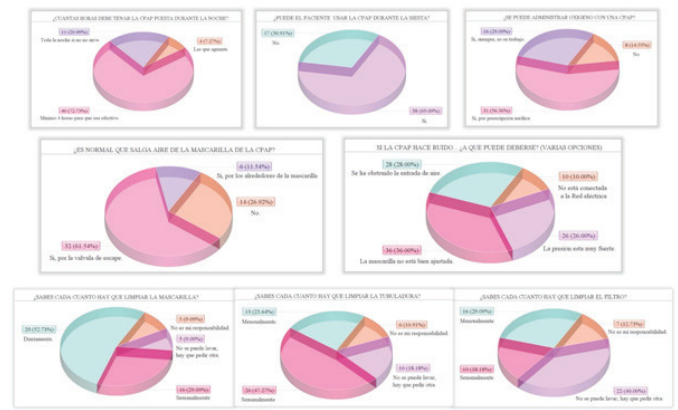


me de apnea- hipopnea obstructiva del sueño (SAHS), que es una enfermedad crónica y muy frecuente que afecta a un 4-6% de los hombres y a un 2-4% de las mujeres en la edad adulta y que hoy en día se reconoce que está infradiagnosticada. Se calcula que cada hospital de referencia tiene unos 7.500 pacientes con CPAP domiciliaria. Y aunque en menor grado también hay pacientes con sistema de bi- presión positiva (BIPAP). Estos pacientes, a lo largo de su vida, pueden tener que hospitalizarse y deberán llevar su CPAP/BIPAP con ellos, por lo que es crucial que el personal de enfermería tenga unos conocimientos básicos sobre este tratamiento.

Métodos: Estudio observacional transversal donde se encuestó a 55 enfermeras/os elegidos de forma aleatoria de modo que se estuvieran representadas las 10 unidades de hospitalización del Hospital Virgen de la Victoria de Málaga. La encuesta consta de 16 preguntas que fueron elegidas por consenso del equipo de la unidad del sueño del hospital. La recogida de datos se realizó entre los meses de septiembre y noviembre de 2019.

Resultados: De los 55 participantes un 70,9% (39) fueron mujeres y la media de edad de 49,7 años. El 61,8% (34) supo diferenciar una CPAP de una BIPAP. Cuando se les preguntó el motivo por el cual un paciente puede tener prescrita una CPAP el 100% contestó apnea del sueño, sin embargo, al preguntar por la BIPAP no hubo consenso, por orden: retención de CO2, apnea, hipoxemia, EPOC e insuficiencia res-



Sobre la BIPAP.

piratoria. Solo el 49,1% sabe cómo contactar con la unidad del sueño o la empresa suministradora. Aunque el 80% de los profesionales entienden que si el aparato es del hospital se devuelve a neumología, hay un 20% que creen que el paciente tiene que llevársela a casa.

Conclusiones: La enfermería abarca un abanico amplísimo de conocimiento, es normal que en cada unidad el personal esté especializado en su campo, pero al valorar los resultados de la encuesta, hay ciertas creencias infundadas entre los profesionales que pueden crear un conflicto en este tipo de pacientes, como pensar que el material no hay que lavarlo, que la CPAP lo que hace es administrar oxígeno o que si suena es porque tiene la presión muy alta... Debido a esto se va a elaborar cartelería para las salas de trabajo de enfermería con información básica y se ofrecerán sesiones clínicas desde la UTRS.

EPID

220. AFECTACIÓN PULMONAR EN LA ESCLERODERMIA Y EL SÍNDROME DE SJÖGREN

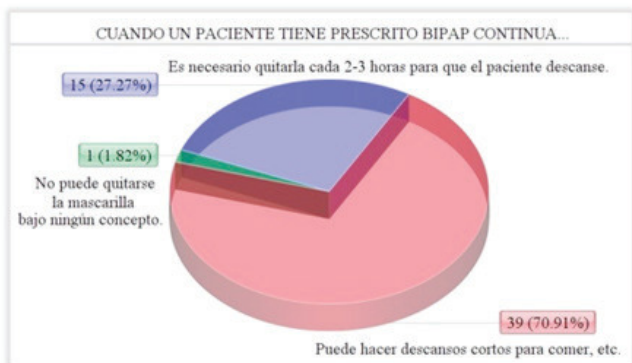
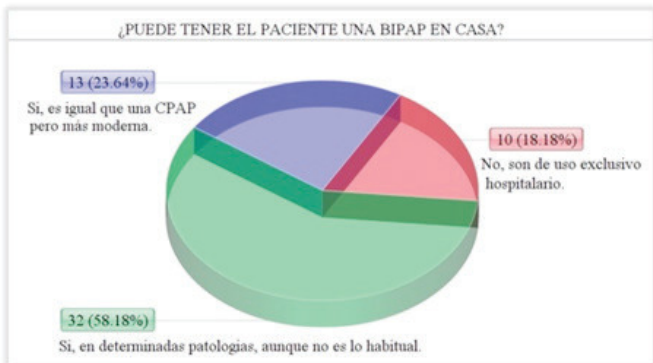
A.B. Gámiz Molina, C. Cabrero Rodríguez, P. Mejía Lozano, P. Gámez Baeza y S. Sánchez Noguera

Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España.

Introducción: El síndrome de Sjögren (SS) y la esclerodermia son dos enfermedades autoinmunes en las que pueden existir afectación pulmonar, su presentación simultánea es poco común. La EPI es la forma más común en el SS, siendo el patrón NINE el más frecuente al igual que ocurre en la esclerodermia (ES), en la cual además se ser frecuente su asociación con afectación intersticial (sobre todo en la difusa) también lo es con la presencia de hipertensión pulmonar condicionando su tratamiento y pronóstico. El objetivo de nuestro estudio es analizar en que pacientes con estas enfermedades se observan alteraciones parenquimatosas en la TC de tórax o presentan alteraciones en la ecocardiografía y correlacionarlo con la difusión pulmonar.

Métodos: Estudio descriptivo de 113 pacientes derivados a exploración funcional respiratoria para realización de una bodyplethmografía en los últimos 5 meses. Se analizó el tipo de ES, si presentaban o no afectación en la difusión y la severidad, la medida de PAPm por ecocardiografía, la presencia de afectación pulmonar intersticial y el patrón, así como la asociación entre estos parámetros. Los datos fueron recogidos de su historia clínica.

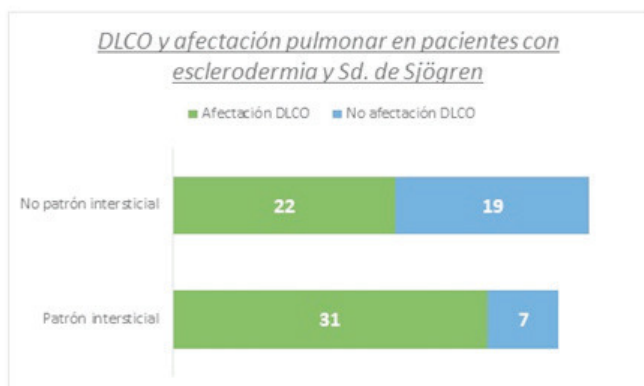
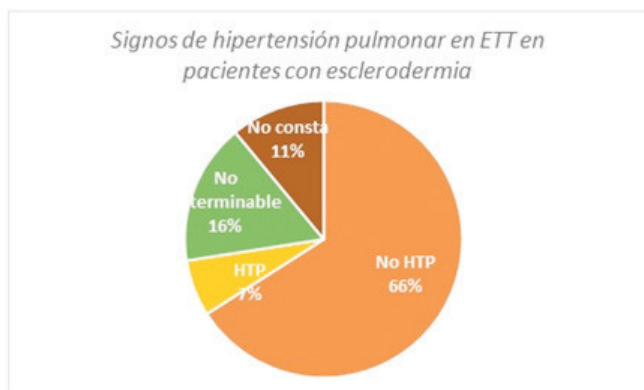
Resultados: De los 113 pacientes, 78 presentan ES, 25 SS y 10 solapamiento. De las ES 26 (16 de ellas difusas) tienen afectación pulmonar siendo 5 NIU, 15 NINE, 5 bronquiolitis y 1 engrosamiento septal. Por otro lado 10 de los pacientes con SS presentan tal afectación (2 NIU,



Sobre la CPAP.

6 NINE, 2 bronquiolitis), evidenciándose alteración de la difusión en 8. En cuanto a la sospecha de HTP por ecocordio está presente en el 7% de los pacientes con esclerodermia, no pudiendo ser determinada en el 16%. Finalmente destacar que de las 26 ES con afectación pulmonar 21 tienen alteraciones en la difusión, no obstante, estas alteraciones están presentes aunque de carácter leve en 19 pacientes con TC normal, de los cuales 2 presentan sospecha de HTP por ecocordio.

Preesclerodermia (19)	Esclerodermia limitada (38)	Esclerodermia difusa (21)	Sd. solapamiento (SS+ES) (10)
Sine esclerodermia (4)			
Raynaud (2)			
Sd. CREST (3)			



Conclusiones: Los resultados observados en nuestra población son concordantes con los conocidos en el resto, ya que el patrón intersticial predominante es el NIU y la EPI es más frecuente en la variante difusa. Además aunque en muchos pacientes no se conoce la presencia de HTP se podría sospechar considerando que una disminución de la DLCO por debajo del 60% es un factor predictivo de desarrollo de HTP. Los resultados observados ponen de manifiesto la necesidad de una cuidadosa valoración ante la aparición de sintomatología en el curso evolutivo de los pacientes diagnosticados de SS o ES.

258. AFECTACIÓN PULMONAR POR ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS (EAS). RESULTADOS DE UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE EPI

A. Navarro Beltrán¹, C. Sabater Abad², E. Fernández Fabrellas², G. Juan Samper², R. Navarro Iváñez², A. Rueda Cid³, C. Campos Fernández³ y J. Calvo Catalá³

¹Facultad de Medicina, Valencia, España. ²Neumología. Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España. ³Reumatología. Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España.

Introducción: EAS representa un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología desconocida que se caracterizan por afectar diversos órganos. La afectación pulmonar es frecuente y suele empeorar su morbimortalidad, siendo la EPI la más habitual, junto con la HP. Está asumido que la EPI-EAS que se presenta como patrón NIU suele tener peor pronóstico y responder peor al tratamiento. Por otra parte, en la evaluación inicial de cualquier EPI es fundamental descartar EAS no sospechada, del mismo modo que es clave detectar precozmente EPI en pacientes con EAS. Nos propusimos caracterizar la afectación pulmonar de pacientes con EAS estudiados en nuestra consulta multidisciplinaria de EPI. **Métodos:** Estudio retrospectivo de los últimos 10 años (2009-2019) incluyendo casos con diagnóstico definitivo de afectación pulmonar por EAS. Se recogieron variables demográficas, tipo de EAS, tiempo hasta el diagnóstico y tipo de afectación pulmonar (excluida HP), parámetros clínico-funcionales, patrones de TCAR, exitus y sus causas. Análisis estadístico descriptivo y diferencial de los exitus.

Resultados: 80 pacientes (77 EAS confirmada y 3 IPAF con rasgos de EAS sin criterios completos de EAS concreta en los últimos 6 meses). Se excluyeron 21 IPAF por mantener ese diagnóstico ≥ 2 últimos años. 65% mujeres, edad 56 ± 14 años; tiempo medio hasta diagnóstico de afectación pulmonar $30,8 \pm 83$ meses; 26 casos (32,5%) EPI fue anterior a EAS conocida. 27,5% AR, 23,8% miositis, 17,5% SScd, 15% Sjögren, 6,3% SScl, 6,3% LES y 3,8% IPAF recientes. Las manifestaciones fueron disnea (52,5%; MRCm I y II en 70,7%) y crepitantes (46,3%). El patrón de TCAR basal fue NINE 41,3%, NIU 40%, patrón nodular 13,8%, bronquiectasias 3,8% y BO 1,3%. Se realizó biopsia pulmonar a 10 (12,5%) y solo 1 trasplante pulmonar. Fallecieron 16 pacientes (20%). Causas de exitus: EPI (n = 10, 60%), cáncer pulmonar (n = 4, 26,7%) y otros tumores (n = 2, 13,3%). No encontramos diferencias en exitus por tipo de EAS, EPI como manifestación inicial, ni patrón de TCAR, aunque el patrón NIU y menor DLCO% inicial rozaron la significación estadística. Las diferencias se muestran en la tabla.

Características diferenciales de los exitus

	Exitus	Vivos	p
Edad diagnóstico	65,5 \pm 14	53,9 \pm 13	0,003
FVC%	67,4 \pm 20,8	88,9 \pm 24,2	0,002
FEV1%	70,7 \pm 21	85 \pm 25,5	0,048
TLC%	71,4 \pm 30,8	86,1 \pm 20,7	0,042
DLCO%	42,7 \pm 17	52,8 \pm 16	0,070
SpO2% inicio T6MM	93,5 \pm 3,54	96,6 \pm 1,9	0,004
Patrón NIU	62,5%	34,5%	0,050

Conclusiones: 1. En nuestra serie, un número importante de EAS (32,5%) inician su manifestación con afectación pulmonar, siendo NIU casi tan frecuente como NINE. 2. Los fallecidos estaban más afectados funcionalmente al diagnóstico, pero sin diferencias según tipo de EPI. 3. La principal causa de mortalidad fue la progresión de la EPI, seguida del desarrollo de cáncer de pulmón.

409. ALCALÁ DE HENARES, LA CIUDAD DE CERVANTES. ¿Y DE LA SARCOIDOSIS?

P. Flórez Solarana, A. Latif Essa, M. Alonso Villares, S. Sánchez Fraga, L. Bravo Quiroga y S. Sánchez González

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España.

Introducción: De la práctica clínica diaria en nuestro centro surge la impresión de que la sarcoidosis es una enfermedad con mayor prevalencia en nuestro medio.

Métodos: Análisis retrospectivo y descriptivo de los pacientes con sarcoidosis pulmonar en la lista de ingresos hospitalarios del Hospital Príncipe de Asturias entre 2007 y 2017.

Resultados: De 78 casos con criterios diagnósticos de sarcoidosis pulmonar, se analizó los 69 con confirmación histológica pulmonar o mediastínica. La edad media al diagnóstico fue 50,6 (DE = 14,3), con distribución bimodal a los 35 y 55 años. El 53,6% fueron mujeres y el 46,4% hombres. Predominó el medio urbano (89,9%) frente al rural (10,1%). El 56,5% no había sido fumador, el 24,6% exfumadores y el 14,5% fumadores activos. Las profesiones más frecuentes fueron empleo doméstico (13,0%), construcción (10,1%), industria (8,7%) y limpieza (7,2%). Los motivos de consulta fueron alteración radiológica casual (36,2%), artralgias (11,6%), síndrome constitucional (10,1%), disnea (10,1%) y tos (7,2%). Los síntomas referidos con más frecuencia fueron tos 44,9% y disnea 24,6%. Respecto a la disnea (mMRC): 59,4% grado 0, 15,9% grado 1 y 17,4% grado 2. Las alteraciones radiológicas más frecuentes tanto en la radiografía como el TAC fueron las adenopatías hiliares (63,8% y 91,3% respectivamente) y la afectación nodular (21,7% y 49,3% respectivamente). En el estadio I, un 30,8% mostró disminución de FVC y un 41,7% de la DLCO. En estadio II, un 17,5% y 34,1% respectivamente. En estadio III, un 33,3% y un 100% respectivamente. En estadio IV, un 60% y un 100% respectivamente. La media de los niveles de ECA (u/L) fue de 69,24 (DE = 5,5). La confirmación histológica fue en un 29% por mediastinoscopia, 26,1% por biopsia transbronquial, 14,5% por EUS, el 10,1% por EBUS y el 10,1% por biopsia quirúrgica. Un 46,4% de la muestra mostró afectación multiorgánica, siendo más frecuentes la dermatológica (17,4%, y la articular (14,5%). Un 46,4% recibió corticoides y un 52,2% ninguna terapia (33% de resolución espontánea). En el estadio II se trató al 48%, en relación con disminución de la DLCO (χ^2 5,874, $p = 0,15$) pero no con la de la FVC (Fisher $p = 0,680$). En el estadio II, la resolución espontánea se dio en un 29,2%.

Conclusiones: Es posible que en nuestra área la sarcoidosis tenga una prevalencia elevada y existen características demográficas y/o ambientales que podrían justificarlo. Ante la baja tasa de resolución espontánea en el estadio II, serían interesantes otros estudios que lo analizasen.

681. ANÁLISIS DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) ASOCIADA A ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA (EAS)

F. Lerenas Bernal¹, G. Díaz Rosas¹, M.S. Ros Braquehais¹, M. Guillamón Sánchez¹, M. Hernández Olivo¹, C.F. Álvarez Miranda¹, J.J. Martínez Garcerán¹, O. Meca Birlanga¹, R. Ibáñez Meléndez¹, C. Castillo Quintanilla¹, P. García Torres¹, M.M. Valdivia Salas¹, J. Pérez Pallarés¹, J. Bravo Gutiérrez¹, A. Santa Cruz Siminiani¹ y V. Gogolludo Campillo²

¹Hospital Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España. ²Reumatología, Hospital Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España.

Introducción: Las EPID son un grupo de enfermedades heterogéneas que incluyen diferentes entidades, entre ellas, aquellas secundarias a EAS y vasculitis. La afectación intersticial difusa es frecuente en la EAS. El objetivo de nuestro estudio es analizar la prevalencia de las EPID asociada a EAS en nuestra consulta monográfica, así como conocer las características demográficas, radiológicas, funcionales y tratamiento de estos pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes revisados en consulta monográfica de EPID durante 2018 y presentado en comité. Se realiza estadística descriptiva en base de datos Excel.

Resultados: Del total de los pacientes valorados en la consulta, 36 presentaban EPID asociada EAS (31%), predominio de mujeres (69%) con edad media de 64,5 ± 11,2. Solo 13 pacientes tenían antecedentes de tabaquismo y el 50% tenía al menos 1 factor de riesgo cardiovascular, siendo la HTA el más frecuente. El 58,3% de los pacientes procedía de Reumatología y el resto de Neumología o M. Interna. Las EAS más frecuentes fueron: a. reumatoide-AR (10), esclerosis sistémica-ES (8),

e. mixta tejido conectivo-EMTC (5), sd. antisintetasa (4), miopatías inflamatorias, sd. Sjögren y vasculitis, tres casos respectivamente. Solo en el 11% de los casos la EPID precedía a la EAS (media 2,2 años) y en el 55,5% el diagnóstico era concomitante. El patrón radiológico más frecuente fue NINE seguido de NIU, y analizado según las patologías, el 60% de las AR tenía patrón NIU, 87,5% de las ES patrón NINE y este último además estaba presente en el 60% de la EMTC, en el resto de entidades, los patrones eran variables. Al diagnóstico tenían una FVC media de 2.738,6 ± 883,2 (90 ± 20,6%), DLCO 61,1 ± 17,8% y recorrían una media de 397,4 ± 119,3 m. El 83% recibía dosis bajas de esteroides (< 10 mg) y el 86% había recibido o recibía algún inmunosupresor, los más frecuentes micofenolato y metotrexate. Solo 11 pacientes estaba o había sido tratado con algún biológico, 3 antiTNF y sólo uno en tratamiento con un antifibrótico.

Conclusiones: 1. En nuestra consulta monográfica de EPID 1/3 de los pacientes presenta una EPID asociada a EAS. 2. Población predominantemente femenina, de mediana edad, con factores de riesgo cardiovascular y afectación funcional respiratoria leve al diagnóstico. 3. Las EAS más frecuentes fueron la a. reumatoide y la esclerosis sistémica siendo el patrón radiológico más común el de NINE. 4. Los tratamientos más utilizados son los esteroides y los inmunosupresores.

494. ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE EN UNA SERIE DEL HGUA

M.Á. Martínez García, S. Ruiz Alcaraz, I. Gayá García-Manso, R. García Sevilla, J. Gil Carbonell y C. Martín Serrano

Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.

Introducción: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad inflamatoria de afectación fundamentalmente articular, pero las manifestaciones extraarticulares son comunes. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es la manifestación pulmonar no pleural más frecuente y se ha asociado con un mal pronóstico. El objetivo es describir las características de los pacientes con EPID asociada a AR y analizar su supervivencia.

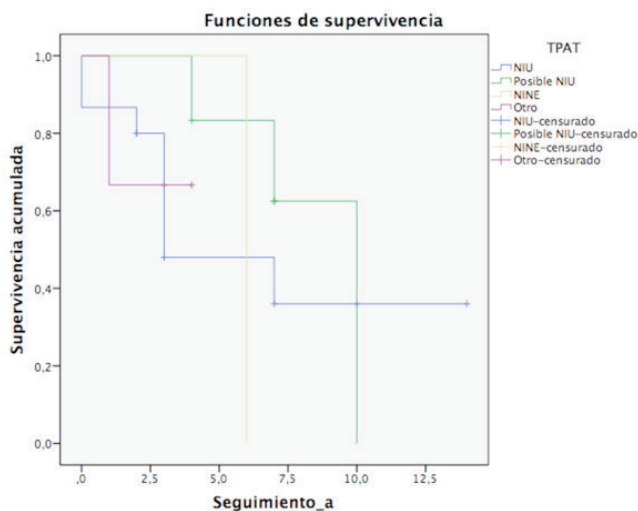
Métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo de pacientes con EPID diagnosticados entre 2012-2019 en el HGUA, extrayéndose los pacientes con EPID asociada a AR. Se han analizado datos demográficos, tabaquismo, radiología, histología, autoinmunidad, pruebas funcionales, tratamiento y supervivencia. Estudio estadístico realizado con SPSS Statistics y estudio de supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier.

Resultados: Se incluyeron a 25 pacientes con EPID asociada a AR. La edad media al diagnóstico de AR fue de 62 ± 14 años y de EPID 68 ± 12 años. El 52% eran mujeres y el 64% presentaban historia de tabaquismo, con una media 38 ± 33 a-p. La media de FVC 85% ± 27% y de DLCO 62% ± 23%. El 80% presentaron seropositividad, 80% para FR y 64% para Anti-CCP. Los tratamientos recibidos para la AR se resumen en la tabla. El 96% habían sido tratados con FAME, siendo metotrexato el más utilizado (76%) y mantenido solo en el 11% tras el diagnóstico de EPID. El 64% recibieron terapia biológica, siendo el más utilizado rituximab (36%). Cada paciente ha llevado una media de 4 ± 2 fármacos. Los patrones radiológicos fueron 60% NIU, 24% posible NIU, 4% NINE y 12% otro. La mortalidad ha sido del 52%, de los cuales un 69% por causa neumológica. La mediana de supervivencia desde el diagnóstico de EPID ha sido de 7 años [11-23]. La mediana de supervivencia en pacientes con patrón radiológico de NIU fue de 3 años, posible NIU 10 años, NINE 6 años y con otro patrón 3 años, una diferencia que fue no estadísticamente significativa ($p = 0,768$) (fig.).

Conclusiones: En nuestra serie, la mayoría de pacientes con EPID asociada a AR eran mujeres y con antecedentes de tabaquismo. Se ha objetivado un deterioro de la DLCO. La mayoría presentaba seropositividad para FR y Anti-CCP. Casi todos habían recibido tratamiento

Corticoides	12 (48%)
FAME	24 (96%)
• Metotrexato	19 (76%)
• Leflunomida	13 (52%)
• Hidroxicloroquina	6 (24%)
• Sulfasalazina	5 (20%)
• Sales de oro	2 (8%)
Otros inmunosupresores	6 (24%)
• Ciclofosfamida	3 (12%)
• Azatioprina	2 (8%)
• Ciclosporina	2 (8%)
• Tacrolimus	1 (4%)
Terapia biológica	16 (64%)
• Rituximab	9 (36%)
• Etanercept	6 (24%)
• Abatacept	5 (20%)
• Adalimumab	4 (16%)
• Infliximab	2 (8%)
• Tocilizumab	2 (8%)
• Baricitinib	2 (8%)
• Certolizumab	1 (4%)

Tratamiento AR.



Supervivencia según patrón radiológico de EPID.

con FAME, siendo el metotrexato el más utilizado y en la mayoría retirado antes o tras el diagnóstico de EPID. La mayoría ha recibido múltiples tratamientos. No se han encontrado diferencias de supervivencia estadísticamente significativas entre los distintos patrones radiológicos.

422. ANÁLISIS DEL LAVADO BRONCOALVEOLAR (BAL) PARA EL ESTUDIO DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID) EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

M. Arredondo López, E. Salcedo Lobera y F. Espíldora Hernández

Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España.

Introducción: El lavado broncoalveolar (BAL) consiste en una técnica de riesgo relativamente bajo que nos permite el estudio celular del epitelio alveolar y de los bronquiolos terminales. Podemos llegar incluso al diagnóstico de ciertas patologías gracias a la información proporcionada por dicha técnica. Existen diversos patrones posibles a la hora de analizar los recuentos celulares en el BAL, como puede ser el patrón linfocítico, eosinofílico o neutrofilico. El objetivo del presente estudio es el de revisar las características clínicas y funcionales de los pacientes a los cuales se le han realizado BAL en nuestro servicio y analizar el resultado obtenido mediante esta técnica.

Métodos: Se trata de un estudio descriptivo con 36 pacientes que fueron derivados a la Unidad de Técnicas Broncopulmonares entre 2016-2019 para realización de BAL en pacientes con sospecha de EPID. Se recogieron datos demográficos, clínicos, analíticos, radiológicos, pruebas funcionales respiratorias y resultados del BAL.

Resultados: De los 36 casos, la edad media fue 65 ± 11 años siendo el 61% varones. Al estudiar las exposiciones objetivamos que un 44,40% habían tenido contacto con aves, 8 casos con asbesto y 3 casos humedades en su domicilio. A nivel funcional encontramos los siguientes valores medios: FVC $64,72 \pm 17,01\%$, DLCO $64,13 \pm 25,24\%$. Hubo 16 casos (44,40%) de antecedentes de contacto con aves de los cuales 12 presentaron a nivel analítico anticuerpos frente a aves positivo. El patrón radiológico más frecuente observado fue el de Inconsistente con NIU en 17 casos (47,20%) seguido por el patrón de NIU probable con 11 (30,60%) y NIU indeterminada en 8 (22,20%). Al estudiar los resultados del BAL encontramos que la media de macrófagos fue de $77 \pm 23,30\%$, linfocitos $18 \pm 23,20\%$ y neutrófilos $6\% \pm 5,19\%$ ($p > 0,05$).

	Linfocitos	Macrófagos	Neutrófilos
Inclasificable (n = 2)	$16 \pm 2,82$	70	$13,50 \pm 2,10$
FPI (n = 8)	$7,50 \pm 6,68$	$86,29 \pm 14,13$	$3 \pm 2,19$
NHS (n = 9)	$36,88 \pm 27,99$	$60 \pm 19,14$	$6,92 \pm 4,86$
NINE (n = 6)	$17,6 \pm 33,25$	$76,60 \pm 40,15$	$8 \pm 9,89$
Sarcoidosis (n = 1)	30	60	10
Fármacos (n = 2)	$25 \pm 28,28$	$55 \pm 21,21$	$10 \pm 7,07$
NID (n = 1)	1	99	
Silicosis (n = 1)	13	85	1,50

Conclusiones: En nuestra práctica habitual a la mayoría de casos con patrón radiológico No NIU se les realiza un BAL ya sea de forma aislada o de forma conjunta con una criobiopsia. Predomina en nuestra serie el patrón linfocítico al llevarse a cabo en entidades en las que es más probable dicho hallazgo, lo que nos sirve, en general, para apoyar el diagnóstico de presunción en el comité multidisciplinar de EPID.

843. ANÁLISIS DEL MICROBIOMA PULMONAR EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: RESULTADOS PRELIMINARES

I. Vidal García, K. Conde Pérez, J.A. Vallejo Vidal, C. Montero Martínez, G. Bou Arévalo y M. Poza Domínguez

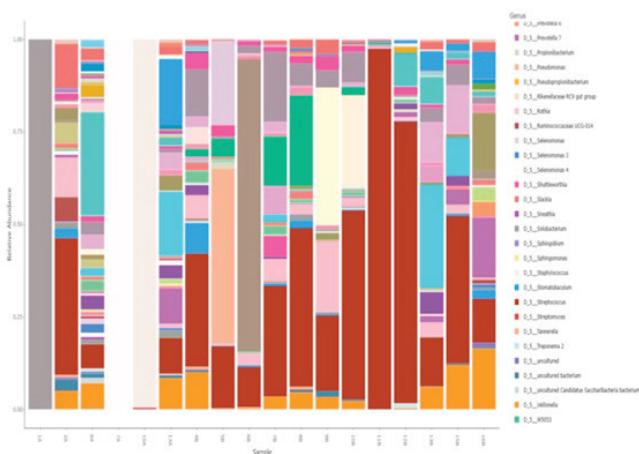
C.H.U. A Coruña, A Coruña, España.

Introducción: La FPI es una neumonía intersticial fibrosante crónica y progresiva que se asocia a elevada morbimortalidad. La etiología y mecanismos de progresión son poco conocidos. Recientes estudios han descrito asociaciones entre la disbiosis pulmonar, mortalidad y alteración de expresión de genes de defensa corroborando el papel

del microbioma pulmonar en la patogénesis de FPI. **Objetivos:** realizar análisis del 16S rRNA bacteriano para conocer la biodiversidad bacteriana presente muestras de cavidad orofaríngea (OF) y pulmón (lavado broncoalveolar BAL) en pacientes con FPI. Conocer si la colonización pulmonar puede ser debida a microaspiraciones de la OF.

Métodos: Resultados preliminares de e. prospectivo casos/controles en Neumología CHUAC 01/2015-05/2019. Casos diagnosticados de FPI en comité multidisciplinar en base a criterios ATS-ERS. A todos se les realizó toma de muestra de OF con hisopo estéril y BFC con BAL. La muestra se envió al laboratorio de microbiología donde se congeló a -80°C . Después de tratamiento enzimático se extrajo el ADN y amplificación mediante PCR de un fragmento de una región hipervariable del 16S rRNA. Preparación de librerías mediante metabarcoding y la secuenciación fue realizada utilizando plataforma MiSeq Illumina. Análisis bioinformático QIIME2.

Resultados: N = 15, varones (87%), exfumadores (87%) y edad media 73a. Ninguno recibió ciclo de CE o antibióticos en 3 meses previos. 93,3% tampoco recibieron tratamiento con CI. 9 pac (60%) recibían tratamiento con inhibidores bomba protones. Los datos del análisis del 16S rRNA bacteriano indicaron que el género *Streptococcus* es el más frecuente (6-36% BAL, 10-79% OF), seguido de *Veillonella* (4-8% BAL, 0,1-16% OF), *Haemophilus* (3,8-4,6% BAL, 0,1-12,9% OF) y *Neisseria* (1,9-17% BAL, 21-27% OF) en OF y BAL. Identificamos abundancia significativa de *Fusobacterium*, *Porphyromonas*, *Prevotella*, *Granulicatella*, *Rothia*, *Gemella*, *Orobacterium*, *Parvimonas*.



Conclusiones: 1. Se confirma que muchas bacterias previamente relacionadas con FPI que aparecen en el pulmón se encuentran también en OF en abundancia. Esto sugiere que en OF existe una población de bacterias que migra a los pulmones posiblemente debido a microaspiraciones. 2. Proponemos otros géneros de bacterias que también podrían estar involucradas en el desarrollo de FPI. Estas podrían estar directamente relacionadas con FPI o podrían estar creando microambientes propicios para el desarrollo de otras bacterias patógenas que sí se han relacionado previamente con el desarrollo de FPI.

703. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE ENFERMOS DIAGNOSTICADOS DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES INTERSTICIALES

A. Elena Falcone, P. Mariscal Aguilar, L. Gómez Carrera, J.M. Padilla Brito, G. Bonilla Hernán, R.M. Regojo Zapata, C. Prados Sánchez y R. Álvarez-Sala Walther

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad intersticial fibrosante más prevalente y de peor pronóstico, con una

supervivencia media desde el diagnóstico de 3-5 años. El diagnóstico de FPI requiere la exclusión de otras formas de fibrosis pulmonar. Además, ha ido variando a lo largo de los años con la aparición de nuevos trabajos. El objetivo de nuestro estudio fue describir las comorbilidades, método diagnóstico y pacientes tratados.

Métodos: Se analizaron los datos de 32 pacientes diagnosticados de FPI que se encontraban en seguimiento en nuestra Unidad de Enfermedades Intersticiales Difusas. Se recogieron datos demográficos, tratamiento pautado, comorbilidades y función pulmonar.

Resultados: Se revisaron un total de 32 pacientes con una edad media de 66 ± 10 años en el momento del diagnóstico, de los cuales 7 (21,9%) fueron mujeres. Respecto al hábito tabáquico, 17 (53,1%) pacientes eran no fumadores, 10 pacientes eran ex fumadores (31,3%), 5 fumadores (15,6%) y con IPA medio de 31 paquetes/año. Las comorbilidades fueron cáncer de pulmón 2 (6,3%), EPOC 3 (9,3%), SAHS 4 (12,5%), 14 (43,7%) pacientes tenían otras enfermedades no respiratorias y hubo 9 (28%) pacientes sin otras patologías. El tratamiento antifibrótico fue pautado en 28 (87,5%). Los dos no tratados uno fue por no indicación y otro por rechazo del paciente. Del total de enfermos, 6 (20%) tenían tratamiento anticoagulante, 11 (35,5%) pautada terapia inhalada, 4 (12,5%) antibioterapia días alternos, y 20 (62,5%) oxigenoterapia crónica domiciliaria; 7 (23%) pacientes fueron derivados a trasplante. Antes de iniciar el tratamiento las pruebas de función respiratoria fueron: el FEV1 $2.207,41 \pm 627,48$ ml/84,05 $\pm 12,51\%$, FVC $2.727,46 \pm 760,73/78,90 \pm 10,58\%$ y FEV1/FVC $81,07 \pm 6,18$. Después de iniciar el tratamiento: FEV1 $2.013,41 \pm 582,69$ ml/77,88 $\pm 15,74\%$, FVC $2.484,08 \pm 755,32$ ml/66,58 $\pm 10,23$ y FEV1/FVC $81,51 \pm 7,68$.

Conclusiones: En nuestra unidad el sexo masculino, la abstención tabáquica, las comorbilidades no respiratorias así como padecer SAHS fueron los factores más prevalentes de los pacientes, con una edad media en el diagnóstico de 66 años. La mayoría recibieron tratamiento antifibrótico y oxigenoterapia crónica domiciliaria. La función pulmonar en el momento del diagnóstico no presentó alteraciones.

457. ATENCIÓN DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN UNIDAD ESPECIALIZADA. INDICADORES DE CALIDAD

E. Balcells Vilarnau, D. Badenes Bonet, A. Oswaldo Caguana Vélez, F. Zuccarino, A. Pros Simón, L. Pijuan Andújar, R. Aguiló Espases, R. Chalela Rengifo, A. Rodríguez Fuster, L. del Carpio Bellido, A. Sánchez Font y J. Gea Guiral

Hospital del Mar, Barcelona, España.

Introducción: El estudio protocolizado y abordaje multidisciplinario en Unidades Especializadas (UE), son claves en el proceso diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). El objetivo fue evaluar la calidad de la asistencia de los pacientes con EPID de la UE del Hospital del Mar, mediante indicadores de calidad (IC) y proponer planes de mejora.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en pacientes con EPID visitados por primera vez en el 2018 en dispensario monográfico. Las variables se recogieron de la historia clínica electrónica (HCE). Se seleccionaron y midieron los IC propuestos por NEUMOMADRID, referentes a anamnesis, exploraciones complementarias, sesiones multidisciplinarias (SMD) y demora diagnóstica. Se añadió un indicador de demora de primera visita, que los investigadores consideraron relevante, basándose en experiencia clínica propia y revisión de la literatura.

Resultados: La mayoría de los IC referentes a exploraciones complementarias y cuestionario de exposición a agentes inhalados superaron el estándar recomendado. En cambio, los IC sobre interrogatorio de antecedentes familiares, informes de TCAR de tórax y SMD, no cumplieron los estándares recomendados, aunque se observaron cambios positivos a lo largo del año 2018. El análisis del indicador de demora

de la primera visita identificado un porcentaje bajo de pacientes con una demora aceptable; se observó una gran variabilidad de este indicador según procedencia y diagnóstico. El indicador de demora diagnóstica de la fibrosis pulmonar idiopática también estaba lejos del estándar establecido. El plan de mejora propuesto comprende actividades concretas como elaborar plantillas en la HCE, estandarizar informes de TCAR, incrementar la periodicidad de las SMD, incorporar un gestor de casos, y otras más generales como actualizar protocolos clínicos, realizar sesiones formativas intrahospitalarias y en atención primaria, y consolidar la gestión por prioridades de las primeras visitas y en dispositivos de atención rápida.

Figura 1. Indicadores de calidad de la Unidad Especializada de EPID (UEPID) del Hospital del Mar

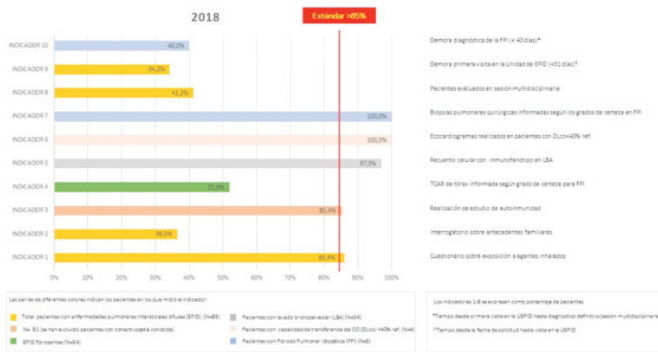
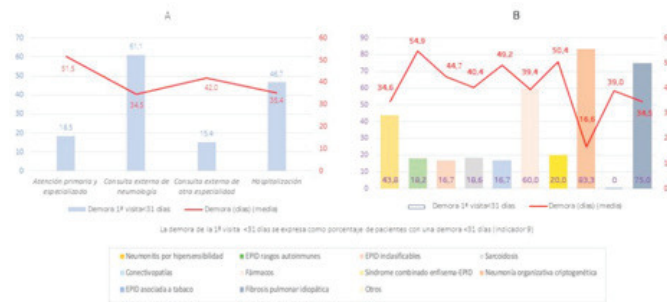


Figura 2. Demora de la primera visita según procedencia (A) y diagnóstico (B)



Conclusiones: Este estudio ha detectado varios aspectos a mejorar de la atención al paciente con EPID de nuestra UE, y propone acciones concretas y prioritarias, con participación del equipo multidisciplinario y responsables asistenciales. Su implementación y el análisis evolutivo de estos IC cerrará el círculo de mejora continua de la calidad asistencial y puede ser el punto de partida de otras propuestas de mejora.

708. AUMENTO DE LA SUPERVIVENCIA Y DE LA CALIDAD DE VIDA POSTRASPLANTE EN EPID CON Y SIN DISFUNCIÓN TELOMÉRICA

L. Planas Cerezas¹, E. García Arias-Salgado², C. Berastegui García³, A. Montes Worboys¹, R. González Montelongo⁴, J.M. Lorenzo Salazar⁴, V. Vicens Zygmunt¹, M. García Moyano⁵, J. Dorca Sargatal⁶, C. Flores Infante⁷, R. Perona Abellón², A. Roman Broto³ y M. Molina Molina⁸

¹UFIP, Servicio de Neumología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ²Instituto de Investigaciones Biomédicas CSIC/UAM, IDIPaz, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Madrid, España. ³Servicio de Neumología, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España. ⁴Departamento de Genómica, Instituto Tecnológico y de Energías

Renovables (ITER), Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España. ⁵Servicio de Neumología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. ⁶Servicio de Neumología, Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ⁷Unidad de Investigación, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, CIBER de Enfermedades Respiratorias, Instituto de Salud Carlos III, Instituto de Tecnologías Biomédicas (ITB), Universidad de La Laguna, Departamento de Genómica, Instituto Tecnológico y de Energías Renovables (ITER), Santa Cruz de Tenerife, Santa Cruz de Tenerife, España. ⁸UFIP, Servicio de Neumología, Hospital Universitari Bellvitge, IDIBELL, CIBERES, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es la primera indicación de trasplante pulmonar (TP). Recientes estudios sugieren que la disfunción telomérica podría relacionarse con mayor morbimortalidad postTP. Objetivo: evaluar la supervivencia y morbilidad post-TP en EPID con y sin telomeropatía.

Métodos: Estudio observacional prospectivo. Se incluyeron pacientes con EPID fibrosante de la UFIP Hospital Universitari Bellvitge trasplantados en Hospital Vall d'Hebron. El estudio genético telomérico se realizó al diagnóstico. El ADN se obtuvo de células epiteliales de mucosa yugal y linfocitos de sangre periférica. La longitud telomérica fue medida mediante PCR cuantitativa y Z-score (media ± DE) de controles sanos de la misma edad. La identificación de mutaciones en la telomerasa se realizó en caso de acortamiento telomérico mediante secuenciación masiva.

Resultados: 20 pacientes incluidos con edad media 56,6 (9,39) años (FPI 40%, PPF 40%, AAEC 5%, CPFE 5%, neumonía intersticial descamativa 5%, EPID-conectivopatía 5%). Tratamiento preTP: pirfenidona 35%, nintedanib 25%, corticoides + inmunosupresor 25%, corticoides 20%. Doce (60%) pacientes presentaron acortamiento telomérico y mutaciones en RTEL1, TERT, DKC1 y PARN. El estado funcional preTP fue similar en casos con y sin acortamiento telomérico: FVC media 45,3 (11,1)%, DLCO media 22,8 (5,71)%, LAS mediana 40,3 (37,3;46,0). Se realizó TP unilateral en 14 pacientes, 8 con acortamiento telomérico. Morbilidad post TP: los casos con acortamiento telomérico presentaron mayor necesidad de circulación extracorpórea, de estancia en UCI y mayor número de ingresos post TP (p = 0,033) con 2,9 veces más riesgo de reingreso [(IC 1,11-7,59) (p = 0,029)] (tabla); siendo además los únicos con alteraciones hematológicas durante el primer mes post TP. Pasado el primer mes, no se observaron diferencias respecto a los casos sin acortamiento telomérico (fig.). Supervivencia: 17/20 (85%) pacientes [10/12 (83,3%) con acortamiento telomérico y 7/8 (87,5%) sin]. Calidad de vida: aumento medio global de FVC de 0,55 litros (p < 0,0003) [IC95%: 0,21;0,89]. Retirada de OCD en 16/17 (94,1%) casos con independencia para ABVD [15/17 (88,2%)] y vida activa [11/17 (64,7%)] sin diferencias según acortamiento telomérico (p = 1,000).

Figura 1. Complicaciones post TP según acortamiento telomérico y tiempo transcurrido desde TP

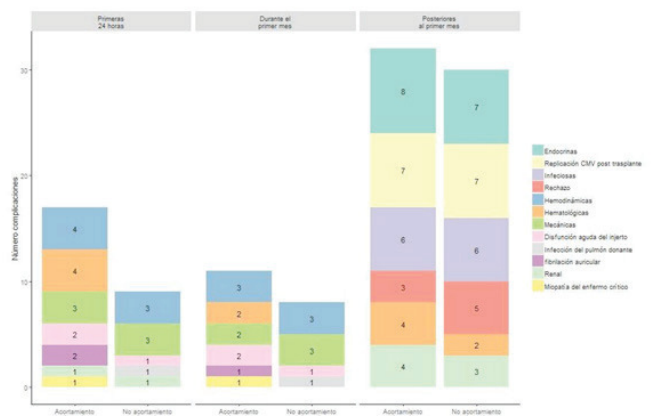


Tabla 1. Causas de ingreso post trasplante

Pacientes sin acortamiento telomérico						
Paciente	Agregación familiar	Longitud telomérica relativa (percentil)	Mutación	Ingresos tras TP	Causa infecciosa	Otras causas
1	Sí	75-50%	No testada	1	Sepsis urinaria	No
2	No	50-25%	No testada	1	Neumonía LID (Paenigrosa)	No
3	No	50-25%	No testada	1	Infección respiratoria (Rhinovirus)	Rechazo crónico
Pacientes con acortamiento telomérico						
Paciente	Agregación familiar	Longitud telomérica relativa	Mutación	Ingresos tras TP	Causa infecciosa	Otras causas
4	No	< 25%	TERT	1	No	Linfadenectomía cervical (M1 carcinoma escamoso de primario desconocido)
5	Sí	< 25%	TERT PARN	3	Infección respiratoria (MRSA) Empiema (S.aureus)	Sospecha de rechazo crónico
6	No	< 25%	RTEL1	3	GEA Absceso codo Infección Virus Influenza A	No
7	Sí	< 25%	DKC1 TERT	3	Viremia CMV Neumonía LID + derrame pleural	Fiebre origen desconocido
8	No	< 10%	RTEL1	1	No	Rechazo crónico Embolia pulmonar
9	No	< 10%	No conocida	2	No	Carcinoma escamoso cervix estadio IIIB
10	No	< 10%	RTEL1	3	Infección respiratoria (Virus respiratorio sincitial) Bacteriemia (Paenigrosa) Infección virus Influenza B	No
11	No	< 1%	DKC1	6	Infección respiratoria (X2) Condilomatosis perianal	Exacerbación EPID en pulmón nativo Progresión EPID en pulmón nativo (X2)
12	Sí	< 1%	No conocida	1	Neumonía (Paenigrosa) + bacteriemia (Paenigrosa)	No

Conclusiones: La morbilidad post TP es diferente según el tiempo transcurrido desde TP y la susceptibilidad genética del paciente. A pesar de ello, se observó un impacto positivo en la supervivencia y calidad de vida post TP en EPID con y sin disfunción telomérica.

800. BENEFICIOS DE UN PROGRAMA PILOTO DE MARCHA NÓRDICA EN FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

V. Vicens Zygmunt, P. Trias Sabrià, M. Sampere Aymerich, J. Bordas Martínez, C. Martín Cabeza, M. Tutusaus Arroyo, J.M. Palma López, J. Dorca Sargatal, S. Santos Pérez y M. Molina Molina

Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) presenta una disminución progresiva de la actividad física y de la función pulmonar, así como un impacto psicológico negativo. La Marcha Nórdica (MN) es un ejercicio aeróbico en el que participan el 90% de los músculos desde el cuello hasta los pies.

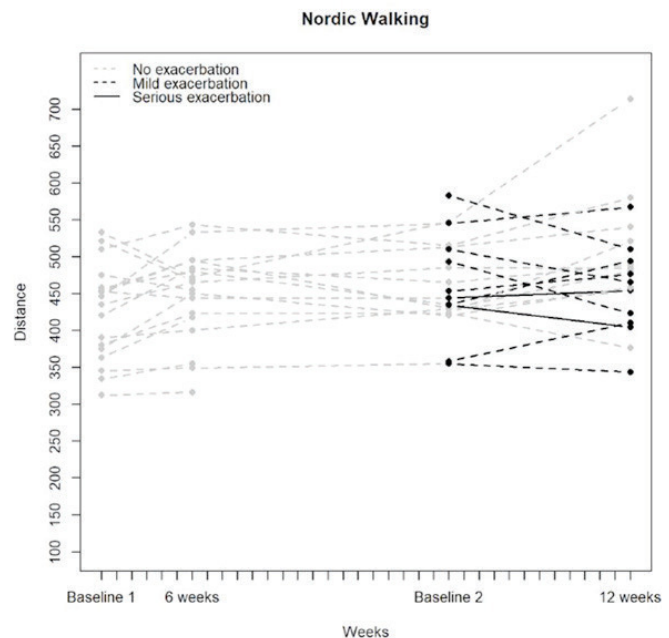
Métodos: 22 voluntarios FPI participaron en un programa piloto de entrenamiento con MN (PPMN). Se practicaron sesiones de 90 minutos una vez por semana durante 12 semanas consecutivas con 2 instructores de RuralSalut acreditados por la INWA (International Nordic Walking Association), de octubre de 2018 a enero de 2019. Antes y después del programa se realizaron pruebas de función respiratoria (PFR), test de la marcha de 6 minutos (6MWT) y tests de calidad de vida (SGRQ y KBILD). Todos completaron más del 75% de las sesiones. 2 pacientes fueron excluidos del análisis por embolia pulmonar (1) y depresión (1). De los 20 voluntarios, 13 aprendieron la técnica de MN con 6 sesiones extra 3 meses antes del PPMN. De los 20 pacientes, 8 padecieron una exacerbación leve (antibióticos) y otros 2 requirieron hospitalización por exacerbación aguda (corticosteroides y antibióticos). Estos 10 pacientes fueron incluidos en el análisis estadístico

(comparación pre-post análisis mediante las pruebas t de Student o U de Mann-Whitney, según correspondiese).

Resultados: Se observó un aumento de ≥ 25 metros en 6MWT a las 12 semanas de entrenamiento. Los 13 pacientes que recibieron un entrenamiento previo caminaron una media de 495 m (DE 93,4) a las 12 semanas, partiendo basal de 462 m (DE 56,2), +33 m. Los 7 pacientes sin entrenamiento previo caminaron una media de 464 m (DE 52,6) a las 12 semanas, partiendo basal de 435 m (DE 53,1), +29 m. A destacar que los 13 pacientes entrenados, partían también de 435 m (DE 53,1) previo al aprendizaje de la técnica. A pesar de las exacerbaciones padecidas, 5 pacientes (4 leves, 1 grave) mostraron caminar más metros al finalizar el programa. No hubo diferencias en las PFRs ni en los test de QoL; sin embargo, todos los pacientes declararon sentirse mejor física y emocionalmente.

	Training Nordic walking		Short term Nordic walking	
	Baseline 1	6 weeks	Baseline 2	12 weeks
n (total)	18	18	20	20
Distance, Mean (SD)	425 (64.9)	447 (61.4)	463 (60.3)	482 (80.9)
With training				
n	13	13	13	13
Distance, Mean (SD)	435 (53.1)	464 (52.6)	462 (56.2)	495 (93.4)
Without training				
n			7	7
Distance, Mean (SD)			435 (53.1)	464 (52.6)

Distancia (metros, m) en el 6MWT. Basal, a las 6 semanas de entrenamiento y a las 12 semanas del Programa Piloto de Marcha Nórdica (PPMN).



Agudizaciones leves y graves durante las 12 semanas del Programa Piloto de Marcha Nórdica (PPMN).

Conclusiones: El entrenamiento de MN demostró ser seguro y mejorar los metros totales alcanzados en el 6MWT. La época del año pudo influir en las agudizaciones respiratorias. El tamaño de la muestra y la no aleatorización de los pacientes limitan el análisis estadístico.

630. CARACTERÍSTICAS DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA DIAGNOSTICADA EN NUESTRO MEDIO

E. Cabezas Pastor, L. Núñez García, E.J. Pinillos Robles y M.J. Rodríguez Nieto

Fundación Jiménez Díaz Madrid, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se caracteriza por ser una enfermedad crónica, con empeoramiento progresivo de la función pulmonar, y una alta mortalidad. El tratamiento antifibrótico actual ha demostrado enlentecer la progresión de la enfermedad aumentando la supervivencia, siendo por tanto importante un diagnóstico precoz.

Métodos: Estudio descriptivo incluyendo pacientes con diagnóstico de FPI en la Fundación Jiménez Díaz (Madrid), incluidos en el registro de FPI de Neumomadrid (REFIPIMAD), desde noviembre 2017 a noviembre 2019. Se analizan diferentes variables: sexo, edad, hábito tabáquico, contacto con agentes inhalados orgánicos e inorgánicos, antecedentes familiares de FPI, antecedentes personales, síntomas al diagnóstico, estudio de autoinmunidad, patrón radiológico en TACAR de tórax, presencia de enfisema pulmonar, estudio funcional, necesidad de broncoscopia, criobiopsia y/o biopsia quirúrgica, y tratamiento antifibrótico.

Resultados: Se realiza un análisis de los 40 pacientes diagnosticados de FPI. 92,5% son hombres, con edad media 72 años. 72,5% eran fumadores con IPA medio de 39. 25% de los pacientes presentó contacto con agentes inhalados orgánicos e inorgánicos. El 12,5% presentan antecedentes familiares de FPI. En cuanto a comorbilidades, 92,5% no presentan patología cardíaca. 2 de los pacientes presentan cáncer de pulmón durante el seguimiento. En el momento del diagnóstico, el 100% presentaban disnea de grandes-moderados esfuerzos, tos seca 77,5%, acropaquias 37,5%, y crepitantes tipo velcro 95%. 90% presentan estudio autoinmunidad negativo. En cuanto, al patrón radiológico en TACAR de tórax inicial: el 60% patrón típico NIU, y el 40% patrón posible NIU. El 15% presentan enfisema pulmonar. Se realizó broncoscopia con lavado broncoalveolar en 16 pacientes. Se realizaron criobiopsias en 2 pacientes. Se llevó a cabo biopsia quirúrgica en 12 pacientes (tabla). De los pacientes con contacto con agentes inhalados, el 60% presentaban un patrón de posible NIU y se les realizó biopsia quirúrgica. 62,5% de los pacientes presentan FVC mayor del 80% al diagnóstico (tabla de resto pruebas funcionales). En cuanto al tratamiento, 18 pacientes con pirfenidona, y 19 con nintedanib. Dos pacientes fallecen durante el seguimiento.

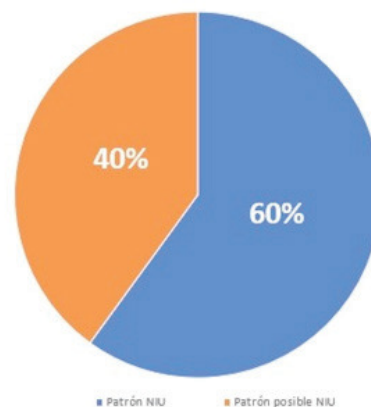
Características de los pacientes FPI

FPI	40 pacientes
Edad	72 años
Hombres (%)	72,5
Talla (cm)	168
Peso (kg)	79
Fumadores (%)	72,5
IPA medio	39
Exposición agentes inhalados (%)	25
Antecedentes de FPI (%)	12,5
Autoinmunidad negativa (%)	90
Disnea (%)	100
Tos seca (%)	77,5
Acropaquias (%)	37,5
Crepitantes tipo velcro (%)	95
Patrón NIU en TACAR (%)	60
Patrón posible NIU en TACAR (%)	40
Enfisema pulmonar en TC (%)	15

Características de los pacientes FPI

FVC medio (%)	83,7
FEV1 medio (%)	84,38
FEV1/FVC (%)	79
DLCO medio (%)	69,56
KCO medio (%)	86
TLC (%)	75
Metros medio en test de la marcha	490
saturación O2 inicial	93
saturación O2 final	84,31
Broncoscopia con BAL	16 pacientes (40%), con biopsias transbronquiales en 14 pacientes (35%) una de ellas con diagnóstico de posible NIU el resto no diagnósticas
Criobiopsias	2 pacientes (1 no diagnóstica, 1 diagnóstico posible NIU).
Biopsia quirúrgica	12 pacientes (30%) (11 diagnóstico de NIU y 1 posible NIU).
Pirfenidona	18 pacientes, uno de ellos se cambió a nintedanib por efectos secundarios (náuseas y pérdida de apetito)
Nintedanib	19 pacientes, de los cuales a 6 de ellos se les ha cambiado a pirfenidona por efectos secundarios, siendo los más frecuentes: alteraciones de enzimas hepáticas, diarrea, pérdida de peso, astenia y anorexia
Exitus	2 pacientes

Patrón TACAR tórax inicial



Conclusiones: El diagnóstico de la FPI en nuestro medio es precoz, con un 62,5% de los pacientes con FVC > 80% y con baja comorbilidad cardíaca. Destaca el alto porcentaje de pacientes que presentó contacto con agentes inhalados orgánicos o inorgánicos.

121. CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN Y EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

A. Esteve Villar del Saz, C. de Juana Izquierdo, S. Calvache Castillo, M. Acosta Dávila y S. Herrera Lara

Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España.

Introducción: El objetivo de nuestro estudio fue describir las características de los pacientes diagnosticados de neumonitis por hipersensibilidad (NH) en nuestro centro, así como evaluar la progresión de la función pulmonar a largo plazo en función de las mismas y del tratamiento recibido.

Métodos: Estudio retrospectivo donde se incluyeron pacientes con diagnóstico de NH entre 2013 y 2019 en una consulta monográfica. Se analizaron datos clínicos, analíticos, radiológicos, anatomopatológicos, tratamiento y exitus, así como la función pulmonar en un período de 1-3 años. Análisis descriptivo, test-t para muestras independientes, relacionadas y chi cuadrado. Nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 54 pacientes (65% mujeres) de edad media 72,31 años. Se ha detectado exposición en 44 (82%) y las precipitinas fueron positivas en 26 (51%), siendo la más frecuente a paloma en 16 (29,6%). En 36 pacientes (67%) hubo diagnóstico radiológico de sospecha de NH. Se describieron bronquiectasias por tracción en 28 pacientes (52%), panalización en 12 (22%) y atrapamiento aéreo en 23 (43%). La FVC y DLCO medias fueron de 2,28l (86%) y 63%, respectivamente. El LBA fue linfocitario en 14 pacientes (40%) y no linfocitario en 20 (57%). Hubo diferencias significativas en FVC basales en función del LBA (linfocitario 2,77l y no linfocitario 2,01l; $p = 0,042$), observándose una caída de la FVC en 1-3 años si el LBA era no linfocítico ($p = 0,015$) y una mejoría de la FVC y DLCO si era linfocitario ($p = 0,018$ y $p = 0,045$, respectivamente). Las biopsias transbronquiales convencionales sólo fueron diagnósticas en 1 paciente (4,76%), las criobiopsias en 4 (50%) y las biopsias quirúrgicas en 2 (66,67%). Recibieron tratamiento la mitad de los pacientes y fueron exitus 8 (15%). Se observó que los pacientes con tratamiento tenían peor función pulmonar en comparación a los no tratados (FVC media 74,94% vs 96,5%, $p = 0,007$ y DLCO media 57,78% vs 69,09%, $p = 0,047$), manteniéndose una estabilización de la función pulmonar en ambos grupos a largo plazo.

Conclusiones: 1. En nuestra serie se observó diferencias en la función pulmonar según la celularidad del lavado broncoalveolar, con una progresión a largo plazo en pacientes con LBA no linfocitario. 2. Hubo estabilidad funcional independientemente de ser tratados. 3. El rendimiento diagnóstico tanto de las criobiopsias como de las biopsias quirúrgicas es mayor al de las transbronquiales convencionales.

218. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON CONECTIVOPATÍAS ATENDIDOS EN NUESTRA UNIDAD DE EXPLORACIÓN FUNCIONAL RESPIRATORIA

A.B. Gámiz Molina, C. Cabrero Rodríguez, P. Mejía Lozano, S.J. Sánchez Noguera y P. Gámez Baeza

Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España.

Introducción: La patología pulmonar dentro de la cual podemos englobar la afectación intersticial constituye una causa relevante de morbimortalidad en las enfermedades del tejido conectivo. Gracias a la elevada sensibilidad de la TCAR para detectar enfermedad parenquimatosa se ha avanzado mucho en el conocimiento acerca de la asociación entre ellos. El objetivo de nuestro estudio es analizar las características de los pacientes diagnosticados de conectivopatías atendidos en nuestra unidad en el momento de la realización de su primera bodypletismografía.

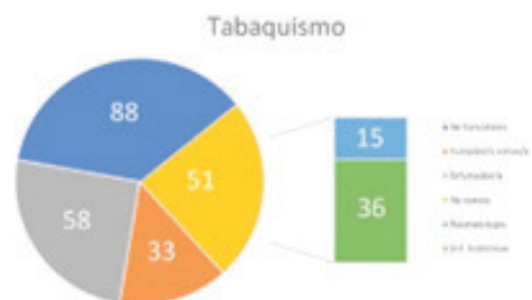
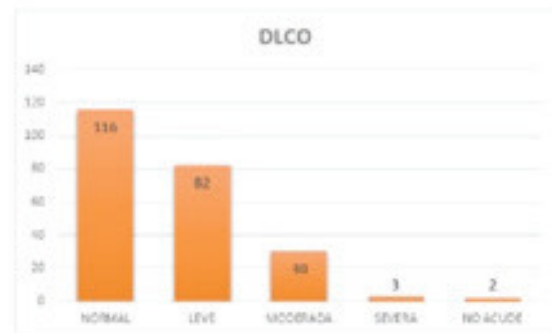
Métodos: Estudio descriptivo de 232 pacientes con edades comprendidas entre 24 y 83 años diagnosticados de alguna conectivopatía derivados a nuestra unidad para realización de bodypletismografía entre febrero y septiembre de 2019. Se analizó su patología de base, procedencia, edad, sexo, IMC, hábito tabáquico y la presencia o ausencia de afectación intersticial por difusión. La información fue obtenida de su historia clínica.

Resultados: De 232 pacientes, 175 eran mujeres y 57 hombres con una media de edad de 56 años. 81 eran seguidos en consulta de Reumatología y 151 en sistémicas. En cuanto al IMC el 58% tenían sobrepeso, el 17% obesidad tipo 1, el 6% obesidad tipo II y el 19% eran nor-

mopesos. Por otro lado, 91 pacientes lo que corresponde a un 39% del total han sido fumadores en algún momento y 33 de ellos continúan fumando (no consta en el 22%). Las patologías más frecuentes observadas fueron 87 esclerodermias, 35 artritis reumatoides, 27 sd. Sjögren, 17 LES y 16 sarcoidosis. Destacar el gran número de enfermos que presentan afectación de la difusión de predominio capilar en el momento de la realización de su primer body, evidenciándose una bajada moderada-grave en 33.

Conectivopatías

Artritis reumatoide	35
EMTC	5
Esclerodermia	87
LES	17
Sd. Sjögren	27
Sarcoidosis	16
Miopatías	7
Conectivopatías indiferenciadas	6
Vasculitis	5
Solapamiento	4
Sd. antisintetasa	5
SAF	3
Otras	16
Total	232



Conclusiones: Nuestros resultados sugieren una elevada afectación del parénquima pulmonar en pacientes con enfermedades del tejido conectivo, siendo más frecuentes en nuestra población en el sexo femenino al igual que ocurre en el resto de España. Se pregunta poco por el consumo de tabaco. Destacar la marcada afectación en algunos pacientes de la difusión en el momento de su primer body lo que nos abriría un camino para llevar a cabo una investigación acerca del tiempo que pasa entre el diagnóstico de la patología y el primer estudio funcional respiratorio. Es cierto que hay muchos factores que pueden alterar la difusión actuando de factores de confusión como puede ser tener EPOC, HT pulmonar o por el propio hecho de padecer la enfermedad como en el caso de las vasculitis.

423. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON SARCOIDOSIS EN LA CONSULTA MONOGRÁFICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO CRUCES

A. Rezola Carasusan, A. Urrutia Gajate, M. García Moyano, B. Ortiz de Urbina Antia, J. Andia Iturrate, E. Garay Llorente y C. Jaca Michelena

Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

Introducción: La Sarcoidosis es una enfermedad de origen desconocido y con afectación granulomatosa que afecta principalmente a nivel torácico/pulmonar. El objetivo es analizar las principales características epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de sarcoidosis en la consulta monográfica de EPID del H.U. Cruces.

Métodos: Estudio observacional y descriptivo que incluye todos los pacientes con diagnóstico de sarcoidosis de la consulta monográfica EPID desde enero 2014-noviembre 2019. Se han recogido de forma retrospectiva datos epidemiológicos, clínicos y funcionales obtenidos de la asistencia clínica.

Resultados: 39 pacientes diagnosticados de sarcoidosis sobre 845 EPID (4,6%): 24 hombres (61,5%) y 15 mujeres (38,4%) con edad media 51 ± 15 años. 34 pacientes son de procedencia europea, 3 norteafricana, 2 subsahariana y 1 hispano-americana. El 43,5% tienen antecedentes de tabaquismo. El 53,8% de los pacientes presenta algún grado de disnea al inicio de seguimiento, el 40% tos y el 42,5% síntomas sistémicos. El 35,1% de los pacientes no tienen aumento de ECA (> 50 U/L) y 11,1% tiene algún marcador de autoinmunidad. El 48,6% de los pacientes debutan con espirometría normal; el 29,7% con patrón restrictivo; el 16,2% con patrón obstructivo y el 5,4% con patrón mixto. El estadio radiológico más frecuente es el estadio II con 16 casos (41,0%), seguido del estadio I (23,0%) estadio IV (20,5%), y estadio III (15,4%). Se ha obtenido diagnóstico anatomopatológico en el 56,4% de casos. En 2 casos por biopsia quirúrgica, 1 por BTB, 4 por EBUS, 3 por mediastinoscopia y en 11 por biopsias extratorácicas. En la figura, se muestra la evolución de las pruebas funcionales (FEV1%, FVC%, DLCO) durante 30 meses de seguimiento. En la tabla, las pruebas funcionales (FEV1%, FVC%, DLCO) y disnea al inicio de seguimien-

GRÁFICO 1: Evolución de las pruebas funcionales (FEV1%, FVC%, DLCO) durante 30 meses de seguimiento.

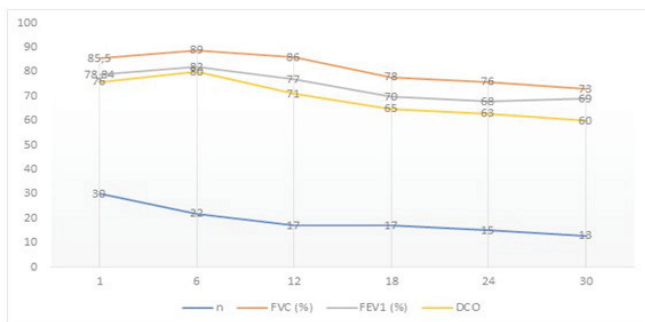


TABLA 1: Pruebas funcionales (FEV1%, FVC%, DLCO) y disnea al inicio de seguimiento según estadio radiológico.

	ESTADIO I	ESTADIO II	ESTADIO III	ESTADIO IV
N	9	16	6	8
Edad media	56	50	52	52
FVC %	106,29%	87,93%	75%	70,63%
FEV1 %	96,57%	82,33%	62%	66,88%
DCO	90	94	85	56
DISNEA	44,4%	43%	83,3%	62,5%

to según estadio radiológico. En esta cohorte no se ha producido ningún fallecimiento ni trasplantado.

Conclusiones: La sarcoidosis supone casi el 5% de los pacientes de la consulta monográfica EPID. La forma de presentación más frecuente es estadio II. Más de la mitad de los diagnósticos se han realizado con muestra de anatomía patológica que en su mayoría son de origen extratorácico. Los pacientes con estadios más avanzados presentan al inicio pruebas funcionales más afectadas.

716. CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON ENFERMEDADES DE TEJIDO CONECTIVO Y AFECTACIÓN INTERSTICIAL VALORADOS EN CONSULTA CONJUNTA

L. Ramon Clar, J. Fernández Melón, S. Hermoso de Mendoza Arastegui, C. Rendón Márquez, A. Binimelis Varela y M.B. Núñez Sánchez

Hospital Universitari Son Espases, Palma, Islas Baleares, España.

Introducción: Las enfermedades de tejido conectivo (ETC) son un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología desconocida que se caracterizan por afectar diferentes órganos y por la presencia de determinados autoanticuerpos en sangre. La afectación pulmonar es frecuente y suele empeorar la morbimortalidad. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es la afectación pulmonar más frecuente en las ETC. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes con EPID secundaria a ETC (EPID-ETC) valorados en una consulta conjunta de Neumología y Reumatología (CCNR).

Métodos: Se recogió de forma prospectiva y sistemática la información clínica de los pacientes con EPID-ETC desde el inicio de la CCNR de febrero 2018 hasta noviembre 2019.

Resultados: Hasta el momento se han valorado en la consulta 27 pacientes (57% mujeres), con edad media (\pm DE) de 60 ± 16 años. De éstos, 9 pacientes (34%) son o han sido fumadores, con una DAT media (\pm DE) de 23 ± 21 paq-año. La mayoría de los pacientes valorados en la consulta tienen artritis reumatoide ($n = 13$, 46%), seguido de esclerodermia ($n = 5$, 18%), lupus ($n = 2$, 7%), y otras enfermedades, como miositis, síndrome de Sjögren, síndrome antisintetasa. Entre los anticuerpos con mayor prevalencia destacaba: 17 pacientes tenían ANAs ($> 1/160$), 18 factor reumatoideo elevado (64%) y 10 anticuerpos anticitrulinados (36%). La mayoría ya tenía el diagnóstico previo de ETC, excepto 2 que estaban diagnósticos de fibrosis pulmonar Idiopática. Los patrones radiológicos más frecuentes fueron el de neumonía intersticial usual (43%) y el de neumonía intersticial no específica (36%). Las pruebas de función respiratoria en la primera visita eran capacidad vital forzada (CVF) de $79 \pm 22\%$ y transferencia del monóxido de carbono (DLCO) de $55 \pm 15\%$. Solamente en 2 pacientes se les realizó fibrobroncoscopia. La prevalencia de la vacunación antigripal era del 57%, mientras que la del neumococo del 54%. Tras la valoración en la CCNR se cambió tratamiento médico a 9 pacientes. Durante este tiempo sólo hubo 3 agudizaciones, 2 de las cuales precisaron ingreso hospitalario. No ha habido ningún exitus durante este tiempo evaluado.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la consulta CCNR ha facilitado la comunicación entre ambos especialistas aportando una visión más integral del paciente con EPID-ETC, que conlleva una mejora en la asistencia clínica.

518. CARACTERÍSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON EXPOSICIÓN A AMIANTO EN EL ÁREA SANITARIA SUR DE SEVILLA

A. Asuero Llanes, Z. Palacios Hidalgo, A.J. Cruz Medina, C. Rodríguez Matute e I. de la Cruz Morón

UGC Neumología, Hospital de Valme, Sevilla, España.

Introducción: En España y otros países existe un programa de cribado y vigilancia de trabajadores expuestos a amianto. Son programas

médico legales, de ahí la importancia de diagnosticar e identificar las distintas patologías. El objetivo de nuestro estudio ha sido describir las características laborales y clínicas de los pacientes con antecedentes de exposición a amianto atendidos en nuestra consulta de patología intersticial desde diciembre de 2014 a octubre de 2019.

Métodos: Realización de un estudio descriptivo, transversal, recopilando datos de las historias clínicas digitalizadas de los pacientes expuestos a amianto. Para el análisis de los datos hemos utilizado el programa estadístico IBM-SPSS. Se definen las variables categóricas como "n (%)" y las continuas como "mediana (p25-p75)".

Resultados: De 126 pacientes revisados, 96 (76%) eran hombres. La edad mediana en el momento del estudio era de 78 (74-82) años, con un tiempo de exposición de 23 (15-28) años, siendo la edad al diagnóstico de 66 (57-73) años. 77 (61%) pacientes tenían antecedentes de tabaquismo y de ellos 46 (62%) tenían un nivel de consumo muy grave (IPA > 25 paquetes/año). En cuanto al origen de la exposición: 84 (66%) corresponden a trabajadores de Uralita, 28 (22,2%) a trabajos vinculados con otras empresas y 14 (11%) eran familiares de trabajadores expuestos. Desarrollaron patología relacionada con la exposición 101 (80%). El tiempo de latencia desde la exposición hasta el desarrollo de la patología fue 19 (7-29) años. La patología más frecuente fue el desarrollo de placas pleurales 90 (88%), seguida de asbestosis 53 (52%). Solo 8(8%) desarrollaron alguna patología maligna. Asimismo, 49 (39%) presentaban otras patologías respiratorias, siendo las más frecuentes EPOC 23 (46%) y asma 21 (42%). 42 (36%) desarrollaron un patrón restrictivo o mixto. Se produjeron un total de 16 (12,7%) exitus, de los cuales 4 (3,2%), fueron por causa relacionada con amianto.

Conclusiones: Las patologías más frecuentemente desarrolladas fueron de perfil benigno (placas pleurales y asbestosis). Solo una minoría de pacientes desarrollaron patología maligna. El tiempo de exposición y latencia en años para el desarrollo de patología relacionada coincide con el descrito en la bibliografía. El número de exitus por patología relacionada con la exposición a amianto fue muy bajo. Estos resultados apoyan nuestras dudas sobre la utilidad del seguimiento de estos pacientes más allá de las implicaciones médico-legales del diagnóstico de la enfermedad profesional.

750. CARACTERÍSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD CRÓNICA-SUBAGUDA

O. Bronte Moreno, M. Aburto Barrenechea, P. García Hontoria, A. Jodar Samper, L. Chasco Eguilaz, I. Gorordo Unzueta, M. Egurrola Izquierdo, C. Esteban González, P.P. España Jandiola y J. Pérez Izquierdo

Hospital Universitario Galdakao, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: El diagnóstico y clasificación de la neumonitis por hipersensibilidad (NH) crónica es dificultosa, no existen unos criterios diagnósticos consensuados, y a lo largo del tiempo se han planteado diferentes modificaciones de la clasificación clásica (aguda, subaguda, crónica) para mejorar su capacidad pronóstica. En el 2018 varios autores sugirieron la eliminación del término subagudo y diferenciar a los pacientes con perfil inflamatorio y fibrótico para mejorar la correlación con el pronóstico. Objetivos: evaluar las características de nuestra cohorte de pacientes con NH subaguda-crónica y reclasificarlos según las características del TAC y la histología.

Métodos: De nuestra base de datos prospectiva, reevaluamos todos los pacientes diagnosticados de NH subaguda y crónica diagnosticados por nuestro Comité multidisciplinar de patología intersticial y a los que habíamos realizado una criobiopsia pulmonar entre enero-2013 y noviembre-2019. Se recogieron las características sociodemográficas, clínicas, funcionales, los hallazgos del lavado broncoalveolar (LBA) y de la histología, siendo reclasificados en NH fibrótica y NH inflamatoria. Se consultó el estado vital del paciente y la causa de fallecimiento.

Resultados: Durante el periodo analizado encontramos 78 pacientes diagnosticados de NHC (65) y subaguda (13) y fueron reclasificados en 22 NH inflamatorias, y 56 pacientes con NH fibrótica con una edad media 66,8 (10,4%), 55,1% varones, 47,4% fumadores. Se identificó una exposición de riesgo en el 76,9% de la cohorte (33,3% aves, 25% humedad domicilio, 16,6% material granja). Las características sociodemográficas, clínicas, los hallazgos LBA y de la histología se describen en la tabla. La edad media, duración de los síntomas previos al diagnóstico, la clasificación GAP y los resultados de la criobiopsia fueron diferentes de forma estadísticamente significativa entre los pacientes con el perfil inflamatorio y los fibróticos. El porcentaje de pacientes fumadores es superior entre aquellos que presentaron patrón NIU en la TACAR. En conjunto el 28,5% de los pacientes NH fibrótico ha fallecido durante el seguimiento, frente al 9% de los pacientes con NH inflamatorio.

Patrón TACAR	Patrón		
	NIU-probable	Fibróticos	Otros Patrones Inflamatorios
n	12	44	22
Varones*	7 (58,3)	25 (56,8)	11 (50,0)
Edad media	69,5 (8,8)	68,3 (11,8)	62,2 (12,0)
Tabaco*	7 (58,3)	20 (45,4)	10 (45,5)
Paq/año	28,8 (25,2)	27,6 (18,1)	27,6 (21,6)
Disnea (mMRC)*			
0	3 (25,0)	11 (25,0)	7 (15,9)
1	6 (50,5)	20 (45,5)	13 (59,0)
2	3 (25,0)	10 (22,7)	2 (9,0)
3	0 (0)	3 (6,8)	2 (9,0)
Exposición de riesgo*	10 (83,3)	31 (70,4)	19 (86,4)
Duración síntomas (meses)	13,3 (11,9)	11,5 (16,5)	7,5 (1,9)
Sat basal	95,4 (4,2)	95,0 (2,4)	95,7 (2,8)
FVC-% ref	92,8 (20,1)	89,2 (18,9)	94,0 (25,7)
TLC-% ref	71,2 (52,4)	68,7 (31,5)	80,4 (42,9)
DLCO-% ref	66,5 (16,5)	49,5 (38,0)	55,65 (38,8)
PM6M (m)	467 (86)	445 (126)	425 (117)
GAP	2,8 (1,3)	3,0 (1,4)	2,0 (1,3)
Hallazgos del LBA: *			
Linfocitos >20 %	3 (25)	14 (31,8)	5 (22,7)
Linfocitos >30%	2 (16,6)	7 (15,9)	2 (9,0)
Linfocitos >40%	1 (8,3)	5 (11,3)	2 (9,0)
H/S <1+ Linf >20%	1 (8,3)	1 (2,27)	2 (9,0)
Mastocitos	1 (8,3)	1 (2,27)	2 (9,0)
Resultados CRIOBIOPSIA+			
Granulomas	7 (58,3)	20 (45,5)	10 (45,5)
Patrón NINE	0 (0)	0 (0)	3 (13,6)
Patrón NIU "like"	8 (66,6)	12 (27,3)	0 (0)
Patrones mixtos	2 (16,6)	5 (11,3)	4 (18,0)
Centrada en la VA	3 (25)	7 (15,9)	2 (9,0)
Fallecidos+	3 (25)	13 (29,5)	2 (9,0)

Características de los pacientes según el patrón de la TACAR y el análisis histológico. Las cifras corresponde a la media y desviación estándar.

Conclusiones: En nuestra cohorte de pacientes con NH se descubrió una exposición de riesgo en un% elevado de pacientes. Casi uno de cada 3 pacientes con perfil fibrótico fallece antes de 5 años. El presencia al diagnóstico de una histología y un TACAR perfil inflamatorio no siempre es sinónimo de buen pronóstico.

330. COMPARACIÓN DE LOS CAMBIOS ESPIROMÉTRICOS EN DOS GRUPOS DE PACIENTES QUE PRESENTAN CULTIVO MICROBIOLÓGICO POSITIVO DE MYCOBACTERIUM ABSCESSUS

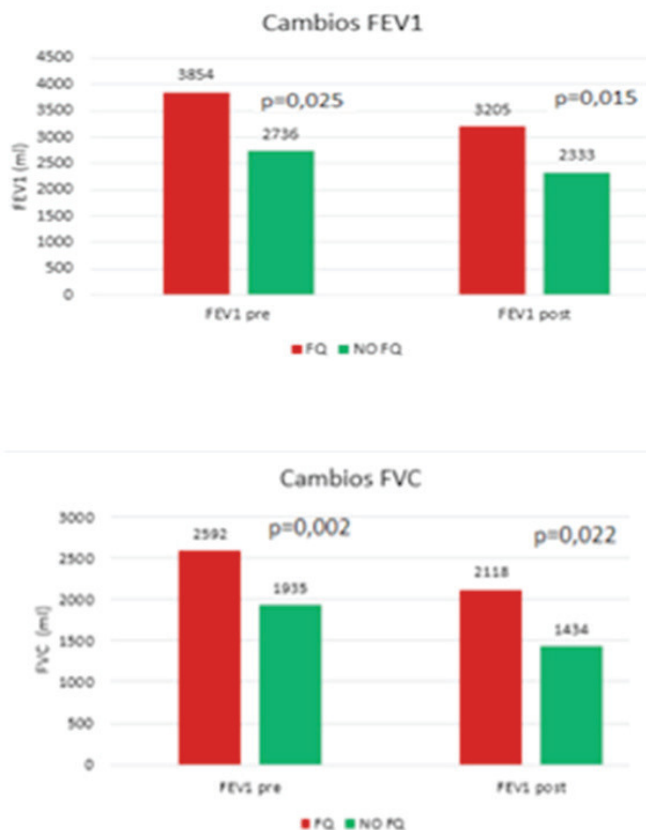
P. Mariscal Aguilar¹, D. Laorden Escudero¹, A. Giménez Velando², S. Quirós Fernández¹, C.J. Carpio Segura¹, C. Toro Rueda¹, R. Girón Moreno³, C. Prados Sánchez¹ y R. Álvarez-Sala Walther¹

¹Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. ²Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ³Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España.

Introducción: El objetivo de este estudio fue evaluar las diferencias de función pulmonar entre pacientes que presentaron aislamiento microbiológico de *Mycobacterium abscessus* diferenciando en este caso aquellos que tenían diagnóstico de fibrosis quística frente a otras patologías.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en tres hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid, entre enero de 2012 y diciembre de 2017. Se revisaron las pruebas de función respiratoria ajustadas por talla, peso y edad de los individuos en dos grupos: casos (pacientes con fibrosis quística) y controles (pacientes con otras patologías) todos ellos con aislamiento microbiológico en tres tipos de muestras respiratorias (esputo, lavado broncoalveolar o aspirado bronquial) de *Mycobacterium abscessus*. Se recogieron las variables espirométricas antes del primer aislamiento y después del mismo. Se recogieron datos microbiológicos, clínicos y radiológicos para diferenciar entre aislamiento, colonización y enfermedad.

Resultados: Se incluyeron 42 pacientes: 15 (36%) casos y 27 (64%) controles, cuyas edades medidas fueron: 1) pacientes con FQ: $27,13 \pm 13,94$ años frente 2) controles $61,59 \pm 18,55$ años, siendo la diferencia significativa ($p = 0,001$). Los valores espirométricos medidos fueron mayores en el grupo sin FQ, encontrando diferencias significativas en el caso del FEV1 ($p = 0,002$) y en el caso de la FVC (ml) ($p = 0,025$). Atendiendo a la última medición de FEV1 y FVC en 2017 en ml fue significativamente mayor en pacientes con FQ tanto para la FVC (ml) ($p = 0,015$) como para FEV1 (ml) ($p = 0,022$).



Conclusiones: Teniendo en cuenta que no son grupos comparables, ya que la edad era significativamente más elevada en el grupo de patologías no FQ, encontramos que, a pesar del aislamiento-enfermedad pulmonar por *M. abscessus*, esta produce menor afectación en los pacientes con FQ. La disparidad de los grupos comparados explicaría la diferencia inicial entre ellos. Las diferencias tras la infección indicarían que es más agresiva en aquellos no afectados por FQ.

469. COMPLICACIONES RESPIRATORIAS EN EL TRASPLANTE DE CÉLULAS HEMATOPOYÉTICAS

L. Fernández Presa, A. Mulet Arabí, B. Safont Muñoz, S. Ferrer Espinosa, M. Marín González y J. Signes Costa Miñana

Hospital Clínico Universitario de Valencia, INCLIVA, Valencia, España.

Introducción: Valorar la relación entre función pulmonar pretrasplante y la aparición de complicaciones respiratorias tras el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH).

Métodos: Se trata de un estudio longitudinal en el que se han estudiado prospectivamente 270 pacientes con indicación de TPH, desde julio de 2005 hasta noviembre de 2019. Previo al trasplante se realizaron pruebas funcionales respiratorias: espirometría, pletismografía y difusión. Tras el trasplante se repitió la exploración funcional (cada 3 meses durante el primer año, cada 6 meses el segundo año y posteriormente una vez al año). El análisis estadístico consistió en la prueba de chi-cuadrado y la medida del cambio por comparación de medias con medidas intrasujeto (t-Student para muestras pareadas y test de Friedman para muestras no paramétricas) con un nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Se analizaron 222 pacientes (87 mujeres y 135 hombres) con una edad media de 49 años (13-71). Se excluyeron 48 pacientes a los que no se pudo realizar al menos un control post-trasplante. Las principales indicaciones para el TPH fueron: 43% leucemias, 36% linfomas, 6% mielodisplasias, 5% mielomas múltiples. Los trasplantes fueron: 48% de donante familiar, 44% de donante no emparentado y 8% de cordón umbilical. En la exploración funcional pretrasplante el 10% de los pacientes tenían alteraciones restrictivas, el 17% alteraciones obstructivas y el 60% tenía alteración de la difusión. La media de seguimiento ha sido de 71 meses (4-219) y se han realizado una media de 6 pruebas funcionales por paciente (1-30). Durante el seguimiento, se produjeron un total de 41 fallecimientos. En el 59% de los pacientes hubo al menos una complicación pulmonar a lo largo del seguimiento: el 24% de pacientes tuvieron neumonía, 6% aspergilosis pulmonar invasiva, 3,6% gripe A, 2,7% bronquiolitis infecciosa y 2,3% bronquiolitis obliterante, 1,4% neumonías organizativas y 1,4% neoplasias pulmonares. Durante el seguimiento no hemos encontrado cambios significativos en la frecuencia de complicaciones respiratorias en función de la alteración funcional pretrasplante: obstructiva ($p 0,33$), restrictiva ($p 0,77$) o con reducción de la difusión ($p 0,67$).

Conclusiones: Las complicaciones pulmonares son frecuentes tras TPH, aunque en nuestra serie no existe relación con los valores de función pulmonar pretrasplante.

441. COMPORTAMIENTO DE LA GRIPE A EN EL H.U. INFANTA SOFÍA (HUIS) DURANTE EL PERÍODO 2018-19

L. Díez Izquierdo, M.T. Ramírez Prieto, C. García Fernández, C.M. Saa Requejo, R. Moreno Zabaleta y M. Vidal Ortola

Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid, España.

Introducción: La gripe es una enfermedad vírica cuya clínica puede variar desde formas leves hasta casos graves que precisan medidas invasivas, siendo la sobreinfección bacteriana o el deterioro de la patología de base las causas más frecuente de exitus en estos casos, situación más frecuente en los extremos de la vida. Objetivos. Principal: estimar la prevalencia de gripe en la población de referencia del HUIS. Secundarios: estimación del porcentaje de falsos negativos y positivos así como análisis de factores de riesgo relacionados con complicaciones.

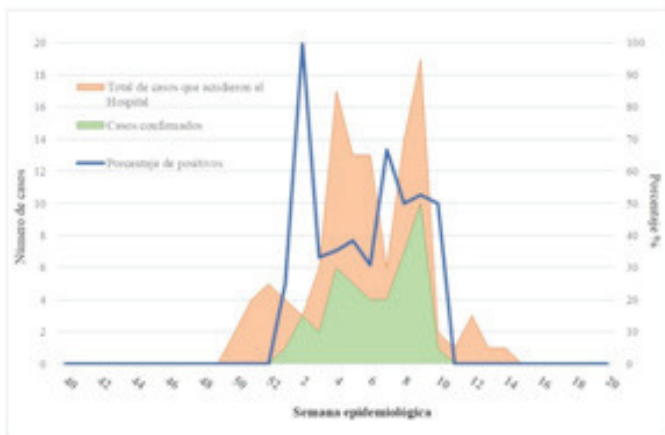
Métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo: casos con sospecha de gripe en el HUIS (noviembre 2018 hasta mayo 2019). Análisis estadístico: 1. Frecuencias absolutas y relativas, variables

cualitativas y cuantitativas, medida y desviación estándar; t de Student y chi cuadrado. 2. Falsos positivos y negativos; chi cuadrado. 3. Análisis temporal; semana epidemiológica. 4. Análisis factores de riesgo y desarrollo de complicaciones; regresión logística.

Resultados: 114 pacientes con sospecha de gripe fueron atendidos en el HUIS con distribución epidemiológica en la tabla. Se confirmaron 37,7%, descartaron 55,3% y sospechosos 7%. Se detectaron 7 falsos negativos y ningún falso positivo. La mayoría de los casos confirmados acudieron al Hospital entre las semanas epidemiológicas 2 (7-13 enero 2019) y 9 (25 febrero-3 marzo 2019) (fig.). Todos los casos confirmados fueron influenza A. No se encontraron diferencias significativas entre los casos confirmados y descartados para la edad, sexo y necesidad de medidas invasivas, aunque la prevalencia fue muy ele-

vada entre 15-65 años. 7 pacientes fallecieron por otro patógeno diferente a influenza (tabla). Entre los casos confirmados, un 48,8% desarrolló neumonía y 74,4% agravamiento de la patología de base. Regresión logística: asociación entre el desarrollo de neumonía y la edad, ser hombre, diabetes, obesidad, SHO y tabaquismo, ninguna significativa. No se encontró asociación con ninguno de los factores de riesgo y el agravamiento de la patología de base.

Conclusiones: La prevalencia de gripe durante la temporada 2018/19 fue 37,7%, similar a Europa. Aunque la mayor prevalencia se produjo entre los mayores de 65 años, no es desdeñable la observada entre población joven. Las principales comorbilidades identificadas fueron cardiopatía, EPOC e inmunosupresión. La edad, ser hombre, presencia de diabetes, obesidad, SHO y tabaquismo parecen guardar relación con el desarrollo de neumonía, aunque no fue significativa.



Distribución epidemiológica de los casos atendidos en el HUIS.

403. CONCORDANCIA ENTRE EL DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO Y RADIOLÓGICO EN PACIENTES CON SOSPECHA DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

M. Morales González, C. España Domínguez, I. Muñoz Ramírez, A. Marín Andreu, M. Merino Sánchez y A. Arnedillo Muñoz

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) continua siendo una entidad de difícil diagnóstico. Nuestro objetivo es conocer la concordancia entre el diagnóstico histológico y radiológico en pacientes con sospecha de EPID en nuestra área.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo que incluye pacientes con sospecha de EPID que se han realizado una biopsia pulmonar entre los años 2016 y 2019 en nuestro hospital.

Resultados: De un total de 72 biopsias quirúrgicas, la mayoría eran hombres (66,7%), exfumadores (58,3%), con una edad media de 60,78 ± 9,5 años. En el patrón radiológico podemos distinguir patrón de NIU en 11 (15,3%) pacientes, patrón de probable NIU en 11 (15,3%), patrón indeterminado para NIU en 3 (4,2%) y diagnóstico alternativo a NIU en 47 (65,3%). Tras la realización de la biopsia se catalogaron histológicamente a 18 (25%) pacientes de patrón NIU, 6 (8,3%) de patrón de probable NIU y 48 (66,7%) de diagnóstico alternativo a NIU. Según el diagnóstico radiológico, los diagnósticos alternativos más frecuentes fueron la neumonitis por hipersensibilidad (NH) (19,1%), la neumonía intersticial no específica (NINE) (17%) y la sarcoidosis (17%). Entre los diagnósticos alternativos histológicos más frecuentes nos encontramos con un patrón inespecífico (39,6%), la NH (10,4%) y la histiocitosis de células de Langerhans (10,4%). La concordancia global entre el patrón radiológico e histológico es moderada (índice kappa de 0,432), mientras que la concordancia cuando se compara el diagnóstico alternativo a NIU en TC de tórax y el diagnóstico histológico alternativo es débil (índice kappa de 0,304). De los once pacientes con patrón NIU radiológico, 8 (72,7%) de ellos presentaron un patrón de NIU histológico. Tras presentar en comité multidisciplinar se observa que el diagnóstico final más frecuente es el de fibrosis pulmonar idiopática (33,3%). La concordancia al comparar el diagnóstico radiológico frente al diagnóstico final es moderada (Índice kappa de 0,459) y al comparar el diagnóstico histológico frente al final se observa una buena concordancia (índice de kappa de 0,765).

Conclusiones: Ante un patrón NIU radiológico podemos aceptar una buena correlación con el patrón histológico por lo que en la mayoría de los casos no sería necesaria la realización de biopsia quirúrgica. Sin embargo en aquellos casos en los que existe un diagnóstico alternativo a NIU en el patrón radiológico se recomienda la realización de biopsia quirúrgica dado que la concordancia en estos casos es débil.

	Total (n = 114)	Casos confirmados (n = 43)	Casos descartados (n = 69)	p valor
Características demográficas				
Edad				0,29
media (d.e.)	67,3 (21,6)	70,4 (21,3)	65,9 (22,3)	
mediana (rango)	71,7 (57-92,7)	73 (62-96,4)	69,2 (56-92)	
Grupo de edad				0,34
0-4 años	3 (4,4%)	2 (4,7%)	3 (4,8%)	
5-14 años	0	0	0	
15-64 años	37 (32,5%)	10 (23,3%)	23 (36,5%)	
65 años y más	72 (68,5%)	31 (72,1%)	37 (58,7%)	
Sexo				0,66
Hombres	62 (54,4%)	22 (51,2%)	32 (50,8%)	
Mujeres	52 (45,6%)	21 (48,8%)	28 (44,4%)	
Comorbilidades asociadas				
Embarazo	3 (2,6%)	1 (2,3%)	2 (3,2%)	0,80
Diabetes	25 (21,9%)	8 (18,6%)	15 (20,8%)	0,52
EPOC	20 (21,4%)	12 (27,9%)	15 (20,8%)	0,63
Asma	10 (8,8%)	4 (9,3%)	4 (6,3%)	0,47
Enfermedad cardíaca	31 (27,2%)	12 (27,9%)	19 (28,2%)	0,80
Inmunosupresión	45 (39,5%)	18 (41,9%)	26 (40,5%)	0,95
Obesidad	14 (12,3%)	6 (14,0%)	8 (12,7%)	0,81
SHO	15 (13,2%)	2 (4,7%)	8 (12,7%)	0,87
Tabaquismo	29 (25,4%)	10 (23,3%)	15 (20,8%)	0,95
Tratamiento con Quimioterapia	48 (42,1%)	12 (27,9%)	10 (15,9%)	<0,001
Vacunación antigripal	55 (48,2%)	21 (48,8%)	21 (30,6%)	0,062
Presentación clínica				
Intensidad de síntomas				0,22
Leve	108 (94,7%)	42 (97,7%)	58 (90,1%)	
Fuerte	6 (5,3%)	1 (2,3%)	7 (10,1%)	0,024
Hospitalización				
Ingreso hospitalario	101 (88,6%)	40 (93,0%)	55 (87,3%)	0,34
Estancia media (media, d.e.)	8,6 (11,7)	8,7 (12,3)	8,3 (11,7)	0,97
Inicio de medidas de prevención de transmisión (media día, d.e.)	1,9 (3,7)	1,9 (2,1)	2,2 (5,3)	0,71
Complicaciones				
Neumonía	35 (30,7%)	21 (48,8%)	28 (44,4%)	0,66
Agravamiento de la patología de base	38 (33,3%)	12 (27,9%)	39 (60,9%)	0,18
Sepsis	11 (9,7%)	1 (2,3%)	10 (15,9%)	0,502
Shock metabólico	2 (1,8%)	0 (0,0%)	2 (3,0%)	0,24
Deficiencia	7 (6,1%)	0 (0,0%)	7 (11,3%)	0,024
Necesidad de medidas de control adicional				
Ingreso en UCI	15 (13,2%)	3 (7,0%)	11 (17,5%)	0,12
ICV	30,7	3 (7,0%)	2 (3,0%)	0,24
VSD	16 (14,0%)	4 (9,3%)	11 (17,5%)	0,24

Distribución temporal de casos confirmados de gripe en el HUIS.

232. CONCORDANCIA RADIOLÓGICA ENTRE RADIOGRAFÍA Y TC DE TÓRAX EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SARCOIDOSIS

L. González Justo, M.R. Rodríguez Seoane, B. García Pulido, F. Álvarez Navascués, B. Susin Bravo, P. Fernández Álvarez, M.Á. Villanueva Montes, J.A. Gullón Blanco, J. Allende González, A. Avelino Sánchez Antuña y M.Á. Martínez Muñiz

Hospital Universitario San Agustín, Avilés, Asturias, España.

Introducción: Analizar concordancia entre el estadiaje de sarcoidosis según radiografía y TC de tórax, y como esto influye en la toma de decisiones terapéuticas.

Métodos: Se incluyeron de manera retrospectiva pacientes diagnosticados de sarcoidosis y con TC de tórax, entre enero de 2006 y octubre de 2019 en nuestro hospital. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, hábito tabáquico (cig/día), disnea (mMRC), FVC, FEV1, FEV1/FVC, DLCO, SpO2, órganos afectados (adenopatías, piel, pulmón y otros), estadio en Rx y TC y tratamiento. Para el análisis estadístico de las variables cualitativas se emplearon: índice kappa (0,20-0,40: aceptable; 0,41-0,60: moderada; 0,61-0,80: buena; mayor 0,80: excelente) y chi cuadrado. Significación estadística $p < 0,05$.

Resultados: Obtuvimos un total de 23 pacientes: 15 hombres (65,2%) y 8 mujeres (34,8%). Edad media 61,48 años. 7 fumadores (30,4%) y 12 no fumadores (52,2%). Los resultados de grado de disnea, espirometría y DLCO se muestran en la tabla 1. Todos los pacientes presentaban al diagnóstico SpO2 $> 90\%$. Al momento del diagnóstico 12 pacientes presentaban adenopatías (52,2%) y 6 pacientes afectación pulmonar (26,1%). Concordancia en estadiaje de RX y TC índice Kappa 0,236 (tabla 2). Y en cuanto a la indicación de tratamiento de acuerdo con el estadiaje de las dos pruebas de imagen el índice Kappa fue de 0,704, siendo más frecuente inicio de tratamiento en pacientes de acuerdo con el estadiaje en RX. Todos los pacientes sin criterio radiológico para tratamiento pero con DLCO disminuida, fueron tratados con esteroides.

Tabla 1

Variables	Frecuencia
Grado de disnea (mMRC)	
Grado 0	18 (78,3%)
Grado 1	3 (13%)
Grado 2	2 (8,7%)
Grado 3	0
Grado 4	0
FVC	
$\geq 80\%$	16 (69,6%)
$< 80\%$	7 (30,4%)
FEV1	
$\geq 80\%$	15 (65,2%)
$< 80\%$	8 (34,8%)
FEV1/FVC	
$\geq 70\%$	21 (91,3%)
$< 70\%$	2 (8,7%)
DLCO	
Normal	18 (78,3%)
Disminuida	5 (21,7%)

Tabla 2. Índice kappa 0,236 (aceptable)

	Estadio II o superior
Rx tórax	6 (26%)
TC torácico	9 (39%)

Conclusiones: La Rx de tórax continúa siendo una buena prueba complementaria para el estadiaje de la sarcoidosis, en algunos casos

superada por el TC, aunque esto no parece influir en la toma de decisiones terapéuticas. Pese a que el estadiaje se realiza mediante métodos de imagen, parece que en las decisiones de inicio de tratamiento pesa más la alteración de la función pulmonar de nuestros pacientes.

355. CORRELACIÓN ENTRE EPID-ETC Y ANÁLISIS DEL SIGNIFICADO DE SIGNOS RADIOLÓGICOS DISTINTIVOS EN LAS EPID ASOCIADAS A ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

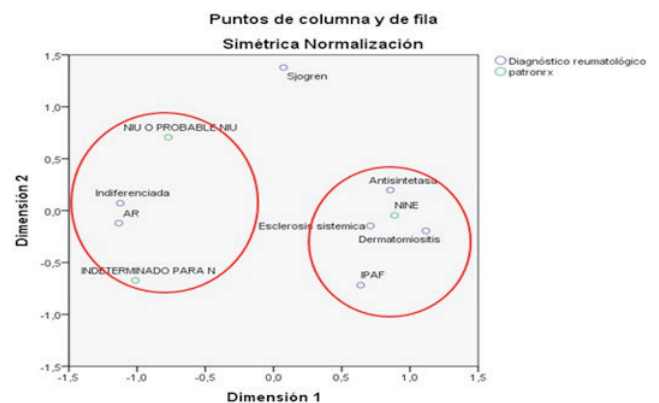
S. Ruiz Alcaraz¹, I. Gayá García-Manso¹, M.Á. Martínez García¹, R. García Sevilla¹, J. Arenas Jiménez², J. Gil Carbonell¹ y C. Martín Serrano¹

¹Servicio de Neumología HGUA, Departamento de Medicina Clínica, UMH, ISABIAL, Alicante, España. ²Servicio de Radiología, HGUA, Departamento de Medicina Clínica, UMH, ISABIAL, Alicante, España.

Introducción: Analizar la correlación entre patrones radiológicos en EPID y enfermedades del tejido conectivo y describir la asociación de distintos signos radiológicos distintivos y característicos de estas enfermedades.

Métodos: Estudio retrospectivo de 50 pacientes con EPID y ETC diagnosticados en el HGUA entre 2010 y 2019. Se revisaron las imágenes de TCAR torácico por un radiólogo torácico a ciegas. Se diagnosticaron los patrones radiológicos en base a los criterios de la ATS/ERS/JRS/ALAT. Además se valoraron la presencia y extensión de algunos hallazgos y signos radiológicos descritos como característicos de EPID-ETC como: "panal exuberante", "cuatro esquinas", "borde abrupto", "afectación anterior superior", "cabeza de jabalí" y unos de nueva descripción como la "distribución en L" y "diafragmática". Se realizó test chi-cuadrado y un análisis de correlación, utilizando el programa SPSS v.19.

Resultados: Se han diagnosticado 50 pacientes, 17 con artritis reumatoide (AR), 13 con esclerosis sistémica (ES), 8 antisintetasa (AS), 5 IPAF, 4 Sjögren, 2 indiferenciadas y 1 dermatomiositis. Los patrones radiológicos observados fueron 23 NINE, 12 NIU, 15 indeterminado para NIU (10 AR, 3 ES, 1 IPAF y 1 indiferenciada). Se realizó un análisis de correlación que mostró que la AR e indeterminadas se relacionan con patrón NIU e indeterminado para NIU y el resto de conectivopatías con patrón NINE (fig.). Se describieron la presencia y extensión de distintos signos y se analizó su asociación con los patrones radiológicos. En el 50% de las NIU hay panal exuberante. Se encontró asociación entre el patrón NINE y la presencia de atrapamiento aéreo, "borde abrupto", "distribución en L" y "distribución diafragmática" (tabla). Respecto a la asociación entre los signos y ETC se diferenciaron dos grupos: AR e indeterminadas y el resto. En el primer grupo se describió panal exuberante en el 33%. En el segundo grupo se demostró asociación significativa con: la presencia de vidrio (90%), quistes (36%), respeto subpleural (55%), afectación peribronquial (71%) y "borde abrupto" (58%). El 10% de las ETC debutaron como patrón predominante de "cabeza de jabalí".



Correlación entre patrones radiológicos y signos

Signos	NIU o probable NIU (n = NINE (n = 23) 12)	Indeterminado para NIU (n = 15)	p < 0,05	Frecuencia mínima	Significativo	
Panal	11 (92)	1 (4)	2 (13)	p < 0,001	6	Sí
Panal exuberante	6 (50)	0	0	p < 0,001	1	No
Bronquiectasias por tracción	12 (100)	12 (52)	2 (13)	p < 0,001	6	Sí
Reticulación	12 (100)	22(96)	10(67)	p < 0,05	1	No
Vidrio	2 (17)	23 (100)	5 (53)	p < 0,001	4	No
Consolidación	1 (8)	7 (30)	2 (13)	p = 0,223	2	No
Septos y bandas	3 (25)	6 (26)	4 (27)	p = 0,995	3	No
Atrapamiento	5 (42)	19 (83)	7 (47)	p < 0,05	5	Sí
Quistes	4 (33)	6 (26)	2 (13)	p = 0,46	3	No
Respeto subpleural	1 (8)	16 (70)	0	p < 0,001	4	No
Peribronquial	3 (25)	18 (78)	2 (13)	p < 0,001	6	Sí
Straight-edge	7 (58)	16 (70)	0	p < 0,001	6	Sí
Cuatro esquinas	3 (25)	6 (26)	0	p = 0,095	2	No
Anterior	3 (25)	4 (17)	1 (7)	p = 0,46	2	No
Diafragma	3 (25)	17 (74)	2 (13)	p < 0,001	5	Sí
L	4 (33)	16 (70)	0	p < 0,001	5	Sí
Headcheese	0	1 (4)	4 (27)	p < 0,05	1	No

Conclusiones: La AR es la ETC más frecuente y se asocia al patrón NIU. El patrón radiológico más frecuente en las ETC es la NINE. Existen signos radiológicos característicos de EPID-ETC que muestran una asociación significativa y podrían ser útiles en el diagnóstico precoz de conectivopatía.

203. ¿CUÁNDO SE SUSPENDEN LOS TRATAMIENTOS ANTIFIBRÓTICOS EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOMÁTICA?

E. Cabrera César, N. Reina Marfil, Á. Martínez Mesa, A. Aguilar Gálvez, E. Sánchez Álvarez y J.L. Velasco Garrido

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Introducción: El tratamiento para la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) debe iniciarse tan pronto como se haga el diagnóstico habiéndose demostrado un mejor pronóstico tras el tratamiento precoz sin embargo el momento de las suspensión del mismo es más controvertido. Según el Informe de Posicionamiento Terapéutico del ministerio se debe suspender si a “los 6-12 meses, existe falta de respuesta (reducción de CVF > 10% o de DLCO ≥ 15% en un periodo interanual o inferior) y valorar el uso de otras alternativas terapéuticas.” El objetivo de nuestro trabajo es comparar las características clínicas de los pacientes que continúan con tratamiento frente a los que se suspende y analizar los motivos de la suspensión del tratamiento.

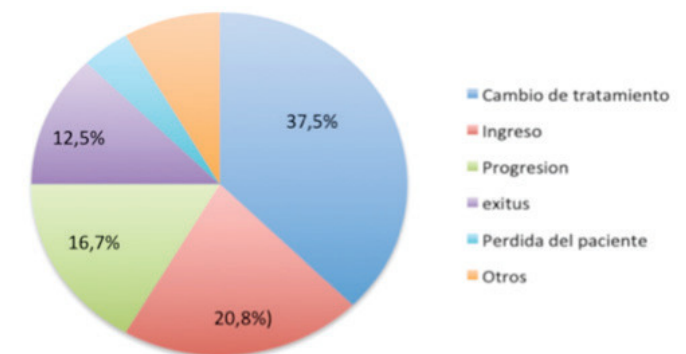
Métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo incluyendo a todos los pacientes a los que se les ha suspendido el tratamiento antifibrótico en la consulta de enfermedades intersticiales desde el 2015 hasta septiembre del 2019. Se han recogido variables demográficas y clínicas de la historia clínica digital de los pacientes.

Resultados: De los 51 pacientes que han iniciado tratamiento antifibrótico en nuestro servicio desde el 2015 al 2019 se le ha suspendido el tratamiento a 24 personas. Las variables clínicas se recogen en la tabla. El motivo de suspensión ha sido diferente (descrito en la figura): 9 (37,5%) de ellos se le ha cambiado el tratamiento de un antifibrótico a otro por efectos secundarios (tres pacientes han cambiado de pirfenidona a nintedanib y 6 de nintedanib a pirfenidona). Tras el cambio continúan con el otro antifibrótico. Los otros 15 tratamientos que se han suspendido, uno recientemente por diarrea con nintedanib. 3 (12,5%) en el momento del exitus. Uno por pérdida del paciente. 4 (16,7%) por progresión de la enfermedad con mal estado general y no tolerancia con DLCO < 20%. 1 el propio paciente no ha querido continuar con tratamiento. 5 (20,8%) se suspendió el tratamiento en

un ingreso por exacerbación, todos ellos fallecidos en una media de 3 meses tras el ingreso.

	Pacientes que se suspenden el tratamiento n:24	Pacientes que continúan el tratamiento N: 27	p
Sexo	Hombres: 21 (87,5%) Mujeres: 3 (12,5%)	24 (88,9%) 3 (11,1%)	p>0,05
Edad media	70,46	67	0,017
Tabaco:			
-Nunca fumadores: 6	6 (25%)	5 (18,52%)	p>0,05
-Exfumadores: 17	17 (70,83%)	21 (77,77%)	
-Fumadores activos: 1	1 (4,16%)	1 (3,71%)	
Insuficiencia respiratoria			
-Sí	17 (70,83%)	14 (51,85%)	p>0,05
-No	7 (29,17%)	13 (48,15%)	
GAP al diagnóstico:			p>0,05
I:	3 (12,5%)	5 (18,52%)	p>0,05
II:	14 (58,33%)	17 (62,96%)	
III:	7 (29,17%)	5 (18,52%)	
FVC al inicio*	65,54%	68,11%	p>0,05
FVC al suspender	57,54%	66,72%	p=0,050
DLCO inicio	38,28%	30,8%	p=0,039
DLCO suspender	30,33%	39,52%	p=0,025
Peso medio	64,67	79	p>0,05

Características clínicas y demográficas de los pacientes.



Motivos de suspensión del tratamiento antifibrótico.

Conclusiones: El motivo de suspensión más frecuente es la presencia de efectos secundarios, seguida de la progresión de la enfermedad, por deterioro clínico o ingreso hospitalario. Hay diferencias estadísticamente significativas para una mejor tolerancia al tratamiento en los pacientes más jóvenes y con unas pruebas funcionales mejores al diagnóstico. En un porcentaje de pacientes se ha realizado cambio de tratamiento antifibrótico por otro, siendo estos seguro y con buena tolerancia.

706. DESCRIPCIÓN DE LOS PACIENTES CON ANCA POSITIVO EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

H. Galván Fernández, C. Pérez Nyberg, G.J. Pérez Mendoza, G. Juliá Serdá, M.P. Medina Afonso e I. Véliz Flores

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

Introducción: Existen varias enfermedades asociadas a ANCA siendo las más reseñables las vasculitis. El objetivo de este estudio es analizar pacientes con valores positivos de dichos anticuerpos describiendo su afectación pulmonar y extrapulmonar, diagnóstico y evolución. **Métodos:** Se estudiaron retrospectivamente pacientes con resultados positivos de ANCA, c-ANCA y p-ANCA desde enero de 2015 hasta abril de 2019 del HUGCDN. Se recogieron variables demográficas, clínicas, analíticas y radiológicas. Los datos cualitativos se expresaron como tanto por ciento y los cuantitativos como mediana y rango intercuartílico.

Resultados: Se estudiaron 65 pacientes, de los que 67,7% tenían títulos de ANCA positivos, 40% de p-ANCA y 35,4% de c-ANCA, presentando al menos uno de ellos positivos. Un 52,3% presentaban títulos de ANA positivos. Predominaron las mujeres (55,4%), con una mediana de edad de 64 años (48-74). Respecto al tabaquismo un 72,3% no fumadores y un 16,9% de exfumadores. La distribución diagnóstica fue: 7,7% de GPA, 6,2% de GEPA, 12,3% con PAM, 20% con vasculitis limitada al riñón y 13,8% de vasculitis ANCA+. Un 40% tuvieron diversos diagnósticos, mayoritariamente enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa. Las manifestaciones radiológicas pulmonares más frecuentes fueron: nódulos pulmonares (39%), vidrio deslustrado (27%) y derrame pleural/pericárdico (12%). Dentro del subgrupo con GPA se obtuvo 50% de nódulos, vidrio deslustrado y engrosamiento de septos; GEPA 50% de vidrio deslustrado; PAM 50% con vidrio deslustrado, engrosamiento de septos y fibrosis; y de vasculitis ANCA+ 33% nódulos y derrame pleural/pericárdico. Se biopsiaron a un 50,8% de los pacientes. Las más frecuente fueron renales (60,6%), 9,1% pulmón y 39,4% de otros tipos. Los pacientes presentaban clínica respiratoria (predominio de disnea) y extrapulmonar, que con más frecuencia fueron 66% afectación renal y 18,5% digestiva. Se observó que un 62,5% se mantuvo controlado con el tratamiento, 12,5% tuvo recaídas, 22,5% tuvo ERC grave, 3 pacientes desarrollaron fibrosis pulmonar y 16,9% fallecieron. **Conclusiones:** En nuestra cohorte el diagnóstico más frecuente fue la vasculitis limitada al riñón, seguido de vasculitis ANCA+, la PAM, la GPA y GEPA. Las manifestaciones clínicas más frecuente fueron la disnea y la afectación renal. La manifestación radiológica predominante fueron los nódulos seguidos del vidrio deslustrado. Aunque la evolución de la mayoría de los pacientes ha sido favorable, el 22% ERC grave y 3 pacientes desarrollaron fibrosis.

305. DESCRIPCIÓN DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) DE LA GERENCIA DE ATENCIÓN INTEGRADA DE CIUDAD REAL

A. Bellido Maldonado¹, M. Orta Caamaño¹, I.M. Ordóñez Dios¹, B. Herrero González², J. Lázaro Polo¹, P. Mata Calderón¹, C. Bujalance Cabrera¹ y L. Sacristán Bou¹

¹Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España.

²Hospital Punta Europa, Algeciras, Cádiz, España.

Introducción: Las EPID conforman un grupo heterogéneo de enfermedades que presentan una afectación del intersticio y unas manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales similares. Suponen un problema de salud por la dificultad para llegar a un diagnóstico y por la importante morbimortalidad que tienen. El objetivo de nuestro trabajo es analizar la prevalencia y las características de los pacientes diagnosticados de EPID atendidos en la consulta general de Neumología del Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Métodos: Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo observacional, en el que se han incluido todos los pacientes atendidos en el Servicio de Neumología desde enero de 2017 hasta noviembre de 2019. Se recogieron variables epidemiológicas, radiológicas, terapéuticas y pronósticas. Los datos se almacenan en una base de datos diseñada al efecto y se analizan con el programa estadístico SPSS.

Resultados: Se incluyen 136 pacientes, con una edad media de 70,9 años, de los cuales 79 son varones (58,1%) y 57 mujeres (41,9%). Los pacientes fueron derivados desde los Servicios de Medicina Interna (19,9%), Reumatología (2,2%), Geriátrica (4,4%) y Neumología (73,5%). En la tabla 1 se recoge la distribución de las diferentes EPID. En la tabla 2 se recogen las características epidemiológicas según el diagnóstico de EPID. En cuanto al tratamiento antifibrótico, de los 51 pacientes diagnosticados de FPI, 29 (56,86%) recibieron tratamiento con pirfenidona (P) y 4 (7,84%) con nintedanib (N). La mortalidad en el grupo tratado con P fue de 8 pacientes (27,6%) y en el grupo tratado con N de 2 pacientes (50%).

Tabla 1. La distribución de las diferentes EPID

Distribución de las EPID	N	%
FPI (fibrosis pulmonar idiopática)	51	37,5
NIU (neumonía intersticial usual) no FPI	16	11,8
NINE (neumonía intersticial no específica)	17	12,5
NH (Neumonitis por hipersensibilidad)	4	2,9
LAM (linfangioleiomiomatosis)	1	0,7
Sarcoidosis	17	12,5
NOC (neumonía organizada criptogenética)	9	6,6
NEC (neumonía eosinofílica crónica)	2	1,5
BR-EPID (bronquiolitis respiratoria)	5	3,7
NIL (neumonía intersticial linfocítica)	2	1,5
SRIF (smoking related intersticial fibrosis)	1	0,7
EPID indeterminada	11	8,1
Total	136	100

Tabla 2. Las características epidemiológicas según el diagnóstico de EPID

EPID	Varones	Mujeres	Edad media
FPI	38 (74,5%)	13 (25,5%)	76,11
NIU no FPI	8 (50%)	8 (50%)	71,93
NINE	7 (41,2%)	10 (58,8%)	75,37
NH	1 (25%)	3 (75%)	57,6
LAM	0 (0%)	1 (100%)	35
Sarcoidosis	9 (52,9%)	8 (47,1%)	58,09
NOC	4 (44,4%)	5 (55,6%)	70,51
NEC	2 (100%)	0 (0%)	68,12
BR-EPID	3 (60%)	2 (40%)	67,60
NIL	0 (0%)	2 (100%)	41
SRIF	1 (100%)	0 (0%)	58,66
EPID indeterminada	6 (54,5%)	5 (45,5%)	75,6
Total	79 (58,1%)	57 (41,9%)	70,97

Conclusiones: La EPID más frecuente es la FPI, seguida de la NINE y la sarcoidosis. Consideramos que el seguimiento de estos pacientes en una consulta monográfica de EPID permitiría estandarizar el manejo de estos pacientes, aumentando así la calidad asistencial.

85. EFECTOS DE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

S. Calvache Castillo¹, S. Herrera Lara¹, A. Herrejón Silvestre¹, D.A. Moreno Barragán², A.I. Cabria Gutiérrez², G.A. Muñoz Mendoza², S. Modrovojo Calle¹, A. Esteve Villar del Saz¹, M. Acosta Dávila¹, L. Dahmazi¹ y E. Martínez Moragón¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España. ²Servicio de Rehabilitación, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España.

Introducción: El manejo de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) resulta de un abordaje integral en el que se incluye la rehabilitación respiratoria (RR) que permite al paciente el manejo y mantenimiento de la calidad de vida. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar el efecto de un programa de RR en términos de calidad de vida, función pulmonar y tolerancia al esfuerzo en pacientes diagnosticados de FPI con tratamiento antifibrótico.

Métodos: Estudio prospectivo observacional en el que se analizan pruebas de función pulmonar, test 6 minutos marcha (T6MM), ergometría, cuestionarios de disnea (mMRC y BORG), calidad de vida (SGRQ-I) y ansiedad-depresión (HADS) basales y posteriores al programa de RR consistente en entrenamiento en cicloergómetro con incremento progresivo de carga y ejercicios analíticos de musculación con carga externa, supervisada y controlada por percepción subjetiva de esfuerzo, durante un periodo de 8 semanas. Análisis descriptivo, test-t para muestras relacionadas. Nivel de significación p < 0,05.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes (90% hombres) de edad media de 77 ± 6,5 años, 70% exfumadores, 10% con enfisema y 10% con HTP. En el SGRQ I se obtuvo un porcentaje en el total de 22,55 ± 18,51, en síntomas 33,4 ± 19,4, en actividades 35,1 ± 27,2 y en impacto 17,5 ± 18,1. En el HADS la puntuación total fue 4,9 ± 4,1 (ansiedad 2,9 ± 3,4 y depresión 2 ± 1,4). La FVC y DLCO medias fueron 98,8 ± 17% y 52,8 ± 13%, respectivamente, la distancia media en T6MM fue de 441,25 ± 66,26 metros y en ergometría la saturación de O2 final fue de 93,5 ± 4,5, VO2 máximo de 18,02 ± 5,1 ml/kg/min, máxima ventilación voluntaria 84,2 ± 18,12, VE/VCO2 basal 42,8 ± 10, el equivalente respiratorio CO2 en el umbral anaeróbico 38,8 ± 8,9 y VE/VO2 basal 47,7 ± 12,6. Al finalizar el programa de RR no hubo diferencias significativas en función pulmonar, distancia recorrida en T6MM ni en ergometría, sin embargo, se observó una mejoría estadísticamente significativa en cuestionario SGRQ I de síntomas en el 60% de los pacientes: 37,6 ± 28,2 en valor absoluto, que supone un 7,6% ± 5,7%, p = 0,023.

Conclusiones: En nuestro estudio el programa de rehabilitación respiratoria individualizada según la capacidad del ejercicio, mantiene la función pulmonar y mejora la calidad de vida de la mayoría de los pacientes con FPI con tratamiento antifibrótico.

317. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ENFERMEDAD DE TEJIDO CONECTIVO (EPID-ETC): ESTUDIO MULTICÉNTRICO RETROSPECTIVO

M. García Moyano¹, F. Vivero Acosta², D. Martín Iglesias³, J. Enghelmayer⁴, D. Lancellotti², A. Gaser⁵, F. Campins², J. Sebastiani⁶, P. Malfante² y G. Ruiz Irastorza¹

¹Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. ²Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Argentina. ³Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. ⁴Hospital de Clínicas, Buenos Aires, Argentina. ⁵Diagnóstico Médico, Buenos Aires, Argentina. ⁶Clínica Pueyrredón, Mar del Plata, Argentina.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es manifestación común de enfermedad de tejido conectivo (ETC), y una

de las principales causas de morbimortalidad. En muchos casos la EPID se mantiene estable o progresa lentamente; en otros, muestra progresión a pesar de inmunosupresión intensa. La naturaleza multidisciplinar y heterogeneidad en la presentación clínica conlleva a menudo disparidad en el manejo de estas patologías.

Métodos: Objetivo 1º: describir características demográficas, funcionales, radiológicas, tratamientos aplicados, evaluar progresión y respuesta al tratamiento en base a funcionalismo respiratorio de una cohorte multicéntrica de EPID-ETC. Estudio retrospectivo, observacional, multicéntrico en 30 centros de Argentina, Uruguay (cohorte EPIMAR) y España (cohorte Cruces). Se incluyeron datos de pacientes en seguimiento en la actualidad (enero de 2017 - julio de 2019), incluyendo datos sobre inmunosupresión inicial (TI) y funcionalismo (CVF%, DLCO%) a los 6-12 meses tras la aplicación de la misma. Se analizó evolución de acuerdo a la variación del%CVF respecto del basal a los 6-12 meses del TI. Progresión: caída de %CVF > 10%. Estabilidad: variación de %CVF < 10% (ascenso o descenso).

Resultados: 140 pacientes, 120 (85,7%) mujeres y 48 (34,3%) antecedentes de tabaquismo. Edad media al diagnóstico de EPID 50,3 años (DE 13,4). ETC más frecuentemente asociada a EPID: esclerosis sistémica (ES) (51,5%); miopatía inflamatoria (PM/DM) (30,7%), sd. de Sjögren (Ssj) (14,3%), EMTC (2%) y ETC indiferenciada (1,5%). Tiempo medio de evolución de EPID desde dco de ETC 32,6 meses (0-264). Tiempo medio de instauración del TI desde dco de EPID 14,6 meses (1-181). Escasa comorbilidad respiratoria (asma 2,9%, EPOC 1,4%, insuficiencia cardíaca 7%). Auto-anticuerpos: ANAs (80,7%), anti-Ro/Ssa (33,6%), Scl70 (30%), Ac de miositis (22,5%) y anti-centrómero (17%).

Tabla 1. Características TCAR, FVC%, DCO%, TI, infecciones graves y muerte
Tabla 2. Análisis multivariante con regresión logística binaria - empeoramiento

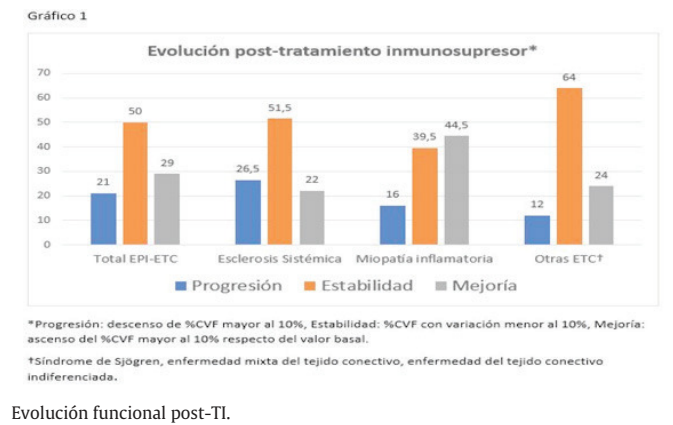
	TOTAL ES, PM/DM, SJS/EMTC, OTRAS	ES n=72	PM/DM n=61
Evolución de ETC < 2 años	31 (50,4%)	45 (62,5%)	32 (74,6%)
Inicio proceso de tratamiento*	39 (64%)	44 (62%)	29 (67,4%)
Repartición pulmonar*	20 (34,3%)	16 (22,2%)	4 (9,3%)
EPID	10 (17%)	10 (14%)	2 (5%)
PATRONES RADIOLOGICOS			
NIU	14 (10%)	8 (11%)	3 (7%)
NIH	88 (69%)	52 (72,2%)	26 (60,5%)
NIJ	2 (2%)	2 (3%)	1 (2,4%)
Superposición NIH/NO	14 (10%)	5 (7%)	4 (9,3%)
Otros†	8 (5,7%)	2 (2,8%)	5 (11,6%)
PARAMETROS FUNCIONALES PULMONARES			
Desaturación en la marcha	60 (45,3%)	29 (40,3%)	23 (53,5%)
%CVF basal: media (DS)	70 (38,8)	71 (30,8)	66,8 (14,3)
%CVF >70% del teórico	71 (50,7%)	39 (53,6%)	17 (39,5%)
%CVF < 70% del teórico	69 (49,3%)	34 (47,2%)	20 (45,5%)
%DLCO basal: media (DS)	58,5 (19)	58 (38,8)	58,2 (21,2)
TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR			
Uso de corticoides orales	110 (78,6%)	48 (66,6%)	41 (95,4%)
Dosis media diaria prednisona (mg)	17,8 (18,4)	10,6 (10,7)	24,2 (22,8)
Pulsos de corticoides	41 (29,3%)	18 (25,2%)	23 (48,9%)
Ciclofosfámido	72 (51,4%)	49 (68%)	19 (44,2%)
Micofenolato	20 (14,3%)	11 (15,3%)	5 (11,6%)
Azatioprina	12 (8,6%)	4 (5,6%)	8 (18,6%)
Uso de glucocorticoides solos	12 (8,6%)	1 (1,4%)	6 (14%)
DMARDs*	30 (21%)	3 (4,2%)	3 (7%)
Rituximab	6 (4,3%)	2 (2,8%)	2 (4,7%)

Modelo inicial	OR (IC95%)	Modelo final	Valor p
Tiempo de la EPID al tratamiento	1,03 (1,003-1,07)	1,04 (1,01-1,07)	0,008
Esclerodermia	2,60 (0,83-11,1)		
Pulso GC	1,17 (0,26-5,5)		
Micofenolato	4,77 (0,88-21,6)	4,78 (1,03-22,0)	0,017
Infecciones graves	4,54 (0,86-28,3)		
CVF basal	1,03 (0,99-1,08)		
Dosis media diaria GC	1,06 (1,03-1,1)	1,03 (1,003-1,06)	0,07

Se realizó análisis multivariante de la variable **empeoramiento** con regresión logística binaria. Se incluyeron las variables de interés con p valor en análisis univariante <0,1.

Tabla 2.

Con este análisis se asocian de forma independiente a empeoramiento, el tiempo al tratamiento, las infecciones graves y la dosis media diaria de prednisona: por cada mes de retraso en el inicio en el tratamiento, aumenta el riesgo de empeoramiento un 3,9%; padecer infecciones graves múltiples por 3 el riesgo de empeoramiento; y por cada mg de prednisona diario regido de media aumenta el riesgo de empeoramiento un 1,3%.



Conclusiones: La terapia inmunosupresora precoz puede modificar la evolución de la EPID-ETC: existe asociación estadística entre inmunosupresión tardía y empeoramiento funcional. 79% de los pacientes mostró mejoría o estabilidad tras el tratamiento. 26,5% de las EPID

asociadas a ES presentó progresión a pesar de la inmunosupresión, mientras que las miopatías inflamatorias y otras ETC mostraron mejor respuesta.

561. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN PACIENTES ANCIANOS: ANÁLISIS DESCRIPTIVO

S. Orozco Echeverría¹, P. Millán Billi¹, L. Feltrer Martínez¹, A.M. Alonso León¹, S. Barril Farré², D. Filella Agullo¹ y D. Castillo Villegas¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Hospital Universitari Arnau de Vilanova-Santa María, Lleida, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) suele afectar a la población anciana, siendo considerada, clásicamente la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), como la forma principal. Sin embargo, no existen estudios epidemiológicos de calidad que hayan evaluado las características de las EPID en ancianos así como la complejidad del proceso diagnóstico. El objetivo principal del presente estudio fue determinar los principales diagnósticos en pacientes ancianos con EPID.

Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, de una cohorte anonimizada de pacientes incluidos, de forma consecutiva, en una consulta monográfica de EPID en un Hospital Universitario. Se incluyeron sólo aquellos casos nuevos con edad mayor a 65 años entre el 2013 y el 2017. Se excluyeron aquellos casos que finalmente no presentaban EPID. Se recogieron variables demográficas, clínicas y principales exploraciones complementarias. Para el análisis estadístico se utilizó la plataforma abierta JASP.

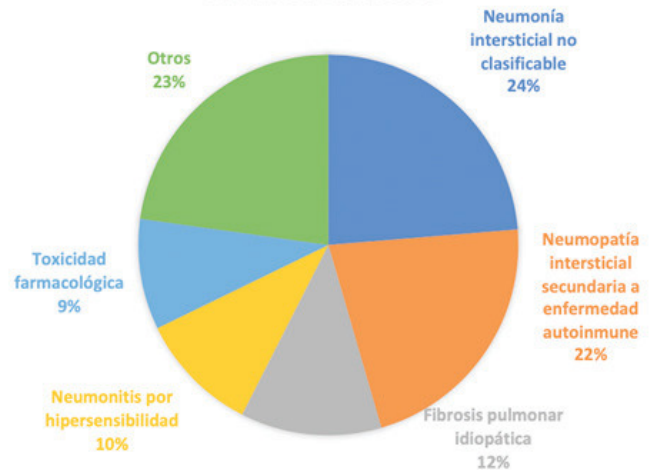
Resultados: Se incluyeron un total de 235 casos (54,7% mujeres) con una media de edad de 76,26 (DE 6,5). Respecto a la función pulmonar, presentaron los siguientes valores medios: CVF 2,26 L (76%ref) DLCO 12,43 (60%ref). Se calculó el índice GAP 3,5 (DE 1,17) y CPI 44,87 (DE 23,18). El protocolo diagnóstico se pudo completar en el 30,9% de los casos. En el 45,7% de los casos se realizó LBA pero sólo en el 20,7% se obtuvo material histológico mediante técnicas broncoscópicas y se realizó biopsia quirúrgica en dos casos (0,8%). El diagnóstico más frecuente fue de neumonía intersticial no clasificable (23,7%), seguido de neumopatía intersticial secundaria a enfermedad autoinmune (21,8%), fibrosis pulmonar idiopática (12%), neumonitis por hipersensibilidad (10,3%) y toxicidad farmacológica (9,4%). Durante el seguimiento (promedio de 36 meses \pm DE 28,54) fallecieron 55 pacientes, lo que representa un 23,4% de la muestra.

Características antropométricas, funcionales, índices de gravedad y pruebas complementarias

Variables (n = 235)	
Sexo (M%)	54,70
Edad (años)	76,26
CVF (%)	76,00
DLCO (%)	60,00
GAP	3,50
CPI	44,87
Protocolo diagnóstico (%)	30,90
LBA (%)	45,70

Conclusiones: En la población anciana destaca una alta prevalencia de neumopatía intersticial no clasificable debido a la dificultad para completar el protocolo diagnóstico propuesto por las guías clínicas. Asimismo, hay una gran variedad diagnóstica, destacando en nuestra cohorte las neumopatías intersticiales asociadas a enfermedad autoinmune. Se precisan más estudios adecuadamente diseñados para profundizar en el adecuado proceso diagnóstico en pacientes ancianos con EPID.

DIAGNÓSTICOS



Principales diagnósticos en pacientes ancianos con EPID.

308. ENFERMEDAD QUÍSTICA PULMONAR EVALUADA EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID

S. Curi Chércoles, J.A. Cascante Rodrigo, I. Campo Esnaola, J. Hueto Pérez de Heredia, B. Marín Martínez, J. Villuela Bayón, F.J. Campano Lancharro, M.C. Bermejo Navas y P. Cebollero Rivas

Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España.

Introducción: Los quistes pulmonares se presentan en un grupo heterogéneo de patologías poco frecuentes siendo preciso realizar un diagnóstico diferencial por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas.

Métodos: Estudio descriptivo de los pacientes derivados a la consulta de EPID que presentan una enfermedad quística pulmonar. Una vez agrupados por patologías hemos evaluado: los datos demográficos, motivo de consulta y pruebas diagnósticas, así como, la evolución clínica, funcional y radiológica tras las intervenciones terapéuticas.

Resultados: Entre mayo de 2017 y octubre de 2019 hemos atendido en la consulta monográfica a un total de 664 pacientes, de los cuales 20 (3%) presentaban una enfermedad quística pulmonar, siendo la edad media de 61 años; 12M (60%) y 8H (40%). Durante este periodo evaluamos a 11 pacientes con diagnóstico de HPCL (55%), 6 de S-LAM (30%), 2 de NIL (10%) y 1 paciente de enfermedad por depósito de cadenas ligeras (5%). En el grupo de pacientes con HPCL, abandonaron el hábito tabáquico un 54,5%, constatándose en todos ellos una mejoría clínica, radiológica y/o funcional durante el seguimiento; mientras que en el 60% de los fumadores activos ha progresado la enfermedad. 3 pacientes (50% de las pacientes diagnosticadas de S-LAM), recibe tratamiento con sirólimus. Dos han mejorado clínica y/o funcionalmente. Todos los pacientes diagnosticados de NIL y enf. por depósito de cadenas ligeras reciben tratamiento con inmunosupresores y su función pulmonar se ha estabilizado. En la tabla se muestran los datos más relevantes.

Conclusiones: La enfermedad quística pulmonar representa un grupo de patologías poco frecuentes. En nuestra serie, el 3% de todas las EPID atendidas en la consulta monográfica, siendo la HPLC la más frecuente. El motivo de consulta es variable y difiere en función de la entidad que estemos considerando. El 62,5% de los pacientes abandonaron el hábito tabáquico al diagnóstico o durante la evolución de la enfermedad. El diagnóstico es complejo y en el 55% únicamente se alcanzó después de realizar una biopsia. La intervención terapéutica realizada detuvo la progresión de la enfermedad en la mayoría de los casos.

	HPCL (11 ptes)	S-LAM (6 ptes)	NIL (2 ptes)	LCDD (1 pte)
EDAD MEDIA	53,5	51,5	68,5	72
SEXO (H/M)	6H(54,5%), 5 M (45,4%)	6M (100%)	1H (50%), 1M (50%)	1H (100%)
TABACO				
Al diagnóstico:	11 (100%)	3 (50%)	1 (50%)	1 (100%)
RA (paq/año)	35,9 paq/año	26,6 paq/año	11 paq/año	25 paq/año
abandono	6 (54,5%)	3 (100%)	1 (100%)	0 (0%)
MOTIVO DE CONSULTA				
Alteración radiológica	7 (63,6%)	1 (16,6%)	1 (50%)	
Disnea, tos o dolor pleurítico	2 (18,1%)	4 (66,6%)	1 (50%)	1 (100%)
Neumotórax	1 (9%)			
Quilotórax		1 (16,6%)		
FUNCIONAUSMO				
FVC	99,30%	98,93%	98%	58%
DLCO	71,50%	60,40%	78%	76%
DIAGNÓSTICO				
comité multidisciplinar	1 (negativa del pte a pruebas)			
VEGF-D > 800		2 (33,3%)		
BAL (CD1a>5%)	4 ptes (CD1a entre 10 y 20%)			
Biopsia pulmonar	6 ptes (54,5%)	2 (33,3%)	1 (50%)	1 (100%)
Biopsia extrapulmonar		1 (16,6%)		
TRATAMIENTO				
Inmunosupresores	1 (9%)		2 (100%)	1 (100%)
Sirólimus		3 (50%)		
no	10 (90,9%)	3 (50%)		
HPCL: Histiocitosis Pulmonar de Células de Langerhans				
S-LAM: Linfangioleiomiomatosis (no asociada al complejo de Esclerosis tuberosa)				
NIL: Neumonía Intersticial Linfoidea				
LCDD: Enfermedad por depósito de cadenas ligeras (de las siglas en inglés: Ligh-Chain Deposition Disease)				

539. EPID FIBRÓTICA PROGRESIVA EN ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS (EAS)

C. López Garay, R.E. Almeida Cabrera, C. Mier Bango, C. Menéndez Sánchez, N. Alonso Orcajo, I. Herraiz Ortega, L. Carazo Fernández, E.M. de Freitas González, J. Juan García, L. Sierra Herraiz y E. Bollo de Miguel

Complejo Asistencial Universitario de Leon, León, España.

Introducción: El término EPID fibrótica progresiva incluye EPID con datos radiológicos o anatomopatológicos (AP) de fibrosis pulmonar y progresión de la enfermedad. No se puede identificar basalmente en un determinado paciente. El objetivo del estudio es identificar los casos de EPID fibrótica progresiva en pacientes con EPID asociada a EAS e IPAF (neumonía intersticial con características autoinmunes).

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo sobre base de datos prospectiva de pacientes valorados en Unidad Especializada de EPID con EPID asociada a EAS e IPAF de 2010 a 2019. Se consideró EPID fibrótica con patrón de fibrosis en TCAR (NIU, probable NIU, indeterminado NIU, alternativo NIU y NINE) y progresiva con empeoramiento de disnea, descenso $\geq 10\%$ FVC, $\geq 15\%$ DLCO o progresión de fibrosis en TCAR.

Resultados: Se incluyen 45 pacientes (23 varones). Edad media 71 ± 13 años. Un 56% fumadores y exfumadores. Las EAS fueron: 14 AR, 8 ES, 7 LES, 5 IPAF, 4 síndrome de Sjögren, 3 EITC, 2 síndrome antisintetasa, 1 EMTC, 1 PM. Patrones en TCAR: 60% NINE, 24% inconsistente NIU, 13% NIU, 3% indeterminado NIU. Seguimiento medio: $3,1 \pm 1,8$ años. Al diagnóstico la FVC media fue $110 \pm 23\%$ y la DLCO media $68 \pm 19\%$; al año de seguimiento FVC media $100 \pm 26\%$ y DLCO media $62 \pm 19\%$ y en el último seguimiento, FVC media $97 \pm 27\%$ y DLCO media $58 \pm 18\%$. Hubo progresión clínica y/o funcional en el 1er año en el 27% de los pacientes (36% en AR, 37% en ES, 28% en LES, 20% en IPAF, 100 en % PM) y en el 29% en el seguimiento (43% en AR, 37% en ES, 28% en LES, 20% en IPAF, 100 en % PM). La mayoría tenía patrón NINE (62%), seguido de inconsistente NIU (23%) y NIU (15%). En el seguimiento el 36% de los pacientes mostraron empeoramiento clínico; el 17% descenso de FVC; el 19% descenso de DLCO y el 22% progresión de fibrosis en TCAR. Los tratamientos iniciales fueron: 29% ninguno, 26% esteroides, 18% metotrexate, 6% micofenolato; 2 pacientes azatioprina, 1 rituximab y 1 abatacept; en el seguimiento: 7% ninguno,

	AR	EITC	ES	LES	PM	Sjögren	Síndrome antisintetasa	IPAF
Clinica	35%	33%	50%	57%	0%	50%	50%	20%
Funcional	21%	33%	12%	0%	100%	50%	0%	20%
Radiológica	14%	0%	50%	28%	100%	0%	0%	20%

Tabla 1. Porcentajes de progresión en las distintas patologías.

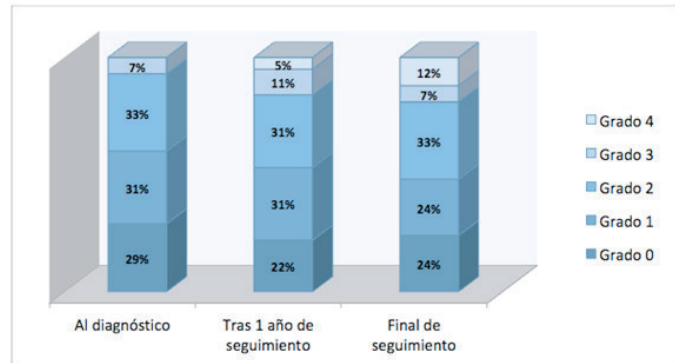


Gráfico 1. Grado de disnea escala mMRC.

26% esteroides, 14% metotrexate, 9% micofenolato; 3 rituximab, 2 azatioprina y 1 belimumab.

Conclusiones: 1. Un porcentaje significativo de pacientes con EPID-EAS progresan en el seguimiento, principalmente con empeoramiento clínico, y aquellos con AR o ES y patrón NINE, sin que exista un incremento significativo en los tratamientos inmunosupresores. 2. Es importante un seguimiento sistemático (clínico, funcional y radiológico) para identificar pacientes con progresión subsidiarios de tratamiento inmunosupresor y/o antifibrótico.

862. ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y CONECTIVOPATÍAS CON PATRÓN NIU

C. Pérez Nyberg, A.G. Santana Torres, H. Galván Fernández, F.J. Rubiño Juárez e I. Véliz Flores

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

Introducción: Además de la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI), otras patologías pueden asociar patrón NIU radiológico, como las conectivopatías, fundamentalmente la artritis reumatoide (AR), la esclerosis sistémica (ES), y en menor medida, en las miopatías (dermatomiositis/polimiositis). Objetivo: comparar las características y evolución de pacientes con patrón NIU en el contexto de la FPI versus aquellos con conectivopatías

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en el servicio de Neumología del Hospital Dr. Negrín, revisando la base de datos del servicio de Neumología y Reumatología entre 2014-2019 de pacientes con FPI con antifibróticos y aquellos con conectivopatía asociada a EPID con patrón NIU. Se recogió los datos demográficos, clínicos, diagnósticos y evolutivos

Resultados: Se incluyó 36 pacientes con FPI, 32 varones y 4 mujeres, con edad $71,91 \pm 9,6$, y 21 pacientes con conectivopatías, 7 varones y 14 mujeres, con edad $68 \pm 13,5$. En el grupo conectivopatías se recogió 12 pacientes con ES, 8 con AR y 1 con miopatía. El seguimiento en el grupo FPI fue 2,77 años, en las conectivopatías 3,14 años. En el grupo FPI, el 8,3% eran fumadores y el 69,4% exfumadores, en el grupo conectivopatía, el 66% eran no fumadores. La pérdida de FVC en el grupo FPI fue de 315ml, partiendo de 2631 ± 689 , con caída de DLCO de 7,6%, frente al grupo conectivopatías donde la FVC cayó 227 ml, partiendo de 2792 ± 1193 , y DLCO 4%. En cuanto a las comorbilidades, se midió los factores de riesgo cardiovascular (DM, HTA y dislipemia), cardio-

patía (cardiopatía isquémica, insuficiencia cardiaca y FA), EPOC, SAHS, neoplasia, ERC y hepatopatía; destacando la diferencia entre las neoplasias, 7 en el grupo de FPI (19,4%), y 1 en conectivopatías (4,7%). La media en cuanto a disnea basal (escala mMRC) fue 2,16 en el grupo FPI, mientras que en conectivopatías fue 1,85. 13 paciente sufrieron agudización grave en el grupo FPI (36,1%), y en el grupo conectivopatías 5 (23,8%). 9 pacientes con FPI fallecieron, 7 por la afectación pulmonar; mientras que 4 con conectivopatía fallecieron, 2 por afectación pulmonar.

Conclusiones: En nuestra serie los pacientes con FPI fueron predominantemente varones, mayores y relacionados con el tabaco, mientras que en las conectivopatías predominó el sexo femenino y menor asociación al tabaquismo. Evolutivamente observamos un mayor declinar funcional, presencia de agudizaciones graves y mayor mortalidad en el grupo de la FPI. En nuestra cohorte la enfermedad del tejido conectivo con mayor frecuencia de patrón NIU fue la ES.

738. ESTUDIO DE PARIENTES DE FPI COMO POSIBLE MÉTODO DE DIAGNÓSTICO PRECOZ DE NUEVOS CASOS DE EPID

M. Aburto Barrenechea¹, A. Urrutia Gajate², C. Jaca Michelena², M.I. Arrizubieta Basterrechea¹, B. Salinas Lasa³, L. Tomás López⁴, I. Salegi Etxebeste⁵ y O. Bronte Moreno⁶

¹Hospital Universitario de Galdakao, Galdakao, Vizcaya, España.

²Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. ³Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España. ⁴Hospital Universitario de Araba, Vitoria, Álava, España. ⁵Hospital Universitario Donostiarra, Donostia, Guipúzcoa, España. ⁶Hospital Universitario Galdakao, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: El diagnóstico temprano de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (IPF) es fundamental, sobre todo ahora que disponemos de terapia capaz de retrasar la progresión de la enfermedad, pero salvo el posible papel de la educación de los médicos de atención primaria en los signos y síntomas que hacen sospechar esta patología, y la concienciación de los radiólogos para que deriven los pacientes en los que se descubre una enfermedad pulmonar intersticial difusa (ILD) al realizar el TAC por otro motivo, no existen programas de screening para promover esta detección temprana de la IPF. Objetivos: evaluar si implantar un programa activo de búsqueda de nuevos casos de ILD entre enfermos diagnosticados de IPF pudiera ser rentable para identificar nuevos casos de EPID.

Métodos: Desde el 1 de enero de 2017 hasta el 30 de sep de 2019, todas los familiares de primer grado y mayores de 40 años de pacientes con diagnóstico de IPF, que eran asistidos en la consulta monográfica de ILD de los Hospitales de Bizkaia fueron invitados a participar en este estudio (área de referencia 1.200.000 habitantes). Se recogieron diferentes variables demográficas y clínicas y los pacientes fueron sometido a una exploración funcional respiratoria, un test de arch de 6 minutos y una TCAR.

Resultados: Durante este periodo, se estudiaron 164 parientes de 94 casos índice con FPI. Gracias al programa identificamos que 30 de los casos eran realmente FPF, y se diagnosticaron 36 nuevos pacientes con EPID. Encontramos algún tipo de patología intersticial en el 47,8% de los hermanos: 13 NIU/probable UIP, 9 inconsistente con NIU y 10 ILA fibróticas. Sin embargo sólo el 5,2% de los descendientes presentaron EPID: 2 BR-EPID, 1SCFE, 1 indeterminados, 2 ILA fibrótica. El análisis de clusters agrupó la muestra en 3 grupos con sus respectivas características clínico-demográficas (fig.): individuos sanos, los pacientes con patrón UIP-Probable UIP y finalmente el grupo compuesto por los pacientes con patrón ILA y patrón inconsistente con UIP.

Conclusiones: La fibrosis pulmonar familiar supone al menos el 31,9% de nuestras familias inicialmente diagnosticadas como FPI esporádi-

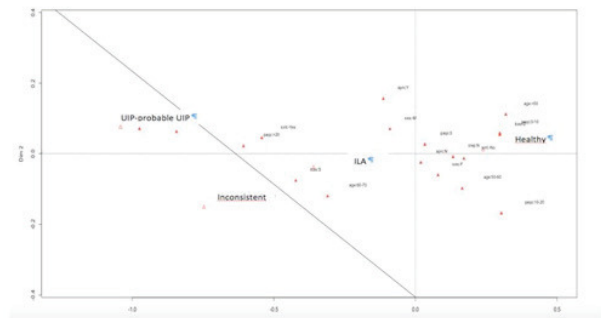


Figura 1: Análisis de las principales variables y cluster para determinar los diferentes grupos de pacientes y su asociación con el patrón de la TC y las características clínico-demográficas de la cohorte. Con este análisis los pacientes se agruparon en 3 clusters: el primer grupo es el de los Sanos y se asocia a las siguientes variables: descendientes, consumo de tabaco inferior a 20 paa/año, menor de 60, ser mujer, asintomáticos y sin enfermedades respiratorias previas. El segundo grupo lo conforman los pacientes con Patrón NIU- probable NIU relacionados con la edad mayor de 70 años, ser varón, consumo de tabaco mayor de 20 paa/año, presencia de crepitantes y diagnóstico previo de alguna enfermedad pulmonar no fibrótica. El tercer grupo, formado por los pacientes con ILA- f y patrón inconsistente de NIU en la TC, se asocia a ser hermano y a una edad de 60-70 años.

ca. El 47,8% de los hermanos estudiados tienen algún tipo de enfermedad fibrosante. El análisis de cluster agrupa la muestra en 3 grupos: sanos, FPI y pacientes con ILAf-Inconsistente con NIU. El estudio de parientes de la misma generación de pacientes con FPI podría ser útil como screening de EPID.

152. ESTUDIO GENÉTICO DEL FACTOR DE CRECIMIENTO ENDOTELIAL VASCULAR EN LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

S. Remuzgo Martínez¹, F. Genre¹, V. Pulito Cueto¹, V.M. Mora Cuesta², D. Iturbe Fernández², S.M. Fernández Rozas², L. Lera Gómez¹, P. Alonso Lecue², P. Usetti³, R. Laporta³, C. Berastegui⁴, I. Pérez⁵, V. Pérez⁶, A. de Pablo Gafas⁶, R. López Mejías¹, M.A. González-Gay⁷ y J.M. Cifrián²

¹Grupo de Investigación en epidemiología genética y arterioesclerosis de las enfermedades sistémicas y en enfermedades metabólicas óseas del aparato locomotor, IDIVAL, Santander, Cantabria, España. ²Grupo de Investigación en epidemiología genética y arterioesclerosis de las enfermedades sistémicas y en enfermedades metabólicas óseas del aparato locomotor, IDIVAL y Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España.

³Servicio de Neumología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid, España. ⁴Servicio de Neumología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España.

⁵Unidad de Trasplante Pulmonar y Fibrosis Quística, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España. ⁶Unidad de Trasplante Pulmonar, Servicio de Neumología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España. ⁷Grupo de Investigación en epidemiología genética y arterioesclerosis de las enfermedades sistémicas y en enfermedades metabólicas óseas del aparato locomotor, IDIVAL y Facultad de Medicina, Universidad de Cantabria, Santander, Cantabria, España.

Introducción: El factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) juega un papel clave en el proceso inflamatorio de numerosas enfermedades. En este sentido, VEGF ha sido propuesto como biomarcador de fibrosis pulmonar idiopática (FPI), la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) más frecuente y devastadora. Por lo tanto, el estudio de la implicación de VEGF en la patogénesis de EPID es de potencial interés. El objetivo del presente trabajo fue evaluar el papel de varios polimorfismos genéticos de VEGF en una amplia cohorte de pacientes con EPID.

Métodos: 460 pacientes diagnosticados con EPID (165 con FPI) y 529 individuos sanos fueron incluidos en este estudio multicéntrico. En todos ellos, se genotiparon por sondas TaqMan 5 polimorfismos de

VEGF (rs833061, rs1570360, rs2010963, rs3025020 y rs3025039) previamente relacionados con enfermedades inflamatorias y pulmonares (distintas a la EPID). Las diferencias genotípicas, alélicas y haplotípicas (obtenidas tras la combinación de los polimorfismos) se compararon entre los pacientes con EPID y los controles. Además, estas diferencias se evaluaron entre los pacientes con FPI y el resto de pacientes con EPID.

Resultados: No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de EPID y los controles al comparar las frecuencias genotípicas y alélicas de cada polimorfismo de VEGF analizado. Al evaluar estas frecuencias entre los pacientes con FPI y el resto de pacientes con EPID tampoco se observaron diferencias estadísticamente significativas. Además, no se encontraron diferencias en las frecuencias de los haplotipos en ninguna de las comparaciones.

Conclusiones: Nuestros resultados no apoyan un papel de los polimorfismos de VEGF en la susceptibilidad a EPID.

Estudio financiado por el proyecto SEPAR 474-2017 otorgado a JMC. Contratos de SRM: RD16/0012/0009 (ISCIII-ERDF); VPC: PREVAL18/01 (IDIVAL) and RLM: Miguel Servet I CP16/00033 (ISCIII-ESF).

774. EVALUACIÓN DE LA EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO DE FPI EN EL HOSPITAL NUESTRA SEÑORA DEL PRADO

N.G. Reyes Mena, R. Perea Rozas, S. Carrasco Oliva, S. Estrada Pastor, J. Celdrán Gil, T. Vargas Hidalgo, D.G. Rojas Tula, A. Gil Fuentes, D. Llorente Íñigo y Á. Ortega González

Hospital Nuestra Señora del Prado, Talavera de la Reina, Toledo, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una forma específica de neumonía intersticial fibrosante, crónica y progresiva, limitada a los pulmones y que se caracteriza clínicamente por un deterioro progresivo de la función pulmonar asociada a hechos radiológicos e histopatológicos, que se expresan en un patrón llamado de neumonía intersticial usual (UIP). La supervivencia media de esta entidad oscila en torno a los tres años desde el diagnóstico. En la actualidad dos fármacos antifibróticos están aprobados en España para su tratamiento: pirfenidona (2014) y nintedanib (2016), siendo nuestro objetivo valorar la evolución de la función pulmonar y el perfil de seguridad en pacientes tratados con estos antifibróticos en nuestro centro.

Métodos: Estudio observacional, se revisaron las historias de 18 pacientes tratados de FPI en el HNSP desde enero de 2016 hasta abril 2019. Se recogieron datos demográficos de hábito tabáquico, comorbilidades cardiovasculares, asociación con enfisema, biopsia previa, tratamientos anticoagulantes y antiagregante y efectos adversos, así como datos de la evolución de la función pulmonar: cambios en la FVC y distancia recorrida en el test de marcha.

Resultados: 15 paciente (9 hombres y 6 mujeres) resultaron evaluables, 9 pacientes (66%) están en tratamiento con nintedanib y 6 (33%) con pirfenidona. Un solo paciente asociaba DM y había antecedente de CI en otro caso y arteriopatía periférica en un tercero. En 6 casos (40%) se había realizado biopsia pulmonar. En un caso el paciente recibía tratamiento concomitante con acenocumarol, otro paciente estaba en tratamiento con AAS 100 y un tercero con AAS 100 + clopidogrel 75. Los efectos secundarios más frecuente fueron diarrea y rash cutáneo. No se evidenció pérdida ponderal significativa o sangrados en ningún paciente. No se observaron cambios significativos en los parámetros de función pulmonar.

Conclusiones: Los tratamientos actualmente disponibles para el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática, nintedanib y pirfenidona, son seguros, con efectos adversos en su mayoría leves. En nuestro estudio parecen, además, mostrar una estabilización de la función pulmonar.

709. EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA QUE RECIBEN TRATAMIENTO EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES INTERSTICIALES

M. Candela Martínez, P. Mariscal Aguilar, E. Zamarrón de Lucas, L. Gómez Carrera, J.M. Padilla Brito, G. Bonilla Hernán, M.I. Torres Sánchez, E. Villamañán Bueno, C.J. Carpio Segura, C. Prados Sánchez y R. Álvarez-Sala Walther

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Introducción: El tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ha supuesto un importante avance en los últimos años, ya que permite enlentecer la progresión de la enfermedad en muchos casos. Sin embargo, no son fármacos exentos de efectos adversos que obligan al abandono terapéutico. El objetivo de este estudio es analizar cuántos pacientes recibían este tratamiento, así como las causas de abandono.

Métodos: Se analizaron los datos de 32 pacientes diagnosticados de FPI que se encontraban en seguimiento en nuestra unidad de enfermedades intersticiales difusas desde el año 2011 hasta la actualidad. Se recogieron datos demográficos, funcionales, y la información relacionada con la tolerabilidad, causas de abandono y evolución de los pacientes.

Resultados: Se revisaron un total de 32 pacientes con una edad media de 66 ± 10 años en el momento del diagnóstico, de los cuales 7 (21,9%) fueron mujeres. Antes de iniciar el tratamiento las pruebas de función respiratoria fueron: el FEV1 $2.207,41 \pm 627,48$ ml/84,05 $\pm 12,51\%$, FVC $2.727,46 \pm 760,73/78,90 \pm 10,58\%$ y FEV1/FVC $81,07 \pm 6,18$. Después de iniciar el tratamiento: FEV1 $2.013,41 \pm 582,69$ ml/77,88 $\pm 15,74\%$, FVC $2.484,08 \pm 755,32$ ml/66,58 $\pm 10,23$ y FEV1/FVC $81,51 \pm 7,68$. Hasta 28 (87,5%) pacientes recibieron tratamiento antifibrótico, de los cuales 3 (10,7%) iniciaron nintedanib y 25 (89,3%) iniciaron pirfenidona. De los 16 (57,1%) pacientes que mantuvieron el tratamiento hasta la actualidad o fecha de exitus, 6 (37,5%) cambiaron de pirfenidona a nintedanib y a 4 (25%) se le retiró la medicación por efectos adversos. Sin embargo, después se reanudó con buena tolerancia. 12 (42,9%) pacientes se vieron obligados a suspender el tratamiento, en 9 (75%) de ellos por reacciones adversas y en 3 (25%) por ineficacia, de los cuales 1 (33%) fue nintedanib y 2 pirfenidona (66%). Dentro de las reacciones adversas, 1 (11,1%) paciente tuvo alergia, 1 (11,1%) astenia, 1 (11,1%) hepatopatía, 1 (11,1%) diarrea, 2 (22,2%) otosensibilidad y 3 (33,3%) náuseas.

Conclusiones: La tolerancia y eficacia del tratamiento antifibrótico en nuestra unidad son aceptables, siendo más tolerado y con mejor eficacia el nintedanib si bien se necesitaría más muestra para confirmar los resultados. La reacción adversa más frecuente presentada por la pirfenidona fueron las náuseas. Nintedanib no tuvo ningún efecto adverso.

597. EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA TRAS UNA EXACERBACIÓN AGUDA

E. Cabrera César, A. Aguilar Gálvez, E. Sánchez Álvarez, N. Reina Marfil, Á. Martínez Mesa y J.L. Velasco Garrido

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

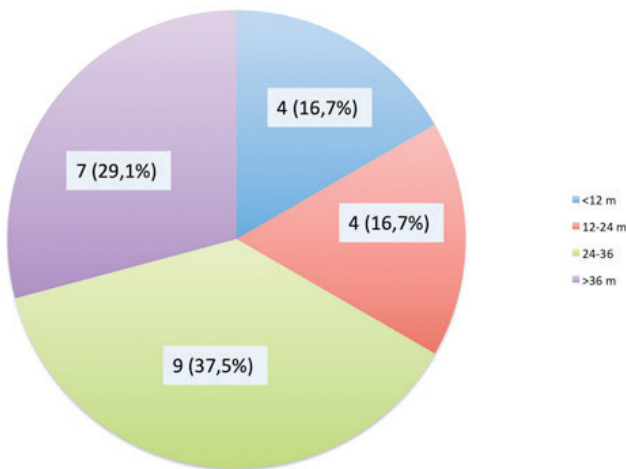
Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica y progresiva. La historia natural de la FPI es muy variable e impredecible. En su evolución puede presentar episodios de exacerbación aguda (EA), cuya definición sería aquel episodio de deterioro agudo, con significado clínico, de causa desconocida. La incidencia de exacerbaciones aumenta con los años de evolución de la enfermedad y se estima una mortalidad elevada. El objetivo es describir la evolución de nuestros pacientes con FPI en nuestro medio hasta la primera exacerbación y la evolución tras la misma.

Métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo incluyendo todos los pacientes incluidos en nuestro servicio de Neumología desde el 2012 hasta el 2019 por EA de la FPI. Se han excluidos aquellos ingresos en pacientes con FPI por motivos diferentes a una EA. Se han recogido variables demográficas y clínicas de la historia electrónica de los pacientes.

Resultados: En total se han observado un total de 24 ingresos por EA en el periodo de tiempo estudiado, las características demográficas se recogen en la tabla. En dos de ellos se hizo el diagnóstico de FPI al ingreso (8,3%). En el resto el tiempo medio de evolución desde el diagnóstico hasta la EA fue de 31,9 meses, más detalles en la figura. En cuanto al tratamiento previo al ingreso 12 (50%) tomaba nintedanib o pirfenidona, 5 (20,8%) acetilcisteína, 5 (20,8%) corticoides y 2 (8,3%) nada. Las pruebas funcionales previas al ingreso era del 52,8% el FVC y 29% la DLCO. 12 (50%) tenían ingresos previos. En todos ellos se observó una progresión del patrón intersticial y recibieron tratamiento con altas dosis de corticoides y antibioterapia empírica. El tiempo de estancia media fue de 10 días. La evolución fue: 4 (16,6%) siguen vivos con una media de tiempo de evolución de 228,5 días. 20 (83,3%) han fallecido, 15 durante el ingreso hospitalario y 5 tras el alta a la media de 28,8 días.

Características de los pacientes	
Sexo	Mujeres 3 (12,5%) Hombres 21 (87,5%)
Edad media	69,08
Edad al diagnóstico	65,35
Tabaco	
-Nunca fumadores.	7 (29,2%)
-Exfumadores	15 (62,5%)
-Fumadores	2 (8,3%)
Fact. De riesgo cardiovascular	13 (54,16%)

Características de los pacientes ingresados por EA.



Tiempo de evolución desde el diagnóstico de FPI a la primera exacerbación.

Conclusiones: Las exacerbaciones son críticas en la evolución de la enfermedad con una altísima mortalidad. En nuestra serie se describen cifras similares a lo descrito en la literatura con una mortalidad del 83% y en pacientes con FVC del 50% y DLCO menores al 35%. Dado que se trata de una enfermedad con un curso imprevisible tenemos que realizar un diagnóstico precoz e iniciar los tratamientos antifibróticos en ese momento para retrasar la primera exacerbación.

560. EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA TRATADOS CON FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS EN FUNCIÓN DEL GRADO DE AFECTACIÓN AL DIAGNÓSTICO

Á. Hurtado Fuentes¹, N. Gutiérrez González¹, C. Sánchez Villar¹, A. Golfe Bonmatí¹, F.J. Callejas González¹, S. García Castillo¹, J. Cruz Ruiz¹, A.J. Martínez García², Á. Molina Cano³, W.M. Almonte Batista¹, J.A. García Guerra⁴, R. Sánchez Simón-Talero¹ y R. Godoy Mayoral¹

¹Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España.

²Hospital General de Almansa, Almansa, Albacete, España. ³Hospital de Hellín, Hellín, Albacete, España. ⁴Hospital General La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España.

Introducción: El tratamiento antifibrótico en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática ha demostrado su eficacia clínica. Evaluamos la utilidad del tratamiento con pirfenidona o nintedanib en pacientes diagnosticados de FPI desde diciembre de 2012 a noviembre de 2019 en nuestro servicio.

Métodos: Estudio descriptivo y prospectivo de pacientes con FPI seguidos en una consulta especializada de Neumología que reciben tratamiento antifibrótico. Se describen, analizan y comparan variables clínicas y funcionales al diagnóstico y a los 6, 12, 24 y 36 meses del inicio del tratamiento.

Resultados: Estudiamos 42 pacientes, edad media $70 \pm 6,42$, 78,6% hombres. Comorbilidad: HTA 45,2%, RGE 33,3%, DM 26,8%, cardiopatía 33,6%, hernia hiato 19%, EPOC 11,9%, tabaquismo 57,2% (activo 4,8%). Disnea CF III 9,1% CF II 56,8% CF I 31,8%. OCD 16 (36,4%). Se agruparon los pacientes en función del valor de FVC al diagnóstico: si era menor o igual de 65% (grupo 1) o mayor del 65% (grupo 2). Grupo 1 presentaba una mejoría clínica más llamativa a los 6 meses del inicio del tratamiento (70% vs 39,1% $p = 0,059$), con estabilidad en ambos grupos a los 12, 24 y 36 meses. Ligero mayor deterioro en el grupo 2 durante el seguimiento. Para el estudio funcional, se seleccionaron pacientes con seguimiento de 36 meses. Grupo 1 ($n = 10$) presentaba FVC media al diagnóstico de $60 \pm 4,57$ y a los 3 años de $55 \pm 9,54$ ($p = 0,016$); DLCO media al diagnóstico de $58,1 \pm 13,56$ y a los 3 años de $49,6 \pm 12,02$ ($p = 0,027$). Grupo 2 ($n = 10$) presentaba FVC media al diagnóstico de $84,1 \pm 9,33$ y a los 3 años de $78,3 \pm 8,05$ ($p = 0,011$); DLCO media al diagnóstico de $62,9 \pm 8,47$ y a los 3 años de $55 \pm 17,09$ ($p = 0,015$). FVC media global al diagnóstico era de $72,05 \pm 14,28$ y a los 3 años de $66,65 \pm 14,72$ ($p = 0 < 001$); DLCO media global al diagnóstico era de $60,50 \pm 11,27$ y a los 3 años de $52,30 \pm 14,64$ ($p = 0,002$). No se objetivaron diferencias funcionales entre ambos grupos a pesar de la distinta gravedad al inicio del tratamiento (FVC $p = 0,91$, DLCO $p = 0,91$). La mortalidad en pacientes con FVC $\leq 65\%$ al diagnóstico era 20% (4/20) con tiempo de supervivencia medio de $20,75 \pm 5,72$ meses. En pacientes con FVC $> 65\%$ al diagnóstico era 27,3% (6/22) con tiempo de supervivencia medio de $17,17 \pm 3,3$ meses. La mortalidad global era del 23,8%. **Conclusiones:** Predomina estabilidad clínica durante el seguimiento en ambos grupos, tras una mayor mejoría inicial en pacientes con FVC $\leq 65\%$. El deterioro funcional presenta un curso similar independientemente del grado de afectación de la FVC al inicio del tratamiento. Mortalidad global fue del 23,8%

311. EVOLUCIÓN DEL FUNCIONALISMO PULMONAR EN FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI): IMPACTO DEL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

M. García Moyano, A. Urrutia Gajate, L. Serrano Fernández, A. Gómez Bonilla, E. Taberner Huguet, V. Zorrilla Lorenzo, A. Rezola Carusán, M. Iriberry Pascual y C. Jaca Michelena

Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

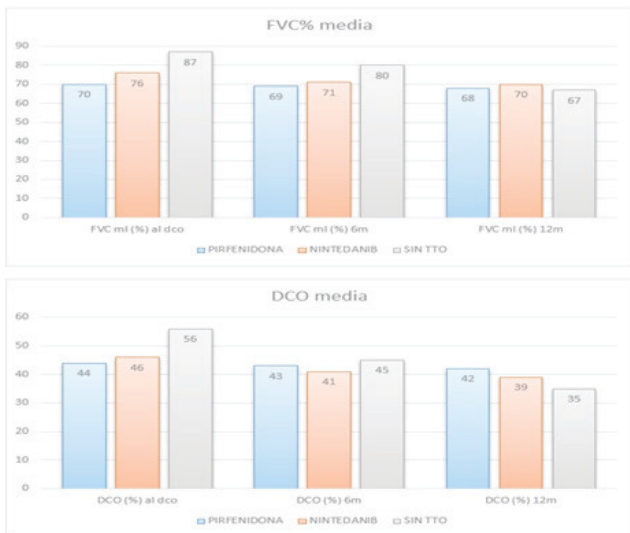
Introducción: La FPI, enfermedad pulmonar intersticial fibrosante y de causa no conocida, es una patología crónica, progresiva, de natu-

raleza variable, y con pronóstico desfavorable (supervivencia 3-5 años desde diagnóstico sin tratamiento). Las opciones terapéuticas incluyen las terapias antifibróticas, Pirfenidona y Nintedanib, aprobadas en 2011 y 2014 respectivamente tras demostrar reducción en caída de la capacidad vital forzada (FVC), además de aumento de supervivencia.

Métodos: El objetivo principal es presentar la experiencia con antifibróticos en la cohorte de FPI, y evaluar la evolución funcional y supervivencia de estos comparándolos con la serie histórica sin tratamiento antifibrótico. Estudio descriptivo retrospectivo; revisión de la historia clínica electrónica, recogiendo variables demográficas, clínicas, funcionales y radiológicas, objetivando evolución en base al funcionalismo pulmonar según tratamiento recibido. Se ha evaluado la progresión en un periodo de 6-12 meses (caída de > 10% de la FVC y > 15% de la DCO).

Resultados: 92 pacientes, diagnóstico FPI 2005-2019, tratamiento antifibrótico 44 (16 pirfenidona y 28 nintedanib) desde 2014 hasta la actualidad. En dos casos sustitución antifibrótico. De los tratados, 34 hombres, edad media 63 años, 30 antecedentes de tabaquismo. Patrón TACAR NIU 75% (33), probable NIU 16% (7). Muestra histológica 30% (12 criobiopsias y 1 biopsia pulmonar) (tabla). Supervivencia hasta la actualidad del 82% de los pacientes de la cohorte tratamiento (de los 8 fallecidos, 100% antecedentes de tabaquismo y enfisema asociado); la media de supervivencia entre los fallecidos: 6 años desde diagnóstico. Datos evolutivos PFRs a los 6 y 12 meses en la figura. En el grupo tratamiento descenso de FVC% y de DCO a los 6 y 12 meses menor del 10% y del 15% de media respectivamente, mostrando no progresión- (pirfenidona 2% y nintedanib 6% a los 12 meses). En el grupo no antifibrótico progresión, con caída del 20% de media de la FVC% y del 21% de media de la DCO.

	Tratamiento no antifibrótico	Pirfenidona	Nintedanib
n	48	16	28
Edad (años) al diagnóstico	69	70	60
Sexo	35H/13M	11H/5M	23H/5M
Antecedentes tabaquismo	30 (62%)	9 (56%)	23 (82%)
Disnea mMRC (media)	1	2	1
Tos	17 (35%)	7 (44%)	7 (25%)
Patrón TACAR	38 NIU	13 NIU	20 NIU
	2 posible NIU	1 posible NIU	5 posible NIU
	7 indeterminado		5 indeterminado
Criobiopsia	6 (4 NIU, 1 granuloma, 1 BR-EPID)	9 NIU	4 NIU



Conclusiones: Con antifibrótico se observa menor tendencia a la progresión en cuanto a funcionalismo pulmonar en 12 meses de seguimiento, en contraposición con lo observado en el grupo control. Teniendo en cuenta la limitación del estudio en cuanto a n, en nuestra cohorte no se observa diferencia estadísticamente significativa en evolución funcional entre antifibróticos. Nuestra cohorte de tratamiento presenta similar mortalidad (18% durante el seguimiento) a la descrita en la literatura.

641. EXPERIENCIA DEL USO DE MICOFENOLATO EN EL TRATAMIENTO DE LA NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

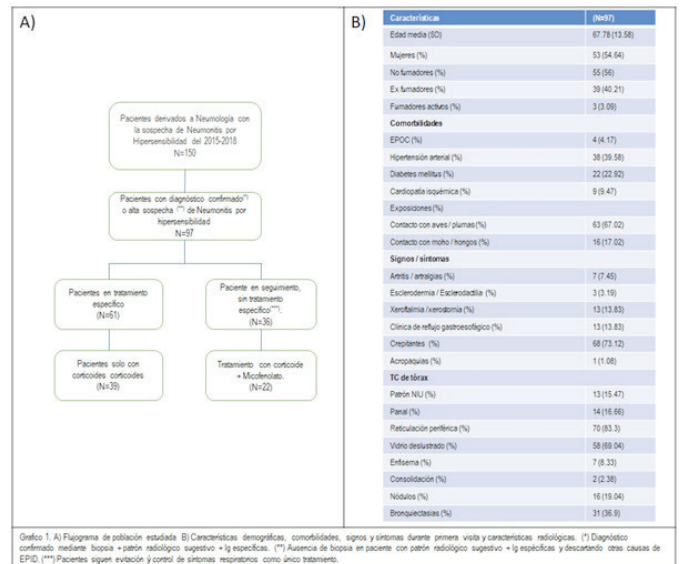
E.A. Vélez Segovia, X. Vidal Guitart y A. Villar Gómez

Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es un síndrome complejo generado por la inhalación y sensibilización de antígenos orgánicos, caracterizada por inflamación y/o fibrosis pulmonar, presentando un curso clínico heterogéneo. El tratamiento se basa en la evitación antigénica y corticoterapia, sin embargo, la pobre respuesta al tratamiento en algunos pacientes y la aparición de efectos adversos por la corticoterapia, ha impulsado el uso de tratamientos alternativos como los inmunosupresores, si bien existe escasa evidencia científica de su eficacia. El presente trabajo describe una cohorte de pacientes con neumonitis por hipersensibilidad crónica (NHC) y analiza la evolución de sus PFR en función del tipo de tratamiento seguido.

Métodos: Estudio longitudinal de pacientes referidos a la consulta de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) de un hospital de 3er nivel con la sospecha de NHC entre enero 2015 y abril 2019. El diagnóstico se estableció siguiendo los criterios de Vasakova et al. Se recogieron los datos de forma retrospectiva y se realizó el análisis mediante el paquete estadístico SAS.

Resultados: Se analizaron un total de 97 pacientes con diagnóstico definitivo de NHC de un total de 150 pacientes con sospecha de NHC derivados a la consulta de EPI. Las características clínicas y epidemiológicas se recogen en la figura. Un 62,8% (61 pacientes) requirieron tratamiento farmacológico específico, con cortisona (grupo 1) o cortisona + micofenolato (MMF) (Grupo 2), además de evitación antigénica. La mediana de tiempo de seguimiento fue de 18,78 meses IQR (11,37-29,26). El análisis global y por grupos de tratamiento comparando la evolución porcentual de FVC y DLCO tanto antes como después del inicio del tratamiento específico, se muestran en la tabla,



	Corticoterapia		Corticoterapia + MMF	
	FVC	DLCO	FVC	DLCO
Cambio % mensual pre tratamiento	+0.03 (-0.18 – +0.98)	-0.89 (-2.88 – +0.72)	-1.22 (-2.00 – +0.31)	-1.05 (-3.41 – +1.48)
Cambio % mensual post tratamiento	-0.41 (-1.90 – +0.17)	-0.06 (-1.37 – +1.24)	+0.21 (-0.09 – +0.64)	+0.05 (-5.08 – +0.89)
Diferencia pre/post tratamiento	-1.61 (p = 0.053)	-0.72 (p = 1.00)	+1.58 (p = 0.250)	-0.07 (p = 1.00)

evidenciando una tasa de cambio positiva en FVC y DLCO en el Grupo 2, sin alcanzar la significación estadística.

Conclusiones: El tratamiento inmunosupresor con cortisona y MMF se asocia a una mejoría en la función pulmonar (FVC, DLCO) en pacientes con NHC, si bien, serian necesarios estudios prospectivos aleatorizados para validar su efectividad.

230. IMPLEMENTACIÓN DE UNA CONSULTA DE ENFERMERÍA PARA EL INICIO Y SEGUIMIENTO DEL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

K. Fernández de Roitegui Pérez¹, M.Á. Segura Barandalla², I. Aguirre Peceña², I. Ugarte Anduaga², M.M. Torrecillas San Vicente², C. Ortega Michel¹ y L. Tomás López¹

¹Hospital Universitario Araba, Organización Sanitaria Integrada Araba, Vitoria-Gasteiz, Álava, España. ²Organización Sanitaria Integrada Araba, Vitoria-Gasteiz, Álava, España.

Introducción: Objetivo: elaborar junto con enfermería un protocolo para el inicio del tratamiento antifibrótico así como para el seguimiento del paciente. Para ello los objetivos propuestos en la consulta de Enfermería son: explicar claramente al paciente su enfermedad y el tratamiento prescrito; informar sobre los beneficios del tratamiento, ayudando a crear expectativas realistas; crear un clima de diálogo para ayudarlo a tomar decisiones, resolviendo sus dudas; participación activa del paciente; informar al paciente sobre la correcta administración del tratamiento; seguimiento del paciente mientras se inicia el tratamiento; detectar posibles incidencias y efectos secundarios y accesibilidad del paciente al equipo que le atiende.

Métodos: Se presentan en las figuras.

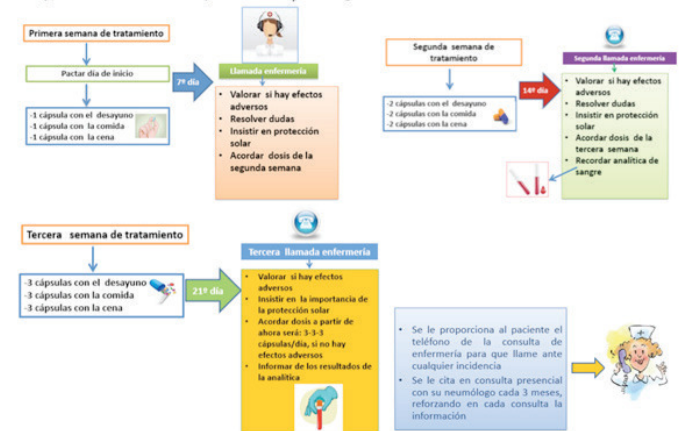
Resultados: Un total de 50 pacientes han recibido tratamiento antifibrótico desde 01-03-2013 hasta 30-11-2019. 35 de ellos están o han estado en tratamiento con pirfenidona. De ellos 29 (83%) son hombres y 6 (17%) mujeres. Presentan una edad media de 76,06 ± 7,34 años y una duración media de tratamiento de 19,35 ± 17,37 meses; sin embargo la duración de tratamiento difiere en gran medida (máx. 60, mín. 1) por lo que la mediana es 12,5 meses. De los 35 pacientes 17 se mantienen en tratamiento activo y 18 no activos. Los 18 no activos han fallecido; siendo en 16 de ellos esa la causa de finalización del tratamiento y 2 por abandono voluntario y por fototoxicidad grave que obligó a suspender el mismo. 15 de ellos están o han estado en tratamiento con nintedanib. De ellos 13 (97%) son hombres y 2 (13%) mujeres. Presentan una edad media de 73,38 ± 8,99 años y una duración media de tratamiento de 15,08 ± 10,84 meses; máx. 34, mín. 4 y mediana 10 meses. 10/15 se mantienen en tratamiento activo, 4 no activos y 1 pendiente de iniciar. 1/15 está fallecido y de los 4 no activos la causa del mismo a sido por paso a pirfenidona.

Conclusiones: La implementación de una consulta de enfermería ha contribuido a la mejora continua de la calidad asistencial, rentabilizando los recursos de la consulta del neumólogo. Emerge como necesidad de crear climas de diálogo con el paciente que le ayude a entender su enfermedad, las expectativas del tratamiento y le ayude a participar. Dada la accesibilidad del paciente al equipo que le atiende, se facilita el control de los efectos secundarios de la medicación y la adherencia al tratamiento a largo plazo. Ha resultado sostenible en el tiempo: 6 años de andadura con 100% de los pacientes controlados

Resultados: efectos adversos con pirfenidona y nintedanib

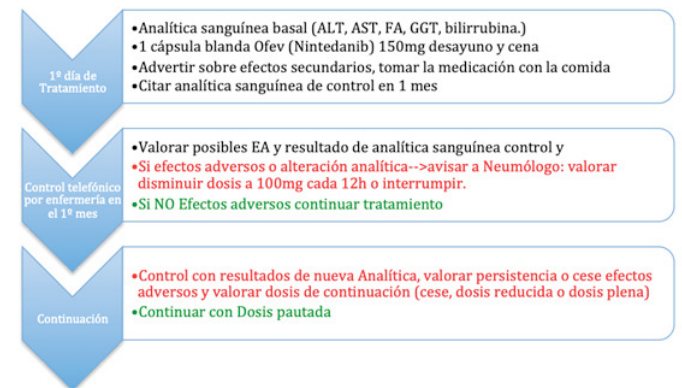
Pirfenidona		
Efectos adversos 15/35 (43%)		
Activos 9/17	No activos 6/18	
Gastro-Intestinales	7	Gastro-Intestinales 1
Astenia, hiporexia	1	Depresión 2
Insomnio, sofocos, mialgias y exantema	1	Fototoxicidad grave 1
Quemadura solar	1	Quemadura solar 1
2 EA	2	Erupción cutánea 1
Nintedanib		
Efectos adversos 8/15 (53%)		
Activos 5/10	No activos 3/4	
Gastrointestinales	3	Gastrointestinales 2
Hipertransaminasemia	2	Hipertransaminasemia 1

B. Esquema de trabajo y consultas sucesivas 1 cápsula dura de Esbriet (Pirfenidona) 267mg



Pirfenidona: esquema de trabajo y consultas sucesivas.

NINTEDANIB



Nintedanib: esquema de trabajo y consultas sucesivas.

80. IMPORTANCIA DE LA DLCO COMO PREDICTOR DE MORTALIDAD DE CAUSA PULMONAR EN PACIENTES CON TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Á. López Bauzá¹, E. de Benito Zorrero¹, F.M. Martín Domínguez², C. López Ramírez¹ y J.A. Rodríguez Portal¹

¹Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ²Servicio de Hematología, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, Sevilla, España.

Introducción: Las complicaciones pulmonares no infecciosas asociadas al trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH) suponen un aumento de la morbimortalidad, siendo la principal la enfermedad injerto contra huésped (EICH). La EICH crónica (EICHc) pulmonar, es un reto diagnóstico y como indicador pronóstico y aunque las pruebas funcionales respiratorias (PFR) se utilizan de rutina para ello, existe controversia sobre qué parámetros utilizar para predecir aquellos pacientes con mayor riesgo de complicación. El objetivo de este estudio fue determinar si la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y la relación FEV1/capacidad vital forzada (FEV1/FVC), permiten identificar pacientes con riesgo potencial de mortalidad global relacionada con el trasplante (MRT) y de causa específicamente pulmonar.

Métodos: Estudio retrospectivo que incluye a 115 pacientes sometidos a TPH alogénico, entre el 1 de enero del 2015 y el 31 de diciembre de 2016 en el Hospital Virgen del Rocío, realizándose monitorización de PFR previo y a los 100 días del trasplante. Se considera alterado una DLCO inferior a 0,8, FEV1/FVC \leq 0,7 y FEV1 < 0,8. Los análisis estadísticos se realizó mediante SPSS, tomando como significativos aquellos test con p-valor inferiores a 0,05, utilizando para la correlación entre parámetros el método de Fine and Gray y el análisis Landmark.

Resultados: Respecto a la MRT, el 43,1% de los pacientes con una DLCO pre-TPH alterado fallecieron al año del trasplante frente al 16,6% con DLCO normal ($p = 0,015$). Un 26,3% de los pacientes con DLCO post-TPH alterada fallecían, respecto al 6% con DLCO post-TPH normal ($p = 0,017$). No hubo relación significativa entre las alteraciones de FEV1 y FEV1/FVC pre y post-TPH con la MRT. Respecto a la mortalidad de causa pulmonar, un 14,3% de paciente con DLCO alterada pre-TPH fallecieron frente a ninguno con DLCO pre-TPH normal ($p = 0,02$). Un 15,3% que paciente con DLCO post-TPH alterada fallecieron frente a ninguno con DLCO post-TPH normal ($p = 0,02$). La alteración del cociente FEV1/FVC post-TPH, se correlaciona con la mortalidad de causa pulmonar ($p = 0,03$), mientras que no hubo relación significativa entre las alteraciones en el FEV1 ni FEV1/FVC pre-TPH con la mortalidad de causa pulmonar.

Conclusiones: La alteración de la DLCO pre y post-TPH y del cociente FEV1/FVC post-TPH, se asocian a la mortalidad global y de causa pulmonar, actuando como predictor de mal pronóstico.

82. IMPORTANCIA DE PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS EN TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS COMO PREDICTOR DE EICH CRÓNICA PULMONAR

Á. López Bauzá¹, E. de Benito Zorrero¹, F.M. Martín Domínguez², C. López Ramírez² y J.A. Rodríguez Portal¹

¹Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ²Servicio de Hematología, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: La enfermedad injerto contra huésped (EICH) es la principal complicación no infecciosa asociada al trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH) y supone un aumento de la morbimortalidad. El síndrome de bronquiolitis obliterante (SBO/BO) define a la EICH crónica (EICHc) pulmonar y se caracteriza por la ausencia de infección, atrapamiento aéreo y patrón obstructivo en las pruebas funcionales respiratorias (PFR). El objetivo de nuestro estudio fue determinar si las PFR permiten predecir pacientes con riesgo potencial de EICHc pulmonar y la correlación de éstas con el SBO/BO.

Métodos: Estudio retrospectivo en el que se incluyen a 115 pacientes sometidos a TPH alogénico, entre el 1 de enero del 2015 y el 31 de diciembre de 2016 en el Hospital Virgen del Rocío. Se realizó una monitorización previa y otra a los 100 días del TPH del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), el cociente FEV1/capa-

cidad vital forzada (FEV1/FVC) y la difusión pulmonar de CO (DLCO), considerándose alterados valores inferiores a 0,8, 0,7 y 0,8, respectivamente. Para comparar variables cualitativas empleamos el test chi-cuadrado con test de Fisher, y en las cuantitativas, la t de Student o U de Mann-Whitney, según sigan o no una distribución normal, tomando como significativas aquellos valores con un p-valor inferior 0,05. Para la correlación de PFR con la EICH y el riesgo de SBO, se utilizó el método de Fine and Gray y el análisis Landmark.

Resultados: De los 116 pacientes, la EICHc apareció en un 34%, presentando SBO un 8% del total. Existe un empeoramiento significativo en el FEV1, FEV1/FVC y DLCO post-TPH, con una media de descenso del 9,5% ($p = 0,017$), 8% ($p = 0,023$) y 11,5% ($p = 0,017$) respectivamente. No hubo correlación estadísticamente significativa entre las PFR pre ni post-TPH con el desarrollo de EICHc, sin embargo, hasta un 66,6% de los pacientes con FEV1/FVC alterado desarrollaron EICHc global frente al 47,2% con FEV1/FVC normal ($p = 0,13$). Ningún parámetro pre-TPH se correlacionó con la BO (FEV1, FEV1/FVC y DLCO de 0,76, 0,85 y 0,59, respectivamente), mientras que un 53,3% de los pacientes con FEV1/FVC post-TPH alterado desarrollaron BO frente al 3% con FEV1/FVC normal ($p = 0,03$). Un 19,7% de los pacientes con DLCO post-TPH alterado desarrollaron BO frente a ningún paciente con DLCO post-TPH normal ($p = 0,02$).

Conclusiones: El coeficiente FEV1/FVC y la DLCO post-TPH se relacionan con el desarrollo de EICHc pulmonar siendo una herramienta útil para la detección precoz y seguimiento de la BO.

713. INCIDENCIA DE LAS EPID EN LOS SERVICIOS DE NEUMOLOGÍA DE LOS HOSPITALES PÚBLICOS DE LA COMUNIDAD CANARIA

O. Acosta Fernández¹, A.B. Llanos González¹, I. Véliz Flores², R. Dorta Sánchez³, N. Díaz Alfaro⁴, F. Rodríguez García⁵, P. Pérez de Armas¹, C. Pérez Febles¹, J. Quintero Nehr Korn¹, L. Pérez Martín¹ y A. Medina González¹

¹Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, Tenerife, España.

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

³Hospital Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España. ⁴Hospital Insular Materno-Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España. ⁵Hospital José Molina Orosa, Arrecife, Las Palmas, España.

Introducción: Las EPID son un grupo heterogéneo de entidades para cuyo diagnóstico se hace preciso un análisis preciso de variables clínicas, inmunológicas, radiológicas, histológicas. Se dispone de escasa información sobre la incidencia con que estas enfermedades se presentan en la práctica clínica en nuestro país en los últimos años. El objetivo ha sido analizar los casos incidentes en Canarias entre mayo de 2019 y mayo 2020. Se presentan los datos de los primeros 6 meses de recogida de datos.

Métodos: Estudio multicéntrico prospectivo de los pacientes estudiados por EPID en los Servicios de Neumología de 5 hospitales públicos canarios. *Proyecto aprobado por CEIC local y financiado por Asociación Canaria de Neumología y Cirugía Torácica (NEUMOCAN).

Resultados: Se han registrado 98 casos (51 V y 47 M) con una edad media 66 ± 13 años. El tabaquismo activo se registró en el 19% y la condición de exfumador en un 33%. El factor exposicional más frecuente fueron las aves (47%), seguido de partículas inorgánicas (38%) y abonos/compost (23%). En 7 casos se recogieron antecedentes familiares de EPID. En 22 casos (22%) no se practicaron estudios inmunológicos básicos (FR/ACCP y ANA) y en 58 (59%) no se llevó a cabo de terminación de Ac. específicos de miositis. El patrón radiológico mayoritariamente reconocido fue el "Alternativo a NIU" en 68 casos (70%), seguido de NIU/probable NIU en 22 (21%). El LBA para el estudio de poblaciones celulares se realizó en 49 (50%) y la BTB en 16 (16%). La criobiopsia se realizó en 1 paciente y la BPQ en 7 (7%). La

valoración por un comité multidisciplinar (CMD) se había realizado solamente en 26 casos (27%). Los 6 diagnósticos más frecuentes fueron: 21 NH/probables NH (22%), 14 EPID-EAS/IPAF (14%), 10 Neumonías organizativas no EAS (10%), 9 EPID inclasificables (9%), 7 Síndromes de combinación fibrosis-enfisema (7%) y 6 FPI (6%).

Conclusiones: 1. Las NH y las EPID-EAS/IPAF representan 1/3 de los casos incidentes de EPID en nuestra Comunidad. La FPI supone menos de un 10% de los diagnósticos emitidos. 2. La frecuencia con la que se hace despistaje reglado de enfermedad autoinmune en el estudio de las EPID debería ser mejorado. 3. Parece necesario aumentar la proporción de pacientes que llegan a ser valorados en un CMD en aras a alcanzar diagnósticos de mayor consenso.

84. INTERVENCIÓN MEDIANTE UN PROGRAMA DE EJERCICIO FÍSICO ADAPTADO PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON FPI

S. Calvache Castillo¹, S. Herrera Lara¹, Josep Cotano², S. Mogrovejo Calle¹, A. Esteve Villar del Saz¹, A. Herrejón Silvestre¹ y E. Martínez Moragón¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España. ²Fundación Siet Bleu, Valencia, España.

Introducción: El ejercicio físico adaptado y supervisado es un tratamiento viable y eficaz para la mejoría clínica de los pacientes con enfermedades pulmonares crónicas. El objetivo de este programa de ejercicio físico adaptado es mejorar la calidad de vida diaria, así como evaluar su repercusión en la función pulmonar y la capacidad de ejercicio de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

Métodos: Programa de ejercicio físico adaptado realizado de marzo a junio de 2019 en el que participaron pacientes con diagnóstico de FPI leve o moderada constituido por dos fases: una de evaluación inicial, seguido de un total de 4 sesiones individuales de 60 minutos (1 sesión a la semana) a domicilio y otra grupal durante 8 semanas (total de 16 sesiones). Se analizaron cuestionarios de calidad de vida (St George's Respiratory Questionnaire, SGRQ), de fuerza muscular "Chair Stant" y Handgrip, pruebas de función pulmonar y test de 6 minutos marcha (T6MM), al inicio y al finalizar el programa. Nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 14 pacientes (9 completaron las sesiones grupales). La FVC y la DLCO basales medias fueron $87,33 \pm 16,14\%$ y $51 \pm 12,65\%$, respectivamente, y la distancia media en T6MM fue de $378,83 \pm 89,24$ metros. En el cuestionario SGRQ se observó que el 88,89% de los pacientes tuvo un balance positivo en la puntuación total, 77,78% en los síntomas, 55,56% en actividad y 100% en el impacto. Con respecto al test Handgrip: en la mano dominante el 71% de los pacientes perdieron entre 1,5-5 kg y el 29% consiguieron mantener la fuerza; con la mano no dominante perdieron fuerza el 57% de los pacientes, 28,57% mejoraron y el 14,29% la mantuvieron. En el test Chair Stand el 89% consiguieron mejorar su fuerza en miembros inferiores. Hubo estabilidad de la función pulmonar y no hubo diferencias significativas en la distancia recorrida en el test 6MM.

Conclusiones: Este programa de ejercicio físico mejora la calidad de vida y la fuerza en miembros inferiores de la mayoría de los pacientes intervenidos.

88. INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA DIRIGIDA A MEJORAR LA PERCEPCIÓN DE PRESERVACIÓN DE LA DIGNIDAD EN PACIENTES CON FPI

D. Rudilla García¹, M.J. Beceiro Pedreño², T. Alonso Pérez², J. Ancochea Bermúdez² y C. Valenzuela Valenzuela²

¹Hospital Universitario La Princesa-Air Liquide Healthcare, Madrid, España. ²Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España.

Introducción: Ante una enfermedad como es la FPI el paciente percibe una amenaza a su dignidad, todo en relación a la pérdida de autonomía, pérdida de sentido de la vida, desesperanza y desmoralización. El Cuestionario TIME es una herramienta terapéutica compuesta por 10 preguntas relativas a la identidad de la persona. TIME va dirigida a mejorar la percepción de preservación de la dignidad en pacientes paliativos y edad avanzada. Se parte del planteamiento de que la dignidad de la persona se asocia a sentirse escuchado y comprendido. El objetivo de este estudio fue evaluar la aplicación y eficacia del Cuestionario TIME a pacientes diagnosticados de FPI de la Unidad EPID del Hospital Universitario de La Princesa. Se esperaba encontrar mejor percepción de la preservación de la dignidad.

Métodos: Estudio prospectivo. Se administró el cuestionario CED-PAL (Cuestionario Específico Dignidad) y el termómetro del distrés de J. Holland antes de pasarse el cuestionario TIME a 18 pacientes diagnosticados de FPI (edad MD = 66,5; DT = 12,40). Con las respuestas a TIME se llevó a cabo una devolución terapéutica en la misma sesión. Además, se informó que se compartirían con el resto de componentes de la Unidad EPID para que tuvieran en cuenta esos aspectos. Se volvió a administrar el cuestionario CED-PAL y el termómetro del distrés en la siguiente sesión programada por el psicólogo.

Resultados: Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en distrés ($p = 0,001$), preservación de la dignidad ($p < 0,001$), amenaza de la dignidad ($p < 0,001$) y dignidad global ($p < 0,001$). El tamaño del efecto de la intervención fue moderado en distrés ($d = 0,69$), y grande en preservación de la dignidad ($d = 1,87$), amenaza de la dignidad ($d = 0,79$) y dignidad global ($d = 1,60$).

	TIME								
	Pre		Post		Cambios			Tamaño del efecto	
	M	DE	M	DE	t	gl	p	r	d
Distrés	4,79	2,92	3	2,22	3,930	17	0,001	0,32	0,69
Preservación dignidad	37,17	4,69	45,47	4,14	-7,984	16	< 0,001	0,68	1,87
Amenaza dignidad	16	4,73	19,58	4,30	-5,035	16	< 0,001	0,36	0,79
Dignidad global	53,17	8	65,05	6,72	-10,570	16	< 0,001	0,62	1,60

Conclusiones: TIME es una herramienta eficaz para mejorar la percepción de la preservación de la dignidad en pacientes con FPI.

736. MANEJO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID) ASOCIADAS A ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA (AS) EN ESPAÑA

M. Aburto Barrenechea¹, O. Acosta Fernández², M.J. Rodríguez Nieto³, A.B. Llanos González² y C. Valenzuela⁴

¹Hospital Universitario Galdakao, Galdakao, Vizcaya, España. ²Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España.

³Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ⁴Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España.

Introducción: Identificar el abordaje, desde las consultas especializadas de EPID de los Servicios de Neumología españoles, la patología intersticial en el contexto de las EAS.

Métodos: Se repartió una encuesta autocumplimentable entre los asistentes a una mesa sobre EPID-EAS, durante la Reunión de invierno del Área EPID de la SEPAR, (Nov-2019). Esta encuesta constaba de 25 preguntas: 5 de ellas se referían a las características de la consulta de EPID y el resto abordaban diferentes aspectos relacionados con el manejo de la EPID-EAS.

Resultados: 70 médicos de 56 hospitales y 16 CCAA completaron la encuesta. El 90% dispone de una unidad de EPID (46% no acreditadas por SEPAR, 20% de alta complejidad, 24% especializadas, 9% básicas). El 85% de los centros tenía un comité multidisciplinar de EPID formados en la práctica totalidad por neumólogo-patólogo-radiólogo-reumatólogo/internista, se añadía un cirujano (46%) y un farmacéutico (33%). Se reunían con una periodicidad mensual (55%). 20/56 Unidades disponen de consulta de enfermería. El 84,2% considera que la frecuencia de la EPID-EAS está aumentando, siendo la más frecuente la Artritis reumatoide (71,4%). Para el manejo de estos pacientes, el 57,1% de los encuestados tenía sesiones, con los reumatólogos de su centro y en el 37,5% de los casos compartían una consulta conjunta. El tratamiento de la EPID-EAS se decide de forma conjunta con los reumatólogos: 92,8%. El 50% de los neumólogos consideran que los inmunosupresores (IS) frenan la progresión de las EPID-EAS, Los IS más utilizados son MM (70%), ciclofosfamida (51,4%), MTX (42,8%). Un 52,8% ha utilizado antifibróticos fuera de ficha técnica en estas patologías (ES 81,1%; AR 27,3%; IPAF 40,5%, MII 26,6%).

Conclusiones: El 57,1% de los neumólogos dispone de sesiones o consultas compartidas con el reumatólogo/internista para el manejo de los pacientes con EPID-EAS. En los pacientes con EPID-EAS confirmada, el neumólogo realiza el seguimiento clínico-funcional en el 77,1% de los pacientes, aunque el 92,8% de los encuestados toma la decisión terapéutica de forma conjunta con el reumatólogo/internista. El 50% de los neumólogos consideran que los IS frenan la progresión de la EPID-EAS y el fármaco con más experiencia es el MM (70%). A pesar de que actualmente los fármacos antifibróticos no estén oficialmente aprobados para su uso en la EPID-EAS, el 52,8% de los neumólogos de las consultas EPID, los han utilizado fuera de ficha técnica.

193. MEJORANDO LA OXIGENOTERAPIA DOMICILIARIA EN PACIENTES CON NEUMOPATÍA INTERSTICIAL (EPID): UTILIZACIÓN DE UN SISTEMA DE VENTILACIÓN NO INVASIVA

S. Cuerpo Cardeñosa, J. Francesqui, N. Albacar, F. Hernández, M. Palomo, I. Blanco, C. Embid y J. Sellarés Torres

Hospital Clínic, Barcelona, España.

Introducción: Estudios previos en pacientes con EPOC han demostrado que el uso de un equipo de ventilación no invasiva añadido a la oxigenoterapia domiciliaria puede prevenir la caída en la saturación de oxígeno (SaO₂) durante el ejercicio. El uso de un sistema de ventilación podría mejorar la dinámica respiratoria debido a una mayor activación muscular durante el esfuerzo lo cual podría comportar una mejoría en la tolerancia al ejercicio y potenciar los efectos de la rehabilitación respiratoria en estos pacientes. El objetivo de nuestro estudio es valorar en pacientes con EPID y requerimientos de oxigenoterapia domiciliaria el efecto de asociar un equipo de ventilación no invasiva para mejorar los parámetros de saturación de oxígeno así como la distancia recorrida en el test de la marcha de 6 minutos (6MWT).

Métodos: Realizamos un estudio observacional prospectivo en pacientes con EPID (n: 15). Tras una caracterización clínica inicial, realizamos el 6MWT con el flujo de oxígeno usual de los pacientes. Comparamos estos resultados con un segundo 6MWT realizado con el soporte adicional de un equipo de ventilación no invasiva añadido a la oxigenoterapia. Se utilizaron los siguientes parámetros: EPAP: 4 cmH₂O, IPAP variable para conseguir un VT 8-10 ml/kg ajustado al confort del paciente (IPAP media: 14 cmH₂O)

Resultados: El uso de un equipo de ventilación no invasiva asociado a la oxigenoterapia domiciliaria mostró un incremento en la SaO₂ media: 87,65 ± 4,06 vs 90,31 ± 4,29 (p = 0,087) así como SaO₂ final: 81,50 ± 6,38 vs 85,83 ± 6,93 (p = < 0,01) y un descenso en el porcentaje de tiempo con saturación de oxígeno < 90% (CT90): 58,41 ± 26,50 vs 33,00 ± 27,05 (p = 0,02) comparado con el uso aislado de oxigenote-

rapia. No se observaron cambios en la distancia recorrida en el 6MWT: 338,17 ± 133m vs 316,08 ± 103m (p:0,29).

Comparación de 6MWT con oxigenoterapia y soporte adicional de un sistema de ventilación no invasiva

	6MWT O2	6MWT O2 + BIPAP	P
Metros	338,17 ± 133,77	316,08 ± 103,81	0,29
CT90	58,41 ± 26,50	33,00 ± 27,05	0,023
CT85	30,94 ± 29,30	22,44 ± 24,43	< 0,001
SaO ₂ media	87,65 ± 4,06	90,31 ± 4,29	0,087
SaO ₂ inicial	94,91 ± 2,23	94,91 ± 1,88	0,017
SaO ₂ final	81,50 ± 6,38	85 ± 6,93	< 0,001

Conclusiones: El uso de un sistema de ventilación no invasiva asociado a la oxigenoterapia domiciliaria puede contribuir a mejorar la SaO₂ durante el ejercicio.

190. MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA CON UN OXÍMETRO PORTÁTIL COMO MÉTODO ALTERNATIVO PARA VALORAR LA SATURACIÓN DE OXÍGENO DURANTE LA REALIZACIÓN DE LAS ACTIVIDADES DIARIAS EN PACIENTES CON NEUMOPATÍA INTERSTICIAL

S. Cuerpo Cardeñosa, J. Francesqui, F. Hernández, N. Albacar, M. Palomo, C. Embid, I. Blanco y J. Sellares Torres

Hospital Clínic, Barcelona, España.

Introducción: Conseguir un correcto ajuste la saturación de oxígeno (SaO₂) durante la realización de las actividades diarias en pacientes con neumopatía intersticial (EPID) que requieren oxigenoterapia domiciliaria puede resultar complicado. La gasometría arterial en reposo no es representativa de una adecuada SaO₂ durante el ejercicio y el test de la marcha de 6 minutos (6MWT) puede resultar complicado para pacientes con limitación al ejercicio no siendo representativo de sus necesidades de oxígeno reales. El objetivo de nuestro estudio es valorar la correlación entre diferentes parámetros de SaO₂ medidos con un pulsioxímetro domiciliario durante 48h comparándolo con la monitorización estándar durante la realización del 6MWT en pacientes diagnosticados de EPID con y sin oxigenoterapia domiciliaria.

Métodos: Realizamos un estudio prospectivo observacional en pacientes con EPID. Tras una caracterización clínica inicial, proporcionamos un pulsioxímetro (NONIN WristOx2 3150) para monitorizar al paciente durante un periodo de 48h. Posteriormente se realizó el 6MWT para comparar parámetros de SaO₂ con los obtenidos durante la monitorización domiciliaria. Dividimos a los pacientes en dos grupos según si eran o no portadores de oxigenoterapia domiciliaria.

Resultados: Se han incluido hasta el momento 30 pacientes con diferentes tipos de EPID, la mitad de ellos con oxigenoterapia domiciliaria. Observamos una menor SaO₂ (%) durante la realización del 6MWT en comparación con la monitorización de las actividades diarias con la ayuda del pulsioxímetro [No-OT: 90 ± 5 vs 93 ± 2 (p = 0,015); OT: 87 ± 4 vs 91 ± 2 (p < 0,001)] así como un mayor CT90 (%): [No-OT: 46 ± 33 vs 13 ± 13 (p = 0,001); OT: 62 ± 27 vs 29 ± 21 (p < 0,001)] respectivamente.

Grupo 1: sin oxigenoterapia domiciliaria (n: 15)

Oxímetro 48h	6MWT	p
Pasos	465 ± 114,40	0,021
CT90	46,61 ± 33,28	< 0,001
CT85	11,54 ± 24,74	0,991
SaO ₂ media	89,75 ± 4,70	0,015

Grupo 2: con oxigenoterapia domiciliaria (n: 15)

Oxímetro 48h	6MWT	p
Pasos 11,137 ± 7,249	Pasos 355 ± 132,38	0,002
CT90 29,40 ± 20,5	CT90 62,05 ± 26,75	< 0,001
CT85 6,95 ± 6,69	CT85 31,25 ± 27,33	0,526
SaO ₂ media 91,41 ± 2,05	SaO ₂ media 87,41 ± 3,85	< 0,001

Conclusiones: El 6MWT puede sobreestimar las necesidades de oxígeno requeridas en pacientes con EPID comparándolo con sus actividades cotidianas. La monitorización de oxígeno domiciliario puede ser una futura herramienta para valorar la SaO₂ en el día a día de los pacientes.

486. NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD CRÓNICA: FENOTIPO FIBRÓTICO VS NO FIBRÓTICO

S. Osorio Robaina, L. Giannozzi, G. Juliá Serdá e I. Veliz Flores

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

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una enfermedad caracterizada por una inflamación difusa del parénquima pulmonar y la vía aérea tras la exposición a un antígeno en individuos previamente sensibilizados. Es posible clasificar la NH en aguda o subaguda/crónica (NHC) en función de la exposición, la duración de la clínica, el TACAR y la histología. En relación sólo a los hallazgos del TACAR, es posible clasificar la NHC en un grupo donde predominan las alteraciones sugestivas de fibrosis y un segundo grupo donde están ausentes o son poco significativas. En base a esta clasificación, hemos realizado un estudio comparativo en nuestra cohorte de pacientes con NHC.

Métodos: Se trata de un estudio observacional basado en una cohorte de pacientes diagnosticados de NHC (todos confirmados por histología) del HUGCDN. Se ha dividido en dos grupos en base a hallazgos de fibrosis, evidenciados en el TACAR de tórax (penalización y/o engrosamiento septal y bronquiectasias de tracción). Se han analizado variables antropométricas, exposición antigénica, tabaquismo, funcionalismo pulmonar, características del LBA y supervivencia. Se considera estadísticamente significativo un p valor < 0,05. El programa estadístico utilizado ha sido el R Core Team 2019, versión 3.6.1.

Resultados: La muestra fue de 34 pacientes (edad media 52,6 ± 10,6 años; 28 mujeres y 6 varones; 21 con fibrosis y 13 sin fibrosis). Se observa que el conocimiento de la exposición antigénica es un factor protector para no presentar fibrosis (del 29,4% de los pacientes no se conocía la exposición, un 70% tenían fibrosis, mientras que en el 70,6%, que conocían la exposición, el 75% no presentaba fibrosis (p = 0,022)). La supervivencia fue del 83% a los 2 años en aquellos pacientes sin hallazgos de fibrosis con respecto al 15% de supervivencia a los 2 años en aquellos con fibrosis evidenciada (p < 0,0001). Otras variables que se asociaron con la supervivencia fueron edad y pruebas de función respiratoria. Con respecto al análisis multivariable, la única variable que influye significativamente en la supervivencia es la presencia de fibrosis en el TACAR, que provoca un incremento de la mortalidad (HR: 13,73; IC95 [7,18-239,61]).

Análisis descriptivo de la muestra

Variables	Media (dt)	T. Shapiro-Wilk
Edad	52,6 ± 10,6	0,93
Supervivencia	111,4 ± 51,2	0,91
Pruebas de función respiratoria		
CVF (%)	2,12 ± 0,67 (69,6 ± 13,9)	< 0,001 (0,04)
VEMS (%)	1,8 ± 0,6 (71,8 ± 15,2)	< 0,001 (0,54)
CPT (%)	3,39 ± 1,05 (67,4 ± 15,6)	0,26 (0,81)
DLCOc (%)	3,02 ± 1,3 (36,5 ± 15,6)	0,053 (0,17)

Análisis uni/multivariable de factores que influyen en la supervivencia

Variables	Análisis univariable				Análisis multivariable			
	N	Beta	HR	IC95	pval	Beta	HR	IC 95
Fenotipo fibrótico	34	2,93	18,75	4,09-85,96	0,00016	3,73	13,2	7,18-239,61
Edad	34	0,09	1,09	1,02-1,16	0,0079	-	-	-
Tabaquismo	34	-0,01	0,99	0,33-2,91	0,98	-	-	-
CVF (%)	33	-0,03	0,97	0,93-1,01	0,17	-	-	-
DLCO (%)	34	-0,04	0,96	0,92-1	34	-	-	-
Antígeno conocido	34	-0,82	0,44	0,15-1,27	0,13	1,16	0,63	0,92-11,03

Conclusiones: 1) Los pacientes con NHC sin hallazgos de fibrosis en CT tienen una supervivencia mayor; 2) conocer la exposición antigénica se relaciona con un menor desarrollo de fibrosis en la cohorte de pacientes; 3) La fibrosis, la edad, la función pulmonar y la exposición antigénica se relacionan con la supervivencia.

412. NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS, EXPERIENCIA A 5 AÑOS

A. Urrutia Gajate¹, M. García Moyano¹, A. Rezola Carasusan¹, B. Ortiz de Urbina Antia¹, A. Gandiaga Mandiola², M. Lázaro Serrano² y C. Jaca Michelena¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. ²Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) en una neumatía intersticial prevalente en las consultas monográficas de EPID que resulta en ocasiones un reto para el diagnóstico. El objetivo es analizar la prevalencia y las principales características epidemiológicas de los pacientes NH atendidos en el Hospital U. Cruces en los últimos 5 años.

Métodos: Estudio observacional y descriptivo en el que se han incluido todos los pacientes valorados en la consulta EPID desde enero 2014 - octubre 2019. Hemos recogido datos epidemiológicos, clínicos y funcionales obtenidos de la asistencia clínica.

Resultados: 63 pacientes con NH del total de 485 pacientes EPID 12,9%, 3ª causa tras FPI y secundarias a EAS. 54% varones, edad media 68,11 años. El 23,8% son aguda/subagudas, el 76,2% crónicas. Son derivados principalmente de las consultas generales de neumología 49,2%, seguido de derivación tras ingreso 33%. El 50,8% son exfumadores, 41,3% nunca fumadores. Al diagnóstico presentaban Disnea 0 el 28,6% de los pacientes, grado 1 30,2%, 2 39,7%, 3 1,6%, nadie presenta disnea grado 4. Tos un 34,9%. Pruebas funcionales al diagnóstico FVC 80,8%, FEV1 84,7%, DCO 58 media. 6MWT distancia 499 metros, satO₂ inicial 95%, satO₂ final 88%. El 68,3% viven en ambiente urbano, 31,7% ambiente rural. Se identificó clínicamente la exposición en la mitad de los casos: aves 24,2%, ambiente caserío (ganado-pasto) 9,7%, humedades domicilio 6,4%, exposición laboral 4,8%, almohadón, drogas y material escultura; se desconoce la causa en 31 casos- 50%. Patrón radiológico fibrótico (NIU, probable NIU) en 18 pacientes 28,6% e inflamatorio en 45 pacientes 71,4%. Se obtuvo muestra anatomopatológica en 26 pacientes (41,3%), 4 por biopsia quirúrgica (6,3%), criobiopsia 22 (34,9%), no biopsia 58,7%. Se realizó LBA al 61,9% con un recuento medio de linfocitos de 16,34% (> 20% en 9 pacientes 25%). Las precipitinas aviares fueron positivas en el 34,9%. Las precipitinas Fúngicas más habituales son aspergillus fumigatus (elevada en 59,6%), Candida (elevada en 74,2%) y penicillium (elevada en 54%). Han fallecido 5 pacientes (7,9%) en estos 5 años y 2 pacientes han sido trasplantados.

Conclusiones: La NH es la 3ª causa de EPID, siendo el 13% de todos los pacientes. 3/4 de los pacientes presentan formas crónicas. Solo se ha obtenido biopsia en el 41%. En la mitad de los casos no se ha podido identificar la exposición, siendo las más frecuentes la exposición a aves y el ambiente rural.

495. NIVELES DE 25-HIDROXIVITAMINA D EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

E. de Benito Zorrero, Á. López Bauzá, C. López Ramírez y J.A. Rodríguez Portal

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la entidad más frecuente dentro de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) y de mal pronóstico, con una supervivencia a los 5 años del diagnóstico del 20-30%. Actualmente disponemos de fármacos antifibróticos como nintedanib y pirfenidona, que enlentecen la progresión de la enfermedad, pero que pueden presentar efectos secundarios incapacitantes. El efecto secundario más conocido de la pirfenidona es la fototoxicidad. Por otro lado, se ha descrito una alta prevalencia de déficit de vitamina D en pacientes con EPI, sugiriéndose incluso un papel patogénico de esta vitamina. El objetivo de nuestro estudio fue determinar los niveles de 25-hidroxivitamina D en pacientes con FPI y compararlo en función del fármaco antifibrótico.

Métodos: Estudio descriptivo de pacientes con FPI en seguimiento por la Unidad de Neumopatía intersticial y en tratamiento antifibrótico. Se describen variables clínicas y funcionales, niveles de 25-hidroxivitamina D (nmol/l) en pacientes con al menos 1 año de tratamiento antifibrótico con nintedanib o pirfenidona.

Resultados: Se analizaron un total de 44 pacientes con FPI, de los cuales 20 estaban en tratamiento con nintedanib y 24 en tratamiento con pirfenidona. La vitamina D seguía una distribución no normal, con una mediana de 37,7 nmol/l del total de pacientes, sin hallarse diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos de tratamiento en los niveles de 25-hidroxivitamina D. Tampoco se encontraron diferencias significativas en cuanto a función pulmonar (media de CVF con nintedanib 75,5% vs pirfenidona 78,3%; media de FEV1 con nintedanib 75% vs pirfenidona 83,4%). Sí se hallaron diferencias estadísticamente significativas en la DLCO con una media de 36,3 mmol en el grupo nintedanib vs 45,9 en el grupo de pirfenidona.

Conclusiones: Los pacientes con FPI en tratamiento con antifibróticos presentan en general déficit de vitamina D sin encontrar en este estudio relación causal en función del tratamiento antifibrótico que realicen. Por tanto, siguiendo estos resultados, no podemos afirmar que el efecto secundario principal de la pirfenidona, la fototoxicidad, sea la causa de déficit de vitamina D en pacientes con FPI en tratamiento con antifibrótico. Son necesarios futuros estudios para confirmar si el déficit de vitamina D es un factor de riesgo asociado a la FPI independientemente del tratamiento.

674. NUEVO MODELO ANIMAL DE FIBROSIS PULMONAR BASADO EN LA SENESCENCIA CELULAR

F. Hernández González¹, F. Pietroccola², N. Prats Costa³, K. Meyer³, J.A. López Domínguez³, M.I. Muñoz Martín³, M. Rovira del Olmo³, D. Martínez Hernández⁴, J. Ramírez Ruz⁴, A. Agustí García-Navarro⁵, R. Faner⁶, J. Sellarés Torres⁵ y M. Serrano Marugán⁷

¹Servicio de Neumología, ICR, Hospital Clínic; ²Institute for Research in Biomedicine (IRB Barcelona), Barcelona, España. ³Institute for Research in Biomedicine (IRB Barcelona); ⁴The Barcelona Institute of Science and Technology (BIST), Barcelona, España. ⁵Institute for Research in Biomedicine (IRB Barcelona), Barcelona, España. ⁶Servicio de Anatomía

Patológica, Hospital Clínic, Barcelona, España. ⁷Servicio de Neumología, ICR, Hospital Clínic, Barcelona, España. ⁸CIBERES/CELLEX/Hospital Clínic, Barcelona, España. ⁷Institute for Research in Biomedicine (IRB Barcelona); ⁸Institució Catalana de Recerca i Estudis Avançats (ICREA), Barcelona, España.

Introducción: Actualmente, los modelos preclínicos de fibrosis pulmonar tienen ciertas limitaciones y, además, no existe consenso sobre el mejor modelo animal para la evaluación de la eficacia terapéutica en las enfermedades pulmonares intersticiales fibrosantes. Investigaciones recientes indican que la senescencia celular está implicada en la patogénesis y la progresión de la fibrosis pulmonar. Por tanto, determinamos si la inoculación de fibroblastos humanos senescentes en ratones genera fibrosis pulmonar y si este modelo es útil para evaluar las terapias antifibróticas aprobadas y los fármacos senolíticos actuales in vivo.

Métodos: Ratones inmunodeficientes se inocularon intratraquealmente con fibroblastos pulmonares humanos (IMR90) proliferantes (n = 5), IMR90 senescentes inducidos por irradiación γ (gIR-IMR90) (n = 5), o bleomicina como control positivo (n = 5). Tras 21 días, la fibrosis pulmonar fue determinada mediante análisis histopatológico y cuantificada mediante la determinación de hidroxiprolina y puntuación de Ashcroft. El análisis de la expresión génica se realizó utilizando marcadores de senescencia. Además, un grupo de ratones con fibrosis establecida (día 21 tras la inoculación de gIR-IMR90) fueron tratados con pirfenidona (n = 5), nintedanib (n = 5) o placebo (n = 5) administrados por vía oral durante 14 días. Otro grupo fue tratado con navitoclax (ABT-263) (n = 5) o vehículo (n = 5). La fibrosis pulmonar tras los tratamientos se midió mediante determinación de hidroxiprolina e inmunohistoquímica.

Resultados: La inoculación intratraqueal de IMR90 senescentes provocó un proceso de remodelación pulmonar progresivo y sin resolución caracterizado por una mayor cuantificación de fibrosis (puntuación Ashcroft, $p < 0,05$) y deposición de colágeno (determinación de hidroxiprolina, $p < 0,001$). Mediante inmunohistoquímica se identificaron células humanas en las lesiones fibróticas. Los niveles de expresión de CDKN2A (p16INK4a humano) fueron mayores en el grupo gIR-IMR90. Además, nintedanib, pirfenidona y navitoclax fueron capaces de reducir la fibrosis pulmonar preestablecida, confirmada por histología y la reducción de los niveles de hidroxiprolina en comparación con los controles ($p < 0,001$).

Conclusiones: La inoculación intratraqueal de fibroblastos humanos senescentes genera una fibrosis pulmonar progresiva en ratones que es reducida con fármacos antifibróticos. Este modelo de xenoinjerto de fibrosis pulmonar humanizada se puede utilizar para probar medicamentos nuevos para la fibrosis pulmonar in vivo.

146. OSTEOPONTINA E INTERLEUCINA-6, ¿BIOMARCADORES DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA?

S. Remuzgo Martínez¹, V.M. Mora Cuesta², D. Iturbe Fernández², F. Genre¹, V. Pulito Cueto¹, S.M. Fernández Rozas², L. Lera Gómez¹, P. Alonso Lecue², R. López Mejías¹, M.A. González-Gay³ y J.M. Cifrián²

¹Grupo de Investigación en epidemiología genética y arterioesclerosis de las enfermedades sistémicas y en enfermedades metabólicas óseas del aparato locomotor, IDIVAL, Santander, Cantabria, España. ²Grupo de Investigación en epidemiología genética y arterioesclerosis de las enfermedades sistémicas y en enfermedades metabólicas óseas del aparato locomotor, IDIVAL; y Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España.

³Grupo de Investigación en epidemiología genética y arterioesclerosis de las enfermedades sistémicas y en enfermedades metabólicas óseas del aparato locomotor, IDIVAL; y Facultad de Medicina, Universidad de Cantabria, Santander, Cantabria, España.

Introducción: El estudio de potenciales biomarcadores en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es de vital utilidad para el diagnóstico y patogénesis de la EPID. En este sentido, la osteopontina (OPN) y la interleucina-6 (IL-6) podrían estar implicadas en el desarrollo de las EPID. Por ello, el objetivo de este estudio fue analizar el papel de estas moléculas, a nivel genético (estudio de polimorfismos genéticos) y funcional (estudio serológico), como posibles biomarcadores en una amplia cohorte de pacientes con EPID.

Métodos: Se reclutaron 340 pacientes con EPID y 147 individuos sanos en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander, España). En todos ellos, se genotiparon 6 polimorfismos localizados en el gen de la OPN (rs28357094, rs2853749, rs2853750, rs11728697, rs7695531 y rs1126616) y 3 localizados en el gen de la IL-6 (rs1800795, rs2069827 y rs2069840) mediante el uso de sondas TaqMan. Además, se determinaron por ELISA los niveles en suero de OPN e IL-6. Los análisis se llevaron a cabo con el programa estadístico STATA 12/SE.

Resultados: A nivel genético, no se observaron diferencias estadísticamente significativas en las frecuencias genotípicas, alélicas y haplotípicas de los polimorfismos evaluados de OPN e IL-6 entre los pacientes con EPID y los controles. A nivel funcional, se observó un aumento significativo de los niveles séricos de OPN e IL-6 en los pacientes con EPID respecto a los controles ($1.449,3 \pm 1.079,4$ pg/mL vs $817,2 \pm 229,2$ pg/mL, $p = 0,0002$ para OPN; $7,0 \pm 10,8$ pg/mL vs $2,2 \pm 1,8$ pg/mL, $p = 0,0001$ para IL-6, respectivamente).

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren la utilidad de la OPN y la IL-6 como biomarcadores séricos de susceptibilidad para el desarrollo de EPID.

Estudio financiado por el proyecto NEXT-VAL concedido a VMMC (NVAL 18/10, IDIVAL) y las ayudas a la investigación SEPAR EPID 2017 otorgada a VMMC y SEPAR GEEPID-Roche 2017 otorgada a DIF. Contratos de SRM: RD16/0012/0009 (ISCIII-ERDF); VPC: PREVAL18/01 (IDIVAL) y RLM: Miguel Servet I CP16/00033 (ISCIII-ESF).

807. PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE NEUMOLOGÍA DEL HOSPITAL DE SAGUNTO

M. Moreno Rubio, A. Saura Vinuesa, M. Palop Cervera, L. Lluna Pérez y J. Borrás Blasco

Hospital de Sagunto, Sagunto, Valencia, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática es una de las enfermedades pulmonares que más han cambiado en los últimos años como consecuencia de los nuevos tratamientos antifibróticos. El propósito de nuestro estudio fue conocer la evolución de los pacientes atendidos por FPI en nuestro Hospital, así como las complicaciones y efectos secundarios de los mismos.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en el Hospital de Sagunto. Se incluyeron todos los pacientes con FPI que hayan llevado al menos 6 meses de tratamiento antifibrótico con nintedanib o pirfenidona. Se recogieron variables clínicas, funcionales y radiológicas, así como efectos secundarios de ambos tratamientos.

Resultados: Se incluyeron un total de 22 pacientes (hombres 63%), con mediana de edad de 73 años (60-83 años) y con 14,54 meses de tratamiento antifibrótico (6-50 meses). La FVC promedio de los pacientes fue del 65% y la DLCO del 37%. Todos los pacientes tenían un patrón radiológico de NIU (14 definitiva y 8 probable). A 6 de los pacientes se les realizó biopsia pulmonar para confirmar el diagnóstico. Clínicamente todos los pacientes menos 1 presentaban crepitantes a la auscultación, el 81% presentaban tos y la disnea media de la mMRC de los pacientes fue de 2,1. 15 pacientes (68%) recibieron tratamiento con nintedanib y 7 (32%) con pirfenidona. Con respecto a la evolución de los pacientes, 4 presentaron una caída de más del 10% (1 en el grupo de OFEV y 3 en el de pirfenidona). En lo referente a los efectos secundarios el 80% presentaron algún efecto secundario, los más frecuentes

fueron diarrea que apareció en el 40% de los pacientes y pérdida de peso en el 22% (sin diferencias significativas entre los dos grupos). Hemos registrado 1 quemadura en el grupo de pirfenidona y un episodio hemorrágico también en el grupo de pirfenidona. Como consecuencia de los efectos secundarios se ha tenido que reducir la dosis en el 30% de los pacientes y se ha tenido que retirar en un 13% de los casos. (2 en el grupo de nintedanib y 1 en el grupo de pirfenidona.

Sexo	63% varones	37% mujeres
Edad (mediana)	73 años	
FVC%	65%	
DLCO%	37%	
Tratamiento	73% nintedanib	27% pirfenidona
Efectos secundarios	80% si	20% no
Diarrea	40%	
Pérdida de peso	22%	

Conclusiones: Los pacientes son en su mayoría varones, con una alteración ligera de la FVC y una alteración grave de la DLCO. La presencia de efectos secundarios es muy alta (80%), pero sólo han llevado a una retirada del fármaco en un 13% de los casos, sin que existan diferencias significativas entre ambos tratamientos. Se observa una menor tasa de caída de la función pulmonar en el grupo de nintedanib que en el de pirfenidona, sin que estas diferencias sean estadísticamente significativas.

255. PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO CON NINTEDANIB Y PIRFENIDONA EN LA COSTA DE HUELVA

B. Gómez Rodríguez, A. Fulgencio Delgado y S.B. Cedeño de Jesús

Servicio de Neumología, Hospital Infanta Elena, Huelva, España.

Introducción: El objetivo de nuestro estudio fue establecer las características generales y evolución de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática en seguimiento en nuestra unidad y que han recibido tratamiento con pirfenidona y nintedanib.

Métodos: Se trata de un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, realizado mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de fibrosis pulmonar idiopática en seguimiento en nuestras consultas de neumología. Se incluyeron a todos los pacientes en tratamiento actual con antifibróticos o que lo hubieran realizado previamente. Las variables continuas se recogen como medias y las categóricas se han expresado mediante porcentajes.

Resultados: Se estudiaron un total de 18 pacientes de edad media $72 \pm 8,26$ años, 17 hombres y una mujer. Un 55,6% eran exfumadores, 16,7% seguían siendo fumadores activos y un 27,8% no habían fumado nunca. El 27,8% estaba en tratamiento con oxigenoterapia domiciliar. Recibían tratamiento con nintedanib 10 (55,6%), con pirfenidona 7 (38,9%) y a uno (5,6%) de ellos se le retiraron ambos tratamientos por intolerancia gastrointestinal. En total fueron 3 pacientes (16,7%) en los que se realizó cambio de tratamiento antifibrótico por efectos secundarios, en los otros 2 casos se pasó de nintedanib a pirfenidona también por alteraciones gastrointestinales. En situación basal antes de iniciar el tratamiento presentaban una FVC media del 72,25%, una DLCO media del 52,21%. Un 83,3% de los pacientes se mantuvieron clínicamente estables en la revisión a los seis meses mientras que un 16,7% presentaron un empeoramiento clínico con aumento de disnea. Un 16,7% tuvieron que acudir a urgencias y requirieron ingreso hospitalario por empeoramiento de su enfermedad. De los seis pacientes que habían completado el año de tratamiento en el momento del estudio todos mantuvieron una función pulmonar estable sin presentar una caída de FVC por encima del 10%. Hubo dos éxitos uno de ellos por progresión de su enfermedad y otro por complicaciones secundarias a una pancreatitis.

Conclusiones: En nuestra serie gran parte de los pacientes eran varones con hábito tabáquico previo. Los efectos secundarios más frecuentes y que han provocado cambios de tratamiento ha sido la intolerancia gastrointestinal. La mayoría de los pacientes se han mantenido estable clínicamente tras el inicio del tratamiento antifibrótico y los pacientes que han llegado al año de tratamiento han mantenido su función pulmonar estable.

16. PAPEL DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS EN LAS EXACERBACIONES AGUDAS DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

B.M. Jiménez Rodríguez, L. López López, A. Soto Venegas y A.D. Romero Ortiz

Neumología, Granada, España.

Introducción: El curso clínico de la fibrosis pulmonar (FPI) es variable e impredecible, presentando en cualquier momento episodios de empeoramiento agudo respiratorio denominándose exacerbaciones agudas (EA), que implican alta mortalidad. Basándonos en la reciente definición del consenso de 2016 en la que desaparece la palabra idiopática y se contempla a las infecciones respiratorias como posible desencadenante de la EA, hemos establecido cómo hipótesis de trabajo investigar si las infecciones respiratorias influyen en la patogénesis de las exacerbaciones agudas de la FPI.

Métodos: Estudio de cohortes prospectivo, en el que se han incluido los pacientes con FPI que ingresaron con una EA en planta de Neumología del hospital universitario Virgen de las Nieves entre enero 2018 a 2019.

Resultados: Se incluyen en el estudio un total de 10 pacientes, con edad media de $75,90 \pm 7,6$, siendo el $90\% \geq 70$ años y varones. El 70% eran fumadores o exfumadores. El 50% de los pacientes estaban en tratamiento antifibrótico. El tiempo medio desde el diagnóstico a la EA de FPI era de $23,10$ meses ± 17 meses. De los 10 pacientes que ingresaron con una EA, el 50% presentó una infección respiratoria como causante de la EA. El resto de los pacientes fueron considerados como EA idiopática. Hubo un nuevo diagnóstico a raíz del ingreso de FPI. Al año la mortalidad fue de un 50% , y de ellos, el 30% fue intrahospitalaria. Se han analizado distintas variables como predictoras de mortalidad, encontrándose diferencias estadísticamente significativas en el % de la FVC ($p = 0,0034$) y la TLC previa al ingreso ($p = 0,026$). Próximo a la significación estaba el número de días ingresados ($p = 0,059$) y la infección respiratoria ($p = 0,058$). No hemos encontrado asociación entre los pacientes que tenían tratamiento antifibrótico y el desarrollo de infección respiratoria. La infección respiratoria estaba presente en 4 de los exitus. La gran mayoría de los ingresos ocurren en los meses de invierno (70%), siendo el virus de la gripe el responsable del 60% de las causas infecciosas.

Variables relacionadas con la mortalidad

	Exitus sí 5 (50%)	Exitus no 5 (50%)	p
Edad		n.p.	0,201
Paquete-años		n.p.	0,576
IMC		n.p.	0,851
FVC% previa al ingreso			0,034
DLCO% previa al ingreso		n.p.	0,082
TLC% previa al ingreso			0,026
Tiempo desde el diagnóstico a la exacerbación		n.p.	0,406
Nº de días ingresado			0,059
Sexo		n.p.	0,292
Tratamiento Sí/No		n.p.	0,527
Infección respiratoria		n.p.	0,058

Conclusiones: Se demuestra la importancia de la infección respiratoria como causa de EA de FPI. Resalta la alta mortalidad que implica una exacerbación aguda ya sea por causa idiopática o desencadenada por infección respiratoria. Valida la importancia de la FVC basal, como predictor de mortalidad, de manera que los pacientes que tienen más riesgo de fallecer tienen un valor más bajo de la FVC. Una exacerbación de FPI puede ser causa de un diagnóstico nuevo de FPI.

576. PATOLOGÍA RELACIONADA CON AMIANTO EN EL ÁREA SUR DE SEVILLA, INFLUENCIA DEL ORIGEN DE LA EXPOSICIÓN Y DEL TABAQUISMO

A.J. Cruz Medina, I. de la Cruz Morón, C. Rodríguez Matute, A. Asuero Llanes y Z. Palacios Hidalgo

Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla, España.

Introducción: El amianto es un carcinógeno del grupo IA reconocido por la OMS desde 1987. En nuestra área la fuente principal de exposición se atribuye a la fábrica Uralita que se clausuró en 2002. El objetivo de este estudio ha sido analizar si el origen de la exposición y el tabaquismo influyen en el desarrollo de patologías relacionadas con la exposición a amianto.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo en el que se incluyen pacientes expuestos a asbesto valorados en nuestra consulta de patología intersticial desde diciembre de 2014 a octubre de 2019. Se realizó análisis inferencial mediante el test chi cuadrado de Pearson.

Resultados: Se analizaron un total de 126 pacientes que fueron clasificados, en primer lugar, en función del origen de la exposición en: trabajadores de uralita (A), trabajadores expuestos de otro origen (B) y familiares de trabajadores expuestos (C). El grupo C desarrolló menos patología que el grupo A [8 pacientes (57,1%) vs 69 pacientes (82,1%)] y la mayor incidencia se documentó en el grupo B [24 pacientes (85,7%)], $p 0,067$. La asbestosis se diagnosticó con más frecuencia en el grupo A [41(58,6%)], con tendencia no significativa ($p 0,102$). En el resto de patologías no se encontraron diferencias estadísticamente significativas. Ninguna de los fallecimientos de los grupos A y C se produjo por causa relacionada con la exposición. El porcentaje de exitus fue mayor en el grupo B [7 (25%) frente a 7 (8%) del A y 2 (14%) del C]. En cuanto a la influencia del tabaquismo, los 126 pacientes se clasificaron en tres grupos: no fumadores, exfumadores y fumadores activos. No se encontraron diferencias significativas entre el antecedente de tabaquismo y el desarrollo de patología relacionada con el amianto ($p 0,921$). El tabaquismo no influyó en el desarrollo de asbestosis ($p 0,615$) y placas pleurales ($p 0,631$). El grupo de exfumadores desarrolló más fibrosis pulmonar [7 pacientes (13,2%) vs 0% en los otros 2 grupos], $p 0,026$. No hubo diferencias en la mortalidad entre los 3 grupos, así como tampoco en la edad al diagnóstico.

Conclusiones: El grupo de familiares, desarrolló menos patología relacionada con el amianto, que los otros 2 grupos de trabajadores. Ninguno de los fallecimientos en los grupos trabajadores de Uralita y familiares se debió a enfermedad relacionada. No se hallaron diferencias significativas en la incidencia de patología relacionada con el amianto en función del tabaquismo, salvo, el aumento de fibrosis pulmonar en pacientes exfumadores.

783. PERCEPCIÓN DE LOS PACIENTES EN CUANTO AL MANEJO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

T. Peña Miguel¹, V. Ortoll Polo², A. Ramón Cirera³, S. Armengol Bertolín³, N. Malé Alcalde⁴, C. Moro Martínez³ y L. Benedito Palos⁵

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España. ²Servicio de Farmacia, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España. ³Boehringer Ingelheim España, Sant Cugat del Vallès, Barcelona, España. ⁴Boehringer Ingelheim International, Ingelheim Am Rhein, Alemania. ⁵Outcomes¹⁰, Castellón de la Plana, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad rara altamente incapacitante y mortal, caracterizada por una disminución progresiva de la función pulmonar. Debido a su elevado impacto en la vida del paciente y familiares, resulta necesario abordar la enfermedad teniendo en cuenta su percepción. Sin embargo, a nivel nacional, los datos existentes sobre su visión son escasos. Por ello, el objetivo del presente trabajo es conocer la perspectiva del paciente con FPI respecto al manejo terapéutico de su enfermedad.

Métodos: Estudio observacional realizado en colaboración con la Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFP) mediante un cuestionario específico elaborado a partir de la revisión de la literatura y la participación de expertos (neumóloga y farmacéutica hospitalaria). Se recogen: variables sociodemográficas y clínicas; percepción sobre el impacto de la enfermedad (escala Likert 5 puntos); preferencias acerca de las características de la medicación (grado importancia/preocupación 1-10); y satisfacción con el tratamiento (SATMED-Q® escala 0-100).

Resultados: Participaron 69 individuos (84,8% hombres) de 13 CC.AA y una media de edad de 66,5 ± 7,6 años. La media de tiempo hasta el diagnóstico fue de 16,5 ± 17,4 meses y la de tiempo diagnosticado de 49,6 ± 42,3 meses. La mayoría de los participantes indicó que la FPI les limita física (90%) y emocionalmente (75%). Las características más valoradas del tratamiento fueron: enlentecer la progresión de la enfermedad (7,4 ± 2,8), estabilizar la capacidad pulmonar (6,9 ± 2,8) y mejorar la calidad de vida (6,9 ± 2,8), por encima de mejorar/estabilizar los síntomas (6,1 ± 2,8/6,3 ± 2,8) o evitar la hospitalización (6,6 ± 2,7). El riesgo de sufrir molestias gástricas (7,1 ± 2,9), fotosensibilidad (6,6 ± 3,0) e interacciones con otros fármacos (6,0 ± 3,0) son los principales factores de preocupación. La satisfacción global con el tratamiento actual fue de 61,1 puntos, otorgando las puntuaciones más altas al seguimiento médico (79,5) y la opinión general sobre la medicación (74,3).

Conclusiones: Se trata del primer estudio realizado en España que pone de manifiesto la perspectiva del paciente con FPI. Destacando una alta participación, los resultados muestran un elevado nivel de concienciación acerca de la gravedad de la enfermedad por parte de los pacientes, cuyo principal interés es enlentecer su progresión. La información proporcionada contribuirá a optimizar el manejo de la FPI.

391. PERFIL CLÍNICO DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA TRATADOS CON NINTEDANIB EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN ESPAÑA. ESTUDIO BROAD

M.B. Salinas Lasa¹, R. Blavia Aloy², J.M. Cifrián Martínez³, R. Sicilia Torres⁴, J. Suárez Antelo⁵, C. Moro Martínez⁶, Á. Casanova Espinosa⁷ y J.A. Rodríguez Portal⁸

¹Hospital de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España. ²Hospital Moisès Broggi, Sant Joan Despí, Barcelona, España. ³Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España. ⁴Hospital Universitario Doctor Negrín, Gran Canaria, Las Palmas, España. ⁵Hospital Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, La Coruña, España. ⁶Boehringer Ingelheim, Sant Cugat del Vallés, Barcelona, España. ⁷Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España. ⁸Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: En los ensayos clínicos pivotaes fase 3 con nintedanib, todos los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) incluidos tenían una FVC > 50%. En el programa de acceso para pacientes, se incluyeron pacientes con FVC entre ≥ 50% y ≤ 80% cuando pirfenidona mostró ineficacia, efectos adversos o no estaba reembolsada. En la práctica clínica real, los pacientes con FVC < 50% y > 80% también están siendo tratados con nintedanib, lo que demuestra su uso en una amplia gama de pacientes. El objetivo principal fue describir, median-

te variables de función pulmonar, la gravedad de la FPI en pacientes que iniciaron nintedanib en la práctica clínica habitual.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo realizado en 32 Servicios de Neumología en España. Se incluyeron pacientes ≥ 40 años con FPI de recién diagnóstico (< 6 meses) según las guías de la ATS/ERS/JRS/ALAT. La capacidad vital forzada (FVC) y la capacidad de difusión de CO (DLCO) fueron usados como marcadores subrogados de gravedad de la FPI: %FVC predicho: leve ≥ 70%; moderada 50% - 69%; grave < 50%. %DLCO predicho: leve ≥ 50%; moderada 35% - 49%; grave < 35%. %FVC predicho de umbral de reembolso: leve > 80%; moderada 50% - 80%; grave < 50%.

Resultados: Se reclutaron 173 pacientes, 1 excluido al no cumplir criterios de selección. La edad media (± DE) fue de 71,0 (± 8,1) años, 76,6% varones. El tiempo desde la fecha de diagnóstico hasta el inicio de nintedanib fue de 1,5 (± 3,8) años. Un 69,7% y un 90% de los pacientes presentaron patrón histopatológico y radiológico de NIU, respectivamente. Un 12,0% de los pacientes había sufrido una exacerbación de la FPI en el año previo al inicio del tratamiento, con una media de 1,3 ± 0,7 exacerbaciones/año. La distribución de pacientes por deterioro funcional de la FPI se muestra en la tabla. Dosis inicial de nintedanib: 150 mg/bid en un 88,9% y 100 mg/bid en un 11,1% de los pacientes, un 16,6% tratados previamente con pirfenidona. Un 89,0% de los pacientes tenía al menos una comorbilidad: hipertensión (45,9%), dislipemia (42,4%), reflujo gastroesofágico (25,6%), diabetes (19,8%), enfisema (15,7%) y enfermedad cardiovascular (15,7%). La mayoría de los pacientes recibían tratamientos concomitantes (79,7%).

Distribución de pacientes por deterioro funcional de la FPI

Variable de función pulmonar	N	%	
% FVC predicho (n = 172)	Leve (FVC ≥ 70%)	98	57,0%
	Moderada (FVC 50-69%)	66	38,4%
	Grave (FVC < 50%)	8	4,7%
% DLCO predicho (n = 153)	Leve (DLCO ≥ 50%)	65	42,5%
	Moderada (DLCO 35-49%)	54	35,3%
	Grave (DLCO < 35%)	34	22,2%
% FVC predicho por umbral de reembolso (n = 172)	Leve (FVC > 80%)	57	33,1%
	Moderada (FVC 50-80%)	107	62,2%
	Grave (FVC < 50%)	8	4,7%

Conclusiones: La clasificación de la gravedad depende del parámetro de función pulmonar utilizado. La proporción de pacientes clasificados como graves fue de hasta 4 veces mayor cuando se utilizó el DLCO en lugar de la FVC. Los pacientes con FPI presentan una alta prevalencia de comorbilidades cardiovasculares.

775. PERFIL DEL PACIENTE CON FPI EN ESPAÑA: ESTUDIO OASIS

E. Cano Jiménez¹, M.J. Rodríguez Nieto², A.D. Romero Ortiz³, A. Villar Gómez⁴, A. Ramon Cirera⁵, S. Armengol Bertolín⁵ y M. Morros Bernat⁶

¹Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ²IIS-Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, CIBERES, Madrid, España. ³Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España. ⁴Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ⁵Boehringer Ingelheim España, Sant Cugat del Vallés, Barcelona, España. ⁶Adelphi Targis, Barcelona, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se define como una forma específica de neumonía intersticial fibrosante progresiva y crónica de causa desconocida. En España, se estima que afecta a unos 7500 pacientes, una prevalencia que ha incrementado en los últimos años. Este estudio permite caracterizar el perfil de paciente con FPI en Espa-

ña a través de datos sociodemográficos, clínicos y de calidad de vida. **Métodos:** Estudio multicéntrico no intervencionista prospectivo descriptivo basado en la recogida de datos de pacientes con diagnóstico confirmado de FPI y seguidos durante 1 año, realizado en 28 servicios de neumología.

Resultados: Se incluyeron 204 pacientes diagnosticados de FPI (inicio FPI: media (DE) 1,92 (1,85) años) con una media de edad de 70,8 (7,6) años, de los cuales el 77% fueron hombres. Los pacientes se clasificaron según el nivel de capacidad vital forzada (CVF): 10,8% pacientes con CVF < 50%, 74,5% con CVF 50-80% y 14,7% con CVF > 80% (tabla 1). La mayoría de los pacientes eran o habían sido fumadores en todos los grupos: 63,6%, 68,4%, 73,4%. Por nivel de CVF de menor a mayor, un 81,8%, un 72,4% y un 63,3% presentaba comorbilidades asociadas a la FPI, respectivamente. Los pacientes con menor CVF presentaban peores resultados en la prueba de marcha de 6 minutos (PM6M): 376,45 m (CVF < 50%); 449,78 m (CVF 50-80%) y 472,55 m (CVF > 80%) (p = 0,0036). Por nivel de CVF de menor a mayor, el 72,7%, 84,9%, 70,0% de los pacientes había recibido tratamientos antifibróticos. En relación a la calidad de vida (CdV) (tabla 2), se observa un impacto negativo de la FPI sobre la salud y la CdV percibida por los

Tabla 1. Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes con FPI

	CVF% predicho en la visita inicial		
Características	CVF < 50%	CVF 50-80%	CVF > 80%
CVF% predicho, n (%)	22 (10,8%)	152 (74,5%)	30 (14,7%)
Tiempo desde el diagnóstico de FPI hasta la fecha de la visita inicial (años), media (DE); IC95%	2,00 (1,69); 1,25-2,75	1,95 (1,91); 1,64-2,25	1,73 (1,67); 1,11-2,36
Fumadores, n (%)			
No fumadores	8 (36,4%)	48 (31,6%)	8 (26,7%)
Exfumadores ²	14 (63,6%)	101 (66,4%)	20 (66,7%)
Fumadores	0 (0,0%)	3 (2,0%)	2 (6,7%)
Función pulmonar, media (DE); IC95%			
CVF post BD (L)	1,68 (0,41); 1,50-1,87	2,53 (0,63); 2,43-2,63	3,34 (0,94); 2,99-3,69
CVF post BD (%)	50,00 (10,02); 45,56-54,44	75,95 (13,33); 73,82-78,09	98,23 (16,65); 92,01-104,45
Cambio tasa CVF por año (L)	8,40 (6,24); 3,94-12,86	4,68 (5,70); 3,24-6,12	4,50 (5,83); -0,37-9,37
Prueba de marcha de 6 minutos (PM6M), media (DE); IC95%			
Distancia (m)	376,45 (122,65); 319,05-433,85	449,78 (92,71); 432,80- 466,75	472,55 (103,70); 426,57-518,53
Saturación inicial O ₂ (m)	94,10 (2,43); 92,96-95,24	94,84 (2,59); 94,37-95,32	95,73 (2,19); 94,76-96,70
Saturación final O ₂ (m)	83,50 (6,20); 80,60-86,40	86,66 (6,69); 85,42-87,91	90,15 (7,95); 86,43-93,87
Comorbilidades asociadas a la FPI, n (%)			
Sí	18 (81,8%)	110 (72,4%)	19 (63,3%)
No	4 (18,2%)	42 (27,6%)	11 (36,7%)
Exposición a factores ambientales y/o laborales (%)			
Sí	10 (45,5%)	75 (49,3%)	12 (40,0%)
No	12 (54,5%)	73 (48,0%)	18 (60,0%)
Desconocido	0 (0,0%)	4 (2,6%)	0 (0,0%)
Tratamiento farmacológico para FPI*, n (%)			
Sí	18 (81,8%)	135 (88,8%)	23 (76,7%)
No	4 (18,2%)	17 (11,2%)	7 (23,3%)
Pacientes con antifibróticos, n (%) del total de pacientes			
Sí	16 (72,7%)	129 (84,9%)	21 (70,0%)
No	6 (27,3%)	23 (15,1%)	9 (30,0%)

*¿El paciente recibe algún tratamiento farmacológico asociado con la FPI? Ya sea para tratar la FPI o para tratar alguna otra comorbilidad o sintomatología asociada a la FPI. No incluye tratamientos administrados durante una hospitalización. BD: broncodilatador; DE: desviación estándar; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; CVF: capacidad vital forzada; IC: intervalo de confianza; L: litros; PM6M: prueba de marcha de 6 minutos.

Tabla 2. Calidad de vida de los pacientes con FPI

	CVF% predicho		
Características	CVF < 50%	CVF 50-80%	CVF > 80%
Uso de cuidador*, n (%)			
Sí	9 (40,9%)	27 (17,8%)	5 (16,7%)
Formal**	1 (11,1%)	0 (0,0%)	1 (20,0%)
Informal**	8 (88,9%)	27 (100,0%)	4 (80,0%)
No	13 (59,1%)	125 (82,2%)	25 (83,3%)
Saint George's Respiratory Questionnaire, media (DE); IC95%			
Síntomas	44,35 (21,76); 34,44-54,25	34,47 (21,60); 30,92-38,02	30,98 (25,74); 21,00-40,96
Actividad	74,28 (17,27); 66,63-81,94	52,95 (21,68); 49,42-56,47	47,63 (26,40); 37,59-57,67
Impactos	43,90 (22,28); 34,02-53,78	26,82 (20,12); 23,55-30,09	24,88 (20,79); 16,97-32,78
Global	52,90 (19,80); 43,88-61,91	36,23 (18,60); 33,16-39,31	33,40 (21,72); 24,98-41,82
EQ-5D-5L, media (DE); IC95%			
Puntuación total	0,64 (0,24); 0,52-0,75	0,79 (0,21); 0,76-0,83	0,80 (0,26); 0,70-0,90
Escala EVA	58,41 (16,72); 51,00-65,82	64,91 (20,46); 61,62-68,20	67,93 (20,59); 60,10-75,76
Cuestionario de Barthel, media (DE); IC95%			
Puntuación total	92,95 (10,76); 88,18-97,73	97,50 (7,68); 96,27-98,73	97,67 (5,68); 95,54-99,79

*Definido como: el paciente ha requerido algún tipo de ayuda de un cuidador en los últimos 6 meses (desde la última visita). **% del total de pacientes con cuidador. DE: desviación estándar; EQ-5D-5L: cuestionario de calidad de vida EuroQoL-5 dimensiones - 5 niveles; EVA: escala visual analógica; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; CVF: capacidad vital forzada; IC: intervalo de confianza.

pacientes con puntuaciones del Saint George's Respiratory Questionnaire (SGRQ) de 52,90 (CVF < 50%), 36,23 (CVF 50-80%), 33,40 (CVF > 80%) (p = 0,0013), respectivamente. Los pacientes con una enfermedad más avanzada presentan un estado de salud más deteriorado según el EQ-5D-5L (0,64, 0,79, 0,80, (p = 0,0052) respectivamente); y también precisan de cuidadores más frecuentemente: 40,9%, 17,8% y 16,7%.

Conclusiones: El perfil de paciente con FPI incluido en el estudio OASIS es hombre, ex-fumador, de edad avanzada y diagnosticado, en promedio, hace alrededor de 2 años. La FPI tiene un alto impacto en la calidad de vida y estado de salud de los pacientes, siendo este mayor cuanto más deteriorada se encuentra su función pulmonar.

491. PERFIL INMUNOLÓGICO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y LA ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA

J. Sellares Torres, N. Mendoza, S. Casas Recasens, F. Hernández González, N. Albarca, G. Noell, A. Agustí y R. Faner

Hospital Clínic, Barcelona, España.

Introducción: Las enfermedades respiratorias, como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), son enfermedades heterogéneas y complejas, que en algunos individuos coexisten. La etiología de ambas condiciones es en gran medida desconocida e incluso considerada opuesta, pero hasta cierto punto ambas se han asociado con la presencia de una respuesta inmune anormal que aún no se comprende completamente. El objetivo de este trabajo fue caracterizar las similitudes y diferencias del perfil de las células inmunes del pulmón y la sangre en la FPI y la EPOC frente individuos control con función pulmonar normal.

Métodos: Para inferir la composición pulmonar del sistema inmune, utilizamos un método de desconvolución de células inmunes en los datos de expresión génica de microarrays de 582 sujetos del Lung Tissue Research Consortium: 160 FPI, 220 EPOC y 108 controles. Todo el conjunto de datos se dividió en dos para tener una cohorte de derivación y una cohorte de validación. Comparamos las diferencias en la distribución de las firmas de células inmunes entre las 2 enfermedades. Los genes clave fueron validados por qPCR y finalmente evaluamos si alguno de estos cambios podía detectarse en la sangre mediante citometría de flujo.

Resultados: En el pulmón, las firmas relacionadas con las células B estaban sobreexpresadas tanto en la FPI como en la EPOC grave. En la FPI también se caracterizó por una sobreexpresión de las células CD4 y CD8 activadas. Por el contrario, en la EPOC grave observamos un aumento de CD8, Th1, Th17, macrófagos, monocitos y células dendríticas. Estos hallazgos fueron replicados en el segundo conjunto de datos y validados por qPCR. En sangre de IPF observamos una disminución significativa en las células T naïve CD8 + y una tendencia hacia niveles más bajos de células CD8 + CD28 + tanto en FPI como en EPOC. **Conclusiones:** La FPI y la EPOC tienen anomalías en el perfil inmune, algunas compartidas y otras distintas en el pulmón y la sangre, lo que podría estar relacionado tanto como la coexistencia de ambas enfermedades como con la patología específica diferencial de cada enfermedad.

861. PIRFENIDONA Y NINTEDANIB COMO TRATAMIENTO PARA LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: EXPERIENCIA CLÍNICA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

S.V. Yerovi Onofre, R. Pérez Rojo, A. Zevallos Villegas, J. Collada Carrasco, M. Lorente González, R. del Pozo Rivas y V. Villena Garrido

Hospital Universitario 12 Octubre, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una patología rara pero con mal pronóstico a medio plazo. No existe tratamiento curativo pero el tratamiento antifibrótico con pirfenidona o nintedanib ha demostrado enlentecer la progresión de la enfermedad aumentando su supervivencia. No obstante son tratamientos con efectos secundarios frecuentes, por lo que necesitan un control analítico y clínico estrecho. Nuestro objetivo fue evaluar y comparar los resultados en exploración funcional, clínica y efectos secundarios de ambos tratamientos en nuestra práctica clínica habitual.

Métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de todos los pacientes que fueron diagnosticados de fibrosis pulmonar idiopática en la consulta monográfica hospitalaria de enfermedades intersticiales pulmonares y que estaban en tratamiento con pirfenidona o nintedanib, en el período de marzo de 2015 hasta agosto de 2019. Se analizaron variables demográficas, clínicas y funcionales en tres momentos del tratamiento (al inicio, a los 6 meses y a los 12 meses del inicio del tratamiento). Se definió empeoramiento de la enfermedad como caída del %FVC (capacidad vital forzada) $\geq 10\%$ y/o del % difusión pulmonar de CO (DLCO) $\geq 15\%$. Se analizó la supervivencia con los dos tratamientos con el análisis de Kaplan-Meier. Se realizó estadística descriptiva mediante SPSSv 23.0.

Resultados: Se analizaron un total de 71 pacientes; 42 pacientes recibieron tratamiento con pirfenidona y 29 con nintedanib. Las características demográficas y clínicas se expresan en la tabla 1. Los parámetros funcionales de FVC, FEV1 y DLCO que mantuvieron du-

Tabla 1. Características demográficas y clínicas de los pacientes con FPI en tratamiento con pirfenidona (n = 42) y nintedanib (n = 29)

	Pirfenidona	Nintedanib
Hombres	71,4% (30)	69% (20)
Edad	72 \pm 8	69 \pm 8
Antecedentes familiares	4,8% (2)	13,8% (4)
Tabaquismo	61,9% (26)	58,6% (17)
HTA	50% (41)	44,8% (13)
DM	33,3% (14)	31% (9)
DL	35,7% (15)	58,6% (17)
Obesidad	33,3% (14)	27,6% (8)
SAHS	19% (8)	6,9% (2)
Cardiopatía	26,2% (11)	20,7% (6)
Hipertensión pulmonar	38,1% (16)	17,2% (5)
Hernia hiato	26,2% (11)	34,5% (10)
Reflujo gastroesofágico	40,5% (17)	41,4% (12)
Acropaquias	19% (8)	31% (9)



Gráfico 1. Porcentaje de la media de los parámetros funcionales iniciales, a los 6 meses y 12 meses de los pacientes tratados con nintedanib.



Gráfico 2. Porcentaje de la media de los parámetros funcionales iniciales, a los 6 meses y 12 meses de los pacientes tratados con pirfenidona.

rante el tratamiento a los 6 y 12 meses de inicio del tratamiento se expresan en medias en las figuras 1 y 2 donde la mayoría no presentan un empeoramiento significativo. La tolerancia evaluada con los efectos presentados en los dos tratamientos se representa en la tabla 2. Se analizó la supervivencia comparando los dos tratamientos donde no presentaron diferencias estadísticamente significativas (fig. 3).

Conclusiones: En nuestra práctica el tratamiento con pirfenidona y nintedanib son buenas opciones terapéuticas que no han demostrado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a supervivencia entre ellas.

Tabla 2. Tolerancia y efectos secundarios de los paciente con FPI en tratamiento con Pirfenidona y Nintedanib

	Pirfenidona (n=42)	Nintedanib (n=29)	
Abandono	64,3% (27)	44,8% (13)	
Causas	Muerte	18,5% (5)	38,5% (5)
	Efectos secundarios	40,7% (11)	23,1% (3)
	Otras	40,7% (11)	38,5% (5)
Efectos secundarios			
Hepatotoxicidad	14,3% (6)	31% (9)	
Fotosensibilidad	19% (8)	3,4% (1)	
Gastrointestinales	59,5%(25)	41,4% (14)	
Baja de peso	7,1% (3)	20,7% (6)	
Necesidad de baja de dosis	26,2 % (11)	24,1%(7)	
Continúan con baja dosis	33,3% (5)	25% (4)	

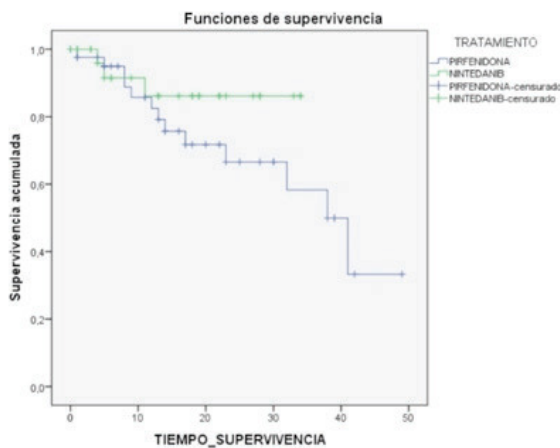


Gráfico 3. Análisis de supervivencia comparativo entre los pacientes con tratamiento con Nintedanib y Pirfenidona.

56. PREVALENCIA DE BRONQUIOLITIS OBLITERANTE EN PACIENTES CON TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA

E. de Benito Zorrero¹, Á. López Bauzá², F.M. Martín Domínguez³, C. López Ramírez¹ y J.A. Rodríguez Portal¹

¹Unidad Médico Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España. ²Unidad Médico Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España. ³Servicio de Hematología, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: La bronquiolitis obliterante (BO) consiste en una fibrosis que afecta a la vía aérea fina y que puede presentarse como enfermedad injerto contra huésped (EICH) pulmonar crónica en pacientes que han recibido alotrasplante de médula ósea. Se manifiesta como una obstrucción fija al flujo aéreo. Estos pacientes carecen de sintomatología en estadios precoces y la exploración física suele ser anódina. Por ello, resulta extremadamente complicado llegar al diagnóstico. La prueba que nos permitiría establecer el diagnóstico certero sería el estudio anatomopatológico mediante biopsia pulmonar. La NIH (National Institute of Health) ha propuesto unos criterios diagnósticos para definir el síndrome de BO: ausencia de infección activa; disminución de la FEV1 (< 75%); evidencia de obstrucción al flujo aéreo (FEV1/FVC inferior a 0,7); elevación del volumen residual (VR > 120%); presencia de atrapamiento aéreo o bronquiectasias, demostrables mediante TC torácica. Una vez establecido el patrón obstructivo, es difícil revertir. El régimen terapéutico más relevante lo consi-

tituye el FAM (fluticasona inhalada, azitromicina oral y montelukast). **Métodos:** Se realizó un estudio observacional prospectivo de 433 pacientes sometidos a trasplante alógeno de progenitores hematopoyéticos (TPH) desde el año 2011 hasta 2019, procedentes de 3 centros hospitalarios. Se llevaron a cabo pruebas funcionales respiratorias pretrasplante y postrasplante para detectar la aparición de patrón obstructivo que fuera compatible con síndrome de bronquiolitis obliterante trascurridos al menos 100 días del trasplante.

Resultados: Se analizaron un total de 433 pacientes con trasplante alógeno de progenitores, con edad media 48,3 años, 181 (41,7%) mujeres y 252 hombres (58,3%). Del total de pacientes, 284 (68,7%) desarrollaron EICH, de los cuales 45 (11,1%) presentaron afectación pulmonar en forma de síndrome de bronquiolitis obliterante. Este hecho no se correlacionó con edad, sexo, hábito tabáquico, ni tratamiento administrado previo al TPH.

Conclusiones: La principal complicación de los pacientes con TPH alógeno es la EICH, constituyendo la causa principal de morbimortalidad. La BO representa una complicación crónica, con una prevalencia no despreciable, además de un diagnóstico y tratamiento que supone un reto para los profesionales. Por tanto, sería recomendable la realización de un despistaje para detectar de manera precoz la aparición de BO y de esta forma poder llevar a cabo un manejo multidisciplinar adecuado.

685. PREVALENCIA Y CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA INGRESADOS POR NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD

J. de Miguel Díez¹, I.M. Domínguez Zabaleta¹, V. Parra León¹, Z. Ji¹, A. López de Andrés², V. Hernández Barrera², A. Cerezo Lajas¹, L. Puente Maestu¹ y R. Jiménez García³

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

²Universidad Rey Juan Carlos, Alcorcón, Madrid, España. ³Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España.

Introducción: El objetivo de este estudio es examinar las tendencias en la prevalencia y características de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ingresados por neumonía adquirida en la comunidad (NAC) en España (2004-2015).

Métodos: Utilizamos el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) para seleccionar los ingresos hospitalarios por NAC durante el periodo de estudio. Entre ellos, seleccionamos aquellos con diagnóstico de FPI.

Resultados: Identificamos 3.466 pacientes con FPI entre todos los ingresados por NAC durante el periodo de estudio (0,17% del total de pacientes con NAC). Observamos un aumento significativo de la prevalencia de FPI a lo largo del tiempo (desde 0,09% en el periodo 2004-2006 a 0,29% en 2013-2015, $p < 0,001$). La edad media de los pacientes del estudio fue de $75,44 \pm 12,51$ años, detectándose un aumento significativo a lo largo del tiempo. Encontramos un predominio de varones (62,41%), sin cambios significativos durante el periodo de estudio. El índice de comorbilidad de Charlson (ICC) aumentó significativamente a lo largo del tiempo. El microorganismo más frecuentemente aislado fue *S. pneumoniae*, pero su prevalencia se redujo significativamente, desde 16,49% en el periodo 2004-2006 hasta 4,62% en 2013-2015. Al 25,59% de los pacientes del estudio se les realizó una tomografía computarizada durante el ingreso y al 7,36% una biopsia pulmonar, no detectándose cambios significativos durante el periodo de estudio. El uso de ventilación mecánica (VM) no invasiva se redujo a lo largo del tiempo (desde 8,92% en el periodo 2004-2006 a 5,53% en 2013-2015, $p = 0,03$), aumentado el empleo de la VM invasiva (desde 3,51% en el periodo 2004-2006 a 7,90% en 2013-2015, $p = 0,01$). La estancia media se redujo a lo largo del tiempo (desde 10,5 ± 12 días en el periodo 2004-2006 a 9 ± 10 en 2013-2015, $p < 0,001$).

y no hubo cambios significativos en el porcentaje de reingresos en 30 días (22,59%). El coste medio del ingreso aumentó a lo largo del tiempo (desde 4.422,41 ± 826,75 euros en el periodo 2004-2006 a 4.550,5 ± 293,59 euros en 2013-2015, $p < 0,001$) y no hubo cambios significativos en la mortalidad intrahospitalaria (23,98%).

Conclusiones: La prevalencia de FPI en pacientes ingresados por NAC ha aumentado desde 2004 hasta 2015. Observamos un aumento de edad, comorbilidad y coste hospitalario a lo largo del tiempo. A pesar de ello ha disminuido la estancia media y no se han producido cambios en la mortalidad intrahospitalaria, lo que sugiere que el manejo de estos enfermos ha ido mejorando a lo largo del tiempo.

237. REGISTRO RADIOLÓGICO PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

A. Cobas Paz, D. Corbacho Abelaira, F. Iglesias Río, C. Trinidad López, C. Delgado Sánchez y F. González Carril

Hospital Povisa, Vigo, Pontevedra, España.

Introducción: La discusión de casos clínicos desde un abordaje multidisciplinar contribuye a la mejora de la capacidad diagnóstica y la calidad asistencial posterior de la FPI. Sólo el 40% de los cerca de 7,500 enfermos que sufren FPI en España son diagnosticados a tiempo para recibir un tratamiento adecuado con los fármacos antifibróticos que consiguen entelecer su progresión. El objetivo de este estudio es realizar un registro de todos los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) detectados desde el servicio de radiología del hospital en base a los hallazgos de los TAC de tórax realizados por cualquier causa, con el fin de evitar el infradiagnóstico de la FPI, además de adecuar su manejo.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los casos de FPI detectados tras realizar un registro por el Servicio de Radiología de nuestro hospital de todos los TACs informados como EPID desde noviembre del 2017 a agosto del 2019, ambos inclusive. Se han recogido datos epidemiológicos, clínicos, funcionales respiratorios, radiológicos, diagnóstico final y tratamiento.

Resultados: Se han revisado 100 pacientes con patrón radiológico de EPID con edades comprendidas entre los 25 y 98 años. 68% varones. Se ha registrado un patrón radiológico compatible con neumonía intersticial usual (NIU) en el 18% de los casos de EPID, de los cuales 61,1% fueron diagnosticados de FPI, 22,2% de síndrome combinado enfisema fibrosis (CFPE), 11,1% EPI asociada a artritis reumatoide y un 5,5% de EPI asociada a esclerodermia. Se ha registrado un patrón radiológico de probable NIU en el 7% de los casos con diagnóstico final de FPI por biopsia quirúrgica en 2 casos y en 5 por decisión del comité multidisciplinar (CMD). Diagnóstico final FPI: 20% de los casos de EPID registrados por el servicio de radiología: 11 casos por TC, 4 por biopsia quirúrgica y 5 por decisión del CMD. Antecedentes de tabaquismo 75%. Varones 90%. Tratamiento antifibrótico 55% (4 pirfenidona/7 nintedanib), paliativo 30% y control evolutivo 15%. Media de edad: Tratados 69 años/no tratados 82 años. FVC media: Tratados 78,3%/no tratados 89,23%. DLCO media: Tratados 37,8%/no tratados 52%. Inicio del estudio como hallazgo incidental en el 75%

Conclusiones: 1) El manejo protocolizado de los pacientes con fibrosis pulmonar permite disminuir el infradiagnóstico, evitar la pérdida de información y reducir la variabilidad en el manejo diagnóstico y terapéutico. 2) El conocimiento y difusión de esta enfermedad de baja prevalencia mejoran la sospecha diagnóstica.

274. RELACIÓN ENTRE NIVELES DE CONTAMINACIÓN ATMOSFÉRICA EN MADRID CON LA HISTORIA NATURAL DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS: CRITERIOS DE GRAVEDAD

P. Mariscal Aguilar, L. Gómez Carrera, M. Hidalgo Sánchez, A. Elena Falcone, M.I. Torres Sánchez, M. Fernández Velilla, I. Esteban Rodríguez, P. Díaz-Agero Álvarez, G. Bonilla Hernán, E. Villamañán Bueno, C. Prados Sánchez y R. Álvarez-Sala Walther

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Introducción: Se han descrito diversos mecanismos fisiopatológicos mediante los cuales los contaminantes atmosféricos producen su efecto en el aparato respiratorio en ciertas enfermedades pulmonares. Sin embargo, se dispone de menos información sobre la relación entre la historia natural de la FPI y la contaminación. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la relación entre los principales contaminantes urbanos y la historia natural de la FPI, así como su mortalidad. **Métodos:** Se analizó la probabilidad de presentar criterios de gravedad del total de las visitas de 32 pacientes diagnosticados de FPI que se encontraban en seguimiento en nuestra unidad de enfermedades intersticiales difusas desde el año 2011 hasta la actualidad y se relacionaron con los valores de los principales contaminantes (CO, NO₂, PM_{2,5}, PM₁₀, O₃ y SO₂) en Madrid en el periodo mencionado.

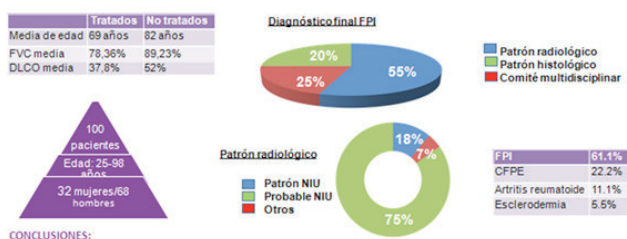
Resultados: Se revisaron un total de 32 pacientes con una edad media de 66 ± 10 años en el momento del diagnóstico, de los cuales 7 (21,9%) fueron mujeres. El promedio de días entre cada visita fue de 105,10 ± 100,49. Los promedios de los contaminantes en los episodios de gravedad (34 episodios; 6,7%), que se corresponden con 23 (71,87%) pacientes fue de SO₂ = 9,564 ± 3,943 µg/m³, NO₂ = 57,563 ± 9,374 µg/m³, CO = 0,417 ± 0,113 mg/m³, O₃ = 41,131 ± 15,612 µg/m³, PM_{2,5} = 11,721 ± 2,687 µg/m³ PM₁₀ = 22,142 ± 5,898 µg/m³, mientras que los promedios de los contaminantes asociados a los episodios que no presentaron criterios de gravedad fue de SO₂ = 8,519 ± 3,008 µg/m³, NO₂ = 56,090 ± 6,533 µg/m³, CO = 0,410 ± 0,065 mg/m³ O₃ = 41,407 ± 9,528 µg/m³ PM_{2,5} = 11,463 ± 1,240 µg/m³ PM₁₀ = 22,063 ± 3,485 µg/m³. En primer lugar, se observó que aquellos pacientes que se no se trataron (12,5%) tenían más probabilidad de manifestar criterios de gravedad que los que sí se trataron [OR = 6,16 (2,24, 16,96) (p = 0,0001)]. Posteriormente se objetivó que la probabilidad de presentar criterios de gravedad no se asociaba a los niveles de contaminación OR SO₂ = 0,922 (0,822-1,034) (p = 0,164), OR CO = (0,960-287,1058) (p = 0,702) OR NO₂ = 0,975 (0,921-1,032) (p = 0,384), OR PM_{2,5} = 0,795 (0,540-1,170) (p = 0,244), OR PM₁₀ = 1,1 (0,945-1,287) (p = 0,216), OR O₃ = 0,972 (0,929-1,016) (p = 0,209).

Conclusiones: No hay evidencias para afirmar que los contaminantes en Madrid se asocian con una mayor probabilidad de presentar criterios de gravedad en pacientes con FPI.

470. RIESGO CARDIOVASCULAR EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

S. Torres Tienza, J.J. Jareño Esteban, D.J. Martínez Alfonso, S. Sans Pérez, C.M. Yanlli Bonduki, A.M. Burgos Pimentel, S. Campos Tellez, C. Wagner Struwing y F.R. Villegas Fernández

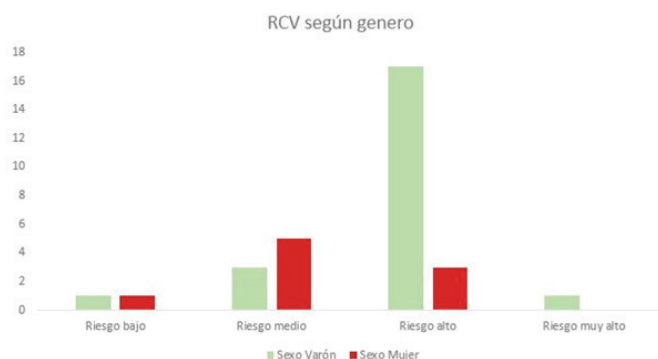
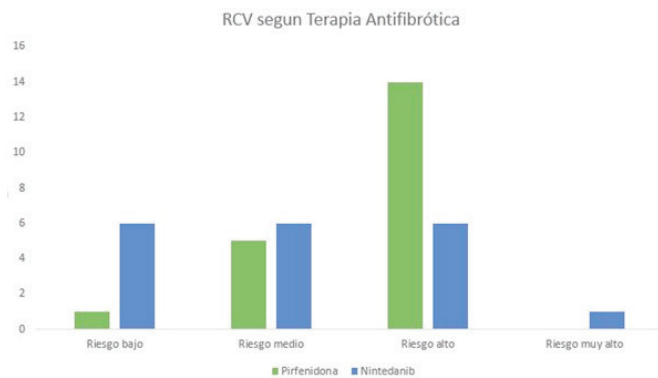
Hospital Central de la Defensa, Madrid, España.



Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar crónica, progresiva y de mal pronóstico con una supervivencia media de 3-5 años. La terapia antifibrótica (TAF) con pirfenidona y nintedanib ha mejorado su supervivencia. Las comorbilidades (CM), en la FPI son frecuentes, entre ellas las cardiovasculares, pudiendo influir en la supervivencia. El estudio de la CM cardiovascular y del riesgo cardiovascular (RCV) puede contribuir en la elección de la TAF.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo en pacientes diagnosticados de FPI por el consenso multidisciplinar ATS/ERS/JRS/ALAT de 2011. Incluyó pacientes con FPI (1/1/2013-30/9/2018) con TAF (pirfenidona o nintedanib). En todos los pacientes se hizo historia clínica con variables demográficas, tabaco y datos de función pulmonar. La CM cardiovascular se analizó mediante la recogida de datos de las entidades cardiovasculares según recomendación de Raghu y cols. (ERJ 2015). El análisis del RCV se realizó según el modelo SCORE (Systematic Coronary Risk Evaluation) al inicio de TAF, cuyo cálculo incluye las variables tabaco, sexo, edad, colesterol total y presión arterial sistólica. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS para Windows (vs 23).

Resultados: Se incluyeron 31 pacientes con FPI (22 varones y 9 mujeres), con una edad media de 74 ± 7 y con IMC de 27 ± 2 . Las CM cardiovasculares registradas fueron HTA 65%, FA/flutter 10%, cardiopatía isquémica 10% e insuficiencia cardiaca 7%. El análisis general del SCORE obtuvo: 6,5% presentó un RCV bajo (SCORE < 1%), 26% un RCV moderado (SCORE 1-4%), 65% un RCV alto (SCORE 5-9%) y 3% un RCV muy alto (SCORE > 10). Los varones presentaron mayor puntuación en el SCORE con una media de 5,6%. El 4,5% presentó un RCV bajo, el 14% un RCV moderado, el 77% presentó alto RCV y el 4,5% RCV muy alto. El 85% de los pacientes con alto RCV fueron hombres, y el 15% mujeres. Las mujeres presentaron una media de SCORE de 2,8%. El 11% presentó un RCV bajo, el 56% un RCV medio y el 33% un RCV alto. No hubo diferencias en la media de SCORE en los dos grupos de TAF, pero los pacientes tratados con pirfenidona con alto RCV fue mayor (70%) con respecto a los tratados con nintedanib (30%).



Conclusiones: Las CM cardiovasculares son muy frecuentes en pacientes con FPI y TAF. Los varones presentan mayor CM cardiovascular y mayor RCV según el modelo SCORE. No hubo mujeres en el grupo de muy alto RCV. En el grupo de alto RCV predominaron los pacientes tratados con pirfenidona con respecto a nintedanib.

474. SARCOIDOSIS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID

L. Albarrán de la Cruz, J. Villuela Bayón, S. Curi Chércoles, B. Marín Martínez, J.A. Cascante Rodrigo, P. Cebollero Rivas y J. Hueto Pérez de Heredia

Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida y representa, tras la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) más común. Analizamos cómo se comporta esta enfermedad en nuestra consulta monográfica de EPID.

Métodos: Realizamos un estudio descriptivo de carácter retrospectivo. Se revisan los 664 pacientes atendidos en la consulta monográfica de EPID en un período de dos años y medio (mayo 2017-octubre 2019). En aquellos con diagnóstico de Sarcoidosis se recogen las siguientes variables: parámetros clínicos, determinaciones de laboratorio, cociente CD4/CD8 en el lavado broncoalveolar (BAL), método diagnóstico cito-histológico, estadificación y tratamiento.

Resultados: De los 664 pacientes, 68 tenían diagnóstico de sarcoidosis (10,18%). La edad media fue de 54 años (rango 31-81), siendo la mayoría de ellos hombres (59%). Respecto al hábito tabáquico, 35 pacientes eran no fumadores (52%). Sólo el 16% eran fumadores activos y el resto eran exfumadores (32%), casi la totalidad de ellos con un IPA < 40 paq-año. En todos los pacientes se realizó determinación de la ECA, estando elevada (> 52) en el 59%. Se realizó BAL en 38 pacientes, con elevación del cociente CD4/CD8 en 28 de los casos (74%). En un 46% se llegó al diagnóstico definitivo mediante EBUS (tabla 1). Según la Rx de tórax, los pacientes se clasificaron en: estadio 0: 4 (6%); estadio I: 12 (18%); estadio II: 41 (60%); estadio III: 5 (7%) y estadio IV: 6 (9%). El 44,1% de los pacientes no llevaban tratamiento corticoideo en el momento de la consulta ni lo habían requerido previamente (tabla 2). En todas las exploraciones endoscópicas se tomaron muestras para estudio bacteriológico con resultados negativos.

Conclusiones: La sarcoidosis es una enfermedad frecuente en la consulta monográfica de EPID en nuestro centro. Tanto el cociente CD4/CD8 en BAL, como la determinación de ECA, tienen buena concordancia con el diagnóstico. La mayoría de los diagnósticos se confirmó

MÉTODO DIAGNÓSTICO	Nº PACIENTES	PORCENTAJE
<u>EBUS</u>	31	46%
<u>BTB convencional</u>	13	19%
<u>Criobiopsia</u>	5	7%
Otros:	19	28%
- Biopsia pulmonar quirúrgica: 4		
- Biopsia cutánea: 7		
- Biopsia hepática: 1		
- Biopsia seno maxilar: 1		
- <u>Mediastinoscopia</u> : 1		
- <u>Criopsonda endoscópica</u> : 1		
- Biopsia ganglionar		
- <u>Mediastinica</u> : 1		
- Axilar: 2		
- <u>Laterocervical</u> : 1		

Tabla 1. Método diagnóstico empleado

TRATAMIENTO	Nº PACIENTES	PORCENTAJE
Sin tratamiento	47	69%
- Previamente corticoides: 17 (36,1%)		
Sólo corticoides	15	22%
Inmunosupresores	6	9%
- Metotrexato (+corticoides): 3		
- Azatioprina: 1		
- Azatioprina + Rituximab (+corticoides): 1		
- Azatioprina + Adalimumab: 1		

Tabla 2. Tratamiento en la actualidad o previamente

mediante punción de las adenopatías mediastínicas e hiliares por ecobroncoscopia. El 44% de los pacientes no llevaban ningún tratamiento inmunosupresor en el momento de la consulta ni lo habían requerido previamente. Sólo el 9% precisó tratamiento con un inmunosupresor no esteroideo.

90. SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON SARCOIDOSIS UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID

A. Casal Mouriño, J. Suárez Antelo, L. Ferreira Fernández, V. Riveiro Blanco, R. Abelleira París, T. Lourido Cebreiro, J.M. Álvarez Dobaño, M. Toubes Navarro, C. Pou Álvarez, P. Mascareñas Pazos y L. Valdés Cuadrado

Complejo Hospitalario Universitario 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 supervivencia está ligada a la gravedad de la enfermedad y a los 5 años del diagnóstico es superior al de otras EPID (91,6%). El objetivo del estudio es evaluar la supervivencia de los pacientes con sarcoidosis seguidos en una consulta de EPID de nuestra área sanitaria.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de la cohorte de pacientes con diagnóstico de sarcoidosis seguidos en una consulta de EPID. Se analizó la supervivencia a través del método de Kaplan-Meier y para las comparaciones de las funciones de supervivencia se empleó la prueba de log-rank. El análisis estadístico se realizó con IBM SPSS v22.

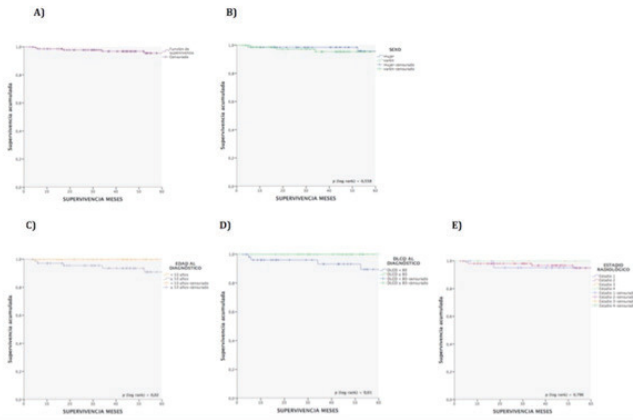
Resultados: Evaluamos un total de 141 pacientes con sarcoidosis de los cuales 77 (54,6%) eran varones (edad mediana al diagnóstico: 49,8 años). 47 enfermos (33,3%) tenían antecedentes de tabaquismo [34 exfumadores (24,1%) y 13 fumadores activos (9,2%)]. Disponíamos de espirometría al diagnóstico en 124 pacientes (87,9%): 54 (43,5%) tenían afectación de la DLCO y 19 (15,3%) de la FVC y 17 (12,1%) obstrucción al diagnóstico. La distribución por estadio radiológico fue de 23 casos (16,3%) en estadio 1, 102 (72,4%) en estadio 2, 12 (8,5%) en estadio 3 y 4 (2,8%) en estadio 4. La supervivencia mediana obtenida fue de 53,2 meses [48,7 meses en varones y 54,5 meses en mujeres (p = 0,558)]. El porcentaje de supervivencia global a los 5 años del diagnóstico fue del 95%. Los pacientes de menor edad al diagnóstico obtuvieron mayor supervivencia mediana [57,7 meses si edad al diagnóstico < 50 años y 52,1 meses si ≥ 50 años (p = 0,02)]. La afectación de la DLCO al diagnóstico se relacionó con una peor supervivencia mediana [46,0 meses si DLCO < 80 y 51,9 meses si DLCO ≥ 80 (p = 0,01)]. La supervivencia mediana por estadio radiológico fue la siguiente: 48,0 meses para el estadio 1, 53,3 meses para el 2, 96,6 meses para el 3 y 41,9 meses para el 4 (p = 0,796).

Características de los pacientes

Característica	n
	(141 pacientes)
Sexo	
Hombre	77 (54,6%)
Mujer	64 (45,4%)
Edad mediana diagnóstico	49,8 años
Estadio radiológico	
1	23 (16,3%)
2	102 (72,4%)
3	12 (8,5%)
4	4 (2,8%)
Tabaquismo	
No consta	11 (7,8%)
No fumador	83 (58,9%)
Ex-fumador	34 (24,1%)
Fumador activo	13 (9,2%)
Espirometría	
No consta	17 (12,1%)
Obstrucción	17 (12,1%)
Restricción	9 (6,4%)
Normal	98 (69,4%)
Alteración DLCO	54 (43,5%)
Método diagnóstico	
BTB	44 (31,2%)
EBUS	52 (36,9%)
Mediastinoscopia	12 (8,5%)
VATS	6 (4,3%)
BAG pulmonar	1 (0,7%)
BAG adenopatía	7 (4,9%)
Biopsia cutánea	9 (6,4%)
Biopsia renal	2 (1,4%)
Biopsia hepática	1 (0,8%)
De exclusión	7 (4,9%)
Afectación intersticial en TCAR	110 (77,5%)

Resultados de supervivencia

Variable	Supervivencia mediana (meses)	Supervivencia 5 años (%)	p
Supervivencia mediana global	53,2	95%	-
Sexo			0,558
Hombre	48,7	94%	
Mujer	54,5	96%	
Edad al diagnóstico			0,02
< 50 años	57,7	100%	
≥ 50 años	52,1	90%	
DLCO al diagnóstico			0,001
< 80	46,0	100%	
≥ 80	51,9	89%	
FVC al diagnóstico			0,340
< 70%	47,4	75%	
≥ 70%	50,3	95%	
Estadio radiológico			0,796
1	48,0	95%	
2	53,3	94%	
3	96,6	100%	
4	41,9	100%	



Funciones de supervivencia para: A) global, B) sexo, C) edad (mayores o menores de 50 años al diagnóstico), D) DLCO al diagnóstico y E) estadio radiológico.

Conclusiones: La supervivencia a 5 años del diagnóstico en nuestra área fue similar a la descrita en la literatura. Los pacientes de mayor edad y menor DLCO al diagnóstico tienen una peor supervivencia. No obtuvimos diferencias estadísticamente significativas por sexo, valor de FVC ni estadio radiológico.

98. TRATAMIENTO CON MICOFENOLATO MOFETILO (MMF) EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES (EPI): EXPERIENCIA EN UN ÚNICO CENTRO

I. Lojo Rodríguez¹, M. Botana Rial¹, C. Mouronte Roibás¹, V. Leiro Fernández¹, A. González Montaos¹, C. Ramos Hernández¹, A. Yesayan¹, N. Aguiar Álvarez¹, M. López-Gil Otero² y A. Fernández Villar¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Álvaro Cunqueiro; Área Sanitaria de Vigo, Grupo de Investigación NeumoVigoI+D, IIS Galicia Sur, Vigo, Pontevedra, España. ²Servicio de Farmacia, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España.

Introducción: El tratamiento con fármacos citotóxicos como MMF, debe considerarse en determinadas EPI cuando existe progresión o efectos secundarios de los corticoides. La evidencia publicada es escasa y muy heterogénea. Nuestro objetivo es analizar la efectividad y seguridad del MMF tras tratamiento con corticoides en las EPI.

Métodos: Se incluyeron pacientes de la consulta monográfica de EPI con tratamiento de MMF tras discusión multidisciplinar. Se registraron variables clínico-epidemiológicas, funcionales, radiológicas, dosis media de corticoides antes de iniciar MMF. Se analizaron los efectos secundarios y comparamos los cambios clínicos y funcionales, número de ingresos y visitas a urgencias en aquellos con tratamiento mínimo de 6 meses.

Resultados: Se incluyeron 23 pacientes, 14 mujeres (60,9%) con edad media de 67,0 ± 8,6 años. La etiología más frecuente fue la neumonitis por hipersensibilidad crónica, 18 (78,3%) casos. 15 (65,2%) pacientes presentaban fibrosis en la TC. La FVC antes del tratamiento fue 70,1 ± 23,0% y DLCO 53,2 ± 18,0%. La dosis media de corticoides previa fue de 17,5 ± 9,6 mg. En 3 (13%) pacientes se describieron efectos secundarios, mayoritariamente gastrointestinales y se suspendió. Un paciente falleció al mes por exacerbación y 4 pacientes llevaban menos de 6 meses con tratamiento. De los 14 incluidos en el análisis, en 11 (78,6%) se objetivó mejoría de la disnea y en todos estabilidad funcional (FVC de 79,6 ± 23,3% y DLCO 55,1 ± 23,7%). La dosis de corticoides tras iniciar el tratamiento con micofenolato fue de 3,43 ± 1,1 mg (p = 0,001). En la tabla se representa el número de ingresos y visitas a urgencias.

Variante	Previo a MMF	Posterior a MMF	Valor p
Nº de pacientes con al menos un ingreso	7 /14 (50%)	0	0,003
Media de ingresos	0,79 ± 1,3	0	0,040
Nº de pacientes con al menos una asistencia a urgencias hospitalarias	6/14 (42,9%)	3/14 (21,4%)	0,189
Media de asistencia a urgencias hospitalarias	1,29±2,9	0,21±0,4	0,204
Nº de pacientes con asistencias al PAC	10/14 (71,4%)	4/14 (28,6%)	0,008
Media de asistencias a PAC	2,64 ± 2,7	0,43±0,9	0,004

Comparación de ingresos y asistencias a urgencias antes y después del tratamiento con micofenolato al menos 6 meses.

Conclusiones: El MMF puede ser una buena alternativa en las EPI no FPI con mala respuesta al tratamiento con corticoides. Es un fármaco seguro y se asocia con una mejoría clínica y estabilidad funcional. Aunque un paciente ingreso por exacerbación y falleció, en un alto porcentaje objetivamos un descenso significativo de ingresos y asistencias a urgencias.

322. TRATAMIENTOS ANTIFIBRÓTICOS EN FPI. NUESTRA EXPERIENCIA

D. Fole Vázquez¹, P. García López¹ y M.Á. Ariza Prota²

¹Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España. ²Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España.

Introducción: Los tratamientos antifibróticos aprobados para FPI son pirfenidona y nintedanib. El objetivo fue analizar las características de los pacientes que siguen dichos tratamientos.

Métodos: Estudio retrospectivo en el que incluimos un total de 16 pacientes, 9 pacientes a tratamiento con pirfenidona y 7 pacientes con nintedanib. Se elaboró un protocolo de recogida de datos demográficos, antecedente de tabaquismo, síntomas al diagnóstico, tipo de tratamiento, tiempo de tratamiento, presencia de exacerbaciones, modificaciones de tratamiento, aparición de efectos secundarios, datos funcionales (FVC y DLCO), método diagnóstico y mortalidad. Se realizó un análisis estadístico descriptivo

Resultados: En el grupo de pirfenidona se incluyeron 9 pacientes (7 hombres y 2 mujeres), con una edad media de 74,78 ± 7,12 años, de los cuales 5 eran no fumadores. En la mayoría de los casos presentaban al diagnóstico una sintomatología florida (tos, disnea...) así como hallazgos sugestivos en la exploración física (crepitantes, acropaquias...). El tiempo medio de tratamiento fue de 19,44 ± 16,47 meses. Sólo hubo un paciente que presentara exacerbaciones y un paciente únicamente en el que se suspendió el tratamiento por efectos secundarios. Dentro de los parámetros funcionales: FVC inicial 72,33 ± 10,47 y DLCO inicial 51,66 ± 15,99. El método diagnóstico más común fue radiológico (7 pacientes) y ningún paciente falleció. En el grupo de nintedanib se incluyeron 7 pacientes (6 hombres), con una edad media de 69,29 ± 6,99 años, de los cuales 6 eran fumadores o exfumadores. En todos los casos al diagnóstico inicial presentaban sintomatología florida y múltiples signos exploratorios. El tiempo medio de tratamiento fue de 14,57 ± 15,74. Sólo hubo exacerbaciones en un paciente y fue necesario suspender el tratamiento debido a la aparición de efectos secundarios en 3 pacientes. A nivel funcional: FVC inicial 80,28 ± 9,42, FVC actual 64,33 ± 12,97, DLCO inicial 41,50 ± 18,14 y DLCO final 24 ± 10,53. El método diagnóstico más común fue radiológico (6 pacientes) y hubo dos pacientes que fallecieron.

Conclusiones: 1. En el grupo de pirfenidona encontramos pacientes de mayor edad y con mayor tiempo de evolución con el tratamiento que en el grupo de nintedanib. 2. La aparición de efectos secundarios que obligaron a suspender el tratamiento fue mayor en el grupo de nintedanib. 3. El método diagnóstico más frecuente fue radiológico. 4. Existe una mayor mortalidad en el grupo de nintedanib, si bien el escaso tamaño muestral es un factor limitante.

578. VALOR DE LA TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

B. Morales Chacón¹, M. García García-Esquinas², M.J. Bernabé Barrios¹, A. Ortega Candil³, A. Santos Valdés¹, A. Palomar Santamaría¹, I. Serrano García⁴ y M.A. Nieto Barbero¹

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

²Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España. ³Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España. ⁴Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Introducción: No hay evidencia científica para utilizar la PET-TC en pacientes con EPID. Objetivos: determinar la relación entre la captación de 18FDG en el parénquima pulmonar de pacientes con EPID en PET-TC y la función pulmonar. Valorar las diferencias de captación metabólica en PET-TC en el parénquima pulmonar con EPID de pacientes con/sin cáncer de pulmón (CP). Establecer un posible punto de corte del Standardized Uptake Value (SUVmax) que prediga un deterioro de la función pulmonar en pacientes con EPID.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en la unidad multidisciplinar de EPID y el servicio de Medicina Nuclear de un hospital de tercer nivel. Los casos se reclutaron a partir de la base de datos de dicha unidad, desde enero/07-noviembre/19. Criterios inclusión: pacientes > 18 años diagnosticados de EPID con PET-TC y estudio de función pulmonar con < de 6 meses de diferencia entre ambas pruebas. Criterios exclusión: pacientes con sarcoidosis y EPID quísticas (histiocitosis X y LAM). Variables a estudio: edad, sexo, servicio peticionario e indicación de PET-TC, presencia de CP, SUVmax medido en el parénquima pulmonar con EPID con mayor captación metabólica y libre de lesiones tumorales, localización de la medición del SUVmax y pruebas de función pulmonar (FVC% y DLCO%) coincidiendo con la prueba de imagen (iniciales) y al final del seguimiento (finales). Análisis estadístico mediante programa SPSS. La relación entre el SUVmax y la función pulmonar se midió con la correlación de Pearson (en las iniciales) y la rho de Spearman (en las finales). Para las variables cualitativas se

Tabla 1. Resultados del estudio

Características poblacionales	
n	39
Sexo*	34 (87%)
Edad (media ± DS)	75 ± 8 años
Presencia de CP*	21 (54%)
Función pulmonar iniciales*	39 (100%)
Función pulmonar final del seguimiento*	21 (54%)
Variables relacionadas con PET-TC	
Servicio peticionario de PET-TC*	Neumología 23 (59%) Otros servicios 16 (41%)
Indicación de PET-TC*	Sospecha y opatología tumoral 39 (100%)
SUVmax en zona EPID (media ± DS)	2,57 ± 1,17
SUVmax en zona EPID (media ± DS) en pacientes con CP	2,42 ± 0,84
SUVmax en zona EPID (media ± DS) en pacientes sin CP	2,76 ± 1,5
	p=0,670
Localización de la medida del SUVmax*	LID 20 (51,3%) LII 15 (38,5%) LSD 1 (2,5%) LSI 3 (7,7%)
Correlación SUVmax-función pulmonar	
SUVmax-función pulmonar inicial	FVC% inicial (r= -0,154) DLCO inicial (r= -0,523)
SUVmax-función pulmonar al final	FVC% final (ρ= -0,252) DLCO final (ρ= -0,514)

*Valores expresados como n (%). DS: desviación estándar. CP: cáncer de pulmón. PET-TC: tomografía por emisión de positrones. SUVmax: standardized uptake value máximo. EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa. FVC: capacidad vital forzada. DLCO: factor de transferencia del monóxido de carbono.

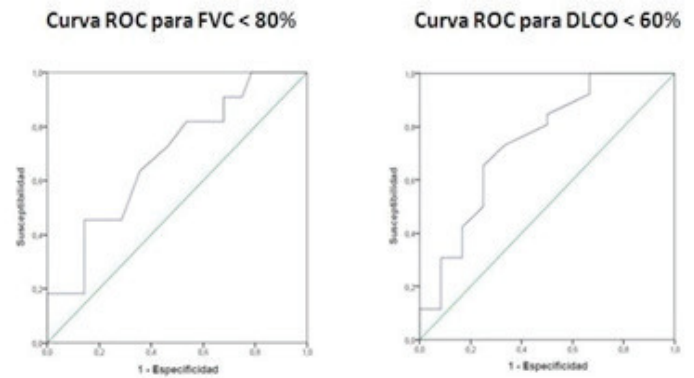


Figura 1. Análisis curva ROC para FVC < 80% y DLCO < 60%.

utilizó la prueba de Mann-Whitney y para establecer el punto de corte el análisis de la curva ROC.

Resultados: Se han analizado 39 pacientes. Los resultados se muestran en la tabla. Mediante la curva ROC se podría establecer un punto de corte de SUVmax 2,2 para predecir la caída del FVC < 80% con una S: 82% y E: 46% (p: 0,070) y de SUVmax 1,95 para predecir la caída de la DLCO < 60% con una S: 84,6% y E: 50% (p: 0,018) (fig.).

Conclusiones: Existe una correlación inversa entre el SUVmax en zona EPID y la función pulmonar: débil para la FVC y moderada para la DLCO. La media del SUVmax en zona EPID es más baja en pacientes con CP que en el resto, aunque de forma no estadísticamente significativa. Se podrían establecer puntos de corte del SUVmax para predecir la caída de FVC y de DLCO con posibles implicaciones pronósticas en EPID e implicaciones terapéuticas en los pacientes con CP asociado.

465. VALOR DEL COMITÉ MULTIDISCIPLINAR EN LAS EPID NO FPI

I. Veiga Teijeiro¹, I. Martín Robles¹, C. Iglesias Moreira², A. Gayol Méndez², T. Vázquez Rodríguez³, T. Hermida Romero⁴, I. López Rodríguez⁵, M.D. Basanta González⁶, L. Pérez de Llano¹ y E. Cano Jiménez¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ²Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ³Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ⁴Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de A Coruña, La Coruña, España. ⁵Servicio de Farmacia, Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ⁶Dirección Hospitalaria, Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España.

Introducción: El diagnóstico multidisciplinar es actualmente el "gold standard" en el diagnóstico de las EPID. La integración por parte de las diferentes especialidades que están implicadas en el proceso diagnóstico y terapéutico de estos pacientes es esencial. El objetivo es realizar un análisis descriptivo de los pacientes valorados en el comité de EPID del Hospital Universitario Lucus Augusti, destacando la evaluación de los cambios diagnósticos así como de tratamiento tras ellos.

Métodos: Estudio observacional prospectivo de los pacientes presentados en el comité multidisciplinar de EPID desde el año 2017. Los datos se presentan como media y desviación estándar o mediana y rango intercuartílico para las variables cuantitativas. Las diferencias entre variables cuantitativas se calcularon con la prueba de t de Student (distribución normal) y con el test de Wilcoxon (distribución no normal). Las diferencias entre porcentajes se analizaron con el test exacto de Fisher. Se proporcionan los intervalos de confianza del 95%. Se consideró estadísticamente significativa una p < 0,05.

Resultados: Se incluyeron 180 pacientes, de los cuales 173 (96,1%) fueron presentados por el servicio de neumología. En la muestra, 110 eran varones (61,1%) y la mediana de edad era de 71 años (RI 69-73). La FVC (%) media era de $72 \pm 15,6$ y la DLCO (%) media era de 54 ± 16 . El patrón radiológico inicial era en un 49,7% no NIU ($n = 89$), un 15,6% probable NIU ($n = 28$), un 24% NIU ($n = 43$), y en un 6,7% ($n = 12$) inconsistente con NIU. En el 80% de los casos ($n = 144$) existía una sospecha diagnóstica inicial que se confirmó en un 74,3% de estos casos ($n = 107$). En 42 pacientes (23,3%) la sospecha diagnóstica inicial era de FPI, siendo confirmada tras la evaluación multidisciplinaria en un 88% de los casos ($n = 37$). Del resto de las EPID, en las que no existía una sospecha de FPI inicial ($n = 102$), se confirmó la sospecha diagnóstica en un 69% ($n = 70$) ($p = 0,04$). Sin embargo, a pesar de la evaluación multidisciplinaria, un 18,9% ($n = 34$) de los pacientes seguían siendo clasificados como EPID inclasificables. En un 59,4% ($n = 107$) de los casos la evaluación multidisciplinaria motivó una modificación del tratamiento previo.

Diagnóstico definitivo de las diferentes enfermedades pulmonares intersticiales valorados en Comité de EPID (2017-2019) ($n = 180$)

	n	%
Fibrosis pulmonar idiopática	37	20,6%
EPID no clasificable	34	18,9%
Neumonitis por hipersensibilidad	33	18,3%
Sarcoidosis	17	9,4%
EPID asociada a otras EAS	14	7,8%
EPID asociada a AR	12	6,7%
Neumonía organizativa	9	5,0%
IAPAF	7	3,9%
Combinación fibrosis pulmonar-enfisema	7	3,9%
Histiocitosis cels. Langerhans	5	2,8%
EPID asociada a tabaco (NID, SRIF)	3	1,7%
Neumoconiosis	1	0,6%
Toxicidad farmacológica	1	0,6%

EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; EAS: enfermedad autoinmune sistémica; AR: artritis reumatoide; IAPAF: "interstitial pneumonia with autoimmune features"; NID: neumonía intersticial descamativa; SRIF: "smoking related interstitial features"

Conclusiones: El comité multidisciplinario es necesario en el diagnóstico de las EPID, cobrando quizás más relevancia en aquellos casos en el que la sospecha inicial no era de FPI, enfermedades algunas de ellas con ausencia de consensos diagnósticos establecidos.

EPOC

19. ADHESIÓN AL TRATAMIENTO INHALADO EN PACIENTES CON ASMA Y EPOC

L.M. Sierra Murillo¹, J. Hernández Borge², M.J. Antona Rodríguez³, M.T. Gómez Vizcaino¹, P. Cordero Montero¹ y S. Hernández Gómez¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Badajoz, Badajoz, España. ²Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Badajoz, Badajoz, España. ³Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Mérida, Mérida, Badajoz, España.

Introducción: El grado de cumplimiento de la terapia inhalada (TI) en pacientes con enfermedades crónicas obstructivas es deficiente. Múltiples circunstancias pueden ser determinantes en este sentido. El objetivo del presente estudio es conocer el nivel de adhesión a la TI en pacientes con asma y EPOC, así como el patrón de incumplimiento de dicha terapia.

Métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con asma, EPOC y fenotipo mixto (ACO) incluidos de forma consecutiva desde las consultas externas del Servicio de Neumología del Hospital Universitario de Badajoz. Se incluyeron numerosas variables epidemiológicas, comorbilidades, función pulmonar, exacerbaciones, Asthma Control Test (ACT), COPD Assessment Test (CAT), test de Morisky-Green y puntuación en el Test de Adherencia a Inhaladores (TAI), así como los dispositivos inhaladores utilizados (número, tipo y combinaciones). Se ha realizado un análisis descriptivo y comparativo en función de los resultados del TAI.

Resultados: Se incluyeron 326 pacientes (61% hombres, edad media de $62 \pm 16,1$ años). EPOC: 46,01%, asma: 49,69% y ACOs: 4,29%. El 94,8% tenían comorbilidades: obesidad (27%), HTA (38%), cardiopatía (23,6%) o síndrome de apneas hipopneas del sueño (SAHS; 20,6%). El tiempo medio desde el diagnóstico fue de $5,8 \pm 8,1$ años. Los resultados del ACT fueron de $17,4 \pm 5,6$ y del CAT de $20,1 \pm 7,6$. El número medio de inhaladores empleados fue de $2,2 \pm 0,8$ (un 35,9% tres o más). El Test de Morisky Green indicó un 44,2% de incumplidores. El nivel de adhesión según el TAI 10 se consideró: bueno en el 49,1%, intermedio en el 23% y malo en el 27,9%. El incumplimiento errático fue el más frecuente (47,9%), seguido del deliberado (36,5%) y el inconsciente (35%). Los factores relacionados con una buena adhesión fueron: sexo masculino ($p = 0,05$), pacientes de más edad ($p = 0,001$), con más años de evolución de la enfermedad y presencia de diversas comorbilidades (hipertensión, diabetes, dislipemia, poliposis nasal). Junto a los anteriores, el empleo de cámara de inhalación ($p = 0,057$) y de un mayor número de inhaladores ($p < 0,005$), los inhaladores de dosis única, el empleo de LAMA+CI ($p = 0,01$), LAMA+LABA ($p = 0,02$), triple terapia (LAMA+LABA+CI) ($p = 0,005$) y las dosis altas de corticoides inhalados ($p = 0,001$), también se asociaron a una mejor adhesión.

Conclusiones: Encontramos que hasta un 50,9% mostraron una adhesión deficiente al TI. La adhesión parece mejor en pacientes más graves y con tratamientos más complejos.

725. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LOS PACIENTES INGRESADOS POR AGUDIZACIÓN DE LA EPOC (AEPOC) Y POR EPOC CON NEUMONÍA

I. Muñoz Ramírez, A. Marín Andreu, C. España Domínguez, M. Morales González, E. Vázquez Gandullo y A. Arnedillo Muñoz

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Introducción: Comparar las características de los pacientes ingresados por agudización de EPOC (AEPOC) y por EPOC con neumonía (EPOC-neumonía) y analizar las diferencias en cuanto a la mortalidad inmediata entre estos dos grupos de pacientes.

Métodos: Se estudiaron los pacientes ingresados entre 2013-2016. Se analizaron parámetros demográficos, función pulmonar, hábito tabáquico, índice de Charlson, necesidad de oxigenoterapia o VMNI, tratamiento con esteroides sistémicos e inhalados, existencia de insuficiencia respiratoria y/o acidosis respiratoria. Se analizó la mortalidad durante el ingreso y a los 30 días en cada grupo de pacientes.

Resultados: Se reclutaron datos válidos en 216 pacientes, 183 varones (84,7%) y 33 mujeres (15,3%) con una media de 73 ± 10 años. La mayoría eran exfumadores (63%) o fumadores activos (35%), con un ICAT medio de 65 ± 34 . De ellos, 57 (26%) ingresaron por neumonía y 159 (72%) por AEPOC, con una edad media de 74 ± 9 años y $72,5 \pm 10$ respectivamente. El índice de Charlson fue de $2,5 \pm 1,6$ y de $2,6 \pm 1,4$. El FEV1 en los AEPOC-Neumonía fue del $41\% \pm 17\%$ y en los AEPOC de $47\% \pm 50\%$. El 62% de los pacientes tomaban corticoide inhalado: de los pacientes con AEPOC-neumonía el 54% y de los AEPOC un 65%. La dosis media de CIs equivalente a budesonida fue de $546 \pm 671 \mu\text{g}$ en EPOC-neumonía y de $668 \pm 725\text{mcg}$ en AEPOC. No se encontraron