

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

ANÁLISIS DE CASOS DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDE (EPI-AR) EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

P. Muñoz Zara, L. Marín Barrera, V. Ignacio Barrios, B. Urizar Catalán, M. Morón Ortiz, A. Pereira Vega y J. Fernández de Córdoba Gamero

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España.

Introducción: La artritis reumatoide es una enfermedad autoinmune sistémica que afecta predominantemente a las articulaciones diartrodiales y que con frecuencia se acompaña de manifestaciones extra-articulares. El compromiso respiratorio y, en particular, la afectación del intersticio pulmonar en estos pacientes supone un aumento de la morbimortalidad y suele conllevar el uso de medicación no exenta de

efectos secundarios significativos. **Objetivos:** analizar nuestra cohorte de pacientes diagnosticados de EPI-AR desde la apertura de la consulta monográfica de patología intersticial del Hospital Juan Ramón Jiménez.

Material y métodos: Análisis retrospectivo descriptivo de registros clínicos de pacientes con diagnóstico de EPI-AR desde enero 2011 hasta noviembre 2017. Evaluamos variables demográficas, comorbilidades, hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), tratamiento y mortalidad. Utilizamos el paquete estadístico SPSS para el análisis estadístico de los datos.

Resultados: Obtuvimos un total de 30 pacientes con EPI-AR, edad media $71,6 \pm 10$ años (63,3% varones). Comorbilidades más frecuentes: reflujo gastroesofágico 20%, hipertensión pulmonar 13%, tromboembolismo pulmonar 10%, síndrome de apnea-hipopnea del sueño 3%, y cáncer de pulmón 3%. El tabaquismo constaba en el 53% de pacientes. En cuanto a los hallazgos TCAR: 66,7% presentaban un patrón incompatible con neumopatía intersticial usual (NIU) y un 33,3% patrón NIU (de estos, el 80% tenían relación tabáquica y eran varones el 50%). De la muestra analizada, han fallecido el 40% (12 pacientes), de estos 75% varones (9 casos). De los varones con patrón NIU (42,1%), fallecieron el 87,5% y de estos el 100% tenían exposición tabáquica; mientras que los varones no NIU (57,9%), fallecieron el 18,2% de los cuales sólo 50% tenían exposición tabáquica. Respecto a los fármacos administrados, 77,6% estaban en tratamiento con corticoides (CT) en asociación con otro inmunosupresor (IS), siendo el más usado el metotrexate (73,9%). El 100% de los pacientes fallecidos habían estado en tratamiento con asociación de CT+IS.

Conclusiones: El fenotipo varón, exposición tabáquica, y patrón NIU supone un peor pronóstico en la EPI-AR. El uso combinado de CT+IS parece no modificar la evolución devastadora de esta complicación extra-articular de la AR

ANÁLISIS DE LOS EFECTOS ADVERSOS DE LOS FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS EN LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE FPI EN CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID DURANTE LOS 6 PRIMEROS MESES DE SEGUIMIENTO

F. Espildora Hernández¹, E. Salcedo Lobera¹, E. Valverde Alcalá², J.L. de la Cruz Ríos¹, C. Oliveira Fuster¹ y P. Gutiérrez Castaño¹

¹Unidad de Gestión Clínica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Regional Universitario de Málaga, España. ²Unidad de Gestión Clínica de Farmacia Hospitalaria, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar fibrosante crónica que afecta generalmente a adultos mayores de 50 años. Actualmente se observa un incremento de la prevalencia gracias a la optimización de los métodos diagnósticos. Contamos con dos fármacos con indicación para FPI: pirfenidona y nintedanib. Detectar y controlar las reacciones adversas (RAM) es una de las prioridades en el seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo y observacional con una cohorte de 29 pacientes estudiados en consulta específica de EPID y en los que se inició tratamiento antifibrótico. Se recogieron datos demográficos, comorbilidades, pruebas funcionales respiratorias (espirometría, difusión y test de marcha de los 6 minutos) y RAM en los 6 primeros meses de tratamiento. Agrupamos las RAM en 4 grupos: diarrea, otras alteraciones digestivas (nauseas, vómitos, dispepsia...), alteración del perfil hepático y fotosensibilidad. Se estratificaron según la gravedad en RAM leves (controlados con medicación sintomática), moderados (necesidad de suspensión temporal o ajuste de dosis) y graves si obligaban a suspender el tratamiento.

Resultados: Se analizaron 29 pacientes, 23 varones (79,3%) y 6 mujeres, con una edad media de 70,31 años (52-83). La FVC media fue de 2.365 cc (59,71%) y la distancia media en el test de marcha al inicio

fue de 383,35 m. Se inició pirfenidona en 16 pacientes (3 mujeres); de ellos en 12 se detectaron RAM (75%). No se informó de diarrea. En 9 casos se observaron otras alteraciones digestivas (56,3%), precisando ajuste de dosis en 4, aunque ninguno requirió su retirada. De las 3 mujeres, 2 sufrieron alteraciones digestivas precisando ajuste de dosis. En 2 sujetos se detectó fotosensibilidad, obligando en 1 a la retirada del fármaco y en otro a ajuste de dosis. En 1 caso hubo alteración de la función renal y conllevó la suspensión del tratamiento. De los 13 sujetos (3 mujeres) en los que se inició nintedanib, 5 presentaron RAM (38,5%). La diarrea afectó a 4 pacientes (2 leve, 1 moderada, 1 grave). En una paciente se detectó alteración del perfil hepático obligando a reducir la dosis de forma temporal. Ningún paciente refirió fotosensibilidad.

Conclusiones: Las reacciones detectadas en nuestros pacientes son en su mayoría leves, controlándose con medicación sintomática o ajuste de dosis. La mitad de las mujeres presentaron como RAM más frecuentes alteraciones digestivas, sin requerir la suspensión del tratamiento. Los fármacos antifibróticos suelen ser bien tolerados los primeros meses de tratamiento.

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE JEREZ DURANTE 12 MESES

A. Cortes Caballero, N.P. de la Cruz Castro, D. García Jiménez, C. Cabrera Galán, F. Pérez Grimaldi, J.M. Gálvez Lozano, J.C. Rodríguez Fernández, F. Valenzuela Mateos y G. Soto Campos

Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera, Cádiz, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades cuya frecuencia se estima baja en la población general, pero suponen un problema de salud tanto por la dificultad para llegar al diagnóstico, como por la importante morbilidad y pronóstico. En las guías de práctica clínica se recomienda su estudio en consultas monográficas y comités multidisciplinares. Objetivo: analizar las características de los pacientes atendidos en la consulta monográfica de EPID durante sus primeros 12 meses de funcionamiento, los métodos diagnósticos empleados y los diagnósticos finales.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes diagnosticados de EPID en la consulta monográfica de Neumología en el Hospital de Jerez durante el periodo de diciembre 2016 a noviembre de 2017. Los datos han sido obtenidos mediante la revisión de historias clínicas de los pacientes atendidos en la consulta.

Resultados: Durante este periodo se han valorado y estudiado 96 pacientes. Nuestra población tiene una edad media de 65,26 años, siendo el 53,2% hombres y 46,18% mujeres. Analizando los factores de riesgo: Tabaquismo: 50% nunca fumadores, 10,4% fumadores activos y el 39,58% exfumadores. Contacto con aves 41,6%. Profesión de riesgo 12,5%. Enfermedad sistémica 7,3%. Los pacientes se derivaron en un 13,5% desde atención primaria, 60% de neumología, 16% de reumatología, 2% de Medicina Interna y 7,3% desde otros hospitales del área. Los métodos diagnósticos empleados: TACAR 100% de los pacientes, estudio funcional 98,9%, 100% estudio de autoinmunidad, broncoscopia con LBA en el 66,7% y 22,9% precisaron biopsia quirúrgica. En cuanto a diagnósticos actuales: tenemos 20 casos pendientes de clasificar, 18 neumonitis por hipersensibilidad, 15 sarcoidosis, 14 NINE, 11 FPI, 10 asociadas a colagenopatía 4 NOC, 2 neumoconiosis y 2 neumonías eosinófilas.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes en seguimiento provienen de neumología o reumatología. La valoración en consulta monográfica de estas patologías ayuda a estandarizar el uso de métodos diagnósticos.

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA DERIVADOS A UNA UNIDAD DE TRASPLANTE PULMONAR

M. Corral Blanco¹, V.C. Prudencio Ribera¹, M.E. Jarrín Estupiñán¹, L. Juarros Monteagudo², V.L. Pérez González¹, R. Alonso Moralejo¹ y A. de Pablo Gafas¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Rehabilitación, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Introducción: El diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se ha asociado con mayor mortalidad en lista de espera (LE) de trasplante pulmonar (TP). El objetivo de este estudio fue describir las causas de contraindicación (CI) de TP y analizar la mortalidad en nuestra LE, así como los factores de riesgo asociados.

Material y métodos: Estudio analítico con recogida de datos prospectiva, de los pacientes en LE de TP por FPI de un hospital terciario entre 10-2008 y 6-2017. Se compararon las características al entrar en LE de los pacientes que recibieron un TP electivo con los que fallecieron en LE y con los TP preferentes. Las variables cualitativas se compararon mediante chi cuadrado con corrección de Yates y las cuantitativas mediante t de Student o con U de Mann-Whitney, utilizando el programa SPSS21.

Resultados: Se valoraron 180 pacientes con FPI, considerando CI 99 (55%). Fueron admitidos en LE 67 (37,2%), de los que se han trasplantado 51 (76%), están en seguimiento 9 (13%), han fallecido 5 (7%) y han salido de lista 2 (3%). En la figura se muestran los motivos de CI de TP, encontrándose un 15% de causas potencialmente evitables. En la tabla se ve como los fallecidos en LE presentaban respecto a los TP electivos SpO₂ más bajas con el esfuerzo (76 vs 82; p = 0,018) precisando flujos de oxígeno más elevados (lpm: 6 vs 3; p = 0,021), estuvieron menos días en LE (17 vs 139; p = 0,012), siendo el 80% remitidos para valoración después de un año del diagnóstico. También presentan valores más bajos de DLCO y mayor disnea, sin alcanzar la significación estadística. Los pacientes que recibieron un TP preferente vs los TP electivos presentaban SpO₂ más bajas con el esfuerzo (78 vs 82; p = 0,011), un LAS más elevado al entrar en LE (45 vs 40; p = 0,001) y un mayor

	Trasplante electivo N=39	TP electivo vs fallecidos		TP electivo vs preferente	
		Fallecidos N= 5	p	TP preferente N=12	p
Edad (años)	58 ± 7	61 ± 4	0,412	58 ± 7	0,808
Sexo hombre	27 (69,2%)	3 (60,0%)	0,647	10 (83,3)	0,338
FVC (%)	47,0 (43,0-57,0)	51,0 (34,5-61,5)	1,000	45,0 (36,0-52,5)	0,190
DLCO (%)	30,0 (24,0-35,0)	21,0 (19,5-21,0)	0,058	25,8 ± 6,4	0,266
Flujo de O ₂					
Basal (lpm)	2 (1-3)	3 (3-4)	0,064	3 (2-4)	0,230
Esfuerzo (lpm)	3 (3-5)	6 (5-6)	0,021	3 (3-6)	0,729
Distancia TM6M (m)	304 ± 114	255 ± 112	0,371	297 ± 138	0,856
SpO ₂ min durante TM6M	82 ± 5	76 ± 6	0,018	78 ± 6	0,011
mMRC					
2 (%)	2 (5,1%)	0 (0%)	0,070	1 (8,3%)	0,299
3 (%)	26 (66,7%)	1 (20,0%)		5 (41,7%)	
4 (%)	11 (28,2%)	4 (80,0%)		6 (50,0%)	
LAS	39,80 ± 4,36	43,15 ± 4,24	0,113	45,07 ± 4,98	0,001
GAP					
1 (%)	7 (17,9%)	0 (0%)	0,566	0 (0%)	0,257
2 (%)	21 (53,8%)	3 (60,0%)		7 (58,3%)	
3 (%)	11 (28,2%)	2 (40,0%)		5 (41,7%)	
PAPm (mmHg)	23 ± 9	28 ± 9	0,286	27 ± 8	0,155
Tiempo Dx-derivación					
< 1 años	18 (50,0%)	1 (20,0%)	0,207	7 (58,3%)	0,743
= 1 año	18 (50,0%)	4 (80,0%)		5 (41,7%)	
Tiempo en lista de espera	139 (60-209)	17 (8-86)	0,012	224 (92-545)	0,072
ECMO pretrasplante	0 (0%)	1 (20,0%)	-	5 (41,7%)	<0,001

lpm: litros por minuto. TM6M: Test de la marcha de 6 minutos. SpO₂: saturación de oxígeno por pulsioximetría. LAS: Lung Allocation Score. PAPm: presión arterial pulmonar media. ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea.

Figura 1.

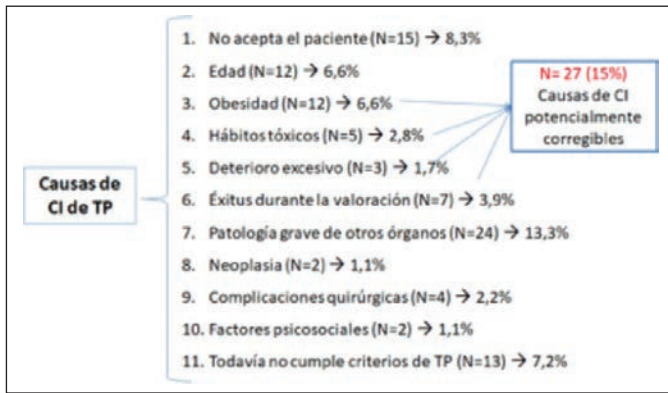


Figura 2.

porcentaje precisó ECMO previo al TP (41,7% vs 0%). En los TP preferentes el tiempo en LE fue más prolongado (224 días vs 139) sin alcanzar la significación estadística.

Conclusiones: 1. El 55% de los pacientes presentaban CI en el momento de la valoración, de las cuales un 15% podrían ser evitables. De los pacientes incluidos en LE un 10% nunca llegó al TP por fallecimiento o exclusión. 2. La saturación mínima en el TM6M a la entrada en LE se asocia tanto con el fallecimiento en LE como con la necesidad de hacer un TP preferente. 3. Los pacientes fallecidos llevaban un menor tiempo en LE, lo que sugiere una inclusión tardía; mientras que los TP preferentes tuvieron tiempos más largos, lo que se podría explicar por un mayor deterioro en LE.

ANÁLISIS DEL RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO DEL LAVADO BRONCOALVEOLAR EN PACIENTES CON EPID QUE PRECISAN CRIOBIOPSIA TRANSBRONQUIAL

C. Serra, P. Millan Billi, V. Pajares Ruiz, T. Franquet Casas, L. López Vilaró, C. Burrel Deicke, A. Alonso León, V. Plaza Moral, A. Torrego Fernández y D. Castillo Villegas

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

Introducción: La criobiopsia transbronquial (CBT) es una técnica endoscópica introducida en el algoritmo diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). De forma sistemática, durante la misma exploración endoscópica, se puede realizar un lavado broncoalveolar (LBA) para completar el estudio. Sin embargo el rendimiento diagnóstico de esta estrategia no ha sido evaluado. El objetivo de este estudio es analizar el incremento en el rendimiento diagnóstico aportado por el LBA en pacientes con EPID sometidos a CBT.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo realizado en un centro de referencia de EPID. Se incluyeron todos los pacientes con EPID a los que se les realizó CBT y LBA durante el periodo 2013-2016. Se recogieron variables epidemiológicas, clínicas, funcionales y radiológicas de cada caso. Respecto a la CBT, se recogió el patrón histológico obtenido. Se analizaron los resultados de citología, microbiología e inmunología del LBA. El diagnóstico final se estableció en un comité multidisciplinar. Se analizaron los hallazgos del LBA que permitieron complementar el diagnóstico en el Comité Multidisciplinar.

Resultados: Se incluyeron un total de 62 pacientes con una edad media de 62 años (DE 12). Los diagnósticos multidisciplinarios fueron: enfermedad pulmonar asociada a enfermedad autoinmune (21%), neumonía organizada (11%), neumonitis por hipersensibilidad (10%),

sarcoidosis (8%), no clasificable (8%), FPI (7%), neumopatía asociada al tabaco (7%), NINE (5%), toxicidad por fármacos (6%), vasculitis (5%), infecciones (5%) y misceláneas (7%). En 37 casos (60%) los hallazgos de la CBT fueron suficientes para obtener un diagnóstico multidisciplinar, independientemente de los hallazgos del LBA. Sin embargo, en 15 casos (24%) este aportó información complementaria: en 11 (18%) fueron los hallazgos de la citología y en 5 (8%) microbiológicos.

Conclusiones: El LBA aportó información útil y complementaria a la CBT, aumentando el rendimiento diagnóstico en aproximadamente un cuarto de nuestra serie, por tanto creemos justificado el uso de forma conjunta de ambas técnicas.

ANTIFIBRÓTICOS EN EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO

C. Mouronte Roibás¹, E. Cano Jiménez², A. Cobas Paz³, A. Acuña Fernández⁴, C. González Fernández⁴, M. Botana Rial¹, C. Ramos Hernández¹ y V. Leiro Fernández¹

¹Hospital Álvaro Cunqueiro, EOXI de Vigo, Pneumovigo I+i. Instituto de Investigación de Galicia Sur (IIS Galicia Sur), Vigo, Pontevedra, España. ²Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ³Hospital POVISA, Vigo, Pontevedra, España. ⁴Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense, España.

Introducción: Pirfenidona y nintedanib son los dos tratamientos disponibles hasta el momento para tratar la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Según los estudios, los beneficios esperables al emplearlos residen en la estabilización funcional y la limitación del número de exacerbaciones. El objetivo de este estudio es mostrar las características y evolución hasta la fecha de los pacientes a tratamiento antifibrótico en varios hospitales de nuestra comunidad.

Material y métodos: Estudio descriptivo de todos los pacientes tratados con antifibróticos en cuatro hospitales gallegos desde abril de 2015. Analizamos variables clínicas, funcionales y radiológicas al inicio, así como la evolución de las mismas y la tolerancia al tratamiento antifibrótico.

Resultados: 63 pacientes (68,3% varones, con una edad media de 71,5 ± 8,3 años). El tiempo de tratamiento medio es de 13,5 ± 8,1 meses. El 88,9% de los pacientes presentaban disnea y 58,7% tos al inicio del tratamiento. La FVC era del 66,5 ± 16,6% y la DLCO del 48,1 ± 15,4%. El 66,7% de los pacientes tenían un TCAR consistente para NIU, y en el 25,4% se precisó una biopsia pulmonar. La figura muestra la evolución de los pacientes en tratamiento hasta la fecha.

Conclusiones: En cuanto a la eficacia, se mantuvieron estables funcionalmente el 71% de los pacientes y sin exacerbaciones el 80%. La mortalidad de toda la serie fue del 11%. En 24 pacientes (38%) aparecieron efectos secundarios (gastrointestinales, fotosensibilidad o he-

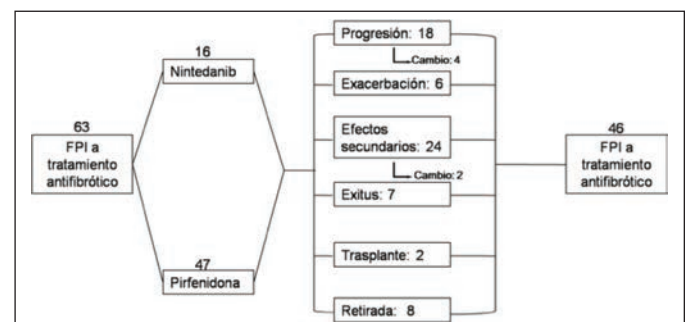


Figura 1.

	Pirfenidona	Nintedanib
Edad al inicio	70,8±8,2	73,6±8,7
Varones	35 (74,5%)	8 (50%)
Disnea al inicio	44 (93,6%)	12 (75%)
Tos al inicio	26 (55,3%)	11 (68,8%)
FVC% al inicio	66,1±15,4	68,1±19,9
DLCO% al inicio	45,7±14,1	53,2±17,4
GAP inicio	4,3±1,5	3,7±1,2
GAP tras tratamiento	5,2±1,4	4,2±2,1
Progresión radiológica	5/19 (26,3%)	2/4 (50%)
Progresión funcional	12/42 (28,6%)	3/11 (27,3%)
Exacerbación	4/22 (18,2%)	2/7 (28,6%)
Número	2,5±1	2
Efectos secundarios	15 (31,9%)	9 (56,3%)
Gastrointestinales	9 (19,1%)	8 (50%)
Fotosensibilidad	6 (12,8%)	0 (0%)
Hepatotoxicidad	2 (4,3%)	2 (12,5%)
Cambio	7 (14,9%)	1 (6,3%)
Retirada	10 (21,3%)	6 (37,5%)
Fallecimiento	6 (13,3%)	1 (6,3%)

Figura 2.

patotoxicidad), que requirieron retirar del medicamento únicamente en 8 ocasiones. La tabla muestra una descripción de los pacientes que recibieron tratamiento con pirfenidona y con nintedanib respectivamente.

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON SARCOIDOSIS

F. Gonçalves dos Santos Carvalho, S.M. Baeza Mena, A. González Martínez, I. García Olivé, J. Ruiz Manzano y K. Portillo Carroz

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad de etiología desconocida con una historia natural muy variable. Su evolución depende de diversos factores, como el grupo étnico, la forma de inicio y del estado radiológico. La remisión espontánea puede ocurrir en casi dos tercios de los pacientes, mientras que un 10-30% puede presentar un curso crónico con síntomas discapacitantes que pueden afectar la calidad de vida relacionada con la salud. Nuestro objetivo principal fue analizar el impacto de la enfermedad sobre la calidad de vida en pacientes con sarcoidosis, mediante el cuestionario King's Sarcoidosis Questionnaire (KSQ) traducido al castellano y su relación con diferentes variables clínicas, funcionales y radiológicas.

Material y métodos: Se incluyó prospectivamente a los pacientes con diagnóstico confirmado de sarcoidosis pulmonar o extrapulmonar atendidos en la consulta monográfica de EPID desde mayo hasta noviembre de 2017.

Resultados: Se recogió una muestra de 30 pacientes consecutivos, cuyos datos se resumen en la tabla. Las mujeres presentaron una puntuación significativamente más baja en el dominio de estado de salud general ($p = 0,045$). Los pacientes con un diagnóstico en el año previo tenían una mejor puntuación en el dominio de salud general ($p = 0,06$) y significativamente más alta en el dominio pulmonar con respecto a los pacientes con más de 1 año de evolución de la enfermedad ($p = 0,047$). No hubo diferencias significativas entre estos dominios y el estadio radiológico (fig.) ni con la modalidad terapéutica asignada. El Composite Physiologic Index (CPI) fue la única variable que se correlacionó significativamente con la puntuación total del cuestionario.

Características demográficas y funcionales de los pacientes

	(n = 30)
Edad (media ± DE)	55 ± 13
Sexo (H/M) (n)	14/16
Etnia (caucásica/afriana) (n)	28/2
Fumador activo (n)	3
Exfumador (n)	14
Nunca fumador (n)	13
Paquetes-año	14 ± 20
Disnea mMRC (n)	4/17/9/0/0 (0/1/2/3/4)
FVC (%pred)	81 ± 15
FEV ₁ (%pred)	79 ± 18
FEV ₁ /FVC	75 ± 8
DL _{co} (%pred)	74 ± 20
CPI	27 ± 13
Sat.O ₂ (%)	97 ± 1
Estadio radiológico (n)	
No afectación parenquimatosa (0-I)	4/3
Afectación parenquimatosa (II-IV)	12/6/5
Órgano afectado (n) (%)	
Sólo pulmón	15 (50%)
Pulmón y piel	6 (20%)
Pulmón y otro órgano	9 (30%)
Tratamiento (n) (%)	
No tratamiento	13 (43,3)
Corticoides	10 (33,3)
Corticoides e inmunosupresor	7 (23,3)

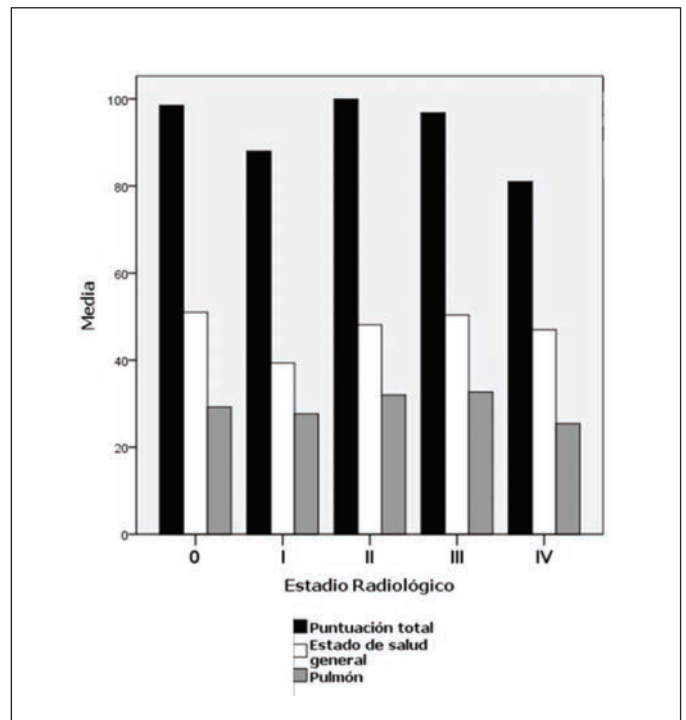


Figura 1. Relación de la puntuación del cuestionario KSQ (puntuación total, estado de salud y dominio pulmonar) y estadios radiológicos de la sarcoidosis.

Conclusiones: El cuestionario KSQ es una herramienta útil en el seguimiento de los pacientes con sarcoidosis en la práctica clínica diaria. La calidad de vida en estos pacientes puede variar de acuerdo al género y al tiempo de evolución de la enfermedad. El CPI es un índice funcional que se relaciona con el estado de salud.

CAMBIO DE TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

E. Cano Jiménez¹, N. Mengual Macenlle¹, C. Mouronte Roibás², A. Cobas Paz³, A. Acuña Fernández⁴, C. González Fernández⁴, M. Botana Rial², C. Ramos Hernández² y V. Leiro Fernández²

¹Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ²Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España. ³Hospital Povisa, Vigo, Pontevedra, España. ⁴Complejo Hospitalario Universitario de Orense, Orense, España.

Introducción: Nintedanib y pirfenidona son los dos tratamientos con indicación en FPI, ambos de reciente aparición, que han marcado un punto de inflexión en la terapéutica de esta enfermedad. Su perfil de efectos adversos, así como la propia evolución de la enfermedad, en ocasiones, nos obliga a valorar un cambio de tratamiento antifibrótico sin existir hasta la fecha una clara evidencia científica al respecto. El objetivo de este estudio es valorar la tolerancia y la evolución tras el cambio de tratamiento antifibrótico en pacientes con FPI.

Material y métodos: Estudio descriptivo multicéntrico de pacientes con FPI tratados con nintedanib o pirfenidona. Se dividieron los pacientes en tres grupos: continuidad del tratamiento, suspensión o cambio. Se analizaron las variables demográficas, funcionales respiratorias así como los efectos adversos de estos tres grupos. Se analizó la evolución funcional de aquellos pacientes a los que se realizó un cambio de tratamiento antifibrótico así como la tolerancia al nuevo fármaco tras el cambio.

Resultados: Se incluyeron 64 pacientes con FPI tratados con pirfenidona (n = 48) y nintedanib (n = 16). Un 31% (n = 20) eran mujeres y un 69% (n = 44) eran hombres. En el grupo de suspensión de tratamiento (n = 16) destacaba una FVC de 58,9% (DE 17), una DLCO de 41,5% (DE 12,9) y un índice GAP de 4,86 (DE 1,6), que evidenciaban mayor gravedad inicial respecto a los otros dos grupos. Sin embargo el grupo de cambio de tratamiento (n = 9) presentaba una FVC de 72,1% (DE 13,8) y una DLCO de 58,8% (DE 13,9), significativamente superiores. En la tabla se recogen el resto de las variables demográficas y funcionales basales. A los que se les modificó el tratamiento un 77,7% (n = 7) estaban tratados inicialmente con pirfenidona. Las causas que motivaron el cambio fueron progresión de la enfermedad en un 44% (n = 4) y efectos adversos en un 55,5% (n = 5). En la figura se expresa la evolución funcional de estos pacientes. Tras el cambio a un 37,5% (n = 3) se

Variables demográficas, clínicas y funcionales de los pacientes con FPI tratados con tratamiento antifibrótico

	Tratados (n = 64)	Continuidad (n = 39)	Suspensión (n = 16)	Cambio (n = 9)
Edad	71,56 ± 8,34	71,4 ± 7,4	72,81 ± 11,3	70,2 ± 5,75
Sexo	20M/43H (31,7%/68,3%)	14M/27H (34,1%/65,9%)	4M/12H (25%/75%)	3M/5H (37,5%/62,5%)
Disnea	56 (88,9%)	36 (87,8%)	15 (93,8%)	7 (87,5%)
TOS	37 (58,7)	24 (58,5%)	9 (56,3%)	4 (50%)
FVC (ml)	2.434 ± 662	2.475,8 ± 613,4	2.243,1 ± 786,2	2.555 ± 743,3
FVC%	66,5 ± 16,6	68,4 ± 15,8	58,9 ± 17	72,17 ± 13,8
DLCOi (ml)	3571 ± 1561	3425,6 ± 1418,3	2985,7 ± 962,4	5115 ± 2075,6
DLCOi%	48 ± 15,4	49,2 ± 15,2	41,5 ± 12,9	58,83 ± 13,93
6MWT m	343,6 ± 126	367,7 ± 123,5	299,8 ± 170	336,7 ± 27
6MWT SatO2 final	87,7 ± 5	89 ± 4	83,4 ± 5	90 ± 3,2
NIU consistente	42 (66,7)	27 (66%)	12 (75%)	5 (62,5%)
NIU posible	14 (22,2%)	9 (22%)	3 (18%)	2 (25%)
VAT	16 (25,4%)	11 (26,8%)	3 (18%)	2 (25%)
Índice GAP	4,18 ± 1,4	3,93 ± 1,38	4,86 ± 1,6	4,13 ± 1,12
Meses seguimiento	13,5 ± 8,1	13,82 ± 7,92	12,3 ± 9	14,83 ± 8,16

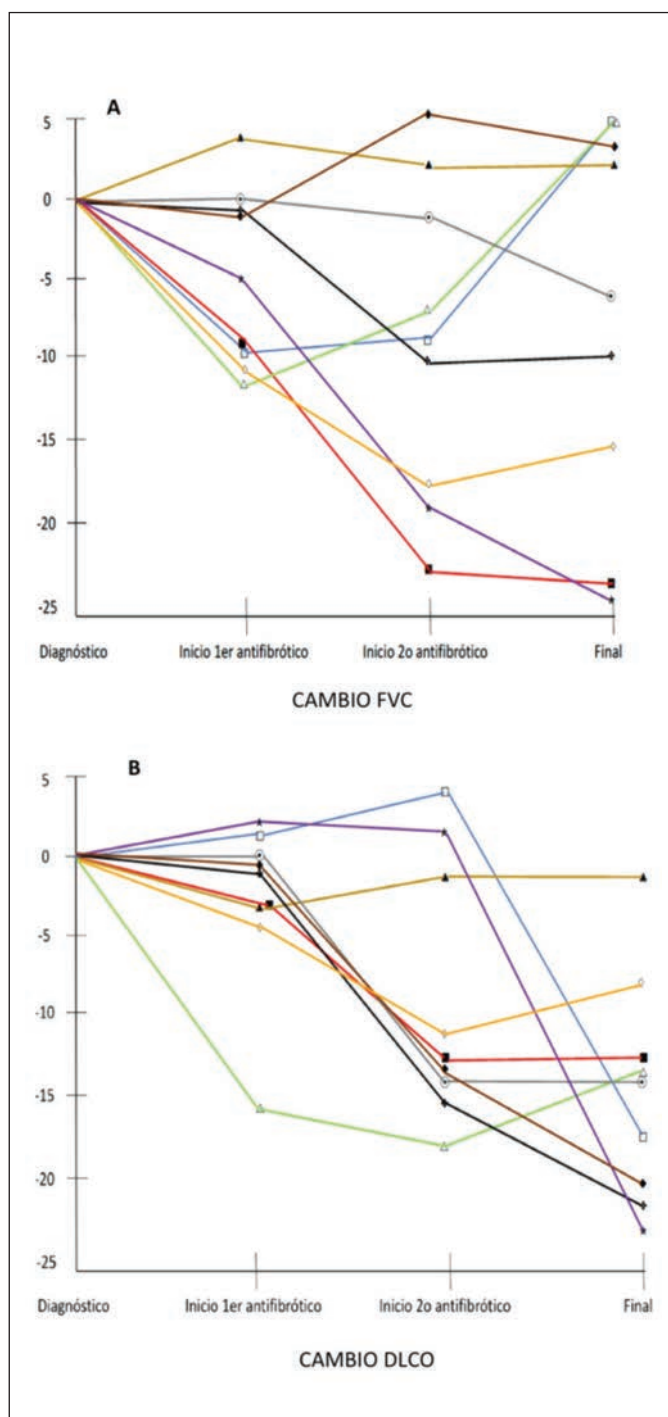


Figura 1. Respuesta intra-individual al cambio de tratamiento antifibrótico en pacientes con FPI. A) Cambio absoluto porcentual de la FVC. B) Cambio absoluto porcentual de la DLCO. Cada línea representa un paciente.

les suspendió el tratamiento por pérdida ponderal (n = 1) y por trasplante pulmonar (n = 2).

Conclusiones: Los pacientes a los que se suspendió el tratamiento presentaban inicialmente peores marcadores pronósticos y a aquellos a los que se les modificó una mejor función pulmonar inicial. El cambio de tratamiento antifibrótico parece ser una práctica segura y que en ocasiones puede ofrecer beneficios en cuanto a la evolución funcional de los pacientes con FPI, pero son precisos futuros estudios prospectivos que confirmen estos resultados.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON EPID SECUNDARIA A ARTRITIS REUMATOIDE EN EL ÁREA SANITARIA DE LUGO

N. Mengual Macenlle¹, L. Abelairas López², T. Vázquez Rodríguez¹, M. Suárez Valor¹, L.A. Pérez de Llano¹ y E. Cano Jiménez¹

¹Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ²Facultad de Medicina de la Universidad de Santiago de Compostela, La Coruña, España.

Introducción: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica que en ocasiones puede producir una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) secundaria, condicionando el tratamiento así como el pronóstico de estos pacientes. Hoy en día los datos disponibles sobre la fisiopatología, evolución natural y tratamiento de esta enfermedad son limitados.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo transversal en el que se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de EPID secundaria a AR en el Hospital Universitario Lucus Augusti en el periodo 2006-2016. Se analizaron las características demográficas, analíticas, radiológicas, función pulmonar y evolución según el tratamiento recibido así como el patrón radiológico.

Resultados: Se revisaron 1131 pacientes con diagnóstico de AR, de los cuales un 2,6% (n = 27) presentaban EPID secundaria (fig. 1). Predominaba el sexo femenino (66,6%, n = 18). La edad media al diagnóstico de EPID fue de 67,9 ± 10,5 años. El 59,2% eran no fumadores y la mayoría presentaban tos (77,8%) y/o disnea (88,9%), así como elevación de VSG (70,3%) y PCR (77,8%) al diagnóstico. El factor reumatoide (FR) fue po-

sitivo en el 88,9% de los pacientes y anticuerpos anti-proteínas citrulinadas (ACPA) en el 63%. La capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) inicial estaba disminuida en el 55,6% de los casos. El patrón radiológico predominante fue neumonía intersticial usual (NIU) (55,5%, n = 15), siendo éste el más frecuente en los pacientes fallecidos (77,8%). Analizando las diferencias entre patrones radiológicos, se observó que la proporción de varones es superior en NIU en comparación con NINE (40% vs 27%; p = 0,02), mayor porcentaje de pacientes con antecedente de tabaquismo (40% de ex-fumadores en NIU vs 27,3% exfumadores en NINE; p = 0,04) y mayor proporción de positividad de anticuerpos ACPA positivo (66,7% en NIU vs 54,5% en NINE; p = 0,0007) (tabla). La evolución sugiere mejoría clínica y analítica a nivel articular tras el tratamiento así como efectos a nivel pulmonar beneficiosos de la ciclofosfamida y tocilizumab (fig. 2).

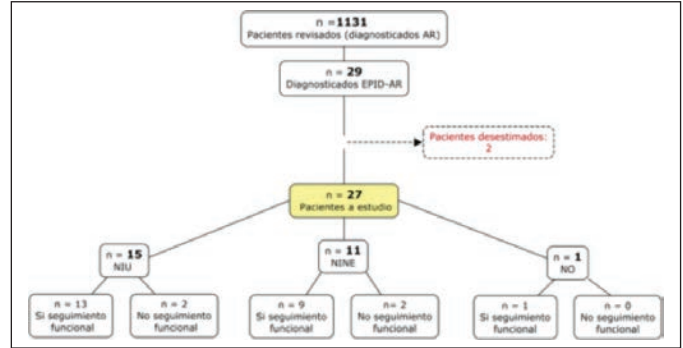


Figura 1. Algoritmo de selección de pacientes.

Datos demográficos y características iniciales de los pacientes diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa secundaria a artritis reumatoide según el patrón radiológico de presentación

Característica	Total (n = 27)	NIU (n = 15)	NINE (n = 11)	No (n = 1)
Sexo (mujeres/hombres, %)	18/9 (66,6%/33,4%)	9/6 (60%/40%)	8/3 (72,7%/27,3%)	1/0 (100%/0%)
Edad al diagnóstico de AR, años	62,3 ± 11,8	61,1 ± 9,8	64,9 ± 14,2	51
Edad al diagnóstico de EPID, años				
Sí	1 (3,7%)	1 (6,6%)	0	0
No	16 (59,2%)	8 (53,3%)	8 (72,7%)	0
Exfumador	10 (37%)	6 (40%)	3 (27,3%)	1 (100%)
Meses de evolución AR	140 ± 110,2	143,4 ± 90,7	133 ± 139,6	169
Meses de evolución EPID	72 ± 67,7	77,3 ± 66,3	69,5 ± 73,87	21
Tos (n, %)	21 (77,8%)	11 (73,3%)	9 (81,8%)	1 (100%)
Disnea (n, %)				
De esfuerzo	24 (88,9%)	13(86,7%)	10 (90,1%)	0
De reposo	2 (7,4%)	0	1 (9,1%)	1(100%)
Según mMRC:				
0	2 (7,4%)	1 (6,7%)	1 (9,1%)	0
1	11 (40,7%)	7 (46,7%)	4 (36,4%)	0
2	4 (14,8%)	2 (13,3%)	2 (18,2%)	0
3	5 (18,5%)	3 (20%)	2 (18,2%)	0
4	2 (7,4%)	0	1 (9,1%)	1 (100%)
Meses de seguimiento PFR	66,3 ± 68,7	58 ± 54,9	84,7 ± 87	10
SatO ₂	94,9 ± 4,1	96,4 ± 1,5	93,4 ± 5,8	89
PaO ₂	76,5 ± 13,6	82,8 ± 11,4	71,7 ± 12,1	54,7
Oxigenoterapia (n, %)	5 (18,5%)	3 (20%)	2 (18,2%)	0
FR positivo (n, %)	24 (88,9%)	15 (100%)	8 (72,7%)	1 (100%)
ACPA positivo (n, %)	17 (63%)	10 (66,7%)	6 (54,5%)	1 (100%)
ANA positivo (n, %)	9 (33,3%)	4 (26,7%)	4 (36,4%)	1 (100%)
NAD	6,2 ± 9	3,2 ± 5	10,1 ± 11,5	0
NAT	4,5 ± 7	2,3 ± 3,4	7,9 ± 9,5	0
VSG	52,6 ± 35,1	52,4 ± 41,3	52,1 ± 30,2	59
PCR	34 ± 45,6	25,7 ± 25,3	50 ± 68,3	12,35

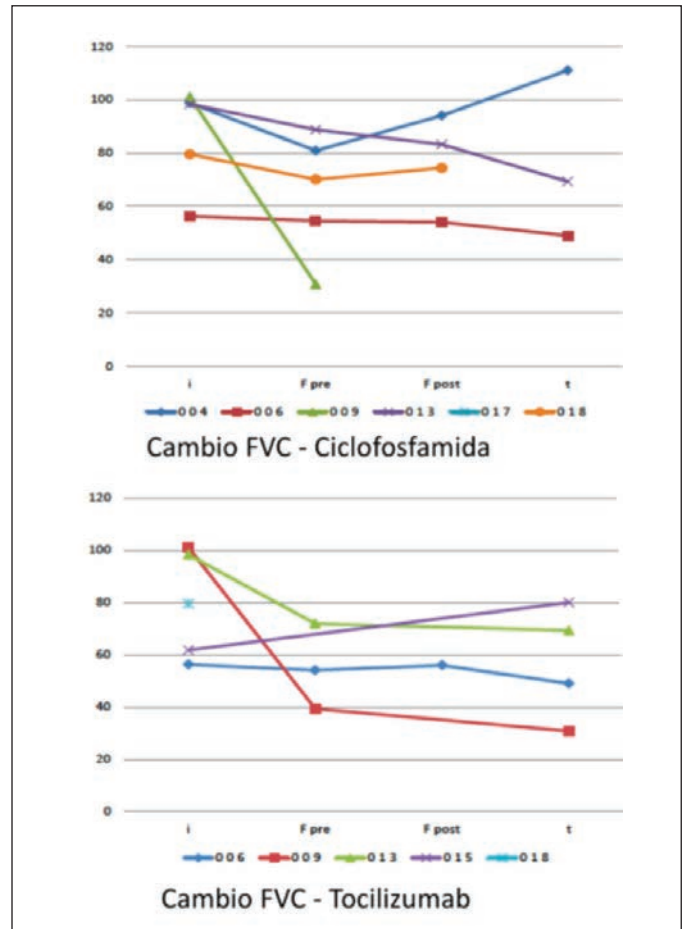


Figura 2. Evolución funcional de los pacientes EPID-AR tratados con ciclofosfamida y tocilizumab. (Cont.)

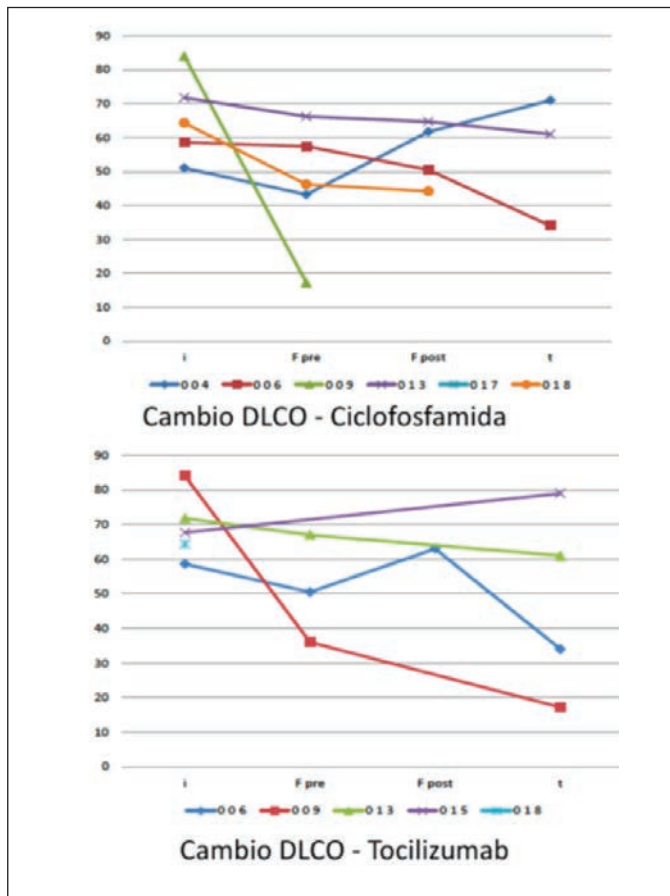


Figura 2. Evolución funcional de los pacientes EPID-AR tratados con ciclofosfamida y tocilizumab.

Conclusiones: El patrón radiológico NIU predomina en los pacientes EPID-AR, fumadores y anticuerpos ACPA positivos. Se observan posibles efectos beneficiosos en la evolución funcional de los pacientes tratados con ciclofosfamida y tocilizumab. Son necesarios estudios prospectivos, multicéntricos y con mayor tamaño muestral que permitan establecer asociaciones causales así como de respuesta a los tratamientos.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) TRATADOS CON ANTIFIBRÓTICOS VS. NO TRATADOS. EXPERIENCIA EN EL HGUA

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

Servicio de Neumología, Hospital General Universitario de Alicante; Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández; Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL-Fundación FISABIO), Alicante, España.

Introducción: Los fármacos antifibróticos han cambiado el manejo y la evolución de los pacientes con FPI, pero presentan indicaciones limitadas, contraindicaciones y efectos secundarios que impiden que todos los pacientes sean tratados. Hemos analizado las características de estos pacientes en nuestro centro, comparándolos con los que recibieron tratamiento.

Material y métodos: Se realizó un análisis descriptivo de los pacientes diagnosticados de FPI en nuestro hospital desde enero de 2014

hasta noviembre de 2017. Se compararon las características de los pacientes en función de si recibieron tratamiento o no, y se analizaron las causas para no tratar. Se utilizó el programa SPSS v.19 para el análisis estadístico, utilizando la prueba de la t para las variables cuantitativas y chi-cuadrado para las cualitativas.

Resultados: Se incluyeron 48 pacientes, de los cuales 27 (56%) recibieron tratamiento antifibrótico y 21 (44%) no. En ambos grupos predominaban los hombres, 17/27 (63%) en el grupo de tratados, 17/21 (81%) en los no tratados. Los que no recibieron tratamiento presentaban una edad media significativamente mayor, 81,5 ± 6,5 años, frente a 69,5 ± 10,0 (p < 0,01). Los pacientes en los que se pautó tratamiento presentaban mayor sintomatología al diagnóstico, con similar grado de disnea, pero asociaban con mayor frecuencia tos, 78% frente a 57%. Los pacientes del grupo de tratamiento antifibrótico presentaban peor función pulmonar al diagnóstico, con una DLCO significativamente

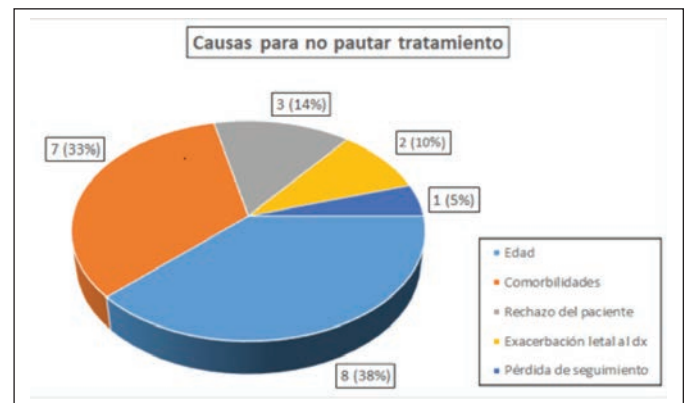


Figura 1. Causas para no pautar tratamiento antifibrótico.

	Tratamiento antifibrótico (n=27)	No tratamiento antifibrótico (n=21)	Valor p	
Edad (media ± DE)	69,5 ± 10	81,5 ± 6,5	<0,01	
Sexo masculino n (%)	17 (63)	17 (81)	n.s.	
Disnea mMRC n (%)	0	5 (18'5)	3 (14)	-
	1	5 (18'5)	14 (19)	
	2	12 (44'5)	9 (43)	
	3	5 (18'5)	5 (24)	
	4	0 (0)	0 (0)	
Tos n (%)	21 (78)	12 (57)	n.s.	
FVC ml (media ± DE)	2059 ± 691	2231 ± 962	n.s.	
FVC % (media ± DE)	73 ± 20	78 ± 21	n.s.	
DLCO % (media ± DE)	43 ± 16	61 ± 25	<0,05	
Desaturación test de la marcha, Sí n (%)	17 (65)	5 (50)	n.s.	
Éxito n (%)	5 (19)	11 (52)	<0,05	

Figura 2. Características pacientes tratados vs no tratados.

menor, $43 \pm 16\%$, frente a $61 \pm 25\%$ ($p < 0,05$). La media de FVC también era numéricamente menor, 2.059 ± 691 ml ($73 \pm 20\%$), frente a 2.331 ± 962 ml ($78 \pm 21\%$). El hallazgo de desaturación en el test de la marcha era más frecuente en los tratados (65% frente a 50%), sin alcanzar la significación estadística. Las causas más frecuentes para no pautar tratamiento fueron la edad, en 8 pacientes (38%) y la presencia de comorbilidades en 7 (33%). Estas comorbilidades fueron la presencia de neoplasias (3 pacientes, 2 de pulmón), deterioro cognitivo (2), ERC grave (1) e insuficiencia cardíaca (1). Las otras causas fueron el rechazo por parte del paciente en 3 casos (14%), el diagnóstico durante una exacerbación que ocasionó el exitus en 2 (10%) y la pérdida de seguimiento en 1 (5%).

Conclusiones: En nuestra serie, los pacientes no tratados eran significativamente mayores, presentaban mejor función pulmonar al diagnóstico y menor sintomatología. Las causas principales para no dar tratamiento antifibrótico fueron la edad y la presencia de comorbilidades.

CARACTERIZACIÓN FUNCIONAL RESPIRATORIA DE UNA COHORTE DE PACIENTES DE UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE SARCOIDOSIS

M. Llabrés de Prada, P. Brito Zerón, F. Hernández González, X. Bosch Amate, B. Kostov, A. Sisó Almirall, Á. Muxí Pradas, M. Boada Collado, M. Sánchez González, J. Ramírez Ruz, A. Xaubet Mir, C. Agustí García-Navarro, M. Ramos Casals y J. Sellarés Torres

Hospital Clínic, Barcelona, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica, de etiología desconocida y presentación clínica y curso evolutivo variables. Afecta principalmente al pulmón y el diagnóstico se basa en la demostración de granulomas no caseificantes y mediante hallazgos clínicos-radiológicos compatibles. Este estudio tiene como objetivo describir la experiencia de una unidad multidisciplinaria centrada en la asistencia al paciente con sarcoidosis en un hospital universitario y analizar la presentación clínica y afectación pulmonar funcional de esta enfermedad en una amplia serie de pacientes.

Material y métodos: Se realizó un estudio de cohortes retrospectivo de pacientes diagnosticados de sarcoidosis, analizando las principales características epidemiológicas, clínicas, funcionales respiratorias y terapéuticas.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 254 pacientes diagnosticados en la unidad multidisciplinaria de sarcoidosis, dividiéndose los pacientes en los siguientes estadios al diagnóstico: normal (11%), estadio 1 (32%), estadio 2 (44%), estadio 3 (9%), estadio 4 (1%). De estos pacientes se realizaron pruebas funcionales respiratorias en el diagnóstico en 181 pacientes (71%). En los estadios con afectación pulmonar (estadios 2 y 3), no existían diferencias en la FVC y DLCO. Sin embargo, en este grupo, los pacientes que recibieron tratamiento con corticoides sistémicos/inmunosupresores durante el seguimiento presentaban una FVC y TLC menor que los que no recibieron tratamiento: FVC 92 ± 13 vs 82 ± 19 ($p = 0,004$) y 98 ± 12 vs 84 ± 20 ($p = 0,001$).

Conclusiones: En la práctica clínica habitual, el estudio funcional respiratorio inicial tiene un papel más relevante en la valoración de la afectación pulmonar en comparación con la categorización en estadios.

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR DE EPID Y ENFERMEDADES AUTOINMUNES: EXPERIENCIA EN EL HGUA

I. Gayá García-Manso¹, S. López Salguero², S. Ruiz Alcaraz¹, R. García Sevilla¹, I. Rodríguez Galán¹, M.M. García Ródenas¹, J. Gil Carbonell¹ y C. Martín Serrano¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Reumatología, Hospital General Universitario de Alicante; Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández; Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL-Fundación FISABIO), Alicante, España.

Introducción: Las enfermedades intersticiales se asocian frecuentemente con enfermedades autoinmunes y colagenopatías. En el año 2013, en el HGUA se creó un comité formado por los servicios de Neumología y Reumatología, con el objetivo de reunirse cada mes y discutir este tipo de casos. Hemos analizado la experiencia del comité desde su creación y las características de los pacientes presentados.

Material y métodos: Se recogieron los datos del registro del comité de enfermedades intersticiales y patología autoinmune del HGUA, desde su inicio en marzo de 2013 hasta noviembre de 2017. Se analizaron mediante el programa SPSS v.19 tanto variables epidemiológicas (edad, sexo), como aquellas relacionadas con el diagnóstico y la actitud adoptada tras el comité.

Resultados: Se analizaron los 145 episodios presentados, que correspondían a 117 pacientes diferentes, ya que 22 (18%) fueron presentados en más de una ocasión. Desde la creación del comité, tanto el número de reuniones, como el de episodios y pacientes diferentes presentados ha ido aumentando progresivamente, con la distribución mostrada en la tabla. De los 117 pacientes presentados, 79 (68%) eran mujeres, y la edad media fue de $60,5 \pm 14,0$ años. El 57% de los pacientes fue presentado por el servicio de Neumología, el 41% por Reumatología y el 2% restante conjuntamente por ambos servicios. Los motivos principales de presentación fueron la aparición de un nuevo patrón intersticial en 49 pacientes (45%) y la disnea en 17 (16%). Otras causas frecuentes fueron el empeoramiento radiológico en 6 (6%), aparición de nódulos en 6 (6%), el empeoramiento articular en 4 (4%) y las complicaciones infecciosas en 4 (4%). Los diagnósticos más frecuentes asociados fueron la artritis reumatoide en 32 pacientes (29%), la esclerosis sistémica en 20 (18%) y el síndrome de Sjögren en 10 (9%). Otros diagnósticos fueron síndrome antisintetasa en 7 (6%), enfermedad indiferenciada del tejido conectivo en 5 (5%), lupus en 5 (5%), vasculitis en 4 (4%), IPAF en 4 (4%) y sarcoidosis en 3 (3%). En cuanto a la actitud decidida tras el comité, en 59 casos (53%) se inició un nuevo tratamiento, en 34 (30%) se solicitaron más pruebas diagnósticas y en 18 (16%) se optó por continuar el seguimiento.

Evolución del comité

Año	Nº de reuniones	Nº de pacientes diferentes	Nº de episodios
2013	7	18	20
2014	7	17	18
2015	8	14	19
2016	10	35	38
2017	10	33	50
Total	42	117	145

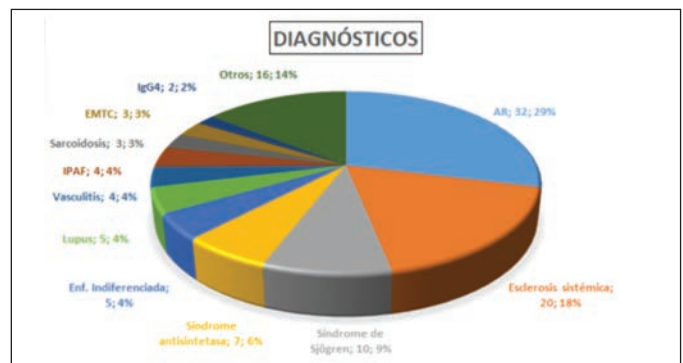


Figura 1. Diagnósticos del comité multidisciplinario.

Conclusiones: En nuestra serie, el diagnóstico más frecuente fue la AR. La experiencia del comité multidisciplinar aporta gran capacidad resolutoria para el manejo de estos pacientes complejos, modificando la actitud en la mayoría de los casos.

CRIOBIOPSIA: ¿ES RENTABLE ASUMIR SUS RIESGOS?

O. Bronte Moreno, M. Aburto Barrenechea, L. Chasco Eguíaz, A. Artaraz Ereño, J. Pérez Izquierdo, I. Barredo Santamaría, K. Armendariz Tellitu, I. Gorordo Unzueta, M. Egurrola Izquierdo, J. Moraza Cortes, C. Esteban González y P.P. España Jandiola

Hospital de Galdakao-Usansolo, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: El objetivo de nuestro trabajo fue evaluar la rentabilidad y morbimortalidad de la criobiopsia en pacientes con EPID, a corto y medio plazo.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes con EPID que fueron sometidos a una criobiopsia en nuestro hospital durante periodo 1/1/2012-31/3-2017. Para ello se recogieron las siguientes variables: características clínico-funcionales de los pacientes, compli-

caciones, visitas a urgencias, ingresos y situación vital de los pacientes durante los siguientes 90 días tras la prueba.

Resultados: Se evaluaron los datos de 258 criobiopsias de pacientes con EPID, cuyas características demográficas aparecen en la tabla 1. Se recogieron una media de 3 muestras por procedimiento y este se realizó en más de un segmento en el 69,0%. En 207 casos (80,2%) el patólogo fue capaz de ofrecer un diagnóstico anatomopatológico y se emitió un diagnóstico de consenso en un EMD, con el resto de las exploraciones complementarias (TAC, BAL, analítica...) en 233 pacientes (90,3%). Los principales diagnósticos fueron 64 NHC, 48 FPI, 21 NOC, 16 NINE, 13 enfermedades del colágeno, 17 sarcoidosis, 11 neumoconiosis, y otras NII 11. Hubo complicaciones en 39 (15,11%) pacientes, originando 24 ingresos (9,3%). Las complicaciones aparecieron sobretodo en las primeras 24 horas: 27 pacientes (69,2%) de los cuales 14 se hospitalizaron. Estas complicaciones fueron: 17 pacientes con hemorragia moderada (6 ingresados), 2 hipoxemias (2 ingresos); 5 neumotórax (5 ingresos), 1 fiebre, 1 neumonía (1 ingreso), y 1 hipotensión. El resto de las complicaciones observadas fueron: 1 síndrome febril, 1 agudización de FPI, 4 neumonía (1 empiema asociado), 1 hemoptisis. 2 empeoramiento/recidiva de su patología intersticial y 1 nuevo diagnóstico de cáncer, 1 desprendimiento de retina, 1 rotura de aneurisma aórtico (estas 2 últimas complicaciones sin relación con su EPID ni la criobiopsia). Durante el periodo seguimiento fallecieron 4 paciente: 1 DAD, 3 por la aparición de nuevos cánceres. En el estudio multivariante el sexo del paciente, la comorbilidad asociada y la FVC permitieron establecer un método predictivo de hospitalización con una AUC de 0,744.

Conclusiones: La rentabilidad diagnóstica de la criobiopsia es alta. El 15,11% de los pacientes presento alguna complicación y el 9,3% fue hospitalizado, en los 90 días posteriores a la prueba. La mayoría de las complicaciones se producen el día de la criobiopsia (69,2%).

Característica de los pacientes

	No complicación	Complicación	Total	p-valor
Edad	62 (12,0)	65 (10,4)	63,2 (11,8)	0,23
Edad > 75	31 (14,0)	10 (3,9)	41 (15,95)	0,0479
Sexo (masculino)	144 (55,8)	23 (8,9)	167 (64,7)	0,2165
Consumo de tabaco				0,70
No fumador	79 (83,2)	16 (16,8)	95 (36,8)	
Fumador activo	39 (81,2)	9 (18,8)	48 (18,6)	
Exfumador	99 (86,1)	16 (13,9)	115 (44,6)	
Número de paquetes/año	25,2 (19,8)	23,72 (20,7)	24,1 (20,0)	0,76
Escala de disnea (mMRC)				0,0132
0	62 (84,9)	11 (15,1)	73 (28,3)	
1	74 (93,7)	5 (6,33)	79 (30,6)	
2	63 (75,0)	21 (25,0)	84 (32,6)	
≥ 3	18 (81,8)	4 (18,2)	22 (8,5)	
Índice de Charslon				0,0496
0	86 (92,5)	7 (2,7)	93 (36,1)	
1	45 (77,6)	13 (22,4)	58 (22,5)	
2	45 (80,4)	11 (19,6)	56 (21,7)	
> 2	41 (80,4)	10 (19,6)	51 (19,8)	
Enfermedad pulmonar previa*	51 (79,7)	13 (20,3)	64 (24,8)	0,32
ASA score				0,0054
1	30 (93,8)	2 (6,3)	32 (12,4)	
2	92 (87,6)	13 (12,4)	105 (40,7)	
3	88 (81,5)	20 (18,5)	108 (41,9)	
4	7 (53,9)	6 (46,2)	13 (5,0)	
Patrón TACAR				0,23
NIU	23 (74,2)	8 (25,8)	31 (12,0)	
Posible NU	39 (83,0)	8 (17,0)	47 (18,2)	
Inconsistente con NIU	155 (86,1)	25 (13,9)	180 (69,8)	
FVC% pred				0,0027
> 80%	140 (88,6)	18 (11,3)	158 (63,5)	
50-79	64 (82,1)	14 (18,0)	78 (31,3)	
< 50	7 (53,9)	6 (46,2)	13 (5,2)	
DLCO% pred				
> 55	46 (79,3)	12 (20,7)	58 (25,4)	
36-55	46 (79,3)	12 (20,7)	58 (25,4)	
≤ 35	15 (75,0)	5 (25,0)	20 (8,8)	

Cifras en medias y desviación estándar.

DESCRIPCIÓN DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON SÍNDROME COMBINADO DE FIBROSIS PULMONAR-ENFISEMA (SCFPE)

T. Alonso Pérez¹, C. Valenzuela¹, A. Martínez Vergara¹, M. Churrua Arróspide¹, P. Caballero Sánchez-Robles², C. Idoate Ortueta² y J. Ancochea Bermúdez¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Radiología, Hospital Universitario La Princesa, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IP), Madrid, España.

Introducción: El síndrome combinado fibrosis pulmonar-enfisema (SCFPE) se caracteriza por áreas de enfisema en lóbulos superiores en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax y patrón intersticial en bases, junto con volúmenes pulmonares mínimamente alterados o pseudonormalizados con respecto a una capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) muy disminuida.

Material y métodos: Nuestro objetivo es analizar las características clínicas, radiológicas y funcionales en los pacientes con SCFPE. Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes con criterios de SCFPE en seguimiento en la consulta monográfica de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) entre 2010 y 2016. Se evaluaron datos demográficos, función respiratoria, hallazgos radiológicos, cuantificación radiológica de enfisema y fibrosis, tratamientos recibidos y despistaje de hipertensión pulmonar por ecocardiograma trans-torácico (ETT).

Resultados: Se incluyeron 11 pacientes con SCFPE, 81% varones con edad media (años ± DE) de 74,7 ± 9,59. Todos eran fumadores/exfumadores con IPA de 47,3 ± 29,5 (DE). Presentaban niveles de capacidad vital forzada (FVC) de 99,6%, volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) de 84,03% y DLCO de 38,61%. En el test de la marcha (6mWT) la saturación de oxígeno (SatO2) final fue de (% ± DE) 85,9 ± 6,8, con una distancia media recorrida de (metros ± DE) 353,6 ±

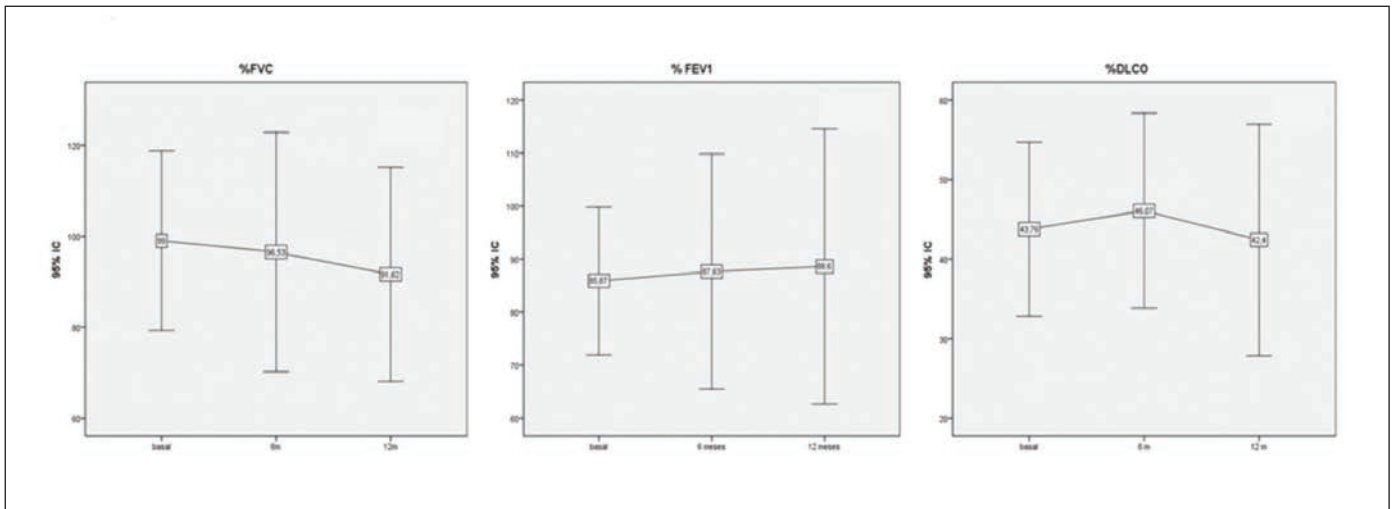


Figura 1. Evolución de la función pulmonar (FVC, FEV¹ y DLCO) a los 6 meses y un año del diagnóstico.

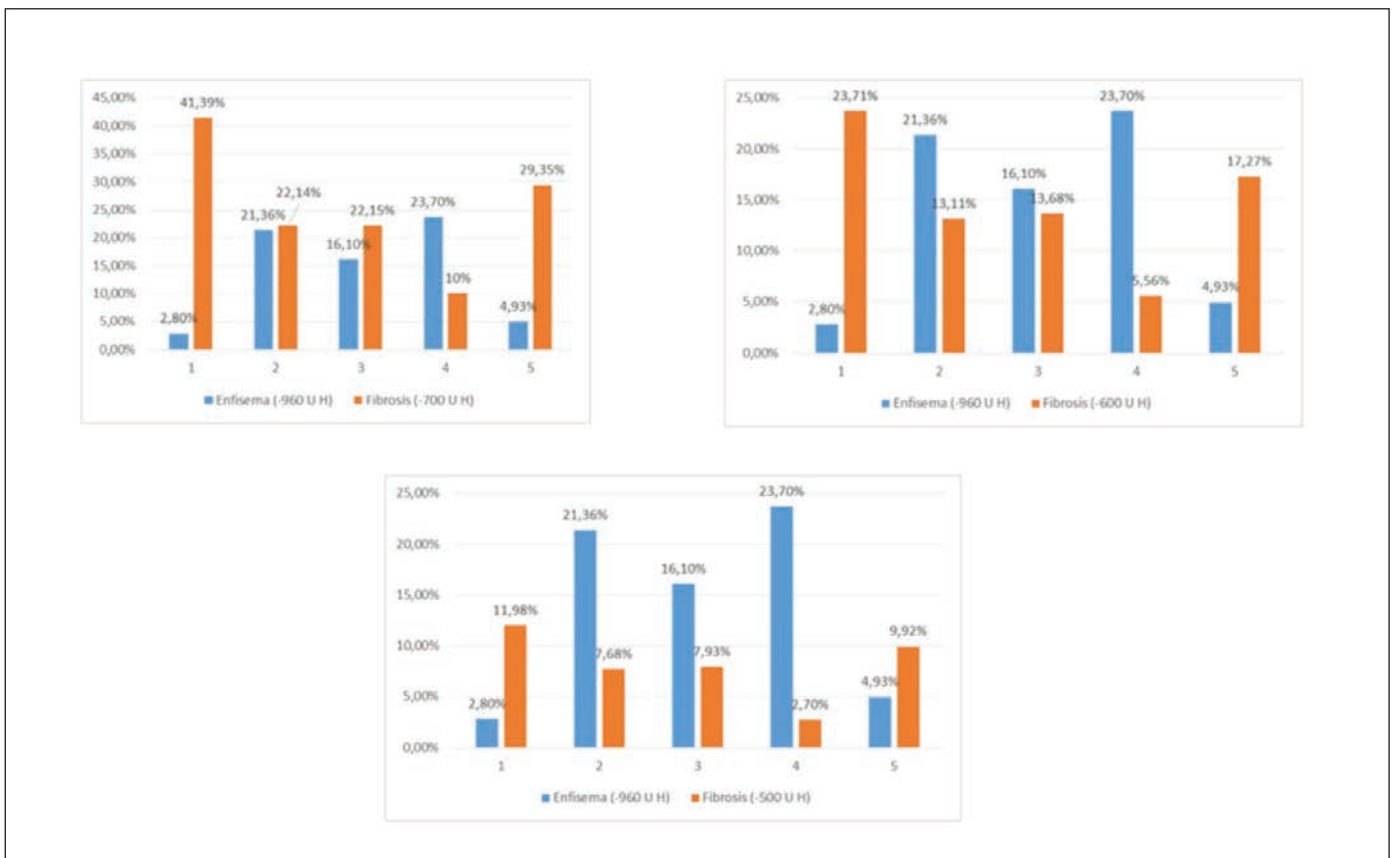


Figura 2. Cuantificación radiológica según Unidades Hounsfield (UH) del porcentaje de enfisema y fibrosis.

121,59. La presión arterial pulmonar sistólica por ETT fue de (mmHg \pm DE) $45,8 \pm 22,2$ y en 3 pacientes la presión arterial pulmonar media estimada fue de (mmHg \pm DE) $27 \pm 2,64$. La evolución de la función pulmonar se evaluó a los 6 meses y un año del diagnóstico (fig. 1). En TCAR de tórax todos presentaban enfisema en lóbulos superiores, y en bases: 54,5% panal, 72,7% bronquiectasias por tracción y 45,5% vidrio deslustrado. Utilizando un método de cuantificación en UH en 5 pacientes se analizaron áreas de alta atenuación (AAA) con 3 puntos de corte (0 a -500, 0 a -600, 0 a -700) correspondientes a fibrosis y

áreas de baja atenuación (ABA) (-960 a -1024) correspondientes a enfisema. El % de enfisema y fibrosis se expone en la figura 2. En cuanto al tratamiento, 4 tenían oxigenoterapia domiciliaria (36,4%), 8 broncodilatadores de acción larga (72,7%) y en 4 se indicó tratamiento antifibrótico (36,3%).

Conclusiones: Las características clínicas y funcionales de nuestros pacientes con SCFPE se corresponden con resultados de estudios previos. La cuantificación radiológica de enfisema y fibrosis según UH puede ser útil.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE BIOPSIAS QUIRÚRGICAS REALIZADAS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE NEUMOPATÍA INTERSTICIAL

A. García Maldonado¹, C. López Ramírez¹, L. Suárez Valdivia¹, E. de Benito Zorrero¹, S. Navarro Herrero², M.P. Serrano Gotarredona², L. Gómez Izquierdo³ y J.A. Rodríguez Portal¹

¹Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias; ²Unidad de Radiología; ³Sevicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: El abordaje multidisciplinar, acorde a criterios clínicos, radiológicos e histológicos en enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) sigue siendo fundamental para lograr un diagnóstico y tratamiento correcto. La biopsia pulmonar quirúrgica juega un papel importante en el diagnóstico diferencial de la EPID, siendo la principal herramienta para la toma de muestras. El objetivo principal de nuestro estudio fue evaluar los diferentes patrones radiológicos biopsiados y su correlación con patrones histológicos obtenidos así como el diagnóstico clínico final.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo durante enero 2012-mayo 2017 de pacientes con sospecha EPID, a los que se realiza biopsia quirúrgica diagnóstica en el Hospital Virgen del Rocío. Se analizaron datos demográficos, enfermedad de base, síntomas de presentación, función respiratoria, estudios de laboratorio, patrón radiológicos por tomografía (NIU (neumonía intersticial usual), posible NIU e inconsistente con NIU) y patrón histológico (NIU, posible NIU, probable NIU y no NIU).

Resultados: Se analizaron un total de 57 pacientes con una edad media de 58 años (± 8) siendo un 73,7% varones. Un 70,2% (40) presentaba antecedentes de tabaquismo, el 29,8% (17) exposición a aves, 12,3% (7) ANA positivos y 9% (5) precipitinas positivas. La CVF media fue 80,51% ($\pm 18,08$); DLCO 60,80% ($\pm 15,71$); TLC 80,17% ($\pm 14,78$); VR 83,81% ($\pm 21,58$). Las patrones radiológicos por TCAR fueron: "posible NIU" (22,8%); "inconsistentes con NIU" (77,2%). Los patrones histológicos fueron: "patrón NIU" (22,8%); "probable NIU" (3,5%); "posible NIU" (3,5%), "no NIU" (70,1%). La distribución del patrón histológico de acuerdo al patrón radiológico se muestra en la tabla 1. Un 22,8% (13) tuvo un diagnóstico final de fibrosis pulmonar idiopática (FPI), de los cuales presentaban una relación patrón radiológico/histológico de "posible NIU" - "NIU" un 46,2% (6); patrón "posible NIU" - "probable NIU" un 15,3% (2) y patrón "inconsistente con NIU" - "NIU" un 38,5% (5). El 84,6% eran hombres, un 50% mayor de 63 años y un 75% con antecedentes de tabaquismo. No hubo relación estadísticamente significativa con respecto a la edad, sexo ni hábito tabáquico. El resto de diagnósticos clínicos aparecen recogidos en la tabla 2.

Tabla 1. Relación de patrón radiológico e histológico en pacientes sometidos a biopsia quirúrgica

Histología/Radiología n (%)	Posible NIU	Inconsistente NIU
Patrón NIU	7 (12,3%)	6 (10,5%)
Probable NIU	2 (3,5%)	1 (1,8%)
Posible NIU	0(0%)	1 (1,8%)
No NIU	4 (7%)	36 (63%)

Tabla 2. Diagnósticos clínicos de los pacientes sometidos a biopsia quirúrgica

Diagnósticos clínicos	n = 57
FPI	13 (22,8%)
EPID- enf. colágeno/autoinmunes	9 (15,8%)
Neumonitis hipersensibilidad	9 (15,8%)
EPID no clasificada	15 (26,3%)
Otros (neumoconiosis/toxicidad fármacos/HAA, HLC, neumonía lipoidea endógena, sarcoidosis)	11 (19,3%)

HAA: hiperplasia adenomatosa atípica, HCL: histiocitosis de Langerhans.

Conclusiones: El abordaje multidisciplinar sigue siendo fundamental para lograr un diagnóstico certero en la EPID, debiendo individualizarse en cada caso. En nuestra población el 22,8% tuvo un diagnóstico de FPI tras valoración en comité multidisciplinar.

DETERMINACIÓN DE LOS NIVELES DE PROTEÍNA SURFACTANTE A (SP-A), ÁCIDO LISOFOSFATÍDICO (LPA) Y FACTOR DE CRECIMIENTO β (TGF- β) COMO BIOMARCADORES DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

L. López López¹, E. Cabrera César¹, M. García Fernández², C. Parrado Romero² y M.V. Hidalgo Sanjuán¹

¹Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

²Departamento de Fisiología Humana, Histología Humana y Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Universidad de Málaga, Málaga, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) tienen como base etiopatogénica procesos de inflamación y fibrosis del parénquima pulmonar. La proteína A (SP-A) del surfactante es producida por los neumocitos tipo II y células de Clara; existen estudios que la relacionan con la regulación de la síntesis y depósito de proteínas de la matriz extracelular y proliferación fibroblástica. El ácido liposofatídico (LPA), a través de sus receptores LPA1/3, favorece además la síntesis de proteínas de la matriz extracelular por sobreexpresión del factor de crecimiento transformante β (TGF- β). El objetivo de este estudio es determinar si, por ello, los valores séricos de SP-A, LPA y TGF- β pueden utilizarse como biomarcadores en EPID.

Material y métodos: Se trata de un estudio realizado en 55 pacientes con diagnóstico de EPID (criterios de ATS/ERS), en seguimiento en consulta monográfica de EPID entre octubre 2010 y junio 2015, comparados con un grupo control de 30 sanos. Se determinaron las concentraciones en plasma de SP-A, LPA y TGF- β en una muestra obtenida de sangre periférica mediante técnica de ELISA. El análisis estadístico de los datos se realizó con el software SPSS v20.0.

Resultados: La edad media en el grupo con EPID fue de 62,6 años y de 58,3 en el grupo de controles. El 62,2% de los pacientes eran varones (porcentaje similar en grupo control). Los valores medios (\pm SE) para FVC y DLCO en los pacientes diagnosticados de EPID fueron de $66\% \pm 3\%$ y $46\% \pm 4\%$, respectivamente. Los niveles de SP-A (media \pm SE) fueron mayores en los pacientes de EPID ($2.030 \text{ pg/ml} \pm 60,2$) que en los controles ($1.498 \text{ pg/ml} \pm 168,2$) ($p < 0,01$). Respecto al LPA, los pacientes presentaron un nivel de $393,5 \pm 34 \text{ nM}$ respecto a $122,94 \pm 13 \text{ nM}$ en los controles ($p < 0,001$). En el caso de TGF- β , también presentaron niveles más altos ($18,5 \pm 1,1 \text{ ng/mL}$) que los controles ($10,5 \pm 0,3 \text{ ng/mL}$) ($p < 0,001$). En el análisis de sensibilidad y especificidad para SP-A, se apreció un área bajo la curva (AUC) de 0,74, con valor óptimo de corte en $1.922,98 \text{ pg/mL}$ (S 88,9%, E 66,7%); para LPA se estimó una AUC de 0,98 y corte en $154,7 \text{ nM}$ (S 95%, E 92%). Por último, el AUC de TGF- β fue de 0,95, con punto de corte en $12,2 \text{ ng/dL}$ (S 83%, E 92%).

Niveles de SP-A, LPA y TGFbeta

Parámetros	Enfermos (n = 31)	Controles (n = 15)	P
SP-A	$2030,47 \text{ pg/mL} \pm 60,2$	$1.497,98 \text{ pg/mL} \pm 168,2$	0,009
LPA	$393,46 \text{ nM} \pm 34$	$122,94 \text{ nM} \pm 13$	< 0,001
TGFbeta	$18,49 \text{ ng/mL} \pm 1,1$	$10,47 \text{ ng/mL} \pm 0,3$	< 0,001

Curvas ROC

Parámetros	AUC	Valor corte	Sensibilidad y especificidad
SP-A	0,74	$1.922,98 \text{ pg/mL}$	S 88,9%, E 66,7%
TGF-beta	0,95	$11,59 \text{ ng/dL}$	S 90,9%, E 80,0%
LPA	0,97	$173,21 \text{ nM}$	S 90,9% y E 86,7%

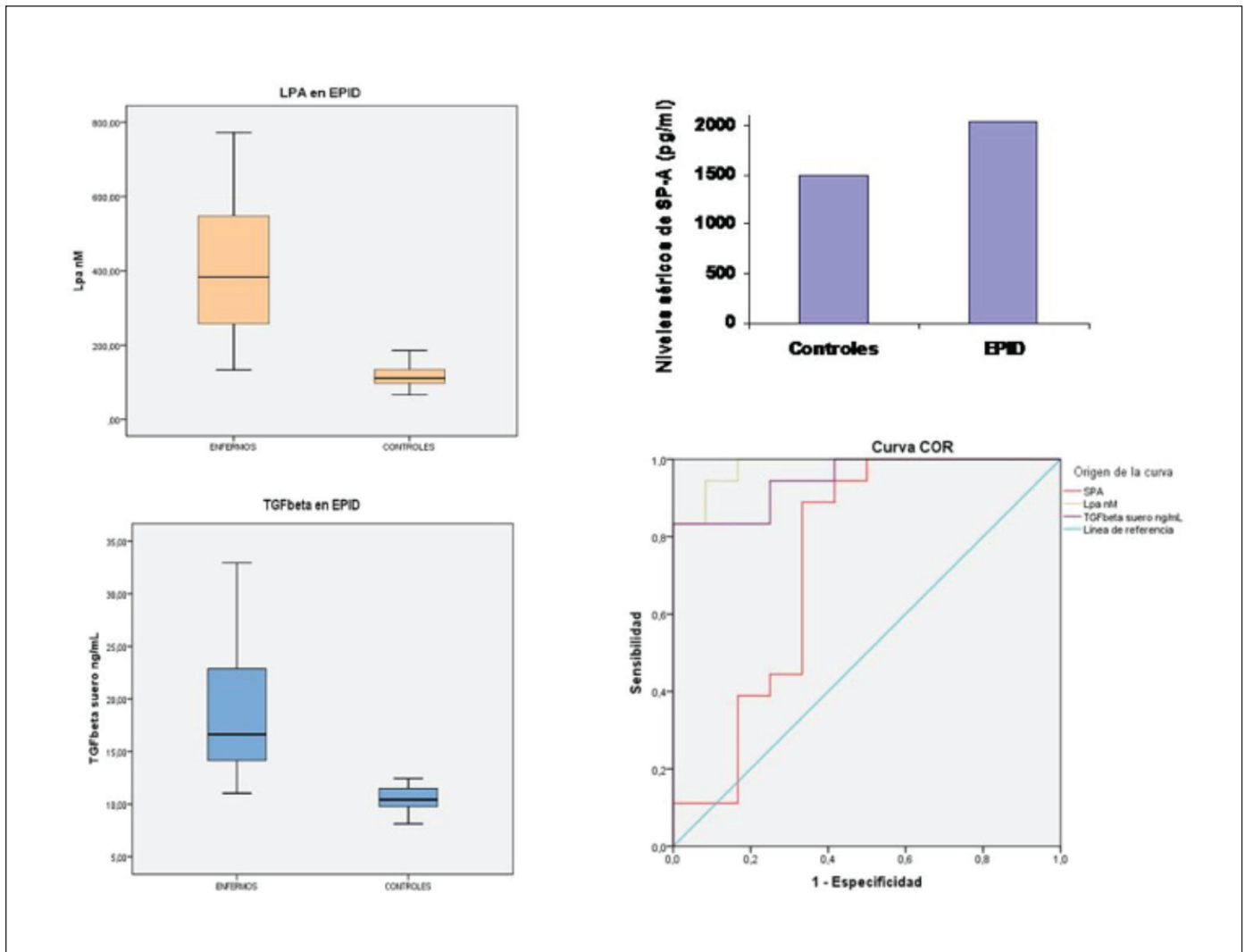


Figura 1. Niveles de SP-A, LPA y TGF- β . Curvas ROC.

Conclusiones: Los niveles séricos de SP-A, LPA y TGF- β se encuentran elevados en sangre periférica de pacientes con EPID respecto al grupo control de forma significativa. Debe valorarse su utilidad como biomarcadores ya que su sensibilidad y especificidad son altas, especialmente en el caso de LPA y TGF- β .

DIFERENCIAS DE GÉNERO EN EL DIAGNÓSTICO Y LA EVOLUCIÓN DE LA FPI Y LA FPF

D. Zayas de los Santos¹, L. Planas Cerezales², V. Vicens Zygmunt², P. Rivera Ortega², J. Palma Dasdores², A. Montes Worboys², J. Dorca Sargatal² y M. Molina Molina²

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Sagrat Cor, Barcelona, España. ²Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar (UFIP), Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Bellvitge, IDIBELL, Barcelona, España.

Introducción: Clásicamente se ha sugerido que el predominio de género masculino en la FPI hombre/mujer (4/1) se debía al mayor hábito tabáquico en varones, considerado factor de riesgo para FPI. Sin embargo, en casos con agregación familiar, el antecedente tabáquico

no es tan predominante y no se ha estudiado en profundidad la diferencia entre géneros para esta patología.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico de FPI esporádica y familiar (FPF), incluidos de forma consecutiva desde 2014 en la UFIP del Hospital Universitario de Bellvitge. El diagnóstico se realizó siguiendo los criterios de consenso internacional. Se recogieron variables clínicas, epidemiológicas y terapéuticas. Se realizó un análisis univariable para identificar diferencias entre ambos géneros y factores de mal pronóstico (trasplante o muerte ≥ 3 años del diagnóstico).

Resultados: Se incluyeron 120 pacientes. 39 (32,5%) presentaba agregación familiar (FPF). 98 hombres (H/M 4/1), edad media 67,7 años, y 22 mujeres, edad media 69,9 años. En el subgrupo FPF el promedio de edad era menor (62 a, rango 36-77, 61,7 años hombres y 63,9 años mujeres) y el 76% eran varones (H/M 3/1). Antecedente tabáquico (principalmente extabaquismo): 80% en hombres, y 30% en mujeres, sin diferencias en hábito acumulado. El antecedente tabáquico no fue significativamente diferente entre géneros en los FPF ($p = 0,13$). Se inició tratamiento antifibrótico al diagnóstico en un 53% de hombres y 32% de mujeres. A los 3 años del diagnóstico 45 (37,5%) habían fallecido o habían sido trasplantados, de estos, el 82,2% hombres. Al analizar los casos con peor pronóstico los factores asociados en varones fueron: el antecedente tabáquico ($p \leq 0,01$), y el no haber recibido tratamiento antifibrótico ($p \leq 0,01$).

Características	Fallecidos (n=32)	Vivos (n=88)	Valor p
Edad promedio (σ)	66.7 (12.5)	68.7 (9.1)	0.87
Hombres, N _o (%)	28 (87.5)	70 (79.6)	0.43
Mujeres, N _o (%)	4 (12.5)	18 (20.4)	
Antecedente tabáquico, N _o (%)	30 (93.8)	55 (62.5)	<0.01
Diagnóstico:			0.86
FPF, N _o (%)	10 (31.3)	29 (33.0)	
FPI, N _o (%)	22 (68.8)	59 (67.1)	
Tratamiento anti-fibrótico, N _o (%)	5 (15.6)	54 (61.4)	<0.01
Trasplante pulmonar, N _o (%)	4 (12.5)	9 (10.2)	0.74

FPF= Fibrosis Pulmonar Familiar; FPI= Fibrosis Pulmonar Idiopática; σ = Desviación estándar

Tabla 1. Características de los pacientes con FPF y/o FPI de acuerdo al estado de supervivencia a los 3 años del diagnóstico: Análisis univariante.

Características	Fallecidos (n=10)	Vivos (n=29)	Valor p
Edad promedio (σ)	55.9 (16.2)	64.0 (7.5)	0.31
Hombres, N _o (%)	8 (80.0)	22 (75.9)	0.99
Antecedente tabáquico N _o (%)	9 (90.0)	18 (62.1)	0.13
Tratamiento anti-fibrótico, N _o (%)	1 (10.0)	16 (55.2)	0.02
Trasplante pulmonar, N _o (%)	2 (20.0)	6 (20.7)	0.99

FPF= Fibrosis pulmonar familiar; σ = Desviación estándar

Tabla 2. Características de los pacientes con FPF de acuerdo al estado de supervivencia a los 3 años del diagnóstico: Análisis univariante.

Conclusiones: En FPF los hombres debutan a edades más tempranas que las mujeres, independientemente del hábito tabáquico. Los varones exfumadores que no recibieron tratamiento antifibrótico tuvieron peor pronóstico que las mujeres de las mismas características.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN FIBROSIS PULMONAR FAMILIAR CON Y SIN ACORTAMIENTO TELOMÉRICO

L. Planas Cerezales¹, E. García Arias-Salgado², V. Vicens Zygmunt¹, A. Robles Pérez¹, P. Luburich Hernaiz³, R. Llatjós Sanuy⁴, I. Escobar Campuzano⁵, A. Montes Worboys¹, C. Machahua Huamani¹, L. Pintado Berninches⁶, J. Dorca Sargatal⁷, R. Perona Abellón⁶ y M. Molina Molina⁸

¹Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar, Servicio de Neumología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ²Advanced Medical Projects, Madrid, España.

³Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar, Servicio de Radiología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ⁴Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ⁵Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar, Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

⁶Centro de Investigación CSIC/UAM, CIBERER, IDIPaZ, Madrid, España.

⁷Servicio de Neumología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, CIBERES, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ⁸Unidad

Funcional de Intersticio Pulmonar, Servicio de Neumología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, CIBERES, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar familiar (FPF) es aquella enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) presente en ≥ 2 miembros de una misma familia. La evidencia científica disponible es escasa; pero, el tratamiento antifibrótico puede ser una buena estrategia para su manejo.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Se incluyeron pacientes con FPF diagnosticados entre 2012 y 2017 en la UFIP del Hospital Universitari de Bellvitge que recibieron tratamiento anti fibrótico. Se recopilaron datos epidemiológicos, clínicos, funcionales y de supervivencia. Se realizó estudio genético telomérico al diagnóstico. El ADN se obtuvo de células epiteliales de la mucosa yugal. La longitud telomérica fue medida mediante PCR cuantitativa y Z-score (media \pm DE) de controles sanos de la misma edad.

Resultados: 28 pacientes (49,12% del total de casos de FPF de la UFIP HUB) de 26 familias diferentes fueron incluidos, con una edad media de 68,17 \pm 7,34 años y predominio de varones [n = 23, (82,15%)]. 17 (62,97%) casos presentaron acortamiento telomérico. El diagnóstico se realizó en fases tempranas de la enfermedad en el 50% de los casos. El diagnóstico histológico se llevó a cabo en 11 (39,28%) pacientes, siendo la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) el más frecuente [n = 18, (64,28%) seguida por la EPID fibrosante no FPI [n = 8, (28,57%)]. Funcionalismo al diagnóstico: FVC(%) media de 86,73 \pm 20,43 y DLCO (%) media de 58,12 \pm 18,03. Tratamiento recibido: 17 casos pirfenidona y 11 casos nintedanib (tabla 1). Tiempo de tratamiento superior a 52 semanas en 14 (50%) pacientes, con una duración media de 29,78 \pm 20,84 meses. 4/14 pacientes presentaron efectos adversos, siendo necesario el cambio de fármaco anti fibrótico en 3/4 casos. A las 52 semanas de tratamiento anti fibrótico, 3/14 pacientes presentaron caída FVC > 10% además de progresión de enfermedad mantenida en el tiempo, siendo 2 de los 3 pacientes derivados a trasplante pulmonar. De los 11 (78,57%) casos restantes, 9 (81,81%) pacientes permanecieron estables funcionalmente hasta el final del estudio. Los casos con acortamiento telomérico 8/14 (57,14%) no presentaron progresión funcional (tabla 2).

Variables	n (%)
Edad media (media \pm DS)	68.17 \pm 7.34
Género	
-Hombres	23 (82.15)
-Mujeres	5 (17.85)
Tabaquismo	
-Ex fumador	20 (71.42)
-Nunca fumador	8 (28.57)
-Fumador	0 (0.00)
Acortamiento telomérico (n = 27)	
-Si (longitud telomérica < percentil 25)	17 (62.97)
-No (longitud telomérica > percentil 25)	10 (37.03)
Diagnóstico	
-Mediante biopsia pulmonar	11 (39.28)
-FPI	18 (64.28)
-EPID fibrosante no FPI (EPID no clasificable, NHC, asbestosis)	8 (28.57)
-Síndrome combinado fibrosis enfisema (CPFE)	2 (7.14)
FVC (%) al diagnóstico (media \pm DS)	86.73 \pm 20.43
DLCO (%) al diagnóstico (media \pm DS)	58.12 \pm 18.03
Tratamiento anti fibrótico recibido	
-Pirfenidona	17 (60.71)
-Nintedanib	11 (39.28)
Motivo de inicio de tratamiento	
-Indicación según guías	15 (53.57)
-Progresión de enfermedad	11 (39.28)
-Antecedentes familiares	2 (7.14)

Tabla 1. Características de los pacientes incluidos (n = 28).

Seguimiento	
Variables	n (%)
Tiempo total de estudio [meses (media \pm DS)]	35.04 \pm 22.16
Pérdidas tras diagnóstico e inicio de anti fibrótico (seguimiento en centro privado o en otra Comunidad Autónoma)	2 (7.14)
Pacientes con tratamiento anti fibrótico < 52 semanas	12 (42.86)
Pacientes con tratamiento anti fibrótico > 52 semanas	14 (50.0)
Tratamiento anti fibrótico < 52 semanas (n = 12)	
Variables	n (%)
Tiempo de tratamiento [meses (media \pm DS)]	5.27 \pm 3.00
Efectos adversos (AEs)	
-Si	3 (25.00)
-No	9 (75.00)
Cambio de anti fibrótico por AEs (n = 3)	
-Si	1 (33.33)
-No	2 (66.66)
Tratamiento anti fibrótico > 52 semanas (n = 14)	
Variables	n (%)
Tiempo de tratamiento [meses (media \pm DS)]	29.78 \pm 20.84
Cambio FVC (%) tras 52 semanas de tratamiento	
-Disminución > 10%	3 (21.43)
-Disminución < 10%	11 (78.57)
Efectos adversos (AEs)	
-Si	4 (28.57)
-No	10 (71.42)
Cambio de anti fibrótico	
-Si	4 (28.57)
-No	10 (71.42)
Motivo de cambio de anti fibrótico (n = 4)	
-AEs	3 (75.00)
-Progresión de enfermedad	1 (25.00)
Supervivencia	
-Trasplante pulmonar (enviados a valoración)	4 (28.57)
-Muertes	0 (0.00)

Tabla 2. Seguimiento y tratamiento.

Conclusiones: El tratamiento anti fibrótico en los casos de FPF estudiados evita la progresión funcional de la enfermedad siendo bien tolerado. Por tanto, podría ser una buena estrategia terapéutica para FPF con y sin acortamiento telomérico.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR GRAVE Y PROGRESIVA ASOCIADA A ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA

A. Robles Pérez¹, J. Dorca Sargatal¹, I. Castellví Barranco², J.M. Nolla Sole¹, M. Molina Molina¹ y J. Narváez García¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar asociada a enfermedad autoinmune sistémica (EAS) puede presentarse como enfermedad progresiva que en ocasiones precise de trasplante pulmonar. El uso de rituximab ha mostrado mejoría o estabilización de la función pulmonar en algunos casos. El objetivo del estudio es evaluar el uso de rituximab como tratamiento de rescate en pacientes con enfermedad pulmonar asociada a EAS que cumplen criterios para derivación a una unidad de trasplante pulmonar.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con enfermedad pulmonar progresiva asociada a EAS que cumplen criterios para

valoración para trasplante pulmonar (FVC < 60% y/o DLCO < 40%) y que empiezan tratamiento con rituximab dada la progresión de la enfermedad pulmonar. Se han utilizado variables clínicas, de función pulmonar y tomografía computarizada para monitorizar la eficacia y los efectos secundarios del tratamiento con rituximab.

Resultados: Se han incluido 18 pacientes. Siete pacientes padecían esclerosis sistémica, 5 artritis reumatoide, 4 lupus eritematoso sistémico, uno enfermedad de Sjögren y uno síndrome antisintetasa. En el año previo al tratamiento con rituximab se observa un empeoramiento en los valores de FVC (-3,8%, p = 0,095) y de DLCO (-8,4%, p = 0,004). Después de uno y dos años de iniciar el tratamiento con rituximab los valores de DLCO mejoraron significativamente (+12,4%, p < 0,001 y +15,3%, p = 0,001 respectivamente). Después de un año de tratamiento los valores de FVC y DLCO mejoraron por encima de los límites de trasplante pulmonar en 11 pacientes (61,1%). Ocho pacientes (80%) permanecieron estables después de 2 años de tratamiento. Seis pacientes (33%) presentaron efectos adversos a rituximab. Ningún paciente fue trasplantado ni falleció.

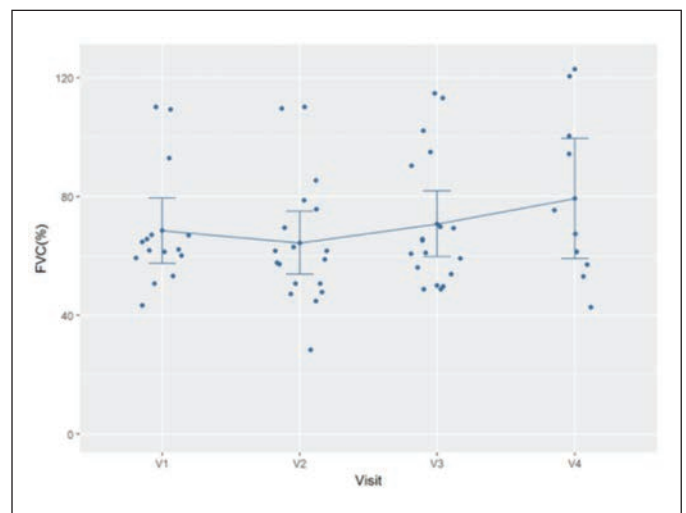


Figura 1. Evolución de FVC antes y después de iniciar tratamiento con rituximab.

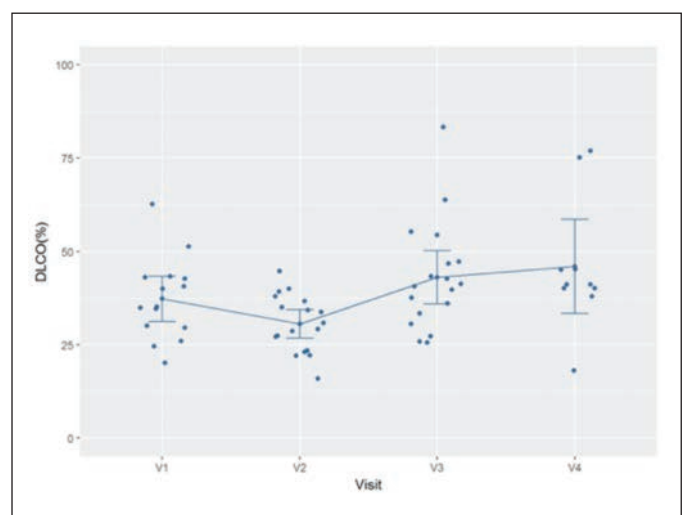


Figura 2. Evolución de DLCO antes y después de iniciar tratamiento con rituximab.

Conclusiones: Rituximab es un tratamiento efectivo para pacientes con enfermedad pulmonar avanzada secundaria a EAS y puede retrasar el trasplante pulmonar en algunos casos.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA ASOCIADA A ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

S. Ruiz Alcaraz¹, I. Gayá García-Manso¹, P. Ruiz Torregrosa¹, M.M. García Ródenas¹, S. López Salguero², R. García Sevilla¹, J. Gil Carbonell¹ y C. Martín Serrano¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Reumatología, Hospital General Universitario de Alicante, Departamento de Medicina Clínica, UMH, ISABIAL, Alicante, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son una manifestación pulmonar frecuente de las enfermedades de tejido conectivo (ETC), suponen una comorbilidad importante que en ocasiones precede al diagnóstico de ETC. La ETC es una de las causas frecuentes de EPID. Nuestro objetivo es analizar las características demográficas y la frecuencia de las EPID asociadas a ETC en los pacientes que han sido valorados por nuestro servicio, así como los métodos diagnósticos utilizados y su situación funcional al diagnóstico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo descriptivo en el que de un registro de pacientes con EPID se han analizado aquellos con diagnóstico de EPID y ETC valorados por nuestro servicio desde 2014 hasta la actualidad. Los datos recogidos han sido analizados mediante SPSS V21.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes, con un 62,5% de mujeres y edad media de 61,3 ± 15. El 59% eran no fumadores, 34% exfumadores y 6% fumadores activos. Los diagnósticos de ETC fueron (fig.): 12 pacientes con artritis reumatoide (AR), 8 con síndrome de Sjögren, 4 esclerosis sistémicas (ES), 4 pacientes con síndrome antisintetasa, 1 esclerodermia, 1 enfermedad mixta de tejido conectivo (EMTC), 1 espondilitis anquilosante (EA) y 1 enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (EITC). Los patrones radiológicos predominantes por grupos fueron: la NIU y posible NIU (91,7%) en la AR y la NINE en el resto de conectivopatías (siguiendo la distribución de la figura 2). Se biopsió 3 pacientes (9,4%), 1 AR y 2 ES, en uno de ellos el resultado de la biopsia quirúrgica cambió el diagnóstico radiológico. En el 43,75% de los pacientes se realizó lavado broncoalveolar. La media de FVC al diagnóstico fue de 2.002 ± 720 ml (74,4 ± 26,0%) y DCL0 47,9 ± 21,0%. Si comparamos las pruebas funcionales de los diferentes grupos de ETC los afectados por síndrome de Sjögren son los que presentaron DLCO menor al diagnóstico. En 25 pacientes el diagnóstico de EPID supuso un cambio en el tratamiento y 7 pacientes no se trataron. De los 32 pacientes fallecieron 6 (4 por causa Neumológica y 2 por infecciones).

Conclusiones: Tal y como refleja la literatura estudiada la ETC más frecuente en nuestra serie es la AR y el patrón radiológico más frecuente en ésta la NIU, siendo el más frecuente de la serie general el

patrón NINE. El porcentaje de biopsias realizadas para llegar al diagnóstico es bajo.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS IDIOPÁTICAS

M. Benítez-Cano Gamonoso, J. Hernández Borge, L.M. Sierra Murillo, K. El Boutaibi Faiz, M.T. Gómez Vizcaíno, A. Sanz Cabrera, P. Íñigo Naranjo, F.L. Márquez Pérez, M.J. Antona Rodríguez y P. Cordero Montero

Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz, Badajoz, España.

Introducción: Las neumonías intersticiales idiopáticas (EPIDI) son un grupo de trastornos heterogéneos y su diagnóstico es, a veces, difícil de obtener. El objetivo de este estudio es conocer la epidemiología y realizar una evaluación general de las EPIDI en el área sanitaria dependiente del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz (CHUB).

Material y métodos: Análisis retrospectivo observacional en el que se han incluido pacientes con diagnóstico de EPIDI procedentes del Servicio de Neumología del CHUB en el periodo comprendido entre enero de 2005 y diciembre de 2010 a través de la utilización de las bases de datos del sistema extremeño de salud (SES). Se ha realizado un estudio descriptivo, comparativo y de supervivencia.

Resultados: Se incluyeron un total de 93 pacientes (edad media: 72,1 ± 9,6, mujeres: 65,6%). La disnea (66,7%) y la tos (37,6%) fueron los síntomas más habituales, aunque hasta un 10% se mostraron asintomáticos. Encontramos importantes demoras tanto en la consulta (297,3 ± 551,7 días) como en el diagnóstico (245,8 ± 459,3 días), con una gran variabilidad. El método diagnóstico fundamental fue la tomografía computarizada de alta resolución (78,5%) (TCAR). La supervivencia al final del seguimiento fue del 23,7%, siendo la principal causa de muerte la propia patología intersticial (44,1%). La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) fue la EPIDI más prevalente (47,2%), tuvo la peor supervivencia (mediana supervivencia: 56 meses, IC95%: 44,8-67,1 vs otras EPIDI: 63 meses; IC95%: 15,8-110,1; p = 0,16) y se asoció una mayor mortalidad (84,1% vs 25% en otras EPIDI; p = 0,14). El patrón de neumonía intersticial usual (NIU) en el TCAR estuvo presente con más frecuencia en pacientes con FPI (84,1% vs 25% en otras EPIDI; p < 0,005).

Conclusiones: Las EPIDI muestran importantes demoras de consulta y diagnóstico. La FPI es la patología más prevalente y la que se asocia a una mayor mortalidad. Es necesario un diagnóstico precoz y preciso de estas entidades como forma de mejorar su manejo y la supervivencia de estos pacientes.

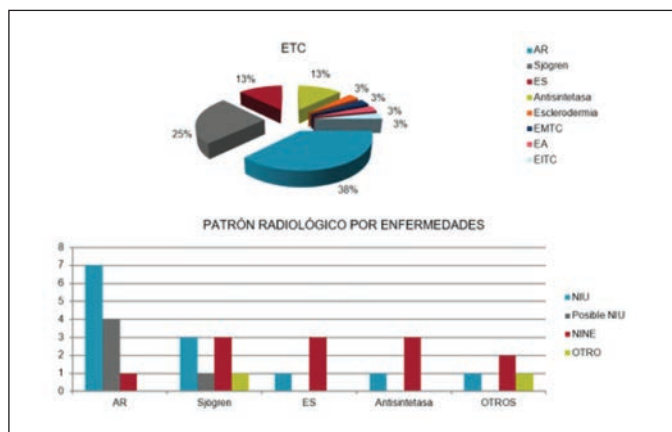


Figura 1.

EVALUACIÓN POR IMAGEN DEL TRATAMIENTO ANTIFIBROGÉNICO EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

A. Jaureguizar Oriol¹, J. González Gutiérrez², J. Gaudó Navarro¹, M. Salvatore³, C.I. Henschke³, D.F. Yankelevitz³, A. Jirapatnakul³, M. Padilla⁴ y A. Bertolini³

¹Neumología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España. ²Neumología, Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, Navarra, España. ³Department of Radiology; ⁴Department of Respiratory, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, Nueva York, Estados Unidos.

Introducción: En la FPI, la tomografía computarizada de tórax de alta resolución (TACAR) permite identificar estadios precoces, identificar patrón NIU/posible/no concordante, y cuantificar la extensión y/o

progresión de la fibrosis en respuesta a un tratamiento, estableciendo su grado en leve/moderado/severo. La mayoría de los registros y ensayos clínicos publicados evalúan respuestas clínico/funcionales y no radiológicas. Objetivo: evaluar la respuesta radiológica al tratamiento antifibrótico con pirfenidona/nintedanib en FPI.

Material y métodos: El registro prospectivo del Grupo Multidisciplinar incluye 378 pacientes EPID del Hospital Monte Sinaí (NY, EEUU) con al menos 2 TACAR. Se estudiaron 81 pacientes con FPI, de los cuales 47 han recibido tratamiento, con una mediana de edad de 71,9 \pm 7,3 y predominio masculino (74%). Cada TACAR evalúa el grado de fibrosis, diámetro de la arteria pulmonar (AP), ratio AP/aorta (AP/Ao) y presencia de enfisema o hernia hiatal. La fibrosis se cuantificó en 4 grados de gravedad, dividiendo el pulmón en 4 lóbulos, con una asignación máxima de 16 puntos en total: grado 1 (el lóbulo presenta entre 1-10% de fibrosis); grado 2 (11-25% de fibrosis); grado 3 (26-50% de fibrosis); y grado 4 (> 50% de fibrosis lobular). Se consideró grado leve fibrótico entre 1-5 puntos; grado moderado entre 6-10 puntos; y severo entre 11-16. La tasa de progresión fibrótica se consideró como la diferencia del grado total de fibrosis pulmonar (GTFP) de los 2 TACAR realizados dividida por los meses transcurridos entre ambos. La tasa de cambio se comparó entre pacientes tratados y sin tratar.

Resultados: En los pacientes tratados, un 10% no progresaron radiológicamente y un 55% con progresión lenta. El 50% de los pacientes no tratados progresan rápidamente. GTFP inicial con tasa de cambio de fibrosis en pacientes tratados fue 6,14 (\pm 2,27) con 0,11 (\pm 0,14) vs no tratados 6,38 (\pm 2,94) con 0,16 (\pm 0,27). El seguimiento radiológico en

los pacientes tratados fue de 6,04 años (\pm 13,21) vs 3,26 años (\pm 2,4) en los no tratados. Las características de los pacientes y radiología se visualizan en tabla y figura.

Conclusiones: 1. La cuantificación de la fibrosis pulmonar presentada permite llevar a cabo una valoración objetiva de la tasa de progresión de la enfermedad con y sin tratamiento. Esta metodología podría ser de gran utilidad en ensayos clínicos. 2. Se precisan nuevos estudios neumológicos que cuantifiquen la respuesta terapéutica por imagen como rutinariamente se realiza en la afectación pulmonar en Reumatología.

EVOLUCIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA SEGÚN EL TRATAMIENTO EMPLEADO

C. Iglesias Pérez, V. Roig Figueroa, A.M. Escuredo Merayo, S. Soldarini, A.M. Andrés Porras, M. Belver Blanco, M.J. Chourio Estaba, A.I. García Onieva, S. Jaurrieta Largo, I. Alaejos Pascua, M.B. Cartón Sánchez, Á. Herrero Pérez, S. Juarros Martínez, I. Lobato Astiárraga, E. Macías Fernández, I. Ramos Cancelo, B. de Vega Sánchez, D. Vielba Dueñas y C. Disdier Vicente

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España.

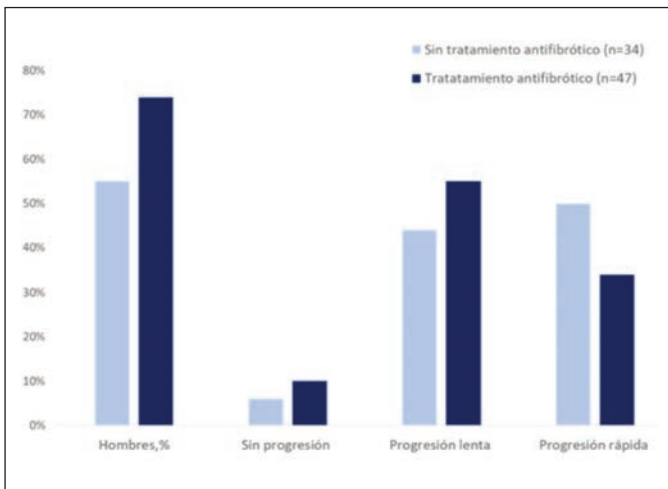


Figura 1.

	Sin tratamiento antifibrótico (n=34)	Tratamiento antifibrótico (n=47)	p	
Hombres, %	55%	74%	0.08	
Edad, años	72.7 \pm 8.9	71.9 \pm 7.3	0.63	
Exfumador, n(%)	25 (73%)	33 (70%)	0.80	
Enfisema, %	11%	19%	0.28	
Seguimiento, (años)	3.26 \pm 2.4	6.04 \pm 13.21	0.23	
Evolución radiológica	Sin progresión	2 (6%)	5 (10%)	0.327
	Progresión lenta (< 0,1)	15 (44%)	26 (55%)	
	Progresión rápida (= 0,1)	17 (50%)	16 (34%)	
AP inicial	27.1 \pm 5.6	28.9 \pm 5.1	0.12	
Relación AP/aorta inicial	0.83 \pm 0.14	0.88 \pm 0.14	0.16	
Hernia hiatal moderada/grande (%)	20%	27%	0.21	
GTFG inicial	6.38 \pm 2.94	6.14 \pm 2.27	0.68	
Tasa de cambio fibrosis por mes	0.16 \pm 0.27	0.11 \pm 0.14	0.32	

Figura 2.

Introducción: Analizar los datos de función pulmonar de pacientes diagnosticados de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en nuestro centro en función del tratamiento recibido.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo de una serie de pacientes diagnosticados de FPI en nuestro centro en tratamiento activo con pirfenidona (P) o nintedanib (N) y un control histórico de pacientes tratados con corticoides e inmunosupresores (CI). Se recogen pruebas de función respiratoria (PFR) al diagnóstico y al año de tratamiento. Se valoran como factores de mal pronóstico, el descenso tras un periodo de 12 meses de tratamiento de la FVC > 10%, de la DLCO > 15% y reducción en los metros recorridos en el test de la marcha (TM6M) > 50.

Resultados: Se reclutan 34 pacientes diagnosticados de FPI, 16 en tratamiento activo con P, 8 con N y 10 de un histórico tratado con CI. La edad media al diagnóstico del grupo P es de 63,9 años (87,5% varones). La edad media del grupo N es de 72,2 (87,5% varones). La edad media en el grupo CI fue de 73,4 (55,5% varones). En el grupo P, la FVC media fue del 87,3% y al año del 80,1%. La media de DLCO fue de 70,4% y al año de 49,1%. En el TM6M, al diagnóstico desaturación media de 9 puntos con 556m. Al año fue de 12,12 puntos con una media de 547m. En el grupo N, FVC media de 94,9% y al año de 87,98%. DLCO media de 59,05% y al año de 44,7%. En el TM6M media de 7,25 puntos de desaturación con una media de 473m, y al año una desaturación de 7,85 puntos y una distancia de 433 m. En el grupo CI, la FVC media fue de 100,1% y al año de 88,1%. La DLCO fue de 67,6% y al año de 43,5%. En el TM6M, 8,25 puntos de desaturación con 406m de recorrido medio, y al año una desaturación media de 17 puntos, recorriendo 342m. En el grupo P, tenemos buenos resultados en cuanto a caída de la FVC y de los metros recorridos en el TM6M que son respectivamente < 10% (7,19%) y < 50m (9,06m). Pero no así en la caída de la DLCO que supera el límite del 15% (21,24%). En el grupo N, tenemos buenos resultados en los tres parámetros, con caída del FVC de 6,9%, caída de la DLCO de un 14,3% y reducción de 40m en el TM6M. En el grupo CI encontramos los peores resultados, con una caída de la FVC del 12%, una caída de la DLCO de un 24% y una reducción de la distancia recorrida de 64m.

Conclusiones: Se obtienen mejores resultados en cuanto a factores predictores de mortalidad con las nuevas terapias antifibróticas, desatando nintedanib sobre pirfenidona en nuestra serie.

EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA TRATADOS CON FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS

Á. Hurtado Fuentes, W. Almonte Batista, F. Agustín Martínez, A. García Guerra, N. Gutiérrez González, R. Sánchez Simón-Talero, R. Godoy Mayoral, A. Núñez Ares, J. Callejas González, J. Cruz Ruiz, A. Martínez García y M.Á. Moscardó Orenes

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España.

Introducción: El tratamiento antifibrótico en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ha demostrado su eficacia clínica. Evaluamos la utilidad del tratamiento con pirfenidona (PF) o nintedanib (NT) en los pacientes diagnosticados de FPI desde diciembre de 2012 a noviembre de 2017 en nuestro servicio.

Material y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo de los pacientes con FPI seguidos en una consulta especializada de neumología que reciben tratamiento antifibrótico. Se describen variables clínicas y funcionales al diagnóstico y análisis de la evolución y tolerancia del tratamiento a los 6, 12 y 24 meses.

Resultados: Estudiamos 29 pacientes, edad media 68, ± 6,9 (53,78), 24,1% mujeres AF 17,2%. Comorbilidad: DM 24,1%, HTA 48,3%, cardiopatía 20,7%, hernia hiato 24,1%, RGE 27,6%, EPOC 10,3%, tabaquismo 58,6% (activo 3,4%). Presentaban disnea CF III 13,8% CF II 62,1% CF I 24,1%; tos 100% con crepitantes velcro 100% y acropaquia 47,9%. Patrón TCAR de neumonitis intersticial usual (NIU) en 41,4%, posible NIU 58,6%. Se realizó broncoscopia con BAL en 86,2% (neutrofílico 51,7%, eosinofílico 10,3%) y BTB en 20,7%. Biopsia quirúrgica en 31% con histología de NIU. Ecocardiograma con PSAP > 50 en 15,4%. Tratamiento OCD 13 (44,8%) y antifibrótico inicial con PF en 24, retirada en 7 (por aparición de cáncer pulmón en 1, efectos 2º en 1, deseo paciente en 2, empeoramiento en 3) y 7 NT, 2 sustituyendo PF y 5 de novo, retirado en 1 (por efectos secundarios). De los 29 pacientes se evaluó a todos a los 6 meses, 19 pacientes a 1 año y 11 a 2 años. Hubo 3,4% hospitalizaciones por FPI a los 2 años con tiempo medio hasta primera hospitalización de 18,6 ± 5,8 meses (12,23). Mortalidad de 10,3% a los 2 años, 6,8% asociada a FPI con una supervivencia media de 13,3 ± 9,2 meses (7,24) (fig. 1). La evolución funcional mostró tendencia a la estabilidad (fig. 2). Los efectos 2º más frecuentes de cada fármaco se reflejan en la figura 3, en general bien tolerados, salvo un paciente que precisó retirada de PF (4,2%) por toxicidad cutánea y otro tratado con NT (14,3%) por toxicidad hepática.

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 a los 2 años fue del 10% con una tasa de ingresos hospitalarios baja (15%). 3. Los efectos secundarios son frecuentes y bien tolerados que solo en dos casos requirieron modificación del tratamiento.

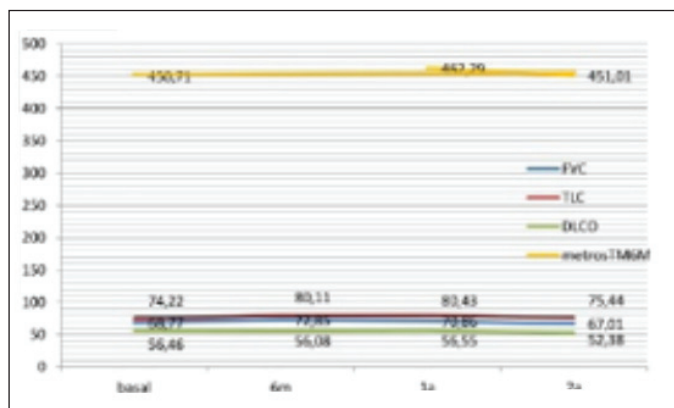


Figura 1. Estabilidad o ausencia de cambio significativo en la evolución funcional de los pacientes a lo 6m 1 año y 2 años. Anova de medidas repetidas, no se objetiva cambios en parámetros con paso del tiempo (TMGM p = 0,88; FVC = 0,07; TLC = 0,51; DLCO 0,09).

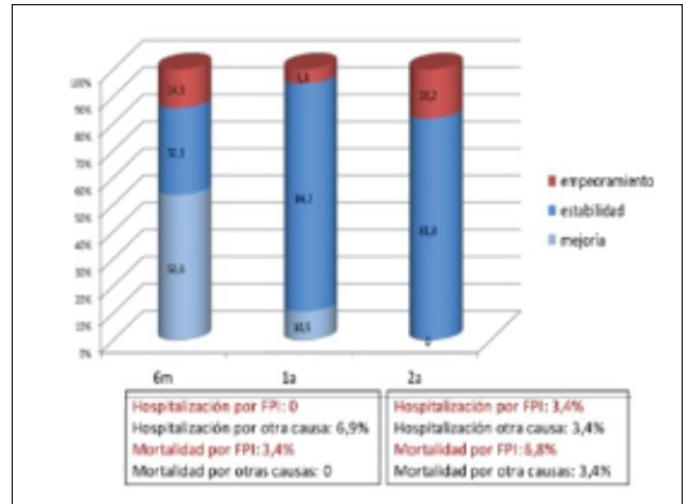


Figura 2. Evolución clínica-radiológica a 6 m, 1 y 2 años de tratamiento.

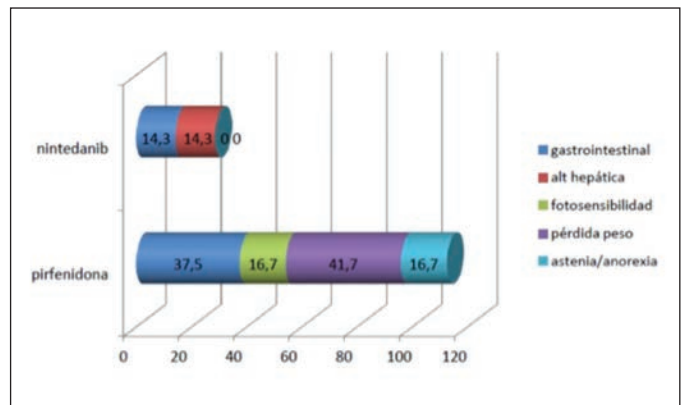


Figura 3. Efectos secundarios de Pirfenidona y Nintedanib tras una media de 23±15 y 9±5 meses, respectivamente.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON NINTEDANIB PARA EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) EN ESPAÑA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO

C. Valenzuela Valenzuela¹, M. Molina Molina², J.A. Rodríguez Portal³, A. Romero Ortiz⁴, E. Cano Cano⁵, M.J. Rodríguez Nieto⁶, R. Laporta Laporta⁷ y J. Ancochea Bermúdez¹

¹Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. ²Hospital Universitario de Bellvitge, IDIBELL, L' Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ³Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ⁴Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España. ⁵Hospital de Lugo, Lugo, España. ⁶Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ⁷Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid, España.

Introducción: Nintedanib es un potente inhibidor de los receptores intracelulares de tirosininasas ejerce su efecto sobre el PDGF, el VEGF y el FGF, que son importantes mediadores profibróticos. Nintedanib está aprobado para el tratamiento de FPI. Presentamos la experiencia clínica de 79 pacientes tratados con nintedanib. Objetivos: evaluar los

resultados de una cohorte de pacientes con FPI tratados con nintedanib en diferentes hospitales de España.

Material y métodos: El diagnóstico de FPI se estableció de acuerdo con los criterios de las directrices de 2011 ATS/ERS/JRS/ALAT. Los datos recopilados fueron: clínicos, radiológicos, prueba de función pulmonar (FVC (% del valor predicho), DLCO (% del valor predicho), distancia, SpO₂ inicial y final en el test de la marcha de 6 minutos, también efectos secundarios relacionados con el tratamiento con nintedanib, necesidad de interrupción temporal o definitiva del tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 79 pacientes. La mayoría eran hombres (74,6%). En el momento del diagnóstico, el TACAR mostró patrón NIU (34%), patrón de posible NIU (34%), se observó combinación con enfisema en 24 pacientes (30%) 28 pacientes fueron sometidos a una biopsia pulmonar quirúrgica (35%). Los datos de las pruebas de función pulmonar fueron (media \pm DE) FVC 79,5% predicho (\pm 17,61); DLCO 44,82% predicho (\pm 14). Distancia 6MWT 446 metros (\pm 116), SpO₂ inicial 95% (\pm 2,6) y SpO₂ final 86% (\pm 6,8). La mayoría de los tratamientos se iniciaron entre agosto de 2011 y junio de 2016, 7 pacientes (35%) participaron en los ensayos INPULSIS y solo 2 pacientes fueron tratados previamente con pirfenidona. La dosis inicial fue de 150 mg cada 12 horas. 14 pacientes interrumpieron el tratamiento (17,9%), 8 pacientes por efectos secundarios y 6 por progresión de FPI y muerte; hubo una reducción de la dosis a 100 mg cada 12 horas en 31 de los 79 pacientes tratados (39%) 21 de dichos pacientes (26,9%) pudieron volver a la dosis completa. En cuanto a los efectos secundarios, 42 (53%) pacientes tuvieron diarrea, 12 (15%) tuvieron náuseas y 20 (25%) mostraron pérdida de peso. 12 pacientes (15%) tenían elevadas transaminasas. Se registraron exacerbaciones agudas en 7 pacientes (9%) 6 pacientes fallecieron.

Conclusiones: los resultados de la experiencia de la vida real con nintedanib en el tratamiento de esta cohorte de pacientes con IPF son consistentes con los datos publicados hasta ahora en los ensayos clínicos.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON PIRFENIDONA Y NINTEDANIB EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA DURANTE 5 AÑOS

M.T. Rosales Dediós, J.M. González Ruiz, R. Cordovilla Pérez, J.A. Cascón Hernández, S. Jodra Sánchez, M.A. Hernández Mezquita, V. Guevara Velázquez y M. Iglesias Heras

Servicio de Neumología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Introducción: La pirfenidona y el nintedanib son fármacos pleiotrópicos, indicados en el tratamiento de la FPI. Ambos frenan la progresión de la enfermedad, además el primero ha demostrado aumento de la supervivencia. Nuestro objetivo ha sido valorar la evolución de los pacientes tratados desde hace 5 años, así como su tolerancia.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de una base de datos prospectiva en el que se incluyeron todos los pacientes a quienes se les ha prescrito pirfenidona (Pf) o nintedanib (Nd). Se analizan las siguientes variables: edad, sexo, hábito tabáquico, reacciones adversas medicamentosas (RAMs), fallecimiento. Se identificaron los pacientes en fase de estabilización de la enfermedad y en progresión definida cuando la caída de la CVF es $>$ 10% y/o DLCO $>$ 15%. Se define como RAMs grave aquella que produce muerte, ponga en peligro la vida, requiera hospitalización o genera alguna incapacidad significativa.

Resultados: Desde septiembre del 2012 hasta octubre del 2017 se identificaron a 20 pacientes a quienes se les ha prescrito pirfenidona y nintedanib, 19 con diagnóstico de FPI realizado por el comité multidisciplinar o por el neumólogo y 1 de uso compasivo por rechazo tras trasplante de pulmón. Las características de los pacientes se des-

criben en la tabla. Fallecieron 8 pacientes (40%) y se realizaron 4 trasplantes unipulmonares. Un paciente falleció por complicación postoperatoria de trasplante y los 7 restantes por progresión de enfermedad. La mediana de supervivencia es de 30 meses. De los 17 pacientes que recibieron Pf, se logró la estabilización en 6 casos (35%), se descendió la dosis o se suspendió provisionalmente por RAMs en 5 casos (29%). De estos en 1 se suspendió y requirió añadir Nd, 2 fallecieron y 2 fueron trasplantados. Presentaron progresión 4 casos (23%) y 2 fallecieron mientras recibían el tratamiento por exacerbación. En el caso del Nd: 1 presentó empeoramiento, 2 casos estabilización de enfermedad, 1 fallecimiento y 1 retirada por intolerancia. En general las RAMs se presentaron en el 54,5% de carácter leve y en 2 requirieron suspensión definitiva. Las principales fueron las digestivas (43,7%) siendo el dolor abdominal, colestasis y diarrea las más frecuentes. No se presentaron RAMs graves.

Edad	62,25 años (55-77)
Sexo (n = 20)	
Mujer/Varón	3/17
Hábito tabáquico	
No fumador	4
Exfumador	13
Fumador	1
No se sabe	2
Promedio de IPA	37
Tratamiento	
Pirfenidona	17
Nintedanif	5
Combinado (pirfenidona + nintedanif)	1
Prueba de función pulmonar basal	
CVF	68,04% \pm 13,4
DLCO	41,04% \pm 18,5

Conclusiones: En nuestra experiencia la utilización de nintedanib y pirfenidona logran la estabilización de la enfermedad en un porcentaje apreciable de pacientes siendo utilizados de manera segura y presentando RAMs que son bien toleradas en la mayoría.

EXPERIENCIA DE UN COMITÉ MULTIDISCIPLINAR INTERSTICIO-EAS

M. García Moyano, A. Ugarte Núñez, J.G. Erdozain Castiella, I. Ruiz Arruza, M. Martín Cascón, M. Lázaro Serrano, A. Gandiaga Mandiola, C. Jaca Michelena, A. Urrutia Gajate y G. Ruiz Irastorza

Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) conforman un amplio espectro de patología de alta complejidad. La potencial susceptibilidad a tratamientos inmunomoduladores en las EPID secundarias a enfermedad autoinmune sistémica (EAS) confieren mejor pronóstico en este subgrupo, comparativamente con las EPID idiopáticas. Recientemente se ha iniciado un comité multidisciplinar (CMD) en el Hospital Universitario de Cruces para la mejor caracterización de estos pacientes. Nuestro objetivo ha sido analizar la población evaluada en este CMD.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de 29 pacientes presentados a lo largo de 18 meses en el CMD (participación de neumólogos, médicos internistas y radiólogos). Se han valorado aquellos pacientes con EPID de novo o empeoramiento de

previa, en el contexto de EAS ya caracterizada (60%), y la posibilidad de EAS ante una EPID como forma de presentación (40%). De esta cohorte se han recogido datos demográficos, clínicos, radiológicos, anatomopatológicos y funcionales.

Resultados: Cohorte de 29 pacientes, 55% sexo femenino, edad media 58 años. 55% antecedente tabaquismo, 10% historia familiar, 25% exposición laboral. Patrón TACAR: NINE 40%, NIU 20%, BR 13%. Biopsia en el 24% (criobiopsia 60%). Precipitinas positivas 25%. Autoinmunidad 85%, perfil de AutoAC predominante: ENAs tipo anti-Ro y anti-La. EPID como debut en el 100% de dermatomiositis y vasculitis. Modificación de diagnóstico inicial en 45% de los pacientes, inicio en el 80% de tratamiento inmunosupresor. Supervivencia del 100% en la actualidad, < 10% en consulta pretrasplante, portadores de O2.

Diagnóstico final	N
Síndrome Sjögren	5
Vasculitis	5
Espectro dermatomiositis-antisintetasa	5
Esclerosis sistémica	3
BR-EPID	2
CPFE	1
Enfisema	1
Neumonitis por hipersensibilidad	1
IPAF	1
LES	1
AR	1
Inclasificables	3

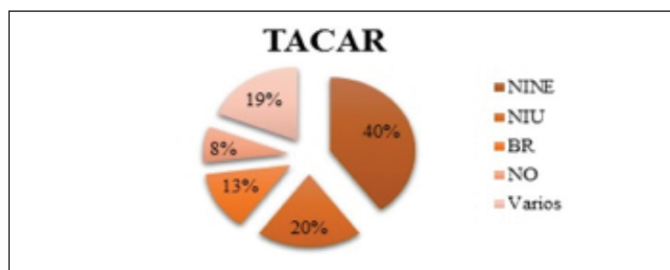


Figura 1.

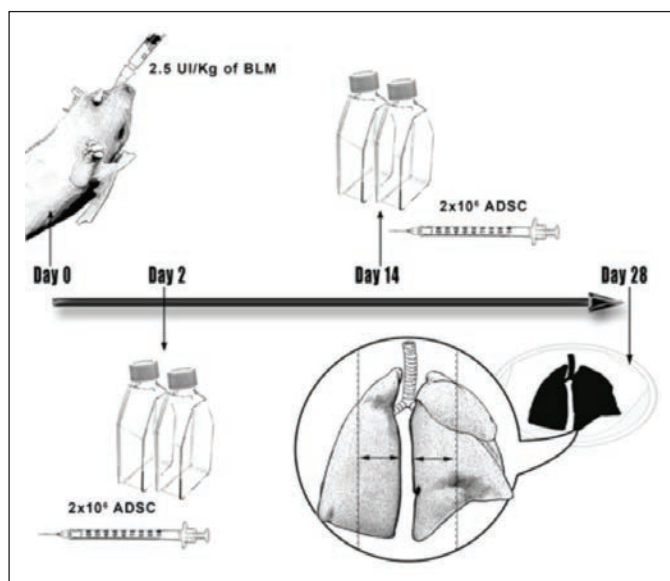


Figura 2.

Conclusiones: La valoración de EPID asociada a EAS en comité multidisciplinar ha mejorado la calidad asistencial de estos pacientes, tanto a nivel diagnóstico como de tratamiento. La supervivencia de la cohorte hasta la actualidad es del 100%. La presencia activa de comités y consultas multidisciplinarias es imprescindible para el manejo óptimo y de calidad en EPID.

EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN EL HOSPITAL DE VALME

Z. Palacios Hidalgo, I. de la Cruz Morón, A. Cruz Medina, C. Fernández Criado y Á. Reina González

Hospital de Valme, Sevilla, España.

Introducción: En los últimos años se han comercializado en España dos nuevos fármacos antifibróticos que han demostrado enlentecer la progresión de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y en el caso de la pirfenidona aumentar la supervivencia de estos pacientes. El objetivo de nuestro estudio ha sido analizar nuestra experiencia en el uso de pirfenidona y nintedanib en los pacientes con FPI seguidos en nuestra consulta de patología intersticial entre noviembre 2014 y noviembre 2017.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo realizándose recogida de datos de las historias clínicas y posterior análisis descriptivo. Las variables continuas se expresan como media (DE) y las variables categóricas como número (%). Se define progresión de la enfermedad como una caída mayor del 10% de capacidad vital forzada (FVC) y/o caída de más de un 15% de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO).

Resultados: Se analizaron un total de 26 pacientes con FPI de los cuales 23 (88,5%) iniciaron tratamiento antifibrótico. Se trataron 9 (39%) con pirfenidona y 14 (61%) con nintedanib. El 34,6% (9/23) habían realizado algún otro tratamiento para su FPI previamente al antifibrótico. El tiempo medio de seguimiento desde el inicio de tratamiento fue de 17,35 (9,8) meses (rango entre 0,20 y 33,27). El 23% (6/23) suspendieron el tratamiento: 2 por cambio a otro antifibrótico, 1 por progresión, 1 por exitus y 2 por efectos secundarios. Sufrieron ingresos por agudización 4 pacientes (15,4%) de los cuales 3 estaban en tratamiento. En cuanto a la evolución, de 15 pacientes revisados a los 6 meses, 14 (93,3%) permanecían estables y uno progresó. Al año de tratamiento se revisaron 13 pacientes, de los cuales 9 (69,2%) permanecían estables y 4 (30,7%) progresaron. Un 74% (17 pacientes) sufrieron efectos secundarios, destacando: 3 alteraciones hepáticas, todas con nintedanib, anorexia en 7 pacientes (4 con pirfenidona y 3 con nintedanib). 2 casos de fotosensibilidad tratados con pirfenidona. Pérdida de peso en 11 pacientes (9 con nintedanib y 2 con pirfenidona) y 12 sufrieron molestias gastrointestinales (11 con nintedanib y 1 con pirfenidona). Fallecieron 3 de los 26 pacientes, todos por progresión de la enfermedad.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes tratados permanecieron estables en el período de seguimiento. Los efectos secundarios más frecuentes fueron pérdida de peso y molestias gastrointestinales, siendo ambos más prevalentes en los pacientes tratados con nintedanib.

EXPERIENCIA EN LA VIDA REAL DE LA TERAPIA ANTIFIBRÓTICA CON NINTEDANIB EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

J. Sánchez Randulfe, J.J. Jareño Esteban, C. Wagner Struving, A.M. Burgos Pimentes, D.J. Martínez Alfonzo, S. Torres Tienza y F.R. Villegas Fernández

Hospital Universitario Central de la Defensa Gómez Ulla, Madrid, España.

Introducción: Los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) leve-moderada pueden beneficiarse de un tratamiento antifibrótico (pirfenidona o nintedanib) que reduce el deterioro de la función pulmonar, las exacerbaciones y la mortalidad. Como fármacos de introducción relativamente reciente resulta interesante estudiar su uso en vida real.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de los casos diagnosticados de FPI en tratamiento con nintedanib en nuestro servicio. Se describen variables demográficas, comorbilidad, clínicas, de función respiratoria (FVC, DLCO, T6MM) y radiológicas al diagnóstico. Así mismo se recogieron en su evolución datos trimestrales de función pulmonar, efectos secundarios, exacerbaciones y mortalidad. La experiencia con terapia antifibrótica inició en nuestro centro en noviembre de 2013 con el uso compasivo de pirfenidona en relación a nintedanib la experiencia inicia en noviembre de 2015. En el presente estudio se incluyen pacientes tratados hasta el 30 de noviembre de 2017.

Resultados: Incluimos 9 pacientes tratados con nintedanib que suponen el 36% de los 25 pacientes en tratamiento antifibrótico de nuestra serie. Se trata de un 33,33% mujeres y 66,66% hombres con edad media al diagnóstico 73,222, DE 7,62 años. IMC medio 28 DE 2,31. Tiempo medio de tratamiento (nº de días): 199 DE: 197,66. Los resultados se recogen en las tablas.

Datos clínicos, hemodinámica, radiología y función pulmonar al diagnóstico

Datos clínicos		Hemodinámica	
Tabaquismo activo	11,11%	PSAP media y DE	42,42//9,91
Exfumadores	44,44%	Autoinmunidad alterada	44,44%
EPOC	11,11%	Radiología	
		NIU	100%
Asma	22,22%	Posible NIU	0%
Disnea	77,77%	Biopsia	
		VATS	33,33%
Tos	44,44%	Toracotomía	11,11%
Acropaquias	33,33%	Toracotomía	11,11%
C. isquémica	0%	Función pulmonar	
		FVC% media y DE	72,5/DE 20,5
ERGE:	22,22%	DLCO%	56,66%/16,99
Ant. de FPI:	22,22%	T6MM	97,2% 13,4%

Tratamientos recibidos además de nintedanib, efectos adversos, evolución y morbimortalidad

N-AC	55,55%	Efectos adversos	Evolución funcional	Lowercase
Azatioprina	0%	Diarrea	22,22%	Deterioro funcional 11,11%
Corticoides	44,44%	Pérdida de peso	33,33%	Morbimortalidad
Pirfenidona	11,11%	Anorexia	22%	Exacerbación de FPI 11,11%
Reducción de dosis	55,55%	Hemorragia	11,11%	Éxitus 11,11%
Cambio de antifibrótico.	11,11%	Toxicidad hepática	22,22%	
		Dermatopatía	11,11%	

Conclusiones: Nintedanib es un tratamiento seguro y eficaz en pacientes con FPI leve-moderada. Los efectos secundarios son frecuentes pero tratables, obligando a la reducción ocasional de dosis. En nuestra experiencia un paciente requirió realizar cambio de tratamiento antifibrótico en relación a los efectos adversos (11,11%) y solamente se registró una exacerbación que fue además la causa del único éxitus registrado (11,11%).

FACTORES DERIVADOS DEL DAÑO OXIDATIVO Y ANTIOXIDANTES COMO BIOMARCADORES EN LAS ENFERMEADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

E. Cabrera César¹, L. López López¹, Á. Martínez Mesa¹, M.V. Hidalgo Sanjuán¹, M. García Fernández² y C. Parrado Romero²

¹Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

²Departamento de Fisiología Humana, Histología Humana y Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Málaga, España.

Introducción: La fibrosis, se asocia a un desequilibrio redox y al estrés oxidativo, por lo que se hace hincapié en la importancia de los biomarcadores del estrés oxidativo en diferentes patologías y a las enzimas antioxidantes para el control y la prevención de las EPID. El objetivo es determinar la validez de los niveles séricos de los factores derivados del daño oxidativo y las defensas antioxidantes como biomarcadores en la EPID.

Material y métodos: 55 pacientes con EPID según los criterios de la ATS/ERS/JRS/ALAT y se compararon con 30 sanos, octubre 2010 y junio 2015. Se les midieron en sangre los productos resultantes del impacto de ROS: productos finales de la glicación avanzada (AGE), productos de la oxidación avanzada de las proteínas (AOPP), hidroperóxidos de lípidos (LOOH) y las defensas antioxidantes: concentración másica de la de la superóxido dismutasa extracelular y la actividad enzimática (EC-SOD), tioles totales y actividad total antioxidante (TAS). Se midió como afectaba la acetilcisteína (ACC) en los antioxidantes.

Resultados: 29 eran fibrosis pulmonar idiopática (FPI), 12 enfermedad pulmonar intersticial no específica (NINE) y 14 enfermedad pulmonar secundaria a conectivopatía (EPID-CTD). Los niveles en sangre en los enfermos eran superiores para AGEs ($p \leq 0,002$) y AOPP ($p \leq 0,004$). No se han encontrado diferencias en LOOH (tabla). AGEs pudo diferenciar entre FPI y EPID-CTD (incremento de 43,59% para EPID-CTD) ($P \leq 0,038$). EPID-CTD mostró las AUC para AGEs de 0,95 Para FPI las AUC fue para AGEs 0,78. Los niveles obtenidos para los factores antioxidantes son mayores en los enfermos (tabla), excepto para la actividad de EC-SOD. Los pacientes con ACC tenían niveles más altos de tioles totales ($98,86 \pm 5,76$) ($p \leq 0,002$). Se realizó el cociente entre los productos de oxidación y las defensas antioxidantes: OX/AntiOX era en los sanos más baja que en enfermos ($p < 0,01$).

Conclusiones: Los factores resultantes del estrés oxidativo se encuentran aumentados en sangre. AGEs podría considerarse un biomarcador para el diagnóstico diferencial entre FPI y EPID-CTD. Los niveles de antioxidantes en EPID están aumentadas. Los tratados con ACC

Producto resultante del impacto de ROS/RNS	Enfermos (media \pm ESM)	Controles (media \pm ESM)	P
AGEs AU	3005,03 \pm 256,36	1918,5 \pm 145,72	0,002
AOPP μ M	427,01 \pm 71,37	173,81 \pm 24,71	0,004
LOOH μ M	13,58 \pm 1,56	12,57 \pm 0,80	0,79
Antioxidantes	Enfermos	Controles	P
EC-SOD ng/mL	244,87 \pm 25,40	153,54 \pm 18,69	0,03
TAS mM	1,77 \pm 0,04	1,59 \pm 0,03	0,02
Tioles totales μ M	91,21 \pm 4,47	74,68 \pm 3,82	0,02
EC-SOD U/mL	2,59 \pm 0,17	2,23 \pm 0,23	0,23
Balance OX/AntiOX	Enfermos	Controles	P
OX/AntiOX	140,97 \pm 26,60	51,97 \pm 6,49	0,01

Figura 1. Niveles medios obtenidos en sangre periférica de AGEs, AOPP, LOOH en sujetos diagnosticados de EPID y sanos (controles), niveles de antioxidantes y del balance de los productos resultantes de la oxidación y de los antioxidantes.

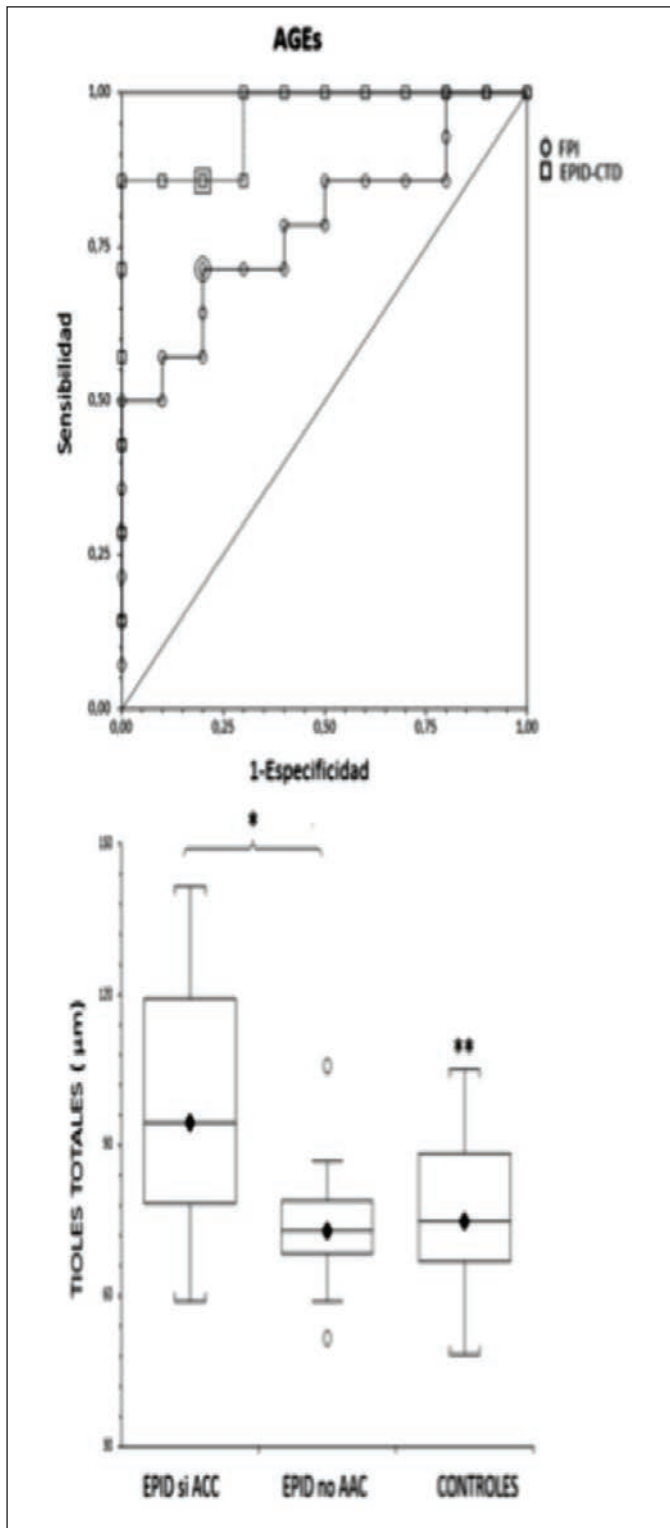


Figura 2. Curva ROC para AGEs para diagnosticar entre pacientes con FPI y EPID-CTD de individuos sanos (controles). AUC FPI 0,78; AUC EPID-CTD 0,95. A la derecha niveles séricos de tioles totales en los pacientes con EPID tratados con acetilcisteína (ACC) y sin tratamiento con ACC y sujetos sanos (controles).

aumentan los tioles totales. El balance OX/AntiOX es superior en enfermos, por lo que el aumento de los antioxidantes no es suficiente para compensar el aumento del estrés oxidativo. Futuros estudios son necesarios para valorar si en los factores resultantes del estrés oxidativo o en las defensas antioxidantes podemos hallar nuevas dianas terapéuticas.

FIBROSIS INTERSTICIAL ASOCIADA AL TABACO (SRIF)

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

Centro Asistencial Universitario de León, León, España.

Introducción: La SRIF se describió inicialmente como cambios anatomopatológicos (AP) en pulmones de fumadores con cirugía por cáncer de pulmón y posteriormente en TCAR. Las lesiones AP son fibrosis intersticial hialinizante con engrosamiento de los septos alveolares, asociada a enfisema y BR. En TCAR hay vidrio deslustrado, patrón reticular, sin bronquiectasias de tracción ni distorsión y quistes aéreos no de panal. El objetivo del estudio es describir una población de pacientes con SRIF diagnosticada en TCAR y su asociación con las EPID.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo realizado sobre base de datos prospectiva. Se han recogido los pacientes con TCAR y/o biopsia pulmonar compatible con SRIF valorados en Consulta Monográfica de EPID desde el año 2016. Las variables independientes analizadas han sido: edad, sexo, antecedente tabáquico, hallazgos del TCAR, pruebas funcionales respiratorias (espirometría y difusión), biopsia pulmonar y diagnóstico final.

Resultados: Se han recogido 24 pacientes (22 varones y 2 mujeres), con una edad media de 66,45; todos fumadores o exfumadores de 20 a 100 paquetes-año; 83% exfumadores y 17% fumadores activos. En todos los casos se realizó TCAR torácica, con hallazgos compatibles con SRIF y además en la mayoría datos radiológicos de EPID (tabla 1). La espirometría mostró obstrucción ($FEV1/FVC < 0,7$) en 7 pacientes, sugirió restricción en 3 y fue normal en 14. La DLCO estaba disminuida en 23 pacientes correspondiendo a descenso leve en 9 pacientes, moderado en 11, grave en 2 y muy grave en 1. En 3 casos se realizó biopsia pulmonar (1 biopsia transbronquial y 2 biopsias quirúrgicas), con resultados compatibles con SRIF en las biopsias quirúrgicas. Los diagnósticos finales de los pacientes correspondían a 18 EPID (tabla 2) y 6 sólo EPOC y/o enfisema. En 16 pacientes, a la SRIF se asocian otras EPID relacionadas con el tabaco (4 BR-EPI, 2 Histiocitosis de células de Langerhans pulmonar, 9 CFPE y 1 FP asociada a artritis reumatoide). Los casos de 20 pacientes han sido valorados en Sesión Multidisciplinar de EPID.

Patrón TCAR asociado	Número de pacientes
NIU	4
Posible NIU	2
Inconsistente con NIU	3
NINE	3
BR-EPI	4
Histiocitosis de células de Langerhans pulmonar	2

Diagnóstico final EPID	Número de pacientes
CFPE (FP asociada a AR)	1
CFPE (FPI)	5
CFPE (NINE)	1
CFPE (NH crónica)	1
CFPE (NII no clasificable)	1
IPAF	2
BR-EPI	4
NII no clasificable	1
Neumoconiosis	1
FP asociada a AR	1

Conclusiones: La SRIF es un hallazgo a considerar por el radiólogo en el diagnóstico diferencial en TCAR realizadas a pacientes fumadores. Como se recoge en la literatura, en estos pacientes coexisten varios patrones de enfermedad intersticial producida por el tabaco. Un número significativo de los casos de SRIF aparecen en pacientes con CFPE, en los que es importante diferenciarlo del patrón NIU con enfisema por la posible implicación en la supervivencia.

FIBROSIS PULMONAR FAMILIAR, ¿INFRECIENTE O INFRAINVESTIGADA?

A. Artaraz Ereño, M. Aburto Barrenechea, O. Bronte Moreno, I. Gorordo Unzueta, L. Altube Urrengoetxea, J. Moraza Cortes, J. Pérez Izquierdo, C. Esteban González y P.P. España Jandiola

Hospital de Galdakao-Usansolo, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: Tener familiares afectados de fibrosis pulmonar idiopática, es el factor de riesgo más importante para desarrollar la enfermedad. Se desconoce la prevalencia real de las formas familiares. Las guías clínicas solo aconsejan el estudio de parientes en formas familiares ya conocidas. Objetivo: identificar la prevalencia de fibrosis pulmonar familiar (F PF) en el área de influencia de nuestro hospital: el hospital de Galdakao-Usansolo. (320.000 habitantes).

Material y métodos: Desde el 1 de enero de 2017 hasta el 30 de noviembre de 2017, todas las familias de pacientes con FPI, evaluados en la consulta monográfica fueron invitadas a participar en el estudio. Se investigaron los familiares de primer grado y mayores de 40 años de cada paciente. Se recogieron las siguientes variables: Origen de la familia, historia clínica, consumo de tabaco, antecedentes laborales, datos de RGE, índice de Charlson y tratamiento. Además a cada familiar estudiado se le realizaron las siguientes pruebas complementarias: función pulmonar, test de marcha, TACAR y aquellas otras exploraciones complementarias necesarias para determinar la posible patología hallada.

Resultados: Desde el 1 de enero hasta el 30 de noviembre de 2017, se estudiaron 38 familias (40 enfermos FPI). De todas las familias, 3 conocían antecedentes familiares previos; otras 3 afectaciones familiares se descubrieron en CCEE, porque se estaba controlando otro hermano en la misma consulta. Finalmente, se descubrieron otras 6 nuevas familias afectadas con el presente estudio. En conjunto 12 (31,5%) de las 38 familias controladas en nuestra área, presentan una FPF. Se estudiaron 20 familiares de la misma generación (hermanos) en 14 familias diferentes (1,42/familia). Encontramos algún tipo de EPI en el 65% de los parientes estudiados: 5 FPI, 3 EPID indeterminado, 3 NINE fibrótica, 2 ILA, 1 Tbc residual y 6 hermanos sanos. El 75% de estos se encontraban asintomáticos y con FVC > 80%. Se investigaron 38 hijos en 16 familias (2,37/familia) sin embargo no se detectaron nuevas familias afectas, por el estudio de hijos.

Conclusiones: 1. La FPF supone el 31,5% de nuestro familias con FPI. 2. El método más efectivo para la detección de nuevos casos familiares, es el estudio de parientes de la misma generación. 3. El 75% de los nuevos familiares diagnosticados, se encontraba asintomático y con FVC > 80%, por lo que el estudio de parientes de la misma generación parece un buen método para impulsar el diagnóstico precoz de la FPI.

FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN EL ÁREA DE GESTIÓN SANITARIA SUR DE SEVILLA

A. Cruz Medina, Z. Palacios Hidalgo, I. de la Cruz Morón y C. Fernández Criado

Hospital de Valme, Sevilla, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la neumopatía intersticial idiopática más frecuente. La tasa de incidencia es de 4,6-

7,4/100.000 habitantes. Se estima que en España puede afectar a unas 7500 personas. El objetivo de nuestro estudio ha sido realizar un análisis descriptivo de las características y proceso diagnóstico de los pacientes con FPI atendidos en nuestra consulta monográfica de patología intersticial, desde noviembre de 2014 a noviembre de 2017.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo realizándose recogida de datos de las historias clínicas y posterior análisis descriptivo. Las variables continuas se expresan como media (DE) y las variables categóricas como número (%).

Resultados: Han sido atendidos 247 pacientes con patología intersticial, de los cuales 54 (22%) eran neumonías intersticiales idiopáticas y de ellas 26 (48%) fueron diagnosticados de FPI. De éstos, 18 (69%) eran hombres y 8 (31%) mujeres. En cuanto a la edad, 20 (77%) eran mayores de 65 años. Tenían antecedentes de neumopatía intersticial 4 (15,3%). Procedían de otras consultas de neumología 21 (81%) y 5 (19%) de otras especialidades. La demora media hasta el diagnóstico fue de 4,4 meses (4) y el tiempo hasta comenzar tratamiento desde el diagnóstico fue de 5,5 meses (6,02). En el momento diagnóstico 24 pacientes (92,3%) sufrían disnea, 22 (84,5%) referían tos, 3 (11,5%) tenían acropaquias y 24 (92,3%) tenían crepitantes velcro. Presentaban comorbilidad neumológica 7 (26,9%) y comorbilidad no neumológica 17 pacientes (65,4%). Se realizó espirometría en 24 pacientes, mostrando 14 (58%) un patrón restrictivo leve-moderado y el resto un patrón normal. El método diagnóstico fue mediante TAC y discusión multidisciplinar en 14 pacientes (57,7%) y 12 (42,3%) requirieron biopsia pulmonar quirúrgica. El diagnóstico anatomopatológico fue típico NIU en 10 casos (83,3%) y probable NIU en 2 (16,7%). Iniciaron tratamiento antifibrótico 23 de los 26 pacientes (88,5%).

Conclusiones: La FPI es también nuestra neumopatía intersticial idiopática más frecuente. Ninguno de nuestros pacientes procedía de atención primaria, por lo que tendríamos que trabajar más en la difusión de esta patología para favorecer diagnósticos en estadios precoces. En ningún caso el diagnóstico anatomopatológico de los pacientes sometidos a biopsia pulmonar quirúrgica fue incompatible con NIU o estableció otro diagnóstico específico alternativo.

FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE CÁNCER DE PULMÓN

V. Leiro Fernández, M. Botana Rial, C. Mouronte Roibás, E. García Rodríguez, M. González Fariña, A. Priegue Carrera, C. Represas Represas, D. Dacal Rivas, I. Lojo Rodríguez y A. Fernández Villar

Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro EOXI Vigo, Grupo de Investigación NeumoVigo I+i, Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur (IIS Galicia Sur), SERGAS-UVIGO, Vigo, Pontevedra, España.

Introducción: Cada vez existe más evidencia de asociación entre la fibrosis pulmonar Idiopática (FPI) y el cáncer de pulmón (CP). La similitud patogénica se refuerza porque el antifibrótico nintedanib tiene indicación en el tratamiento del CP. El objetivo de nuestro estudio es reportar la frecuencia de FPI, nivel de infradiagnóstico y caracterización clínica en pacientes con CP recientemente diagnosticado.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con FPI dentro de una cohorte prospectiva de pacientes diagnosticados de CP en la Unidad de Diagnóstico Rápido. Se recogieron variables epidemiológicas y clínicas. Se realizaron análisis de prevalencia, de infradiagnóstico y comparativos de las características clínico-epidemiológicas.

Resultados: Desde enero-2015 hasta agosto-2017 se diagnosticaron 647 pacientes de CP. De los 647 pacientes con CP 7 (1%) presentaban FPI. Las características de los pacientes se muestran en la tabla 1. En el grupo de pacientes con FPI el estadio tumoral fue más favorable de forma significativa (tabla 1). El diagnóstico de FPI se realizó al mismo tiempo que el de CP en 6 pacientes (infradiagnóstico del 85,7%) y prescizó biopsia pulmonar quirúrgica en 4 (57%); el paciente con diagnós-

	CP n=640	CP + FPI n=7	p
Edad (RIQ)	67 (60-75)	72 (61-72)	0,3
Género varones (%)	465 (72,7%)	6 (85,7%)	0,68
Histología CP (%)			
Adenocarcinoma	295 (47,6%)	4 (57,1%)	0,71
Epidermoide	139 (22,4%)	3 (43%)	0,19
N célula pequeña	74 (12%)	0	----
Tabaquismo (p/a)	43 (30-59)	80 (24-112)	0,82
Estadio (%)			
Avanzado (III-IV)	394 (73,2%)	2 (28,6%)	0,02
Asintomático (%)	111 (29%)	3 (33%)	0,82

Tabla 1. Características de los pacientes.

	CP+FPI n=7
Diagnóstico previo FPI	1
Tratamiento antifibrótico	3
Pirfenidona	2
Nintedanib	1
FVC ml (RIQ)	2.569 (2470-3270)
FVC % (RIQ)	64 (53-88)
DLCO % (RIQ)	51 (28-60)
Tratamiento CP (%)	
Cirugía	5 (71,4%)
Quimioterapia	2 (28,6%)

Tabla 2. Pacientes con FPI y CP.

tico previo de FPI estaba a tratamiento con pirfenidona y otros 2 pacientes con CP y FPI de recién diagnóstico se trataron con pirfenidona y nintedanib. En la tabla 2 se describen características de los pacientes con CP y FPI de nuestra serie.

Conclusiones: Solamente hemos encontrado una prevalencia del 1% de FPI en pacientes con CP pero con un elevado nivel de infradiagnóstico (85,7%). Los pacientes con CP y FPI se presentaron de forma más localizada de forma significativa. El grado de tabaquismo en los pacientes con CP más FPI tiende a ser más grave. La mayoría de las FPI concomitantes al diagnóstico de CP son leves y han permitido el tratamiento quirúrgico del CP en el 100% de los pacientes resecables.

INCLUYENDO LA CRIOBIOPSIA EN EL ALGORITMO DIAGNÓSTICO DE LAS EPID: EXPERIENCIA DE NUESTRO PRIMER AÑO

E. Marijuán Gómez, C. Sánchez Vieco,
K. Fernández de Roitegui Pérez, C. Ortega Michel,
I. Murga Arizabaleta, J.A. García Fuertes, L. Cancelo Díaz,
O. Llaguno Ochandiano, V. Hernández García y L. Tomás López

Hospital Universitario de Araba, Vitoria, Álava, España.

Introducción: La criobiopsia es una herramienta poco invasiva y segura, como alternativa a la biopsia quirúrgica en pacientes con EPID, con un rendimiento histológico superior al 70%, sin mayor incidencia de hemorragia o de neumotórax que con la biopsia transbronquial clásica. En este aspecto supera a la biopsia quirúrgica que tiene mayor morbimortalidad. Aunque faltan estudios comparativos entre la rentabilidad de la biopsia pulmonar quirúrgica y la criobiopsia, dadas las ventajas de la criobiopsia se debería de considerar su inclusión en los algoritmos diagnósticos. Objetivos: estudiar la rentabilidad de la criobiopsia en el estudio de EPID en nuestro centro; analizar el número de diagnósticos histológicos alcanzados y valorar el número de diagnósticos clínicos obtenidos. Analizar las complicaciones derivadas de la técnica.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo y retrospectivo en el que se incluyeron todos los casos de criobiopsias del HUA para estudio de EPID, desde octubre de 2016 hasta octubre de 2017. El

procedimiento se realizó mediante control escópico, bajo anestesia general y ventilación mecánica. Todas las indicaciones se establecieron desde la consulta monográfica de EPID o desde el comité multidisciplinar de EPID. Se eligió el lugar de las biopsias, previo estudio del TACAR, con los radiólogos torácicos, priorizando la realización de biopsias multilóbulo en aquellos pacientes con patrones difusos. Se analizaron el patrón radiográfico previo, las complicaciones producidas, el diagnóstico anatomopatológico y el diagnóstico clínico final consensuado en el comité multidisciplinar de EPID.

Resultados: Se incluyeron 17 casos correspondientes a 16 pacientes. En 5 el patrón radiográfico fue posible NIU (29,4%), 11 inconsistente con NIU (64,7%) y 1 caso con patrón NIU sin sospecha clínica de FPI (0,05%). Se alcanzó el diagnóstico clínico en 15 casos (90%), perteneciendo los dos casos restantes a un mismo paciente al que se le realizó criobiopsia en 2 tiempos por sospecha clínica de linfangioleiomiomatosis que no se confirmó anatomopatológicamente. Se tomaron un mínimo de 3 muestras y un máximo de 6 (media 4,23). Como complicaciones sólo se registraron un neumotórax que requirió drenaje y un sangrado moderado (hemostasia con balón > 6 min) que no ingresó.

Paciente	Patrón RX	Diagnóstico Histológico	Diagnóstico clínico
Multilóbulo	Possible NIU	NIU con infiltrado inflamatorio linfocítico + eosinófilo. Descartar Enf autoinmune	Antisintetasa
	Inconsistente con NIU. Vidrio deslustrado, probable NINE	NINE variante celular	NINE idiopática
	Inconsistente con NIU	Cambios intersticiales inespecificos	EPID no clasificable
	Possible NIU	Patrón NIU con microgranulomas no necrotizantes	Neumonitis por Hiper sensibilidad en fase crónica
	Inconsistente con NIU. Enf pulmonar quística. LAM?	Pulmón normal con parcheados inflamatorios.	---
	Inconsistente con NIU. Crazy-paving en LM y Seg. Post y Lat LID	Neumonía Lipoidea	Neumonía lipoidea exógena
	Inconsistente con NIU	NIU con agregados linfoides sugerentes de enfermedad de colágeno	Lupus Eritematoso sistémico
	Possible NIU	NIU	FPI
	Incompatible con NIU	NIU con células gigantes	Neumonitis por hipersensibilidad
	Inconsistente con NIU. Arbol en Brote	Granulomatosis Broncoecéntrica	Granulomatosis Broncoecéntrica Idiopática
Possible NIU	NIU y zonas NINE. Descartar Autoinmune	Pendiente de REUMA	
Unilóbulo	Inconsistente con NIU. NID vs NINE	BR-EPID	BR-EPID
	Inconsistente con NIU. Enf pulmonar quística. ¿LAM?	Material insuficiente para diagnóstico	---
	Inconsistente con NIU	BR-EPID	BR-EPID
	Possible NIU	Patrón NIU con cristales aciculares birefringentes. Neumoconiosis	Neumoconiosis
	Inconsistente NIU. Sospecha de Histiocitosis X con zonas de NID	Neumonía Intersticial Descamativa	Neumonía Intersticial Descamativa
	NIU	NIU con cristales refringentes. Neumoconiosis	Neumoconiosis

Tabla 1. Relación entre el patrón radiográfico, el diagnóstico anatomopatológico y clínico.

Conclusiones: La rentabilidad de la criobiopsia en nuestra muestra es muy elevada, con una tasa muy baja de complicaciones. Esto nos permite incluirla en el algoritmo diagnóstico de las EPID como alternativa o paso previo a la biopsia quirúrgica.

LA DEFICIENCIA INTRACELULAR DE LA PROTEÍNA DE CHOQUE TÉRMICO (HEAT-SHOCK PROTEIN) 70 DURANTE EL ENVEJECIMIENTO PREDISPONE AL DESARROLLO DE FIBROSIS PULMONAR

J. Sellares Torres¹, K.L. Veraldi², K.J. Thiel², N. Cardenes², D. Álvarez², F. Schneider³, J.M. Pilewski⁴, M. Rojas² y C.A. Feghali-Bostwick⁵

¹Programa Multidisciplinar de EPID, Hospital Clínic, Barcelona, España.

²Simmons Center for ILD, University of Pittsburgh, Pittsburgh, Estados Unidos. ³Department of Pathology, UPMC, Pittsburgh, Estados Unidos.

⁴Division of Pulmonary, Allergy and Critical Care Medicine, University of Pittsburgh, Pittsburgh, Estados Unidos. ⁵Division of Rheumatology, Medical University of South Carolina, Charleston, Estados Unidos.

Introducción: El envejecimiento incluye diferentes mecanismos entre los que se encuentra la pérdida de la homeostasis proteica (proteostasis). Las proteínas de choque térmico o "heat shock proteins (Hsp) son chaperones celulares que intervienen en varios procesos de mantenimiento y reparación, en el que se incluye la proteostasis. Existe cierta evidencia previa en modelos animales que la deficiencia de una de las familias de Hsp (Hsp-70) favorece la fibrosis pulmonar. Además, en el envejecimiento se produce una reducción de la Hsp-70 sistémica, lo que puede contribuir al desarrollo de FPI en la edad avanzada. El objetivo del estudio fue evaluar el papel de dicha proteína en el desarrollo de FPI.

Material y métodos: La expresión de Hsp-70 fue evaluada por inmunohistoquímica e inmunofluorescencia de pulmones de pacientes con FPI y controles sanos. Se aislaron fibroblastos procedentes de pulmones de pacientes con FPI y controles sanos. Las formas constitutivas e inducibles de Hsp70 fueron evaluadas en los fibroblastos antes y después de la estimulación de TGF- β 1 e IGFBP-5 mediante el uso de PCR y Western Blot. Además, en un modelo murino "knock-out" de Hsp70, se administró bleomicina (2 mg/kg) o suero salino intratraqueal. Se sacrificó a los animales en el día 14.

Resultados: La expresión de Hsp-70 estaba reducida en pulmones de pacientes ancianos e FPI en comparación con pacientes jóvenes. A su vez, observamos disminución de los niveles de Hsp-70 (mRNA y proteína) en fibroblastos primarios de pulmones con FPI comparado con donantes normales. Cuando fibroblastos pulmonares humanos primarios normales fueron tratados in vitro con IGFBP5 y TGF β 1 (mediadores profibróticos) disminuyeron los niveles de Hsp-70. Finalmente, los ratones Hsp-70 knockout, tras la inhalación de bleomicina, presentaban una mayor fibrosis pulmonar comparado con los ratones control. **Conclusiones:** Por lo tanto, concluimos que la disminución de Hsp-70 contribuye al desarrollo de fibrosis pulmonar. Intervenciones destinadas a restaurar la expresión normal de Hsp-70 representa una novedosa estrategia terapéutica para la fibrosis pulmonar.

MORTALIDAD EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDE Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA Y FACTORES ASOCIADOS

M.A. Nieto Barbero¹, C. Vadillo Font², M. Calderón Alcalá¹, J. Font Urgelles², J. Rigual Bobillo¹ y L. Abásolo Alcazar²

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

Introducción: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune, crónica, que afecta a las articulaciones en forma de sinovitis erosiva y simétrica. La manifestación extra-articular más frecuente y que produce más mortalidad es la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Se describe la tasa de mortalidad en una cohorte de AR con EPID y la influencia de las variables clínico-radiológico-funcionales.

Material y métodos: Se reclutó una cohorte de pacientes diagnosticados de EPID y AR desde la creación de la unidad EPID (febrero 2007), seguidos en la consulta conjunta con Reumatología desde su creación (enero 2015) hasta abril de 2017. El diseño del estudio fue longitudinal retrospectivo y prospectivo. La variable principal fue la mortalidad por todas las causas. Las covariables analizadas fueron

variables sociodemográficas, clínicas, pruebas funcionales respiratorias y de laboratorio, patrón radiológico, y tratamientos recibidos a lo largo de la enfermedad. Se describen las características de la población y la tasa de mortalidad (TM) expresada por 100 pacientes/año. El análisis estadístico se realizó con el modelo multivariado de riesgos proporcionales de Cox. Los resultados se expresaron como hazard ratio [HR] y [CI].

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes, 67% mujeres y 40% no fumadores. Comorbilidades: 62% HTA, 13% enfermedad cerebrovascular, 8% cardiopatía isquémica, 13% enfermedad vascular periférica, 10% neoplasias y 11% SAOS. El tiempo medio desde diagnóstico de AR hasta el de EPID fue de 8,2 \pm 7,9 años. La edad media del diagnóstico de EPID fue 69 \pm 9,6 años. Patrón radiológico: 32% NINE y 65,6% NIU. La FVC media fue 102% \pm 16,8 y la DLCO media fue 68% \pm 16. FR positivo 92% y VSG media 42 \pm 22. Se registraron 7 muertes por 123,96 personas/año, con una prevalencia del 19% de la cual el 72% fue de causa respiratoria. La supervivencia media fue 7,6 años y la TM estimada de 5,6 [2,7-11,8], de 9,6 [3,1-29,9] en hombres y de 4,3 [1,6-11,5] en mujeres y de 10,2 [4,5-22,6] en NIU y 2,0 [0,2-14] en NINE. Todos los fallecidos tenían FR positivo y el 72% eran fumadores. Después de controlar por edad, sexo y tabaquismo, el HR de mortalidad del patrón NIU sobre NINE fue 5,4 [1,3-24,3].

Conclusiones: La TM en AR con EPID fue de 5,6% pacientes/año con una supervivencia media, desde el diagnóstico de EPID, de 7,6 años. Se produjeron 19% de muertes, un 72% eran fumadores y todos tenían un FR positivo. El patrón que se asoció con mayor riesgo a la mortalidad fue el de NIU independientemente de la edad y el sexo.

PREVALENCIA DE LA EPID EN UNA CONSULTA AMBULATORIA DE NEUMOLOGÍA

M. García Moyano, I. Castañares Pérez, V. Zorrilla Lorenzo, A. Gómez Bonilla, L. Serrano Fernández, S. Castro Quintas, L. García Echeberria, B. Gómez Crespo, M. Iriberrí Pascual y P.M. Ansola Zubiaurre

Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) conforman un amplio espectro de patología, en ocasiones de alta complejidad. Por razones organizativas y económicas, no todas son subsidiarias de seguimiento en consulta monográfica hospitalaria de intersticio, por lo que con frecuencia estos pacientes son controlados en neumología ambulatoria. Nuestro objetivo ha sido estudiar las características de estos pacientes y la prevalencia de EPID en esta modalidad de consulta.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Se recogieron datos epidemiológicos, demográficos, clínicos y radiológicos, durante 6 meses, de una cohorte de pacientes con diagnóstico de EPID de la población de Portugalete y Santurce, en seguimiento en neumología ambulatoria de Repélega, dependiente del Hospital Universitario Cruces.

Resultados: De los 3.250 pacientes evaluados, se estudió una cohorte de 64 pacientes, 62% sexo masculino, con una edad media de 64 años. Historia de tabaquismo 55%, exposición laboral 33%. Patología más prevalente: EPID secundaria a EAS, asbestosis, NO, EPID-tabaco y sarcoidosis. El patrón radiológico predominante: NIU en un 42'18%, NINE 10'93%, otros 46'89%. De todos ellos, el 6'25% se derivó directamente a consulta hospitalaria de intersticio, el 12% se derivó al servicio de Medicina Interna-EAS tras consenso en comité multidisciplinar, y el 2% a consulta de enfermedades laborales. El 80% permaneció en seguimiento en neumología ambulatoria. Estudio histológico de 2 pacientes (EBUS). Comorbilidad: el 42% RGE, un 62% sin tratamiento médico o medidas físicas, el 33% HTP (15% grave).

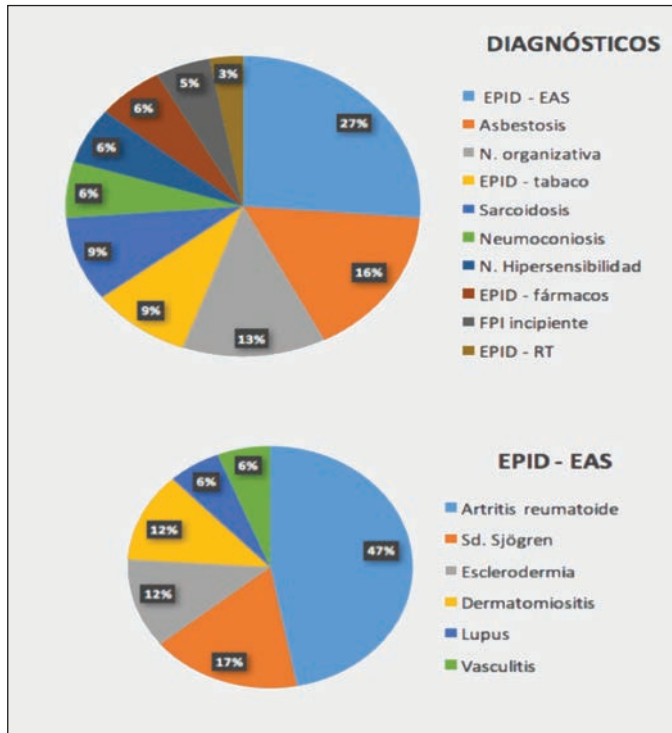


Figura 1.

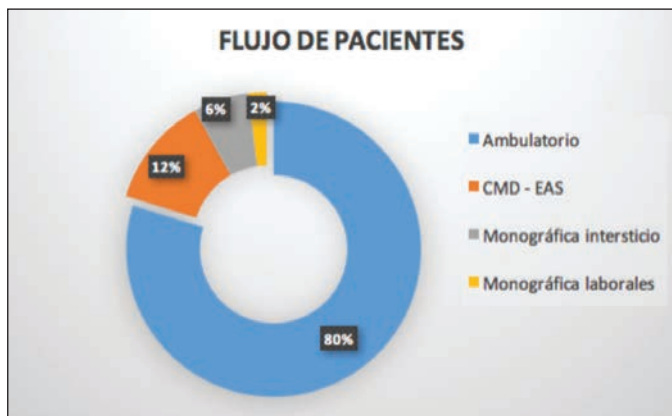


Figura 2.

Conclusiones: Las EPID asociadas a enfermedades autoinmunes sistémicas suponen la afectación intersticial más prevalente. Los pacientes con EPID asocian comorbilidad importante, principalmente RGE e HTP, cuyo tratamiento puede mejorar calidad de vida. La patología EPID diagnosticada y en seguimiento a nivel ambulatorio es frecuente y en su mayoría permanece en control en estas consultas, por lo que se hace necesaria la formación específica en esta área y un alto nivel de sospecha para optimizar el abordaje de estos pacientes.

RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ANTIFIBRÓTICOS EN UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

C. Sabater Abad¹, M. Ramón Capilla¹, V. Jaimes Díaz¹, E. Fernández Fabrellas¹, J. Estruch García² y G. Juan Samper¹

¹Servicio de Neumología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España. ²Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España.

Introducción: La FPI es una enfermedad crónica, progresiva y fatal, que se caracteriza por pérdida irreversible de la función pulmonar. Desde 2014 disponemos de tratamiento antifibrótico que ha demostrado eficacia terapéutica con unos efectos adversos aceptables. El objetivo es presentar y describir nuestra serie de 89 pacientes diagnosticados de FPI entre 2012 y octubre 2017. Describir la evolución de los pacientes que no han recibido tratamiento antifibrótico por diversas causas y los que sí lo han recibido y compararlos.

Material y métodos: Análisis prospectivo de pacientes con FPI diagnosticados desde 2012 hasta ahora. Se recogieron datos demográficos y clínicos incluyendo: TACAR de tórax, PFR completas cada 6 meses, marcadores del tejido conectivo y precipitinas a Ag de aves y hongos. Se analizaron las características demográficas y clínicas de las dos poblaciones de pacientes con FPI, tratados y no tratados. También se analizaron y compararon la evolución de los valores de la exploración funcional y del TAC de tórax. Se analizaron las curvas de supervivencia de las dos poblaciones, entendiendo el mismo significado el fallecimiento y el trasplante. Se recogieron los efectos adversos relacionados con la medicación y se compararon con los sujetos no tratados.

Resultados: Se han incluido 89 pacientes con FPI, 61 tratados y 28 no tratados. Las características demográficas se describen en la tabla, sin observar diferencias entre las dos poblaciones al inicio del análisis. El porcentaje de pacientes que habían perdido más de un 10% de la CVF al año fue mayor en el grupo de “no tratados” que en los tratados (18,75% vs 15,62%), aunque no alcanzó la significación estadística. Igual sucedía en el número de pacientes que habían perdido más de un 10% de la DLCO (14,26% vs 12,5%). En relación con la supervivencia sí que obtuvimos una mayor supervivencia entre los tratados que en los no tratados (p < 0,05). El efecto adverso más significativo fue el aumento de transaminasas hepáticas y la diarrea, relacionada fundamentalmente con nintedanib, aunque siempre de forma leve.

Característica	Tratados (61)	No tratados (28)
Edad	71,9 ± 9,3	77,3 ± 8,7
Sexo hombre -- n (%)	51 (83,6)	19 (67,8)
Exfumador - n (%)	43 (72,9)	15 (55,6)
FVC	83,0 ± 17,2	76,8 ± 17,3
FEV1/FVC	84 ± 8,3	83,8 ± 6,3
DLCO	39,7 ± 16,3	49,6 ± 17,2
6MWT	422 ± 112,3	424,3 ± 36,6

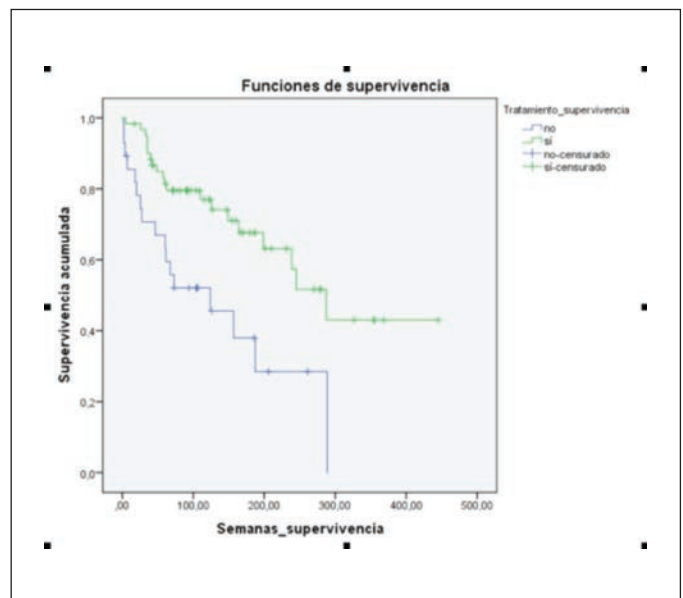


Figura 1.

Conclusiones: 1. En nuestra población, los pacientes con FPI tratados con antifibróticos tuvieron una mayor supervivencia que los no tratados ($p < 0,05$). El deterioro de la función pulmonar mostró una tendencia a ser menor en los pacientes tratados con antifibróticos, aunque no alcanzó significación estadística. 2. Son necesarios estudios multicéntricos para valorar de forma más adecuada el tratamiento antifibrótico en nuestro entorno.

RESULTADOS DE UNA EVALUACIÓN PSICOLÓGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

D. Rudilla García¹, C. Valenzuela Valenzuela², M.J. Beceiro Predreño², T. Alonso Pérez², J. Ancochea Bermúdez² y A. Oliver Germes³

¹Air Liquide Healthcare, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España. ²Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España. ³Facultad de Psicología, Universidad de Valencia, Valencia, España.

Introducción: Apenas hay estudios sobre el perfil psicológico de pacientes con FPI. El objetivo de este trabajo es conocer dicho perfil, en cuanto a ansiedad, depresión, desmoralización, espiritualidad, dignidad, apoyo social y calidad de vida, la interrelación en estos constructos, y sus necesidades de cara a programar intervención una psicológica.

Material y métodos: Se emplearon 8 cuestionarios validados: HADS (ansiedad y depresión), EBD (Desmoralización), CED-PAL (dignidad), GES (espiritualidad), EBR (Escala Breve de Afrontamiento Resiliente), DUKE (apoyo social), calidad de vida y NECPAL 3,0. 56 pacientes (M = 64,66 años; DT = 9,68) del Hospital Universitario La Princesa aceptaron participar y tras firmar el consentimiento informado, el psicólogo administraba los cuestionarios.

Resultados: El 55,4% eran varones, el 80,4% casados/pareja, con un nivel de estudios de bachillerato o menos (75%). El 100% de los pacientes conocía el diagnóstico, y el 73,2% el pronóstico. Un 52% de los pacientes presentaban un Karnofsky de 80-90, y un 50%, 2-3 puntos en la evaluación con NECPAL 3,0. El 62% fueron diagnosticados hacía más de 1 año. El 72,3% estaba en tratamiento con antifibróticos. En cuanto al esquema de supervivencia, los pacientes presentaban el procesamiento del diagnóstico como una pérdida (38%) y una expresión emocional de ansiedad (64,3%); las estrategias de afrontamiento más empleadas eran el desamparo (30,4%) y espíritu de lucha (21,4%). La principal preocupación fue la pérdida de autonomía (41,1%). En cuanto a la evaluación objetiva se hallaron puntuaciones indicativas de malestar en ansiedad (M = 10,71; DT = 4,38), desmoralización (M = 10,07; DT = 5,38); espiritualidad transpersonal (M = 5,57; DT = 1,73), amenaza de la preservación de la dignidad (M = 49,89; DT = 8,41). La calidad de vida (M = 4,09; DT = 1,54) fue considerada como "normal". Se encontraron correlaciones entre ansiedad, desmoralización, calidad de vida, espiritualidad y dignidad.

Conclusiones: El perfil psicológico encaja con el de los pacientes que se encuentran en cuidados paliativos precoces, donde la ansiedad es elevada y la desmoralización, en su forma de desesperanza, domina la vida del paciente. La percepción de la pérdida de la dignidad implica que el deterioro de la enfermedad genera un sufrimiento existencial que debe abordarse desde esta etapa. Este perfil nos señala la importancia de la intervención psicológica en aspectos como la desmoralización y la resiliencia de cara al afrontamiento futuro inmediato del paciente y su familia, que deben hacer frente a continuadas pérdidas.

SARCOIDOSIS PULMONAR: ESTUDIO RETROSPECTIVO A 10 AÑOS

A.G. Santana Torres, J.M. Moure Abelenda, L. Perdomo Pérez, N.J. Díaz Alfaro, N.S. Díaz Soriano, L. González Hernández y C. García de Llanos

Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España.

Introducción: Enfermedad infrecuente multisistémica, granulomatosa, de etiología incierta, con clínica y curso evolutivo variable. El pulmón es el órgano más afectado (90%). Si bien el diagnóstico es anatomopatológico, puede plantearse en base a hallazgos clínicos-radiológicos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo entre 2007-2017 en el Hospital Universitario Dr. Negrín. Los datos se obtuvieron del registro de pacientes del servicio de anatomía patológica con diagnóstico de sarcoidosis pulmonar, siendo excluidos el resto de las enfermedades granulomatosas. Se revisaron las historias clínicas recogiendo los datos demográficos, clínicos y diagnósticos. Análisis estadístico descriptivo mediante el programa SPSS21. Se utilizaron el porcentaje y la media como medida según el tipo de variable (cualitativo/cuantitativo).

Resultados: De los 14 pacientes 13 (93%) eran mujeres. La edad media fue de 62 años. El 14% (n = 2) tenía antecedentes de enfermedad autoinmune (síndrome de CREST) y un 21% (n = 3) afectación ocular (glaucoma y/o cataratas). El 72% (n = 10) eran no fumadores, mientras que dentro del 28% (n = 4) restante, el 75% (n = 3) eran exfumadores y el 25% (n = 1) fumador. En cuanto a las manifestaciones clínicas destaca la afectación respiratoria, con un 64% (n = 9), siendo la disnea el síntoma principal. El 14% (n = 2) presentó manifestaciones cutáneas y un 21% (n = 3) asintomáticos. Afectación extrapulmonar (cardíaca, cutánea, hepática o ganglionar) en un 43% (n = 6). En las pruebas complementarias se obtuvo lavado bronco-alveolar con determinación del cociente CD4/CD8 en un 43% (n = 6), siendo en todos superior a 3. La enzima convertidora de angiotensina fue superior a 55 U/L en un 86% (n = 12). En todos los pacientes se realizó TC tórax objetivándose adenopatías hiliares/mediastínicas bilaterales en el 86% (n = 12) siendo la afectación parenquimatosa más frecuente los nódulos/nodulillos en un 57% (n = 8); otros patrones menos frecuentes fueron fibrosis (21%; n = 3) y vidrio deslustrado (14%; n = 2). Predominio en lóbulos superiores (43%; n = 6). El estadio radiológico II fue el más frecuente con un 64% (n = 9). Falleció el 7% (n = 1) de los pacientes, sin relación con la enfermedad.

Conclusiones: Predominio en mujeres, sin relación con el tabaco. El síntoma guía es la disnea. Analíticamente destacan cifras elevadas de enzima convertidora de angiotensina y cociente CD4/CD8 mayor de 3. El patrón radiológico más frecuente fueron nódulos/nodulillos en lóbulos superiores junto a adenopatías hiliares/mediastínicas bilaterales (estadio II).

SERIE DE CASOS DE PROTEINOSIS ALVEOLAR EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

D. Molina Cabrerizo, E.M. Ramos Urbina, J.M. Díaz López, P.I. García Flores, Á. Herrera Chilla, A. Fulgencio Delgado y A.D. Romero Ortiz

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.

Introducción: La proteinosis alveolar (PA) es una enfermedad rara caracterizada por acumulo de material lipoproteínico del surfactante en los espacios alveolares y bronquiolos terminales, lo que produce alteraciones en el intercambio gaseoso. La forma primaria está asociada a la presencia de anticuerpos que producen alteraciones en el GM-CSF, afectando a la función de los macrófagos. El objetivo de nuestro trabajo es hacer un análisis descriptivo de los casos de PA en nuestro medio y repasar las últimas novedades.

Material y métodos: Se han analizado retrospectivamente cinco casos de PA diagnosticados en los cinco últimos años en nuestro hospital. A partir de esto se ha realizado un estudio descriptivo poniendo en relación los distintos ítems.

Resultados: De los 5 casos 4 fueron mujeres y 1 un hombre, con edad media de 50 años. 4 son PA primaria. 2 casos presentaban diagnóstico de asma y 2 habían presentando una infección respiratoria previa. 4

(las primarias) eran fumadores, 3 habían tenido contacto con pájaros y 1 con polvos orgánicos. En el diagnóstico hay un tiempo mediana de 7 meses y en el ingreso a 3 se les catalogó como neumonía, 1 como una crisis asmática y 1 como bronquitis. En las PPCC los 5 casos presentan la misma imagen en la Rx de tórax (patrón alveolar difuso) y en el TAC ("crazy paving"). Análíticamente no encontramos patrón común ya sea en PCR, LDH o en hemograma. Gasométricamente 2 presentaban insuficiencia respiratoria parcial, 2 hipoxemia y uno sin afectación. En las pruebas funcionales 2 tienen una tendencia a un proceso restrictivo, que solo se confirmó en 1; los 5 cursas con disminución de la difusión. Para confirmar el diagnóstico se realizaron BAL en 4 con un resultado positivo en 3 casos y 1 negativo, realizando biopsia en 4 confirmándose en todos por material PAS +. Las AC se hallaron en 2 casos, siendo positivos en ambos. En el tratamiento 3 de los 4 casos de PAP fueron tratados con Leukyne y de ellos posteriormente 1 con LBA; 1 casos sin tratar y el caso de PA secundaria, etiológicamente. El tiempo hasta el tratamiento varió en función de la clínica con una mediana de 6-12 meses. Presentamos un caso de curación y otro caso de muerte (sin relación con la PA).

Datos epidemiológicos

Paciente	Sexo	Edad	IMC	Tipo	Dx inicial	Pájaros	Fumador
Caso 1	Mujer	50	29,7	Primaria	Neumonía	No	Sí
Caso 2	Mujer	51	28,1	Primaria	Asma	Sí	Sí
Caso 3	Hombre	45	27,8	Primaria	Neumonía	Sí	Sí
Caso 4	Mujer	53	41,7	Primaria	Bronquitis	Sí	Sí
Caso 5	Mujer	51	21,2	Secundaria	Neumonía	No	No

Pruebas funcionales

Paciente	FVC	FEV1	Tiffenau	DLCO	pO2
Caso 1	2740 (93%)	2340 (93%)	83%	62%	75
Caso 2	2230 (79%)	1950 (81%)	88%	46%	49
Caso 3	3610 (94%)	2790 (88%)	77%	54,8%	61,5
Caso 4	1770 (85%)	1460 (80%)	82%	82%	49
Caso 5	2530 (87%)	2150 (87%)	85,2%	45,1%	82,6

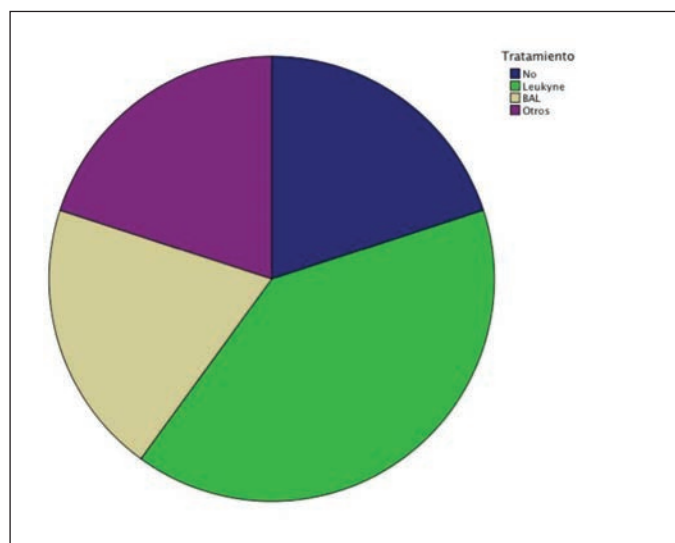


Figura 1. Tratamiento.

Conclusiones: El uso de BAL con resto de pruebas compatibles puede reducir la necesidad de biopsia. La mayoría eran mujeres con exposición a tabaco y a pájaros en la PAP. Así como un patrón común en las imágenes y una disminución de la DLCO. Los hallazgos de los AC y el Leukyne han cambiado el curso y el futuro de la PA.

SÍNDROME ANTISINTETASA. ESTUDIO RETROSPECTIVO EN LA POBLACIÓN DE GRAN CANARIA

I. Véliz Flores¹, G. Pérez Mendoza², I. Alarcón Torres², M. Fábregas Brouard¹, Í. Rúa Figueroa² y G. Juliá Serdá²

¹Hospital Insular de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, España.

²Hospital Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España.

Introducción: El síndrome antisintetasa (SAS) es una conectivopatía caracterizada por la presencia de miopatía, artritis y enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), siendo indispensable para su diagnóstico la presencia de marcadores de autoinmunidad específicos. Su mejor conocimiento nos puede ser útil en la compleja filiación de las EPID y su manejo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo en la población de Gran Canaria (GC). Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes con diagnóstico de SAS y el registro de los marcadores específicos de autoinmunidad para esta enfermedad en los dos hospitales universitarios de GC. Se recogieron variables antropométricas, clínicas, de laboratorio, radiológicas, histológicas y la exploración funcional respiratoria, así como el tratamiento realizado a cada paciente y la evolución.

Resultados: La muestra estuvo constituida por 13 mujeres y 1 varón con una edad media de 55 años (S = 10,5). La forma de presentación incompleta (sin la tríada característica) al diagnóstico fue predominante (100%), solo 3 pacientes presentaron artritis y 5 miopatía. La EPID, en 11 pacientes, fue la manifestación más frecuente, 6 desde el inicio de la enfermedad y los restantes de forma evolutiva. Los síntomas, signos y hallazgos radiológicos se recogen en las tablas adjuntas. En la espirometría inicial encontramos un patrón sugestivo de restricción en 7 de los pacientes, mientras que la media de DLCO fue de 54,4% inicialmente. En el recuento celular en el BAL destaca una linfocitosis del 26,7%. El marcador de autoinmunidad más frecuentemente encontrado fue el anticuerpo anti-Jo 1, coincidiendo con la mayoría de series publicadas seguido del anticuerpo antiPL 12. Todos los pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor, 3 de ellos sólo con prednisona, 2 con tacrolimus, 1 con rituximab y los 8 restantes

Síntomas y signos

Síntomas y signos	Pacientes	%
Tos	7	50%
Disnea	11	78,6%
Crepitantes	11	78,6%
Síntomas y signos		
Tos	7	50%
Disnea	11	78,6%
Crepitantes	11	78,6%
Debilidad muscular	5	35,7%
Manos de mecánico	5	35,7%
Artritis/artralgia	3	21,4%
Debilidad muscular	5	35,7%
Manos de mecánico	5	35,7%
Artritis/artralgia	3	21,4%

Hallazgos radiológicos

Radiografía de tórax	Nº de pacientes	%	TACAR	Nº de pacientes	%
Normal	3	27,3%	Vidrio deslustrado	8	72,7%
Patrón intersticial	10	90,9%	Septos engrosados	5	45,4%
			Micronódulos	3	27,3%
			Bronquiectasias	3	27,3%
			Condensación	4	36,7%
			Panal	2	18,1%

con esquemas combinados. La respuesta ha sido buena en todos los pacientes, estabilizando y evitando la progresión de la enfermedad.

Conclusiones: La forma incompleta constituye la presentación más frecuente y predomina en mujeres. La EPID estaba presente al debut en el 42,8% de los pacientes y de forma evolutiva englobó al 78,6% de los enfermos. La presencia de vidrio deslustrado y engrosamiento de septos fueron los hallazgos radiológicos más frecuentes. En nuestra serie, el anticuerpo anti-Jo 1 es el marcador de autoinmunidad más frecuente. La respuesta al tratamiento fue buena, alcanzándose la estabilidad de la enfermedad en todos los pacientes.

TENDENCIAS EN LAS HOSPITALIZACIONES DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) EN LOS ÚLTIMOS AÑOS

F. Pedraza Serrano¹, J.R. Terán Tinedo¹, G. Sánchez Muñoz¹, L. Ramírez García¹, R. Jiménez García², A. López de Andrés², V. Hernández Barreda², L. Puente Maestu¹ y J. de Miguel Díez¹

¹Servicio de Neumología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. ²Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Rey Juan Carlos, Alcorcón, Madrid, España.

Introducción: La FPI es una enfermedad poco frecuente, con un pronóstico desfavorable. A pesar de ello, existen pocos datos sobre la epidemiología de esta enfermedad en España. El objetivo de este estudio fue valorar las tendencias en hospitalizaciones de pacientes con FPI en España entre 2002 y 2014.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo y observacional utilizando el CMBD (Conjunto Mínimo de Datos) que desarrolla el Ministerio de Sanidad de España. Se compararon casos de FPI con controles emparejados por edad, sexo, provincia de residencia y año de ingreso, durante los años 2002, 2006, 2010 y 2014. Se recogieron también datos sobre la estancia media y mortalidad intrahospitalaria.

Resultados: Se identificaron 10.285 hospitalizaciones con un diagnóstico de FPI y un número similar de controles. La proporción de hombres fue significativamente mayor que la de mujeres (57,23% vs 42,77%, $p < 0,05$) y la edad media fue de 73,68 años (DE 11). El número de pacientes ingresados con FPI aumentó progresivamente a lo largo del tiempo: 1.276 en el año 2002 (12,41% del total), 1.687 en 2006 (16,40%), 2.406 en 2010 (23,39%) y 4.916 en el año 2014 (47,50%). La mediana de estancia media fue de 8 días en los pacientes con FPI frente a 6 días en los que no padecían FPI ($p < 0,01$). La mortalidad intrahospitalaria fue de 13,02% en el grupo de pacientes con FPI frente a 7,76% en el grupo control ($p < 0,01$). Después de ajustar por posibles confusores, usando regresión logística condicional, se observó que los pacientes con FPI tenían un 97% más de probabilidades (OR 1,97%; IC95% 1,77-2,19) de morir durante el ingreso que los controles emparejados sin FPI. Por otra parte, no se apreciaron cambios significativos en la mortalidad de los pacientes con FPI a lo largo del tiempo (OR 0,99; IC95% 0,97-1,01).

Conclusiones: Este estudio muestra un aumento de la incidencia de hospitalizaciones con el diagnóstico de FPI a lo largo del tiempo. Tanto la estancia media como la mortalidad intrahospitalaria son más elevadas en los pacientes con FPI que en los controles sin esta enfermedad. No se ha observado un aumento de la mortalidad a lo largo del tiempo en los sujetos con FPI.

TRATAMIENTO DE LA FPI CON NINTEDANIB EN LA VIDA REAL EN LA COMUNIDAD DE MADRID. REGISTRO REFIPIMAD

M.A. Nieto Barbero¹, L. Gómez Carrera², M.J. Rodríguez Nieto³, Á. Casanova Espinosa⁴, R. Laporta Hernández⁵, C. Valenzuela⁶, B. López Muñiz⁷, M.T. Río Ramírez⁸, T. Bilbao-Goyoaga Arenas⁹ y Grupo Refipimad Neumomadrid¹⁰

¹Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España. ²Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. ³Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ⁴Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España. ⁵Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España. ⁶Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España. ⁷Hospital Universitario Infanta Leonor, Vallecas, Madrid, España. ⁸Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España. ⁹Hospital Universitario de Móstoles, Móstoles, Madrid, España. ¹⁰Neumomadrid, Madrid, España.

Introducción: El registro REFIPIMAD se ha creado con el objetivo de conocer las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) de los hospitales de la comunidad de Madrid. El objetivo de este estudio es describir las características clínicas, de seguridad y tolerabilidad, de los pacientes incluidos en el registro REFIPIMAD, tratados con nintedanib, en la "vida real".

Material y métodos: El REFIPIMAD es un registro observacional, prospectivo, retrospectivo y multicéntrico. Se muestran los casos de pacientes con FPI tratados con nintedanib, recogidos desde la creación del registro, septiembre de 2017 hasta noviembre de 2017. Se describen las variables sociodemográficas, de comorbilidad, patrón radiológico y de función respiratoria en el momento del diagnóstico, así como los efectos secundarios y causas de retirada del tratamiento.

Resultados: Se describen 31 pacientes. Edad media 72 años (rango 80-52), 5 (16%) mujeres, 14 (45%) eran fumadores o exfumadores con un IPA medio de 38 paq/año. Comorbilidad: IAM previo en 2 pacientes, 4 diabetes mellitus, 2 úlcus péptico y 1 arteriopatía periférica, 1 HTA y un paciente con carcinoma pulmón. El patrón radiológico fue de NIU en 20 (64%) y posible NIU en 11 (36%), 6 (19%) tenían enfisema asociado. En 9 pacientes se realizó biopsia pulmonar quirúrgica. Las pruebas de función pulmonar al inicio del tratamiento fueron: FVC media 77% valor teórico (rango 122-55%), DLCO media 60,39% del valor teórico (rango 35-85%). Prueba de la marcha 6min: SpO2 inicial $95 \pm 1,37$, SaO2 final $87 \pm 4,79$ y distancia media recorrida $489 \pm 76,9$ metros. El tiempo de tratamiento fue de $13 \pm 11,49$ meses (rango 38,93-0,43 meses). Presentaron algún efecto secundario 18 (58%) pacientes, 9 (45%) diarrea, 6 (19%) pérdida de peso, 3 (12%) otras alteraciones gastrointestinales, 4 (16%) alteraciones hepáticas, 3 (9%) hipoxemia y uno (4%) astenia. Se retiró el tratamiento definitivamente en 5 pacientes (16%) que cambiaron a pirfenidona y 4 pacientes con pirfenidona pasaron a nintedanib.

Conclusiones: Los datos preliminares del tratamiento con nintedanib en vida real muestran un buen perfil de seguridad y datos consistentes con los publicados en los ensayos clínicos.

TUMORES EXTRATORÁCICOS Y SARCOIDOSIS. ¿RELACIÓN CASUAL O REAL?

A. Casal Mourriño, T. Pereiro Brea, A. Golpe Gómez, T. Lourido Cebreiro, J.M. Álvarez Dobaño, R. Abelleira Paris, V. Riveiro Blanco, C. Pou Álvarez, J. Suárez Antelo y L. Valdés Cuadrado

C.H.U. de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, La Coruña, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida que suele afectar a pacientes jóvenes. Su patogénesis se relaciona con la exposición a determinados factores ambientales en personas con predisposición genética. Varios estudios parecen mostrar que pacientes con sarcoidosis tienen mayor riesgo de desarrollar cáncer, si bien, las publicaciones a la inversa (que el tumor preceda a la sarcoidosis) son escasas.

Material y métodos: Durante 5 años realizamos un estudio prospectivo de pacientes con un tumor extratorácico remitidos a la Unidad de Broncoscopias para estudio de adenopatías mediastínicas de nueva

aparición en la tomografía computarizada de tórax. Se valoraron 2.420 pacientes, de los cuales 437 lo hicieron por el motivo expuesto. Finalmente se incluyeron 404 a los que se les realizó una ecobroncoscopia lineal guiada por ecografía. Las estaciones más frecuentemente puncionadas fueron la subcarinal y paratraqueal baja (7 y 4R; 100% y 64,3%, respectivamente).

Resultados: Se diagnosticaron de sarcoidosis por criterios clínico-radiológicos y confirmación histológica 14 pacientes (7 hombres y 7 mujeres; $54,2 \pm 13,69$ años). Los tumores más frecuentes fueron los gastrointestinales (3/14; 21,4%) y predominó el diagnóstico en estadio precoz [estadio I-II (75%)]. El 58,1% de los casos presentaban estadio II radiológico para sarcoidosis. La mayoría estaban asintomáticos (57,1%) o tenían artralgias (28,6%). El intervalo medio entre ambos diagnósticos fue $2,4 \pm 2,3$ años. El 50% de los pacientes presentó mediastínica aumentada en la tomografía por emisión de positrones (SUVmáx $16,2 \pm 12,9$). Los seguimientos medios de los pacientes fueron $57,8 \pm 24,1$ desde el diagnóstico del tumor (con solamente una recaída y ningún fallecimiento) y de $28,1 \pm 15,8$ meses desde el diagnóstico de sarcoidosis. Se descartó en todos los casos granulomas secundarios a tuberculosis y reacción sarcoidea.

Conclusiones: La aparición de adenopatías mediastínicas en pacientes con tumores extratorácicos no debe asumirse como recurrencia de los tumores, sino que deben considerarse otras causas como sarcoidosis. El diagnóstico histológico es de elección. Aunque se desconocen los mecanismos patogénicos que los relacionan, es posible que el propio tumor, o la terapia antitumoral, favorezcan el desarrollo de sarcoidosis en individuos con predisposición genética. Se necesitan más estudios para aclarar esta asociación, así como su valor clínico y pronóstico.