 ± 16,7	74,6 ± 13,8	ns
TLC (% ref.), media (DE)	79,1 ± 14,7	81,4 ± 14,6	ns
DL _{CO} (% ref.), media (DE)	62,7 ± 18	66,9 ± 19,3	ns
PaO ₂ (mmHg), media (DE)	79,9 ± 14	80,6 ± 17,5	ns
PaCO ₂ (mmHg), media (DE)	36,5 ± 6,6	35,8 ± 5	ns
Prueba de la marcha de 6 minutos			
Distancia caminada (m), media (DE)	426 ± 101,7	416,7 ± 95,3	ns
SpO ₂ basal (%), media (DE)	95,7 ± 2,2	96,8 ± 2,1	ns
SpO ₂ mínima (%), media (DE)	92 ± 4,8	92 ± 4,6	ns

Conclusiones: En nuestra serie, la IPAF presentó características socio-demográficas diferentes a la EPI-CD, y una peor evolución de ciertos parámetros funcionales respiratorios. Se precisan más estudios para establecer si la IPAF es una entidad diferenciada y sus implicaciones.

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA IDIOPÁTICA: FACTORES QUE CONDICIONAN LA EVOLUCIÓN FUNCIONAL Y LA MORTALIDAD

V. Esteban Ronda¹, B. Safont Muñoz¹, M. Marín González¹, E. Servera Pieras², M.Á. Molla Landete³, C. Mestre Alagarda⁴ y A. Ferrández Izquierdo⁵

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España. ³Servicio de Neumología; ⁵Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Universidad de Valencia, Valencia, España.

Introducción: La neumonía intersticial no específica (NINE) es una enfermedad cuyo difícil diagnóstico requiere una actuación multidisciplinar. El objetivo de este estudio fue analizar si existen diferencias en supervivencia y en evolución funcional entre los pacientes con NINE de causa desconocida que presentan manifestaciones clínicas específicas al inicio del seguimiento y los que no.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo que incluyó todos los pacientes con patrón radiológico (TACAR) sugestivo de NINE y decisión diagnóstica multidisciplinar remitidos a Neumología entre diciembre de 1999 y septiembre de 2016. Se excluyeron los casos asociados a conectivopatías, fármacos o tóxicos. Para el estudio se obtuvieron los datos de las historias clínicas protocolizadas y de los registros del laboratorio de exploración funcional (inicio del seguimiento, a los 6, 12 y 24 meses): antecedentes, manifestaciones clínicas, radiología, función pulmonar, lavado broncoalveolar, biopsia pulmonar (cuando la había), tratamiento y supervivencia desde el inicio del seguimiento. La afectación radiológica se evaluó mediante fibrosis score. Utilizamos para el análisis de supervivencia el método Kaplan-Meier y el log-rank test para comparar la supervivencia entre los 2 grupos. Para la función respiratoria, los 2 grupos se compararon mediante ANOVA y para identificar factores predictores de mortalidad realizamos un análisis multivariante. Se consideró que $p < 0,05$ aportaba significación estadística.

Resultados: Incluimos 55 pacientes con una media de seguimiento de 22 (± 24) meses. La figura muestra que la presencia de manifestaciones clínicas al inicio del seguimiento se asoció a peor supervivencia (log rank, $p = 0,031$) y la tabla muestra que entre los pacientes con y

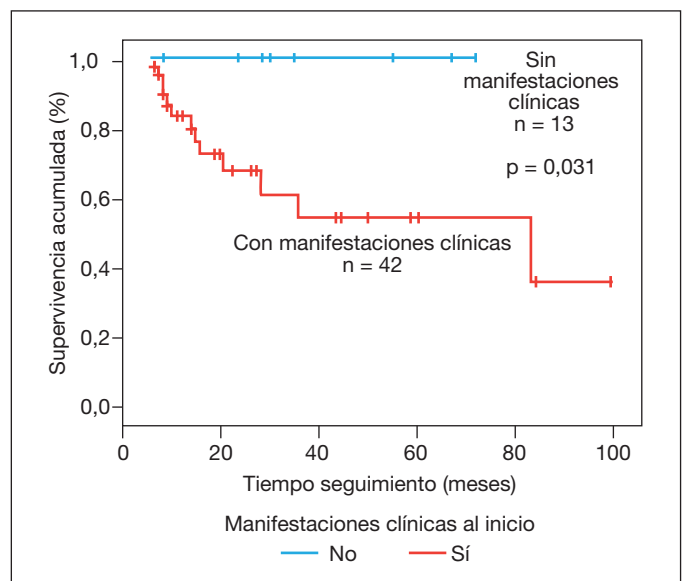


Figura. Curva de supervivencia de pacientes con probable NINE idiopática, en función de la presentación de manifestaciones clínicas o no al inicio del seguimiento (n total = 55).

sin manifestaciones clínicas había diferencias significativas en FVC, FEV1, DLCO y TLC al inicio y a los 6 meses. Las diferencias no aparecieron a los 12 ni a los 24 meses. En el estudio multivariante las variables independientes que se asociaron a la mortalidad fueron: FVC ($p = 0,033$), DLCO ($p = 0,001$) y la mayor afectación del TACAR ($p = 0,001$).

Comparación de la función pulmonar de los pacientes con probable NINE idiopática al inicio del seguimiento, a los 6 meses, a los 12 meses y a los 24 meses. ($n = 51$)

Variable	Media pacientes asintomáticos (n = 13)	Media pacientes con síntomas (n = 38)	Nivel de significación
FVC (L)			
Al inicio	2,947 ± 0,878	2,249 ± 0,761	$p = 0,008$
A los 6 meses	3,336 ± 0,813	2,177 ± 0,764	$p = 0,001$
FEV1 (L)			
Al inicio	2,381 ± 0,639	1,901 ± 0,632	$p = 0,023$
A los 6 meses	2,650 ± 0,565	1,842 ± 0,657	$p = 0,004$
DLCO (L)			
Al inicio	5,420 ± 1,697	3,663 ± 1,209	$p = 0,001$
A los 6 meses	5,650 ± 2,482	3,623 ± 1,665	$p = 0,017$
TLC (L)			
Al inicio	4,999 ± 0,931	3,846 ± 0,890	$p = 0,001$
A los 6 meses	5,167 ± 1,050	3,815 ± 1,070	$p = 0,005$

Difusión y volúmenes pulmonares obtenidos por single-breath. Valores resultantes de la media expresados en L ± desviación estándar.

Conclusiones: Los pacientes remitidos a una consulta de Neumología por afectación radiológica compatible con NINE y diagnosticados de NINE idiopática evolucionan peor si presentan manifestaciones clínicas en el momento del diagnóstico. La peor supervivencia está asociada a mayor afectación del TACAR y de la función pulmonar.

NUEVO MARCADOR EN PATOLOGÍA INTERSTICIAL: AGE ADVANCED GLYCATION END PRODUCTS (AGE)

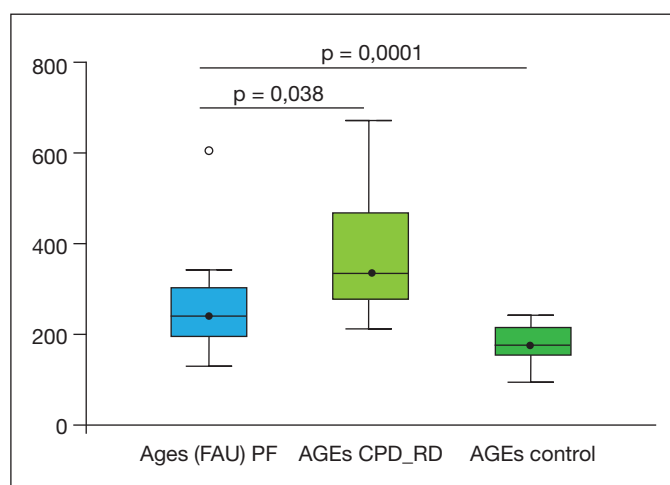
E. Cabrera César¹, L. López López², M.V. Hidalgo Sanjuán¹, M. García Fernández³ y C. Parrado Romero³

¹Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España. ²Vithas Xanit Internacional Hospital, Málaga, España. ³Departamento de Fisiología Humana, Histología Humana y Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Málaga, España.

Introducción: En las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) es de gran interés el uso de biomarcadores para su diagnóstico, seguimiento y tratamiento, sin que actualmente exista consenso sobre ellos. Los productos finales de glicación avanzada (AGEs, Advanced Glycation End-product) se incrementan en los procesos de estrés oxidativo, inducen acumulación excesiva de la matriz extracelular y expresión de citoquinas profibróticas. Se ha demostrado su relación y la de su receptor RAGE en la patogenia de fibrosis pulmonar. El objetivo de este estudio es valorar en EPID el posible papel biomarcador de AGEs

Material y métodos: Se extrajo una muestra de sangre en 35 sujetos con EPID, 24 con FPI y 11 con enfermedad pulmonar asociada a enfermedad del tejido conectivo (EPID-CTD) según los criterios de la ATS/ERS/JRS/ALAT y en 30 sanos. Se excluyeron del estudio los pacientes diabéticos y aquellos cuyo TACAR se realizó 6 meses previos. Las muestras fueron analizadas con un espectrofotómetro de fluorescencia. Se compararon los niveles de AGEs entre enfermos y controles; el rendimiento diagnóstico AGEs mediante análisis de curvas ROC.

Resultados: Las características demográficas y clínicas se resumen en la tabla. Todos los pacientes tenían niveles significativamente más altos de AGEs (valorados en unidades arbitrarias, UA) (3.005,035 ±



256,36) que los sanos (1.918,5 ± 145,72) ($p < 0,0001$) (fig.). En FPI los niveles eran más bajos (2.728,93 ± 300,45) que en EPID-CTD (3.917,14 ± 566,36) ($p = 0,038$). Las curvas ROC tenían un área bajo la curva (AUC) para AGE en FPI de 0,78 con un punto de corte en 2.370. La sensibilidad (S) del AGEs para FPI es del 71,43% (IC95% = 0,41-0,91) con una especificidad (E) del 80% (IC95% = 0,44-0,97). AGEs para EPID-CTD presenta un AUC de 0,95, con un cut-off de 2.384,96, con S = 85,71% (IC95% = 0,42-0,99) y E = 80% (IC95% = 0,44-0,97). No se estableció relación entre AGEs y las características clínicas de los pacientes.

	FPI (n = 24)	EPID-CTD (n = 11)	Control (n = 30)	p
Edad (años)	63,33 ± 2,74	60 ± 2,94	58,3 ± 3,46	NS
Sexo				NS
Hombre	15 (62,5%)	5 (45,5%)	18 (60%)	
Mujer	9 (37,5%)	6 (54,5%)	12 (40%)	
Seguimiento (meses)	38,93 ± 6,65	43,71 ± 7,88		
AGEs AU	Enfermos	3.005,035 ± 256,36	1.918,5 ± 145,72	$p < 0,0001$
AGEs AU	2.728,93 ± 300,45	3.917,14 ± 566,36		0,038

Conclusiones: Este estudio muestra la relación de los AGEs en las EPID. Consideramos que sería un biomarcador útil en el diagnóstico diferencial, especialmente en situaciones en las que sea difícil distinguir entre FPI y EPID-CTD. Este es el primer trabajo que permite distinguir entre FPI de EPID-CTD a través de un marcador en sangre. Una determinación sencilla de AGE podría permitir un diagnóstico temprano de EPID-CTD. Se necesitan sin embargo estudios con mayor número de pacientes. AGE a través de sus receptores puede ser una posible diana terapéutica en EPID.

PERFIL BÁSICO DE MUTACIONES EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (PROYECTO EPID-FUTURO Nº 0003/2015)

V. Guevara Velázquez¹, S. Jodra Sánchez², J.M. González Ruiz³, M. Barrueco Ferrero³, R. Cordovilla Pérez³, M.T. Rosales Dediós¹, R. González Sarmiento⁴ y E. Bueno Martínez⁵

¹Servicio de Neumología, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España. ²Servicio de Neumología, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL), Salamanca, España. ³Servicio de

Neumología, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL), Departamento de Medicina, Salamanca, España. ⁴Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL), Catedrático de Genética, Facultad de Medicina, Salamanca, España. ⁵Licenciada en Biotecnología. Laboratorio de la Facultad de Medicina de Salamanca, Salamanca, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad intersticial más frecuente sin tratamiento curativo a día de hoy. Los estudios genéticos ofrecen la esperanza de identificar con más precisión a los individuos en riesgo de padecer FPI, definir su patogenia, y quizá en algún futuro, poder crear tratamientos dirigidos selectivamente a las vías genéticas y bioquímicas clave de la enfermedad. El objetivo de nuestro estudio fue determinar la incidencia de mutaciones en los genes de las telomerasas (TERT y TERC) en pacientes con FPI familiar y esporádica en la provincia de Salamanca.

Material y métodos: Estudio retrospectivo sobre pacientes ya diagnosticados de FPI y estudio prospectivo sobre pacientes con nuevo diagnóstico de FPI en el momento de comenzar el estudio. Se estimó una población diana de 15-20 sujetos con diagnóstico de FPI por criterios histológicos y/o radiológicos en seguimiento actual en la Consulta de Patología Intersticial y unos 5-10 nuevos diagnósticos de FPI durante la realización del estudio. El estudio genético se llevó a cabo mediante la extracción de sangre periférica y el análisis posterior de ADN en el laboratorio de la Facultad de Medicina.

Resultados: Dado el escaso número de pacientes diagnosticados en este periodo de FPI (9 pacientes), se decidió estudiar genéticamente a pacientes con otro tipo de enfermedades intersticiales, lo que también permitía tener un grupo control. De un total de 19 pacientes, 13 eran varones (68,4%) y 6 mujeres (31,6%), con una edad media de $64,89 \pm 8,88$ años (rango 48-65). 7 pacientes eran no fumadores (36,8%), 11 exfumadores (57,9%) y un fumador activo (5,3%). 8 pacientes (42,2%) precisaron biopsia quirúrgica y biopsia transbronquial tan sólo un paciente (5,3%) para diagnóstico definitivo. De los 19 pacientes, 9 (47,4%) presentaron FPI, 7 pacientes (36,8%) neumonía intersticial no específica (NINE), 1 paciente (5,3%) neumonía organizada criptogenética (NOC), 1 paciente (5,3%) NINE versus enfermedad autoinmune subclínica y 1 paciente (5,3%) NOC versus neumonitis por hipersensibilidad. 7 pacientes (36,8%) presentaban antecedentes familiares (5 pacientes FPI y 2 pacientes NINE).

Conclusiones: De los 19 pacientes, se analizaron con éxito a 18 pacientes, ya que en un paciente la muestra no fue válida. No se detectaron mutaciones genéticas en TERT y TERC en ningún paciente.

PIRFENIDONA EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

M. Arlandis Domingo, J.N. Sancho Chust, A. Talens Bolós, P. Herráiz Robles, E. Pastor Esplá, C. Senent Español, V. Molina Peinado y E. Chiner Vives

Hospital Universitario Sant Joan d'Alacant, Alicante, España.

Introducción: La pirfenidona es un fármaco disponible recientemente para tratar la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). El objetivo del trabajo es revisar la experiencia en nuestro centro con este tratamiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional, incluyendo todos los pacientes tratados con pirfenidona. Criterios de inclusión: pacientes diagnosticados de FPI con capacidad vital forzada (FVC) 50-80%, difusión de CO (DLCO) > 35% y prueba 6 minutos marcha (P6MM) > 150m. Se recogieron variables demográficas, función pulmonar, efectos adversos (EA) y mortalidad al inicio del tratamiento, al año, a los 2 años y a los 3 años.

Resultados: Se incluyeron un total de 31 pacientes tratados con pirfenidona, edad 69 ± 8 años, 74% varones, 29% tabaquismo. Al inicio del

tratamiento presentaban FVC $62 \pm 12\%$, DLCO $46 \pm 19\%$, P6MM 334 ± 125 m. La media de duración del tratamiento fue de 17 ± 13 meses, con retirada en el 54% (exitus 24%, intolerancia digestiva 58%, efectos cutáneos 12%, función pulmonar 6%) y una mortalidad global del 16% (100% causa respiratoria). Los EA más frecuentes fueron gastrointestinales. Se evaluó a 20 pacientes al año de tratamiento (65%), con FVC $65 \pm 20\%$, DLCO $51 \pm 27\%$ y P6MM 341 ± 139 m. La variación media respecto al inicio fue: FVC $-2,7 \pm 12,1\%$, DLCO $3,6 \pm 13,4\%$, P6MM 1 ± 99 m. La evolución cualitativa fue: FVC mejoría 10%, estabilidad 60%, empeoramiento 30% de los casos; DLCO estabilidad 90%, empeoramiento 10% de los casos; P6MM mejoría 30%, estabilidad 35%, empeoramiento 35% de los casos. Se evaluó a 11 pacientes a los 2 años de tratamiento (36%), con FVC $66 \pm 15\%$, DLCO $50 \pm 28\%$ y P6MM 265 ± 121 m. La variación media respecto al inicio fue: FVC $-2,18 \pm 12,99\%$, DLCO $-4,2 \pm 17,9\%$, P6MM 63 ± 121 m. La evolución cualitativa fue: FVC estabilidad 82%, empeoramiento 18%; DLCO mejoría 9%, estabilidad 73%, empeoramiento 18%; P6MM mejoría 55%, estabilidad 18%, empeoramiento 27%. Se evaluó a 5 pacientes a los 3 años de tratamiento (16%), con FVC $71 \pm 25\%$, DLCO $53,27\%$, P6MM 286 ± 139 m. La variación media respecto al inicio fue: FVC $-8,8 \pm 18,1\%$, DLCO $-7,4 \pm 21,9\%$, P6MM -21 ± 129 m. La evolución cualitativa fue: FVC estabilidad 60%, empeoramiento 40%; DLCO estabilidad 80%, empeoramiento 20%; P6MM estabilidad 40%, empeoramiento 60%.

Conclusiones: Pirfenidona consiguió estabilizar la enfermedad en un elevado porcentaje de los pacientes que utilizaron el tratamiento a largo plazo, aunque destaca la elevada tasa de retirada del fármaco, principalmente en relación con la aparición de efectos adversos.

PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA SARCOIDOSIS EN PACIENTES REGISTRADOS EN UNA CONSULTA MULTIDISCIPLINAR

P. Bogas Schay¹, M. Pera Pera², G. Bonilla Hernán¹, L. Gómez Carrera¹ y C. Tornero Marín¹

¹Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. ²HIGA San Martín de la Plata, Buenos Aires, Argentina.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad sistémica granulomatosa de etiología desconocida con una presentación clínica heterogénea. La anatomía patológica es de gran utilidad diagnóstica, pero con frecuencia ha de combinarse con otras pruebas diagnósticas.

Objetivos: Analizar en nuestra cohorte de pacientes diagnosticados de sarcoidosis las características demográficas, las manifestaciones clínicas y los hallazgos radiológicos y espirométricos más comunes.

Material y métodos: Estudio transversal de 52 pacientes con diagnóstico de Sarcoidosis derivados entre 1998-2016 a la Consulta multidisciplinar de Conectivopatía y Pulmón de nuestro hospital. Tras la sospecha clínica, se les realizó radiografía (Rx) de tórax, tomografía computarizada (TC), espirometría, broncoscopia (BC) y estudio histológico mediante biopsia transbronquial (BPTB), mediastinoscopia o videotoracoscopia.

Resultados: Se incluyeron 52 pacientes. 30 (57,7%) mujeres, 22 (42,2%) no fumadores. La edad media de debut clínico fue de $47,3 \pm 13,6$ años. En 4 fue un hallazgo casual, 48 (92,3%) presentaron síntomas, de ellos el 50% tenía respiratorios; 37,5% tos y 33,3% disnea. En cuanto a las manifestaciones extrapulmonares (MAEs), la articular fue la más frecuente (25%), seguida del eritema nodoso (14,6%) y uveítis (12,5%). El principal hallazgo en la Rx de tórax fueron las adenopatías hiliares (69%). El 92,3% presentó en la TC adenopatías y un 34,6% afectación intersticial, el patrón predominante fue el micronodular (23,1%). El patrón restrictivo se objetivó en 45 casos (88,2%). La BPTB/EBUS confirmó el diagnóstico histológico en el 67,3% de los 47 en los que se realizó. De los 25 de los que se disponía de lavado broncoalveolar, el 80% tenía más de 15% de linfocitos, y un 71,4% un índice CD4/CD8 > 3,5.

Conclusiones: La mitad de nuestros casos debutó con síntomas respiratorios, siendo la tos el más frecuente. La MAEs más común fue la artritis. Los principales hallazgos radiológicos fueron las adenopatías hiliares y la afectación micronodular. La BC permitió la confirmación histológica en el 67% en los que se realizó. La presentación heterogénea de esta patología hace que la existencia de consultas multidisciplinares facilite el diagnóstico precoz.

RELACIÓN ENTRE NIVELES DE VITAMINA D Y DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

L. Gómez Carrera, C. Tornero Marín, M.G. Bonilla Hernán,
A. Pieren Salazar, P. Aguado Acín, A. Balsa Criado y R. Álvarez Sala

Hospital La Paz, Madrid, España.

Objetivos: Examinar la prevalencia de densidad mineral ósea (DMO) disminuida y sus posibles factores asociados, así como los niveles séricos de calcidiol en los subgrupos de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial (EPI).

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes con EPI, derivados desde Neumología. Se han recogido datos demográficos, factores de riesgo para fractura, factores relacionados con la EPI, parámetros del metabolismo óseo y medidas densitométricas. La asociación entre DMO y factores asociados se evaluó mediante análisis de regresión lineal.

Resultados: Se incluyeron 44 pacientes. La edad media fue de 65,6 ± 13 años, la mayoría mujeres (68,2%), de las cuales un 47,7% fueron postmenopáusicas y un 20,5%, premenopáusicas. El 45,5% presentó EPI de origen idiopático (4,5% NIU, 11,3% NINE y 31,8% NOC); el 34,1%, sarcoidosis y el 20,5% restante por una miscelánea: vasculitis ANCA (4,5%), alveolitis alérgica extrínseca (9,1%) y EPI asociada a artritis reumatoide, (6,8%). El 33,3% de los pacientes presentó DMO normal, un 47,6%, osteopenia y un 19%, osteoporosis. Con respecto a los niveles de vitamina D, el 77,3% presentó niveles insuficientes (< 30 ng/ml) y el 40,9%, deficitarios (< 20 mg/dl), siendo un 6,8%, de éstos inferiores a 10 mg/dl. Se correlacionó de forma significativa la edad con el calcidiol sérico así como la DMO medida en cadera total, triángulo de Wards, trocánter y región intertrocantérea con la función renal. Se demostró una asociación inversa entre DMO en cadera y VSG. En el análisis por grupos, se objetivó una población más joven, con una media de edad de 55 ± 1, en el subgrupo de sarcoidosis frente al de EPI idiopática (67,6 ± 11) y miscelánea (73,5 ± 8). Dicho subgrupo presentó una mayor DMO en cadera total, trocánter y región intertrocantérea, así como menor FRAX. No hubo diferencias según el tipo de neumopatía en la prevalencia de osteoporosis u osteopenia, en los niveles de calcidiol y tampoco en el resto de parámetros de metabolismo óseo.

Conclusiones: A diferencia de los resultados de algunos estudios previos, no se encontraron diferencias entre los niveles de calcidiol en los distintos grupos de EPI. La mayor DMO en sarcoidosis pudiera estar en relación con ser una población más joven. Tiene especial interés la relación indirecta entre DMO y VSG, concluyendo que la actividad de la enfermedad puede jugar un papel determinante en la regulación del metabolismo óseo.

TRADUCCIÓN ESTANDARIZADA AL CASTELLANO DEL CUESTIONARIO KING'S BRIEF INTERSTITIAL LUNG DISEASE (KBILD)

G. Cotta Ramusino¹, I. Martín Robles², P. Peñacoba Toribio¹,
A. Feliu Roperó¹, S. Barril Farré¹, O. Sibila Vidal¹, S. Birring³
y D. Castillo Villegas¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Hospital Lucus Augusti, Lugo, España. ³King's College of London, Londres, Reino Unido.

Introducción: El KBILD es un cuestionario de calidad de vida validado en inglés británico para pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). El cuestionario está formado por 15 preguntas que se reparten en 3 diferentes dominios: afectación psicológica, gravedad de la disnea y síntomas de la enfermedad. El objetivo del estudio es presentar los resultados de la traducción de KBILD del inglés al castellano.

Material y métodos: El proceso de traducción se ha desarrollado a través de 3 pasos. Primero se han realizado dos traducciones de la versión original en lengua castellana por dos diferentes traductores cuya lengua nativa era el castellano. Posteriormente, un comité con los traductores y los médicos ha valorado las diferencias semánticas para la elaboración de una versión unificada pre-test, que se pasó a un grupo de 10 pacientes. Con las aportaciones de los pacientes se obtuvo una versión final en castellano. Finalmente esta fue traducida al inglés por dos traductores cuya lengua nativa era la lengua inglesa. Esta versión fue valorada por el autor original del cuestionario de vida. Con todas las consideraciones finales se ha elaborado la versión definitiva apta para la validación del cuestionario.

Resultados: El proceso de traducción no ha presentado importantes diferencias culturales, siendo los conceptos analizados bien aceptados en la cultura española. Las dificultades mayores se han encontrado en la traducción de las respuestas múltiples (escala de Likert) en 7 puntos. Conceptualmente la traducción de los cuantificadores de tiempo (p.ej every time-never y all of the time- none of the time) ha necesitado la utilización de adverbios que no coinciden con una traducción literal. En la pregunta 6 la forma idiomática "down in the dumps" no se corresponde a un modismo español y se ha traducido con el adjetivo "deprimido". En la pregunta 7 la expresión "air hunger" no presenta una forma equivalente en nuestro idioma y se ha necesitado expresar el concepto a través de una perífrasis "he tenido que inspirar de manera profunda y frecuente".

Conclusiones: La rigurosa metodología de traducción ha sido esencial para la producción de la versión en castellano del cuestionario de calidad de vida K-BILD, conceptualmente equivalente a la original y entendible para los pacientes con EPID.

TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN FPI ADMINISTRADO FUERA DE FICHA TÉCNICA

C. Sabater Abad, E. Fernández Fabrellas, G. Juan Samper,
A. Navarro Soriano, R. Navarro Iváñez y M. Ramón Capilla

Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España.

Introducción: El pronóstico de la FPI ha mejorado con el tratamiento antifibrótico, con un perfil de seguridad muy razonable. Las indicaciones para su prescripción están sujetas a las fichas técnicas (FT) aprobadas por la AEMPS, que a su vez se sustentan en los ensayos clínicos CAPACITY y ASCEND (pirfenidona), e INPULSIS (nintedanib), y en las recomendaciones de NICE. Sin embargo, estas fuentes no coinciden completamente en las características clínico-funcionales de los pacientes subsidiarios de tratamiento, por lo que aquellos que no las cumplen no deberían tratarse. Así, las "indicaciones fuera de ficha técnica" (FFT) serían: edad ≥ 80 años, FVC ≥ 80%, FVC < 50% y DLCO ≤ 35%. Nos propusimos analizar en nuestra cohorte las características clínico-funcionales, efectos secundarios y evolución de los pacientes con FPI tratados o no FFT.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes consecutivos de nuestra consulta externa monográfica desde 2011 hasta octubre 2016. Realizamos análisis descriptivo de la cohorte, y diferencias en característi-

cas clínico-funcionales, tratamiento, efectos secundarios y evolución entre tratados según FT vs FFT. Análisis estadístico: ANOVA y chi cuadrado. Nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 64 pacientes de edad $74,23 \pm 9,6$ años (rango 38-89), 78,1% hombres. PFR basales: FVC $75,65 \pm 15\%$ (39-106%), DLCO $38 \pm 14,8\%$ (14-78%), SaO₂ $93,5 \pm 4,5\%$ (75-98%), T6MM 407 \pm 112 metros (140-600m). Se realizó TCAR en 100% (patrón NIU 79,6%, posible NIU 20,4%), VATS en 17,2% (90,9% patrón NIU) y discusión multidisciplinaria en 12,5%. Hubo 22 éxitos (34,4%). 33 pacientes (52,4%) se trataron con antifibróticos: 26 (78,7%) pirfenidona y 7 (21,2%) nintedanib, con edad $74,6 \pm 7,7$ años (57-89a), FVC $75,5 \pm 14,5\%$ (50,8-101%), DLCO $38 \pm 15,8\%$ (14-70,5%). 23 (69,7%) se trataron FFT: 8 por ≥ 80 años (24,2%), 13 por FVC $\geq 80\%$ (39,4%), 14 por DLCO $\leq 35\%$ (42,4%). No hubo diferencias en éxitos entre tratados FFT vs ajustados a FT (34,8% vs 20%, $p = 0,68$), tampoco en efectos adversos (tabla).

Efectos secundarios según ficha técnica (FT)

Efecto secundario	Indicación por FT	Indicación FFT	p
Alt. enzimas hepáticas	10% (1 paciente)	14,3% (3)	1
Fotosensibilidad	0% (0)	4,8% (1)	1
Molestias GI	10% (1)	20% (4)	0,64
Anorexia/pérdida peso	10% (1)	19% (4)	1
Alt. hematológicas	10% (1)	14,3% (3)	1

Conclusiones: En nuestra experiencia, aunque limitada, los fármacos antifibróticos prescritos a pacientes con características clínico-funcionales "fuera de ficha técnica", es decir, ancianos ≥ 80 años, o en estadio funcional leve (FVC $\geq 80\%$) o muy evolucionado (FVC $< 50\%$ o DLCO $\leq 35\%$) en el momento del diagnóstico muestran un perfil de eficacia y seguridad similar a los pacientes con indicación ajustada a ficha técnica.

TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

A. García Guerra, W. Almonte Batista, F. Agustín Martínez, N. Gutiérrez González, R. Sánchez Simón-Talero, R. Godoy Mayoral, A. Núñez Ares, A. Tornero Molina, J. Callejas González, A. Martínez García, J.C. Ceballos Romero y J. Jiménez López

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España.

Introducción: El tratamiento antifibrótico en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) fue aprobado por la EMA tras demostrarse su eficacia clínica. Evaluamos los pacientes diagnosticados de FPI que reciben tratamiento con pirfenidona (PF) o nintedanib (NT) desde diciembre de 2012 a noviembre de 2016 en nuestro servicio

Material y métodos: Se revisaron los pacientes diagnosticados de FPI seguidos en una consulta especializada de neumología y que reciben tratamiento antifibrótico según las indicaciones aprobadas. Se describen variables demográficas, clínicas y funcionales al diagnóstico, evolución y tolerancia del tratamiento desde su inicio, a los 6, 12 y 24 meses.

Resultados: Estudiamos 20 pacientes, edad media 70 DE 6,8 (56,78), 35% mujeres Comorbilidad: DM 10%, HTA 40%, cardiopatía 15%, hernia hiato 30%, RGE 30%, EPOC 15%, tabaquismo 45% (activo 10%). Síntomas más frecuentes: disnea CF III 10% CF II 85% CF I 5%; tos 100%. Presentaban crepitantes velcro 100% y acropaquia 40%. Patrón TCAR de neumonitis intersticial usual (NIU) en 30%, posible 70%. Se realizó broncoscopia con BAL en 85% (neutrofílico 60%, eosinofílico 10%) y BTB en 30%. Biopsia quirúrgica en 35% con histología de NIU en todos sin complicaciones postoperatorias. Ecocardiograma con PSAP > 50 en 15%. Siguen tratamiento con OCD 8 (40%) y antifibrótico inicial con PF 19

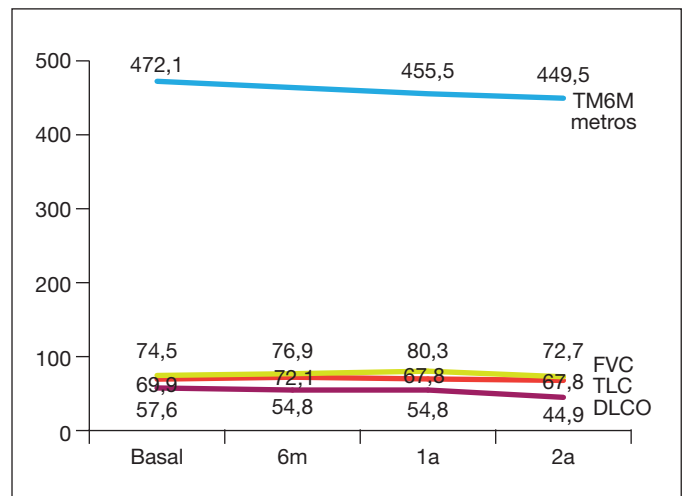


Figura 1. Estabilidad o ausencia de cambio significativo en la evolución funcional de los pacientes a los 6m y 1 año.

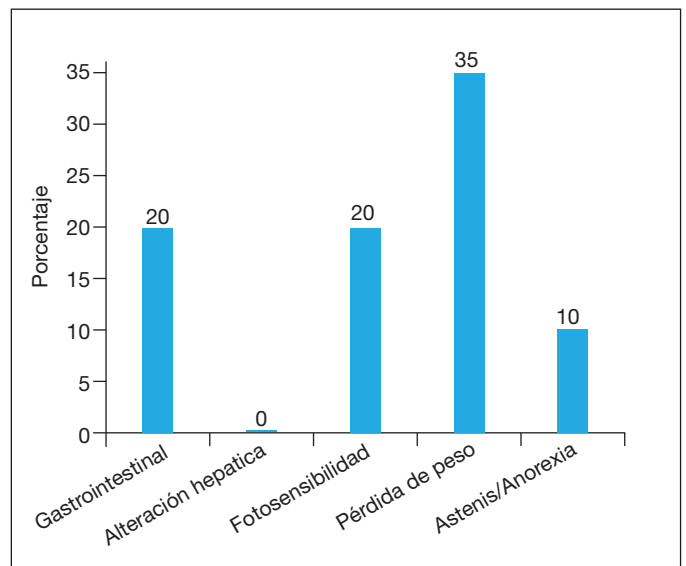


Figura 2. Efectos secundarios de pirfenidona.

y 1 NT. De los 20 pacientes se evaluaron a todos a los 6 meses (con evolución clínica- radiológica estabilidad en 80%) a 12 pacientes a 1 año y 7 a los dos años. 3 ingresaron por exacerbación, 3 por otras causas (TEP, neoplasia, neumonía, neumotórax). Hubo 15% de mortalidad con supervivencia media de 13,3 meses DE 9,2 y causa de muerte en 1 (5%) neoplasia pulmón con NIU estable y en 2 (10%) progresión/exacerbación de la enfermedad. La evolución funcional mostró tendencia a la estabilidad (fig. 1). El 40% de los pacientes tratados con PF presentaron efectos secundarios (fig. 2), en general bien tolerados, salvo un paciente que precisó sustitución por NT por toxicidad cutánea. El paciente inicialmente tratado con NT presentó molestias gastrointestinales.

Conclusiones: 1. El 80% de los pacientes con FPI tratados con antifibróticos muestran estabilidad clínica-radiológica y funcional a los 6 meses que se mantiene en la muestra evaluada tras 1 y 2 años. 2. La mortalidad fue del 15% con una tasa de exacerbaciones hospitalarias baja (15%). 3. La tolerancia a los antifibróticos fue buena con efectos secundarios leves, salvo un 5% toxicidad cutánea asociada a PF que requirió modificación del tratamiento.

UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS ANTI-RO-52 EN EL LAVADO BRONQUIOALVEOLAR (LBA) DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

K. Portillo Carroz, I. Salvador Corres, E. Martínez Cáceres, A. Teniente Serra, C. Centeno Clemente, P. Serra Mitja, A. Olivé Marques y J. Ruiz Manzano

Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, España.

Introducción: La presencia de anticuerpos anti-Ro-52 en el suero de pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC) se ha relacionado con la presencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Se ha demostrado la formación in situ de anticuerpos contra complejo SS-A/Ro (formado por Ro52 y Ro60) en las glándulas salivales de pacientes con síndrome de Sjögren. Estos resultados apoyan la posibilidad de la producción in situ de anti-Ro52 en el pulmón, la cual no ha sido descrita previamente.

Objetivos: 1. Detectar la presencia de anticuerpos anti-Ro 52 en el LBA de pacientes dentro del amplio espectro de la EPID. 2. Evaluar su potencial utilidad en el diagnóstico diferencial inicial de la EPID.

Material y métodos: Se ha analizado prospectivamente los anticuerpos anti-Ro 52 en suero y en LBA de pacientes al inicio de la evaluación clínica para el estudio de EPID.

Tabla 1. Características demográficas y funcionales de los pacientes

Edad	66 ± 10
Hombre/Mujer	18/24
EPID	EPID-ETC: 13, NINE: 10, FPI: 7, NH: 2, NID: 2, CFPE: 1, neumooniosis: 1; NEC: 1, HPCL: 1, LC: 1, vasculitis: 1, NC :2
FVC (% pred)	71 ± 16
FEV ₁ (% pred)	74 ± 19
FEV ₁ /FVC (%)	77±10
TLC (% pred)	79 ± 14
RV (% pred)	94 ± 36
DLCO (% pred)	61 ± 21
KCO (% pred)	91 ± 20
PM6M	471 ± 89
SatO ₂ inicial (%)	94 ± 3
SatO ₂ final (%)	90 ± 7

EPID-ETC: enfermedad pulmonar intersticial difusa asociada a enfermedad del tejido conectivo; NINE: neumonía intersticial no específica; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; NH: neumonitis por hipersensibilidad; NID: neumonía intersticial descamativa; CFPE: combinación de fibrosis pulmonar y enfisema; NEC: neumonía eosinófila crónica; HPCL: Histiocitosis PULMONAR de células de langerhans; LC: linfangitis carcinomatosa; NC: no clasificable.

Tabla 2. Características clínicas y radiológicas de los pacientes con anti-Ro52 positivo en el lavado bronquioalveolar (LBA)

nCaracterísticas de los pacientes (debut)	Anti- Ro52 LBA	ANA	Anti-Ro52 suero	Patrón TCAR	Diagnóstico clínico
1 Disnea y patrón EPID en TCAR	Positivo	Positivo 1/80	Positivo	NINE	Síndrome de Sjögren
2 Artralgias	Positivo	Positivo 1/80	Negativo/Positivo anti-PL-12	NINE	Síndrome antisintetasa
3 Miositis	Positivo	Positivo 1/640	Positivo	NINE	Síndrome antisintetasa
4 Insuficiencia respiratoria y NIA	Positivo	Positivo 1/640	Positivo/Anti-Ro60, Anti-La	NINE	Síndrome de Sjögren
5 Insuficiencia respiratoria y NIA	Positivo	Positivo 1/80	Positivo Anti- Jo1	NINE	Síndrome antisintetasa

EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; ANA: anticuerpos antinucleares; NINE: neumonía intersticial no específica; NIA: neumonía intersticial aguda.

Resultados: Se han incluido hasta la fecha 42 pacientes con EPID (tabla 1). Se han detectado los anticuerpos anti-Ro52 en 5 pacientes en los cuales el diagnóstico final fue EPID asociada con ETC. En 3 de ellos la determinación inicial de suero ANA fue positivo débil, por lo que el resultado positivo en el LBA nos ayudó a sospechar el diagnóstico. Sus características clínicas se observan en la tabla 2.

Conclusiones: La determinación de anticuerpos anti-Ro 52 en LBA es útil como herramienta complementaria en el algoritmo diagnóstico inicial de la EPID.

ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA (EPOC)

¿EXISTE RELACIÓN ENTRE LA PREVALENCIA DE LA EPOC Y LOS INGRESOS HOSPITALARIOS POR EPOC?: UN ESTUDIO ECOLÓGICO EMPLEANDO EL POTENCIAL DE LOS NUEVOS SISTEMAS DE INFORMACIÓN SANITARIOS

C. Mouronte Roibás¹, C. Ramos Hernández¹, R. Barbosa Lorenzo², A. Ruano Raviña³, A. Fernández Villar¹, E. López Pardo⁴, C. Carballeira Roca⁴ y J.M. Barros Dios³

¹Hospital Álvaro Cunqueiro, EOXI de Vigo, Pontevedra, España. ²Hospital Comarcal de Monforte, Lugo, España. ³USC, Santiago de Compostela, A Coruña, España. ⁴Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, A Coruña, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) es un problema de salud pública. El objetivo de este estudio fue determinar la prevalencia de EPOC y si dicha prevalencia se asoció positiva o negativamente con el número de ingresos hospitalarios, empleando datos extraídos del sistema gallego de salud.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo que incluyó a todos los pacientes con edades mayores a los 45 años diagnosticados de EPOC en el año 2013. Asimismo se calculó el número de pacientes con un registro de ingresos hospitalarios por dicha enfermedad. La prevalencia de EPOC y de ingresos se calcularon por municipios. Se realizaron modelos de regresión de Poisson para analizar la asociación entre la prevalencia por municipios de EPOC y los ingresos por EPOC, por sexos y ajustando por variables sociodemográficas y distancia al hospital.

Resultados: La mediana municipal de prevalencia de EPOC fue del 5,29% en hombres y del 2,19% en mujeres. Entre los pacientes con EPOC, el 28,22% de los hombres y el 16% de las mujeres tuvieron al menos un ingreso hospitalario en el año 2013. Más del 50% de los pacientes eran mayores de 74 años, concentrando el mayor porcentaje de ingresos, siendo también mayor el porcentaje de varones que el de mujeres que ingresaban en este grupo (77,8% de los varones). El riesgo relativo de ingreso por unidad de prevalencia fue del 0,37 (IC95% 0,34-0,41) para los hombres y del 0,39 (IC95% 0,34-0,45) para las mujeres.

Conclusiones: Hay una asociación negativa significativa entre la prevalencia de EPOC y el número de ingresos por dicha enfermedad. La proporción de ingresos es menor en aquellos municipios más alejados del hospital. Hay una importante variabilidad entre municipios en términos de prevalencia de EPOC y proporción de ingresos. Es por ello que se requiere incidir en estrategias de entrenamiento sobre la optimización del manejo de esta enfermedad, recomendándose la realización de espirometrías en atención primaria para detectar precozmente la enfermedad y evitar las complicaciones y gastos derivados de un diagnóstico tardío.