

ENFERMEDADES INTERSTICIALES

SARCOIDOSIS PULMONAR, ESTUDIO DE UNA SERIE

M. Amaral, M. Kierszenbaum y P. Curbelo

Hospital Maciel.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida, de presentación clínica y curso evolutivo variable. La severidad de la afectación pulmonar es variable tanto anatómica como funcionalmente. Presentamos el estudio de una serie de casos de sarcoidosis pulmonar de un centro de referencia en intersticiopatías.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de variables clínicas, radiológicas y funcionales de los pacientes al momento del diagnóstico y una revaloración y análisis actual de las mismas variables para conocer la evolución de la serie. Todos los pacientes seleccionados fueron evaluados con anamnesis, radiografía de tórax, funcional respiratorio con difusión de monóxido de carbono (DLCO) y test marcha 6 minutos (TM6M).

Resultados: Fueron incluidos 7 pacientes. La edad promedio al diagnóstico fue 47 años. El tiempo promedio de seguimiento fue 9,7 años (2-17). Clínica: la mayoría de los pacientes estaban sintomáticos al diagnóstico (6/7), siendo el síntoma predominante disnea. Al momento de la reevaluación, la mayoría están asintomáticos (5/7). Radiología: la mayoría de los pacientes al diagnóstico se presentaron en estadio II (6/7). Al momento de la reevaluación vimos progresión de la mayoría hacia estadio III (4/7). Estudios funcionales: La espirometría inicial fue normal en 4/7 pacientes, mientras que 3/7 presentaron un patrón obstructivo. En la reevaluación fue normal en 6 de 7 pacientes. La DLCO inicial de todos los pacientes fue normal. Al momento de la reevaluación 2 de 7 presentaron un descenso leve de la DLCO (65 y 67). En cuanto al TM6M, al diagnóstico todos los pacientes mostraron una distancia recorrida normal, y 2 de 7 desaturaron significativamente. En la reevaluación el TM6M no mostró cambios. Todos los pacientes recibieron corticoides en plazos variables, con un tiempo promedio de tratamiento de 3 años. Ningún paciente fue refractario al tratamiento, no siendo necesario escalar en medidas terapéuticas, y no se presentaron efectos secundarios significativos.

Conclusiones: Pudimos observar una mejoría clínica y espirométrica concomitante a una progresión del estadio radiológico. Este divorcio entre compromiso radiológico y compromiso funcional ha sido descrito en otras importantes series. Constatamos que el tratamiento de elección para la sarcoidosis pulmonar sintomática o con compromiso funcional continúa siendo la corticoterapia. En nuestra serie resultó ser una terapéutica segura.

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES INTERSTICIALES DIFUSAS. EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL ESPECIALIZADO DE LA CIUDAD DE BUENOS AIRES

I. Capparelli, M. Saadia Otero, J. Steimberg, M.L. Alberti, F. Caro, F. Paulín y M. Fernández

Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer.

Introducción: La rehabilitación respiratoria (RR) ha demostrado beneficios en calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y tolerancia al ejercicio (TE) en pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Hasta nuestro conocimiento este sería el primer reporte en Latinoamérica. Objetivos: describir los resultados de CVRS y TE, obtenidos en pacientes con (EPID), antes y después de la RR.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes con EPID derivados a RR entre 2012 y 2015. Ingresaron 93 pacientes (46 hombres), 42 (44,09%) completaron cuatro meses de tratamiento. Distribución diagnóstica al ingreso: fibrosis pulmonar idiopática (36%), Otros diagnósticos (64%). Características funcionales; CVF(L) $2,33 \pm 0,81$, CVF (%) $66,47 \pm 16,29$; VEF1/CVF(%) $80,29 \pm 15,57$; PO2 $74,56 \pm 12,90$; T6M (m) $429,6 \pm 69,46$, SpO2 (min) $83,76 \pm 7,44$. Realizaron 4 meses de RR, basado en entrenamiento aeróbico, fortalecimiento muscular, educación y apoyo psicológico. Se evaluó la CVRS con el cuestionario Saint George's (SGRQ), la TE con el test de marcha de 6 minutos (T6M), Test Incremental (T. Inc.) en cinta deslizante y Test de Carga Constante (TCC) al 70%, 80% y 90% de la intensidad del T. Inc. El análisis estadístico se realizó con el software PAWS Statistics 18®.

Resultados: Luego de la RR se evidenció en toda la población una disminución en el SGRQ mayor a 4 puntos, en síntomas pre: $43,6$ vs post 33 ; Δ : $-10,6$; $p = 0,02$; IC 95%: $4,12-16,99$; Actividades: pre: $54,9$ vs post: $44,2$; Δ : $-10,7$; $p = 0,027$; IC 95%: $1,27-20,17$; Impacto: pre: $29,9$ vs post: $22,5$; Δ : $-7,5$; $p = 0,011$; IC 95%: $1,83-13,06$ y en el total: pre: $39,7$ vs post: 31 ; Δ : $-8,7$; $p = 0,005$; IC 95%: $2,85-14,42$, con significación estadística. Se observó en el T6M los siguientes resultados: pre RR $429,60 \pm 69,46$ m vs post RR $443,67 \pm 69,25$ m Δ : $14,07$ m ($3,27\%$). El sub-grupo de pacientes que caminaron al inicio menos de 400 m ($n = 18$) superaron la diferencia clínica significativa (DCS) (pre: $361,17 \pm 34,69$; post: $402,00 \pm 59,64$, p -valor $0,025$; Δ $40,8$ m), mientras que los que caminaron más de 400 m ($n = 24$) no lograron dicha diferencia (pre: $480,90 \pm 38,1$; post: $474,90 \pm 59,90$ p -valor: $0,471$; Δ -6 m). El T. Inc. mostró en todos los EPID una mejoría de $0,2$ km/h ($3,03\%$) y el TCC demostró un cambio en el tiempo límite tolerado post RR de $7' 13''$ representando un aumento del $63,31\%$.

Conclusiones: Los pacientes con EPID, mejoraron la CVRS superando la DCS para el SGRQ en todas las áreas y el total. El subgrupo de pacientes que caminaron menos de 400 m en el T6M al inicio de la RR fueron los que alcanzaron la DCS. El TCC mostró mayor diferencia porcentual entre las pruebas de TE.

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES INTERSTICIALES DIFUSAS. DIFERENCIAS EN LOS RESULTADOS SEGÚN EL DIAGNÓSTICO DE INGRESO

I. Capparelli, M. Saadia Otero, J. Steimberg, M.L. Alberti, F. Caro, F. Paulín y M. Fernández

Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer.

Introducción: Dentro de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más prevalente y la que presenta peor pronóstico. La rehabilitación respiratoria (RR) ha demostrado beneficios en cuanto a mejoría de

calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y tolerancia al ejercicio (TE) en el grupo EPID, aunque los resultados parecen ser distintos en FPI. Objetivos: describir la diferencia en los resultados obtenidos luego de la RR en pacientes con EPID, de acuerdo al diagnóstico de ingreso.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes con EPID derivados a RR en un hospital especializado de la ciudad de Buenos Aires desde el año 2012 al 2015. Ingresaron 93 pacientes (46 hombres), 42 (44,09%) completaron cuatro meses de tratamiento. Se compararon características funcionales, CVRS y TE previo y posterior a RR entre los pacientes con diagnóstico de FPI (36%) y otros diagnósticos del grupo EPID (Otros) (64%). Población: FPI: Edad (años) $72,5 \pm 7,3$; CVF (L) $2,09 \pm 0,8$; CVF (%) $58,08 \pm 17,5$; VEF1 (L) $1,76 \pm 0,6$; VEF1 (%) $63,70 \pm 17,3$; VEF1/CVF (%) $85,73 \pm 8,2$; T6M (m) $417,93 \pm 73,22$; SO2 min (%) $79,33 \pm 6,24$. OTROS: Edad (años) $58,8 \pm 12,14$; CVF (L) $2,32 \pm 0,7$; CVF (%) $66,26 \pm 19,4$; VEF1 (L) $1,90 \pm 0,6$; VEF1 (%) $68,81 \pm 20,5$; VEF1/CVF (%) $82,70 \pm 9,8$; T6M (m) $431,19 \pm 73,43$; SO2 min (%) $85,78 \pm 7,32$. Intervención: Concurrieron a RR 3 veces por semana. Se realizó entrenamiento aeróbico y fortalecimiento muscular de extremidades y tronco, educación en salud y apoyo psicológico. Se evaluó la CVRS con el cuestionario Saint George's (SGRQ) y la TE con el Test de marcha de 6 Minutos (T6M).

Resultados: Ambos grupos presentaron una disminución mayor a 4 puntos, en las tres áreas y en el puntaje total del SGRQ. FPI (pre vs post): Síntomas (S): $44,9$ vs $35,3$; Δ : $-9,6$, Actividades (A): $61,2$ vs $52,1$; Δ : $-9,2$; Impacto (I): $32,8$ vs $23,7$; Δ : $-9,1$; Total (T): $43,2$ vs $34,4$; Δ : $-8,8$; OTROS (pre vs post): S: $42,8$ vs $31,7$; Δ : $-11,1$, A: $51,3$ vs $39,7$; Δ : $-11,6$; I: $28,3$ vs $21,8$; Δ : $-6,5$; T: $37,7$ vs $29,1$; Δ : $-8,6$. Los pacientes con FPI presentaron una peor CVRS al inicio. Los cambios entre FPI vs Otros fueron los similares, aunque levemente menores en FPI. El T6M mejoró en ambos grupos. La diferencia en metros luego de la RR fue menor en el sub grupo de FPI (T6M_Pre vs T6M_Post; FPI: $417,93$ m vs $431,18$ m; Δ $8,07$ m; Otros: 426 m vs 454 m; Δ $22,82$ m).

Conclusiones: Tanto los pacientes con FPI como el resto del grupo EPID, mejoraron la CVRS. Ambos grupos aumentaron los metros caminados en el T6M, aunque el sub grupo de pacientes con FPI presentó una mejoría inferior que los pacientes con otros diagnósticos de EPID.

CONCENTRACIÓN SÉRICA DE CC16 INCREMENTADA EN FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

I. Buendía-Roldán, P. Sierra, E. Montes, V. Ruiz, M.H. Vargas-Becerra, A. Pardo y M. Selman

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Universidad Nacional Autónoma de México.

Introducción: CC16 es una proteína secretada por las células epiteliales bronquiales "Club", se ha reportado disminuida en las enfermedades de las vías respiratorias y síndrome de insuficiencia respiratoria aguda. En las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), incluyendo fibrosis pulmonar idiopática (FPI), los estudios sobre los niveles de CC16 circulantes son escasos. El objetivo es determinar valores séricos de CC-16 en EPI.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal en 3 grupos: FPI ($n = 85$), neumonitis por hipersensibilidad crónica (NHc; $n = 85$), y EPI asociada a artritis reumatoide y Sjögren (EPI-AR/S; $n = 85$) y en 30 sujetos sanos. CC16 se determinó por ELISA y su localización en pulmones de pacientes con FPI por inmunohistoquímica. Se utilizó el análisis ROC para evaluar su posible papel como biomarcador para el diagnóstico diferencial de la FPI con los de otras enfermedades.

Resultados: CC16 se encuentra significativamente elevada en FPI comparada con las otras 2 enfermedades: FPI $31,9 \pm 11,2$ ng/ml versus

NHc $26,6 \pm 15$ ng/ml versus EPI-AR/S $22,4 \pm 12,6$ ng/ml versus control $10,0 \pm 7,7$ ng/ml. ANOVA $p < 0,001$. Sensibilidad y especificidad con punto de corte de 41 ng/ml fue de 24 y 90% respectivamente, VPP 56% y VPN 69%. El área bajo la curva (ROC) para FPI contra las otras enfermedades fue de 0,68 (IC95% 0,613-0,745). CC16 se encuentra sobreexpresado en pulmones de pacientes con FPI y se localiza en células bronquiales y epiteliales alveolares aberrantes.

Conclusiones: Estos hallazgos indican que los niveles séricos de CC16 están incrementados en pacientes con FPI comparados con otras enfermedades intersticiales sugiriendo un rol en su patogénesis. Sin embargo, su precisión como biomarcador para diagnóstico diferencial no parece adecuado.

LA PRÁCTICA DE ENFERMEDADES INTERSTICIALES EN ARGENTINA: UNA ENCUESTA A NEUMONÓLOGOS

J. Enghelmayer, B. Varela, G. Tabaj, M. Otaola, T. Papucci y S. Quadrelli

Sección de Patología Intersticial. Asociación Argentina de Medicina Respiratoria.

Introducción: En la última década, se produjeron importantes cambios en el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Para estudiar la adherencia a los consensos, realizamos anteriormente encuestas de opinión entre neumólogos argentinos. Para profundizar ciertas cuestiones, se diseñó la presente investigación.

Material y métodos: Se diseñó una encuesta autoadministrada con 19 preguntas. Se interrogó sobre lugar de trabajo, disponibilidad de tomografía computada de alta resolución (TCAR), prueba de difusión de monóxido de carbono (DLCO), radiólogos entrenados en enfermedades pulmonares difusas (EPD), disponibilidad de abordaje multidisciplinario (DMD), conocimiento de centros de referencia de EPD en Argentina y uso de antifibróticos. La encuesta fue completada durante una jornada de EPD y el Congreso Argentino de Medicina Respiratoria, ambas en 2015, en Buenos Aires, Argentina.

Resultados: En total 259 profesionales respondieron la encuesta. El 83,7% de ellos era neumólogo de adultos, con una edad media de $46,4 (\pm 12,1)$ años. Algo más de la mitad (55%) trabajaban en el área metropolitana de Buenos Aires y el resto en otros grandes centros urbanos y pequeñas ciudades. La mayoría pertenecía a instituciones públicas o privadas de mediana o alta complejidad. Un 97% disponía de TCAR y 63% tenía radiólogo entrando en EPD, mientras que el 58% reconoció que su radiólogo era capaz de informar patrones tomográficos. Un 69% dijo disponer de DLCO y el 73% la solicitaba habitualmente. Entre quienes no la realizaban, 65% fue por falta de acceso, y 19% por falta de cobertura del seguro médico. Sin embargo, el 75% reconoció que, de estar disponible, el estudio sería necesario para todo paciente con EPD. El 72% respondió que cuenta con distintas especialidades para DMD. Se debe destacar que no se especificó si trabajan en reuniones/ateneos multidisciplinarios. Cuando se los interrogó sobre centros de referencia de EPD en Argentina, el 74% respondió afirmativamente. Entre las instituciones, se eligieron un 46% de privadas y un 54% de públicas. El 91% de los médicos refirió que se actualiza en EPD. Con respecto al tratamiento, el 59% contestó positivamente sobre el uso de antifibróticos mientras que el 34% respondió que no medica. Entre estos últimos, en 65% el motivo era que no estaba familiarizado, mientras que el 32% admitió falta de autorización del seguro médico.

Conclusiones: La presente encuesta demuestra una mayor utilización en ciertos estudios complementarios como la DLCO así como también un creciente aumento en el uso de antifibróticos. También queda reflejado la importancia del manejo multidisciplinario de estos pacientes.

LA DISMINUCIÓN DEL GEN ANTI-ENVEJECIMIENTO KLOTHO SE ASOCIA CON EL DESARROLLO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

M. Selman, M. Checa, A.M. Valero, I. Buendía-Roldán y A. Pardo

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Facultad de Ciencias. UNAM.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica, progresiva y letal asociada al envejecimiento, sin embargo, los mecanismos por los cuales el envejecimiento contribuye a su patogénesis no se conocen con precisión. En 1997 se descubrió un gen anti-envejecimiento: klotho, su deficiencia en ratones acorta su sobrevivencia, presentan alteraciones de envejecimiento prematuro: arterioesclerosis, atrofia de piel, infertilidad y osteoporosis. En humanos los niveles séricos de klotho disminuyen progresivamente después de los 40 años. Este gen no se ha estudiado en FPI. Objetivo: Evaluar los niveles de klotho en suero de pacientes con FPI, su nivel de expresión en tejidos de pulmón, analizar las variantes genéticas (SNP G-395A en el promotor del gen) y epigenéticas (metilación del promotor) que pueden afectar su expresión.

Material y métodos: La concentración sérica de klotho se cuantificó por ELISA, los niveles de expresión del gen y el polimorfismo (SNP G-395A) por PCR en tiempo real. La metilación del promotor por el método de bisulfito.

Resultados: Las concentraciones séricas de klotho se encontraron disminuidas en pacientes con FPI comparados con sujetos sanos apareados por edad ($202 \pm 124,9$ vs $13,7 \pm 19,8$ pg/ml, $p < 0,01$). Los niveles de expresión del gen se encontraron disminuidos en pulmones con FPI comparados con tejidos control $p < 0,05$. Para evaluar los posibles mecanismos de regulación del gen, se tipificó DNA de pacientes con FPI ($n = 147$) y sujetos control ($n = 214$) el SNP G-395A localizado en el promotor de klotho y se encontró que este polimorfismo, que incrementa la expresión del gen, confiere un efecto protector contra el desarrollo de la FPI (GG vs GA+AA, OR 0,6 IC 0,39-0,91; $p < 0,05$). Asimismo, los niveles de expresión génica en fibroblastos pulmonares mostraron disminución significativa en la expresión del gen en pacientes con FPI ($p < 0,01$), que se correlacionó con un incremento de la metilación del promotor.

Conclusiones: Estos hallazgos indican que el gen y la proteína anti-envejecimiento klotho se encuentran disminuidos en pacientes con FPI sugiriendo que éstos presentan envejecimiento pulmonar prematuro, lo que puede contribuir a la patogénesis de esta devastadora enfermedad.

DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y ACTITUDES ACERCA DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN MÉDICOS LATINOAMERICANOS

D. Cabrera, J. Calderón, I. Chérrez, V. Cottin, E. Calero y A. Chérrez

Congreso Respirar. Guayaquil. Ecuador Congreso de la Sociedad Ecuatoriana de Neumología. Manta. Ecuador.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) consiste en deterioro crónica, progresiva de la función pulmonar; con manifestaciones clínicas y el curso impredecibles. Un estudio europeo sobre manejo de FPI sugiere que los médicos requieren de mayor entrenamiento. Nuestro objetivo es determinar los patrones de diagnóstico y manejo de pacientes con FPI, así como las actitudes de médicos latinoamericanos hacia la enfermedad.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, transversal. Se aplicó la encuesta original AIR 2013 a médicos, previa traducción al español mediante un método riguroso de retro-traducción. La encuesta consta de 28 preguntas acerca del manejo clínico de FPI, y además se incluyeron preguntas abordando las actitudes de los médicos

acerca de FPI. Estadística descriptiva fue empleada, así como t-test y χ^2 para comparaciones ($p < 0,05$).

Resultados: 70 médicos fueron incluidos, siendo 59,3% de sexo femenino, 57,6% especialista, con edad promedio de 47,6 años, y 20 años promedio de ejercicio profesional. 92,6% consideró útiles las guías ERS/ATS. 40,5% de los médicos consideran un tiempo promedio de 6 meses entre la aparición de síntomas y diagnóstico de FPI. 57,6% nunca tienen acceso a un equipo multidisciplinario, y el 25% determina el manejo por sí solos. Cerca del 40% considera que el síntoma debutante es tos y disnea de esfuerzo. 44% reportaron empleo de oxígeno suplementario, con diferencias entre médicos generales (MG) y especialistas (ES) (28% vs 55,9%, $p < 0,05$). 1/3 reportaron prescripción de corticoides solos (28% MG vs 38,2% ES), o conjunto con N-acetilcisteína e inmunosupresor (20% MG vs 47,1% ES, $p < 0,05$). La pirfenidona, fue utilizado solamente por el 8,8% en ES. El 3,4% de los médicos usan DLCO para identificar la progresión de la enfermedad, 42,4% utiliza la FVC (32% MG vs 50% ES) y 55,9% la escala de disnea (40% MG vs 67,6% ES, $p < 0,05$) 48,8% busca enfermedad por reflujo gastroesofágico como comorbilidad, así como 27,6% enfisema y 53,4% hipertensión pulmonar (HTP) (36% MG vs 66,7% ES, $p < 0,05$). El tratamiento específico para HTP es ocasional en el 56,9% (33,3% vs 75,9%). Finalmente, la mitad reportó confianza sobre los conocimientos y habilidad para manejar pacientes con FPI, siendo los ES con mayores porcentajes (64,5% y 67,7% vs 26,1% y 30,4% en MG, $p < 0,05$) 1/3 reportó seguridad en el diagnóstico (38,7 ES vs 34,8% MG, $p < 0,05$).

Conclusiones: A pesar de la conciencia de las directrices internacionales FPI, la gestión de la FPI en América Latina necesita ser mejorado.

NEUMONÍA EN ORGANIZACIÓN. UNA COHORTE CHILENA

F. Navarrete y M. Salinas

Instituto Nacional del Tórax. Facultad de Medicina. Universidad de Chile.

Introducción: La neumonía en organización (OP), es una enfermedad infrecuente, incluida en el grupo de las neumonías intersticiales idiopáticas, aunque su patrón de presentación clínico es variable; puede ser criptogénica (COP) o secundaria. En este trabajo presentamos resultados preliminares de una revisión de los pacientes con neumonía en organización atendidos en el instituto nacional del tórax en los últimos años.

Material y métodos: El listado de pacientes posibles fue obtenido a partir de los registros de anatomía patológica del Instituto Nacional del Tórax, incluyendo todas las biopsias con diagnóstico de OP. La información clínica, de laboratorio e imágenes fue obtenida de los registros clínicos y electrónicos del Instituto. La etiología atribuida fue obtenida de la ficha Los casos clínicos fueron revisados por los autores, incluyendo solo aquellos con cuadro clínico, radiológico e histológico compatible y con controles o seguimiento en el instituto Los datos se describen mediante media, desviación estándar (DE), frecuencias absolutas y relativas.

Resultados: De un listado inicial de 70 biopsias, se obtuvieron 33 pacientes con información completa para estudio. La edad promedio de estos sujetos es 64 años (DE 12,5), siendo 21 de ellos hombres (63,6%). En cuanto a la obtención de histología, la biopsia transbronquial fue la más utilizada en 23 casos (69,7%); en 9 casos (27,3%) se utilizó biopsia quirúrgica y en 1 (3%) biopsia percutánea. Respecto a la etiología atribuida, en 13 casos (39,4%) se consideró criptogénico, de etiología autoinmune en 8 casos (24,2%), secundario a neoplasia en 4 casos (12,2%) y por drogas en 3 casos (9,1%). En cuanto al tratamiento, trece sujetos (39,4%) recibieron esteroides orales, tres personas (12%) fueron tratados con inmunosupresores; en dos casos solo bastó con retirar el medicamento culpable. De los 16 sujetos que recibieron tratamiento con esteroides e inmunosupresores, trece mejoraron (81,3%) y en tres (18,7%) sujetos la enfermedad progresó.

Conclusiones: Entre las causas de neumonía en organización en esta serie, la mayor parte fueron secundarias a otra condición y menos de la mitad se catalogaron de criptogénicas. El tratamiento fue a base de esteroides y la respuesta a terapia, en términos generales, es satisfactoria.

IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS EN LAS ENFERMEDADES DIFUSAS DEL PULMÓN A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Capone, D. Macías, L. Alves, R. Estevan, L. Lagrutta, V. Martín, D. Martínez, M. Medín, M. Natiello, I. Palma, M. Vescovo, J. Viña, C. Mosca, D. Palmero, L. Castro Zorrilla, C. Sánchez Saldía, S. Inwentarz y P. González Montaner

Instituto de Tisiopneumología Prof. Dr. R. Vaccarezza. Facultad de Medicina. UBA.

Introducción: Las enfermedades pulmonares difusas (EPD) son un grupo heterogéneo de más de 200 entidades que afectan el parénquima pulmonar de manera difusa, generando distintos patrones de inflamación y fibrosis. Dado que existen múltiples causas de las EPD, una correcta anamnesis puede orientar el diagnóstico en un tercio de estas patologías. El paciente con sospecha de EPD representa un serio desafío para el médico en sus diferentes especialidades. El abordaje interdisciplinario sigue siendo fundamental para lograr un diagnóstico certero y tratamiento oportuno.

Material y métodos: Paciente de 78 años derivado al Comité de Intersticiopatías del Instituto Prof. Dr. Vaccarezza con diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI), cuyos síntomas eran tos seca, disnea y astenia de 2 años de evolución. Se realiza anamnesis dirigida donde se determinan antecedentes: tratamiento con amiodarona por 5 años y sensación de ojos secos desde hace un año. El paciente refiere trabajo administrativo durante toda su vida laboral. Al realizar la anamnesis ocupacional dirigida se recaba la siguiente información: su dedicación laboral específica fue control de calidad en diversas empresas durante 40 años: tanques de fibrocemento, autopartes, freno de ascensores y usinas eléctricas; todas ellas con alta exposición al amianto.

Resultados: Se realizaron los estudios pertinentes confirmándose síndrome de Sjögren. En este contexto se solicitó RMN de mediastino, para descartar adenomegalias, observándose derrame pleural derecho de escasa magnitud. Ante este hallazgo se actualizan imágenes. En TACAR de tórax se visualiza patología pleural que invade parénquima en forma irregular compatible con mesotelioma pleural maligno. Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con corticoides por su ETC y se programó estrategia quirúrgica para biopsia de pleura y pulmón con el fin de lograr diagnóstico específico.

Conclusiones: Se trata de un paciente con exposición indirecta al amianto y enfermedad del tejido conectivo (ETC), que presenta fibrosis pulmonar y probable patología neoplásica secundaria. La exposición al amianto, sea en forma directa e indirecta, debe ser tenida en cuenta en la anamnesis de un paciente con EPD, en especial cuando se sospeche patología fibrótica, ya que es sabido que este mineral puede causar fibrosis y cáncer. El abordaje interdisciplinario sigue siendo fundamental para interpretar la complejidad de estas entidades.

IMPACTO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DEL ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO DE LAS BIOPSIAS PULMONARES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR PARENQUIMATOSA DIFUSA EN EL HOSPITAL SANTA CLARA ENTRE LOS AÑOS 2008 Y 2014

L.A. Serna, J.S. Martínez y L. Prieto

Hospital Santa Clara E.S.E. Universidad El Bosque.

Introducción: Al respecto rol de la biopsia pulmonar abierta en el diagnóstico de manejo de las EPID ya se han despejado algunas dudas

como por ejemplo el hecho de que se trata de un procedimiento seguro y que hace parte de las herramientas diagnósticas con que se cuenta para aproximarse de manera más precisa a la amplia complejidad de su espectro etiológico y clínico, pero queda aún por describir en nuestra experiencia como centro de referencia en enfermedades pulmonares si en medio de los avances radiológicos e histopatológicos y del abordaje multidisciplinario, la biopsia pulmonar quirúrgica sigue teniendo cabida y verdadera utilidad.

Material y métodos: Es un estudio descriptivo de corte transversal en el que se toman datos de pacientes con diagnóstico de EPID llevados a biopsia pulmonar según la base de datos de especímenes recibidos en el Departamento de patología en mayores de 14 años recogidos entre los años 2008 y 2014. Se fabrica una base de datos en Excel y se analizan con SPSS. A las variables continuas se les calculan promedios y desviaciones estándar y a las categóricas se les calculan frecuencias.

Resultados: Analizamos en total 22 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión, 16 mujeres 72,7% y 6 hombres 27,3% cuyo síntoma predominante fue la disnea en 21 pacientes, en 19 asociado a tos y uno sólo consultó por hemoptisis. La alteración funcional primordial fue restrictiva en el 63,6% de pacientes. El diagnóstico clínico más común fue la AAE (alveolitis alérgica extrínseca) en el 50% y la Biopsia pulmonar generó un cambio en el diagnóstico en un 31,8% de los enfermos con una concordancia diagnóstica clínico patológica estadísticamente significativa $p < 0,001$ y con cambios terapéuticos en sólo 13,6% de los pacientes analizados.

Conclusiones: El estudio histopatológico de biopsia pulmonar quirúrgica en los pacientes con EPID, representa un paso más en el diagnóstico exacto de estas entidades y se debe individualizar en cada paciente con un abordaje multidisciplinario, de manera que la biopsia pulmonar por VATS que aunque es un procedimiento seguro con baja mortalidad, debe realizarse en casos seleccionados, en los que a pesar de una completa historia clínica y adecuada evaluación de las imágenes aún persistan dudas. En este trabajo se confirma una alta concordancia entre el diagnóstico clínico-radiológico y el histológico y una muy baja utilidad en términos de cambio terapéutico una vez recibido el resultado de la biopsia.

EVALUACIÓN ESPIROMÉTRICA DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: ¿ES LA CAPACIDAD VITAL FORZADA EL PARÁMETRO MÁS APROPIADO?

J. Rodríguez Moncalvo, J. Malet, M. Guevara y M. Khoury

Hospital Rehabilitación Respiratoria María Ferrer. AAMR.

Introducción: La capacidad vital forzada (CVF) suele utilizarse para la evaluación de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Sin embargo, el Consenso ATS-ERS acerca de la interpretación de los exámenes funcionales respiratorios (EFR) recomienda utilizar la capacidad vital (CV) más elevada disponible, sea la CV lenta o la CVF, incluso al evaluar un defecto restrictivo (DR). Nuestro objetivo es estudiar si existen diferencias entre el valor de la CVF y el de la CV lenta espirada (CVE) en pacientes con FPI, y compararlas con un grupo de controles sanos.

Material y métodos: Retrospectivamente se estudiaron los EFR y antecedentes de 91 pacientes con diagnóstico de FPI. Se incluyeron los casos con FPI definida/probable y un DR caracterizado por una espirometría (E) con $CVF < \text{al límite inferior de la normalidad (LIN)}$, un cociente volumen espiratorio forzado 1^{er} segundo (VEF1)/CVE $> \text{LIN}$, y una capacidad pulmonar total pletismográfica (CPT) $< \text{LIN}$. Se evaluaron los EFR realizados en una misma sesión y siguiendo los criterios del Consenso ATS-ERS 2005. Los valores teóricos fueron NHANES III y Crapo para la E y CPT, respectivamente. El grupo control se conformó con 25 voluntarios sanos. Para comparar proporciones se utilizó prue-

ba exacta de Fisher, y para comparar variables numéricas la prueba de Mann-Whitney.

Resultados: Se analizaron 56 pacientes (42 hombres) con FPI definida/probable y un DR, con una mediana (P50) de 64,5 años (rango = 44-91), y 25 sujetos sanos (10 hombres) con P50 = 34 (26-70) años. El 65% de los pacientes con FPI eran ex-tabaquistas (P50 = 31,5 paquetes/año). La tabla adjunta muestra variables funcionales de casos y controles, P50, rangos y significación estadística.

	Casos (FPI) (n = 56)	Controles sanos (n = 25)	p
CVF (L)	2,05 (0,91-3,2)	3,83 (2,67-7,56)	< 0,0001
% teórico CVF	58 (36-77)	103 (78-119)	< 0,0001
CVE (L)	2,26 (0,94-3,37)	3,79 (2,71-7,43)	< 0,0001
% teórico CVE	61 (31-84)	102 (83-122)	< 0,0001
VEF1/CVE (%)	81 (64-107)	81 (74-95)	0,5261
Diferencia CVE - CVF (L)	0,125 ((-),0,31-0,65)	-0,03 ((-),0,2-0,28)	0,0003
Diferencia %CVE - %CVF	3,66 ((-),10,84-15,67)	- 0,98 ((-),5,35-6,34)	0,0001
n pacientes (%) con CVE > CVF	44 (78)	8 (32)	< 0,0001
CPT (L)	3,24 (1,93-4,49)	-	-
% teórico CPT	59 (40-78)	-	-

Conclusiones: En un grupo de pacientes con FPI y DR la CVE fue significativamente mayor que la CVF en comparación con los controles, permitiendo evaluar con mayor certeza la condición funcional espirométrica. Este hallazgo puede deberse a la coexistencia y distribución heterogénea de lesiones fibróticas restrictivas y áreas periféricas obstructivas, cuyo comportamiento global durante la espiración resultaría mejor valorado con la CVE. Nuestros hallazgos sugieren que la medición de la CVE podría impactar en la evaluación y seguimiento de pacientes con FPI.

DIFERENCIAS EN LA SOBREVIDA Y DECLINACIÓN FUNCIONAL ENTRE LAS MUJERES Y LOS HOMBRES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

F. Caro, M.L. Alberti, M. Fernández y F. Paulín

Hospital María Ferrer.

Introducción: Se ha reportado que las mujeres con FPI podrían presentar una mejor supervivencia que los hombres. Sin embargo dichos estudios fueron realizados en base a poblaciones de ensayos clínicos y previamente al consenso oficial 2011. El objetivo de este estudio es determinar las diferencias de género en la supervivencia y declinación funcional en nuestra población de pacientes con FPI diagnosticados en un consultorio multidisciplinario especializado en EPID.

Material y métodos: Estudio analítico retrospectivo. Se incluyeron los pacientes con FPI según criterios del consenso oficial 2011 que asistieron al consultorio especializado EPID entre marzo 2012 y diciembre 2015. Se compararon las características basales y las intervenciones terapéuticas entre ambos sexos. Se estimó la supervivencia y el tiempo hasta una caída de la capacidad vital forzada (CVF) $\geq 10\%$ del valor teórico con el método de Kaplan Meier. Se comparó la proporción de eventos entre géneros a 18 meses del diagnóstico mediante log-rank test.

Resultados: Se incluyeron 85 pacientes con FPI. Se compararon las características basales entre 64 hombres (75,2%) y 21 mujeres (24,7%) sin encontrar diferencias significativas excepto que las mujeres presentaban antecedentes de tabaquismo en menor proporción [12 (57,1%) vs 54 (84,3%), $p = 0,01$] y requirieron biopsia pulmonar quirúrgica en mayor proporción que los hombres [7 (33,3%) vs 9 (14%), $p =$

0,03]. Para el análisis de sobrevida se incluyeron todos los pacientes. La mediana de seguimiento fue de 19,05 (RIC 10,43-31,58) meses en hombres y 23,13 (RIC 13,5-36,53) meses en mujeres. Se detectaron 21 muertes entre los hombres y 9 entre las mujeres. El estimador de KM para la sobrevida a los 18 meses fue 0,75 (IC95%: 0,61-0,85) en los hombres y 0,77 (IC95%: 0,50-0,90) en las mujeres ($p = 0,88$). Para analizar el tiempo hasta una caída significativa de CVF se incluyeron 61 pacientes (45 hombres y 16 mujeres). La mediana de tiempo fue 16 (RIC 11-33) meses en los hombres y 16 (RIC 9,5-25) meses en las mujeres. Se detectaron 4 eventos en las mujeres y 20 en los hombres. El estimador de KM para tiempo hasta una caída significativa de la CVF a los 18 meses fue 0,20 (IC95% 0,10-0,38) en hombres y 0,22 (IC95% 0,07-0,54) en mujeres ($p = 0,36$).

Conclusiones: Nos encontramos con una población de mujeres con FPI que mostraban características basales similares a los hombres. Resulta interesante que las mujeres requirieron biopsia quirúrgica en mayor proporción que podría reflejar una mayor incertidumbre al diagnóstico. En el análisis de la evolución no encontramos diferencias estadísticamente significativas tanto en la sobrevida como en la declinación de la CVF entre mujeres y hombres.

SEGURANÇA E TOLERABILIDADE DO NINTEDANIBE EM PACIENTES COM FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA NO BRASIL

C. Pereira, J.A. Baddini-Martinez, B.G. Baldi, S. Jezler, A.S. Rubin, R. Rufino, G. Zonzin, M. Quaresma, M. Trampisch e M.F. Rabahi

Universidade Federal de São Paulo. Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Hospital Ana Nery. Irmandade Sta Casa de Misericórdia de Porto Alegre. Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Centro Médico Sta Maria. Departamento de Pneumologia da Universidade de Heidelberg. Boehringer Ingelheim Pharma GmbH & Co. KG. CLARE-Clinica de Pneumologia.

Introdução: Nintedanibe está aprovado para tratamento da fibrose pulmonar idiopática (FPI) em vários países, incluindo Brasil, Chile, Equador, México, Estados Unidos e Europa. Estudos clínicos demonstraram que nintedanibe 150 mg duas vezes ao dia reduz a progressão da doença em pacientes com FPI, com um perfil manejável de eventos adversos para a maioria dos pacientes. Um programa de acesso expandido foi iniciado em 8 centros no Brasil em 2015 para providenciar acesso precoce ao nintedanibe, e avaliar a segurança e tolerabilidade do nintedanibe em pacientes com FPI.

Material e métodos: Pacientes com idade ≥ 40 anos, com diagnóstico de FPI nos 5 anos prévios ao estudo, capacidade vital forçada (CVF) $\geq 50\%$ do valor previsto, e capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono (DLCO) entre 30 e 79% do valor previsto foram elegíveis para o programa de acesso expandido. Todos os pacientes receberam nintedanibe 150 mg duas vezes ao dia. Interrupções de tratamento e redução da dose posológica foram permitidas para manejo de eventos adversos. O primeiro paciente foi incluído em 23 de março de 2015. As análises foram baseadas em avaliação interina de dados coletados em 5 de fevereiro de 2016.

Resultados: Um total de 57 pacientes foi submetido ao tratamento. Na linha de base o tempo médio de diagnóstico de FPI foi 1,7 anos, a idade média foi 70,7 anos e 77,2% dos pacientes eram do sexo masculino. A CVF média foi 70,7% do previsto, a DLco média foi 48,7% do previsto. A exposição média (DP) ao nintedanibe foi 5,3 meses (2,1) e a exposição máxima foi 9,9 meses. No total, 42 pacientes (73,7%) tiveram algum evento adverso; 8 pacientes (14,0%) apresentaram um evento adverso grave. Os eventos adversos reportados mais frequentes foram diarreia (32 pacientes, 56,1%), náusea (16 pacientes, 28,1%), diminuição de apetite (6 pacientes, 10,5%), vômitos (4 pacientes, 7,0%).

Conclusões: No Programa de acesso expandido do nintedanibe para pacientes com FPI no Brasil, nintedanibe 150 mg duas vezes ao dia

apresentou perfil de segurança e tolerabilidade aceitável, não havendo registro de nenhum novo sinal de segurança identificado. Este programa de acesso expandido foi financiado pela Boehringer Ingelheim.

NEUMONITIS GRANULOMATOSA, RARA MANIFESTACIÓN DE TOXICIDAD PULMONAR POR EVEROLIMUS EN UNA PACIENTE CON TRASPLANTE CARDIACO

L. Fernández, S. Naranjo, L.F. Sua y F. Sanabria

Línea de Investigación Biomédica en Tórax. Fundación Valle del Lili. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Icesi.

Introducción: La toxicidad por medicamentos es causa frecuente de lesión pulmonar aguda y crónica y un reto especialmente en pacientes inmunosuprimidos, por la difícil diferenciación con infecciones oportunistas. Describimos el caso de una paciente con trasplante cardiaco quien desarrolló una neumonitis granulomatosa severa por everolimus, con un curso tórpido que cede completamente con la suspensión del medicamento.

Caso clínico: Mujer, 40 años, historia de linfoma H mediastinal manejado con antraciclinas quien después de la remisión completa, desarrolló falla cardiaca secundaria a quimioterapia y en el 2009 fue llevada a trasplante cardiaco, inmunosupresión de base con everolimus y micofenolato mofetil. Consultó por dolor torácico pleurítico de 8 días, disnea, tos seca, fiebre de bajo grado, sin otros síntomas importantes. Se encontró hipotensión, taquicardia, disminución de los ruidos respiratorios y estertores basales, Rx de tórax con opacidades mixtas y condensación basal izq. AngioTAC negativo para TEP con consolidaciones basales y vidrio esmerilado, ecocardiograma FEVI 60-65%, pruebas hepáticas, renales y metabólicas normales, niveles de everolimus 11 (n: 3-8). Se inició manejo antibiótico previa toma de hemocultivos y muestras de BAL que fueron negativos, carga viral para Epstein Barr, CMV, PCR para Influenza A y B negativas por lo que después del ciclo de antibióticos se dejó solo profilaxis para P. jirovecii. La paciente continuó con picos febriles e infiltrados pulmonares persistentes; ante la sospecha de reactivación de enfermedad linfoproliferativa vs neumonitis por medicamentos, se realizó nueva FBO con Bx transbronquial donde se documentó neumonía intersticial granulomatosa con coloraciones, PCR y cultivos negativos para hongos y micobacterias. Se cambió la inmunosupresión por tacrolimus, con remisión completa de los síntomas y los infiltrados pulmonares.

Discusión: El everolimus es un inhibidor del receptor de rapamicina en células de mamíferos (mTOR) derivado del sirolimus, que inhibe proliferación de linfocitos, promueve tolerancia y reduce rechazo crónico en trasplantes de órgano sólido. Produce anemia, hiperlipidemia, rash, mucositis y toxicidad pulmonar la cual se ha descrito en trasplante cardiaco desde 2007, es dosis dependiente, puede manifestarse histológicamente como neumonía organizada, hemorragia alveolar, fibrosis intersticial focal, proteinosis y raramente como neumonía granulomatosa como en nuestra paciente, se clasifica grado I-II-III dependiendo de la severidad de síntomas, la mejoría clínica es usualmente rápida después de la suspensión del medicamento.

IMPACTO EN LA SATURACIÓN DE OXÍGENO DURANTE EL SUEÑO EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO RESIDENTES A GRAN ALTITUD

L. Vargas-Ramírez, M.A. Bazurto-Zapata, M. Durán-Silva, L.A. Quintero y M. González-García

Fundación Neumológica Colombiana.

Introducción: El síndrome de apnea hipopnea del sueño (SAHS) es una comorbilidad de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) que pueden

aumentar los síntomas o contribuir a la progresión de la enfermedad. A la altura de Bogotá (2.640 m) no hay información sobre las alteraciones del sueño y los índices de saturación en pacientes con FPI. El objetivo fue describir los trastornos respiratorios del sueño en pacientes FPI y comparar los índices de saturación entre pacientes con SAHS con y sin FPI.

Material y métodos: Estudio observacional analítico transversal en pacientes con diagnóstico definitivo de FPI por criterios ATS y pacientes con SAHS sin FPI. Se realizó polisomnograma (PSG) basal completo y se excluyeron pacientes con uso de oxígeno durante el PSG, estudio de noche partida y tiempo de sueño < 3 horas. Prueba t de muestras independientes o χ^2 para diferencias entre grupos.

Resultados: Se incluyeron 50 pacientes con SAHS (20 con FPI y 30 con SAHS sin FPI). El 70% de los pacientes con FPI fueron hombres, 19 (95,0%) tuvieron SAHS (IAH \geq 5/hora) y Epworth bajo. En todos los casos el SAHS fue obstructivo y en el 89,5% moderado y severo. La eficiencia de sueño y el REM estuvieron disminuidos. En los sujetos con FPI la desaturación fue leve en vigilia, severa durante el sueño y mayor que en los pacientes con SAHS sin FPI. No hubo diferencias en edad, IMC, IAH o severidad de SAHS entre grupos (tablas).

Tabla 1. Pacientes con FPI y variables en el polisomnograma (N = 20)

Edad, años	65,7 \pm 8,3
IMC, kg/m ²	28,0 \pm 4,3
CVF, %	74,8 \pm 13,3
VEF1, %	78,6 \pm 12,5
VEF1/CVF	83,5 \pm 6,1
DLCO, %	54,0 \pm 14,8
Epworth	6,0 (3,0-12,0)
Eficiencia de sueño, %	70,5 (58,0-79,5)
Sueño REM, %	17,9 (12,5-21,2)
Sueño profundo, %	16,3 (11,5-29,9)
IMAR, número/hora	20,2 (15,5-29,3)
IAC, eventos/hora	0,0 (0,0-0,2)
IAH, eventos/hora	27,1 (17,5-39,7)

Valores como promedio \pm DE o como mediana (P25-P75). IMC: índice de masa corporal; CVF: capacidad vital forzada; VEF1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; DLCO: difusión de monóxido de carbono; IMAR: índice de microalertamientos; IAC: índice de apnea central; IAH: índice de apnea hipopnea.

Tabla 2. Diferencias en la saturación entre pacientes con SAHS con y sin FPI

	SAHS + FPI (N = 19)	SAHS (N = 30)	p
Edad, años	66,1 \pm 8,4	62,0 \pm 10,8	0,194
SAHS moderado y severo	17 (89,5)	29 (96,7)	0,205
IMC, kg/m ²	28,3 \pm 4,5	29,4 \pm 3,8	0,413
IAH, eventos/hora	36,1 \pm 21,6	38,3 \pm 13,8	0,681
SpO2 vigilia, %	87,3 \pm 4,1	90,4 \pm 2,6	0,003
SpO2 sueño REM, %	82,2 \pm 5,4	87,0 \pm 4,2	0,002
SpO2 sueño profundo, %	84,1 \pm 4,8	88,5 \pm 2,9	0,003
SpO2 promedio en eventos, %	80,3 \pm 6,8	84,2 \pm 3,8	0,018
T90, %	83,6 \pm 18,3	51,4 \pm 37,1	< 0,001
ID, número/hora	48,5 \pm 31,8	45,8 \pm 12,5	0,79

Valores como promedio \pm DE o n (%). IMC: índice de masa corporal; IAH: índice de apnea hipopnea. SpO2: saturación por oximetría; T90: tiempo total de sueño con SpO2 < 90%; ID: índice de desaturación: número de desaturaciones > 3%/hora

Conclusiones: La mayoría de pacientes con FPI residentes a gran altitud tuvieron SAHS moderado o severo sin somnolencia significativa y compromiso severo de la saturación durante el sueño. El impacto en los índices de saturación fue mayor en los pacientes con coexistencia de FPI y SAHS.

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: RESPUESTA AL TRATAMIENTO

M.L. Alberti, M. Fernández, F.M. Caro y F. Paulin

Consultorio Multidisciplinario de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas. Hospital María Ferrer.

Introducción: La información sobre la respuesta al tratamiento en la neumonitis por hipersensibilidad (NH) es escasa, sobre todo en aquellos con NH crónica (NHCr). El objetivo del siguiente trabajo es describir las características de los pacientes con diagnóstico de NH y comparar la respuesta al tratamiento entre aquellos con NHCr y subaguda (NHSa).

Material y métodos: Estudio analítico retrospectivo, entre marzo 2012 y diciembre 2015. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de NH mediante interrogatorio de exposición, hallazgos en tomografía de tórax (TACAR) junto al menos uno de los siguientes: linfocitosis en lavado broncoalveolar (BAL) (\geq 20%), biopsia transbronquial diagnóstica (BTB) y/o biopsia quirúrgica. Se consideró NHCr al patrón en TACAR [combinación de vidrio esmerilado (VE), nodulillos en VE y/o patrón en mosaico] junto a la presencia de bronquiectasias y bronquiolectasias por tracción, patrón reticular y/o panalización; y/o el diagnóstico anatomopatológico. Se analizaron las características de la población y la respuesta funcional al tratamiento. Las variables continuas se expresaron en mediana y rango intercuartil (RIC), las categóricas en porcentajes. La comparación entre variables continuas se realizó mediante Wilcoxon Ranksum test. Se consideró diferencia estadísticamente significativa $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 25 pacientes, 19 (76%) de sexo femenino, 14 (56%) con NHCr. La edad al diagnóstico fue de 57 años (RIC 45 a 66). Las principales fuentes causales identificadas fueron moho en el hogar (10), aves (8), edredón y/o almohadas de plumas (4). No hubo diferencias en el tiempo de disnea en meses [NHCr 12 (RIC 8 a 54) vs NHSa 12 (RIC 10 a 27); $p = 0,56$]. Al momento del diagnóstico, los pacientes con NHCr presentaban menor capacidad vital forzada (CVF) en mililitros (ml) [1.655 (RIC 1.580 a 1.870) vs 2.790 (RIC 1.970 a 3.340); $p = 0,002$]. Se aconsejó alejamiento de la exposición y todos recibieron esteroides, en 11 se asoció azatioprina y en 4 micofenolato. El tiempo de seguimiento, en meses, desde el inicio del tratamiento fue similar [NHCr 9 (RIC 7 a 50) vs NHSa 8 (RIC 3 a 33); $p = 0,27$]. Los pacientes con NHCr presentaron mayor caída de la CVF ml respecto a los pacientes con NHSa [-120 (RIC -225 a 95) vs 420 (RIC 105 a 1.480); $p = 0,012$].

Conclusiones: Los pacientes con NHCr presentaron mayor declinación funcional a pesar de alejarse de la exposición y recibir tratamiento inmunosupresor. La presencia de cambios fibróticos en TACAR y la anatomía patológica condicionarían la respuesta al tratamiento y la evolución de los pacientes.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: REPORTE DE UN CASO

D. Cabrera, J. Calderón, E. Calero, P. Avellaneda e I. Chérrez

Universidad de Especialidades Espíritu Santo-Escuela de Medicina. Samborondón. Ecuador RespiraLab. Guayaquil. Ecuador.

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una infiltración inusual de grandes cantidades de histiocitos en forma de granulomas en el tejido involucrado. Existen 3 tipos de compromisos: el difuso, multifocal y localizado. Éste último, se lo conoce como histiocitosis de células de Langerhans pulmonar que se presenta en adultos jóvenes, afecta hueso y pulmón y el pronóstico es favorable. Usualmente se presenta con tos seca asociada a disnea por esfuerzo y persiste seis meses.

Caso clínico: Paciente de sexo masculino de 25 años de edad, fumador, vive en las islas Galápagos y practica buceo. 1 mes previo a la consulta presenta disnea súbita asociada a malestar en hemitórax derecho y espalda. Se le realizó radiografía de tórax comprobándose la presencia de neumotórax habiendo requerido tubo de drenaje. Evoluciona favorablemente. Como antecedente tiene diagnóstico de diabetes insípida por tomografía computarizada (TC) que mostró la silla turca vacía. Se encuentra en tratamiento con desmopresina. Consulta por presentar ligera sensación de opresión torácica. Al examen físico no se encuentran anomalías. Los resultados de laboratorio revelaron alanina-aminotransferasa 313 U/L aspartato-aminotransferasa 192 U/L y bilirrubina indirecta 2,7 mg/dl. Se solicitó una TC de tórax de alta resolución que mostró lesiones quísticas múltiples, de 4 cm de diámetro, de predominio en ambos lóbulos superiores y medio.

Discusión: La HCL es una patología rara, exclusiva de fumadores en un 95%. La incidencia estimada es de 4-9 casos por millón/año, siendo su prevalencia mayor en sujetos de raza blanca. Predomina en adultos jóvenes entre 20 y 40 años sin predilección por género y puede estar asociada a neoplasias. Las lesiones quísticas predominan en campos medios y vértices respetando las bases y ángulos costofrénicos. Los pacientes con síndrome de Hand-Schuller-Christian (HCL clásica multifocal) comprende 25% de los casos, a menudo se presentan con episodios recurrentes de otitis media, mastoiditis, o poliuria y polidipsia (debutan con diabetes insípida inicial). Su presentación clínica afecta a un sistema en el 80% de los pacientes. El principal objetivo terapéutico es el abandono del cigarrillo. El curso de la enfermedad es variable y el espectro va desde la remisión hasta progresión de la enfermedad y muerte. La HCL es una enfermedad rara, poco frecuente que forma parte del diferencial de las enfermedades quísticas, la evolución natural de la enfermedad es variable pudiendo ser necesario el trasplante de pulmón. Debe sospecharse de la misma en aquellos jóvenes que debutan con neumotórax espontáneo.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ENFERMEDAD NO CARACTERIZADA DEL TEJIDO CONECTIVO: INTENTANDO DEFINIR PATRONES

F. Paulin, H. Mateos, M.L. Alberti, A. Werbach, M.E. Fernández, F.M. Caro y M. Mejía

Hospital María Ferrer. Buenos Aires. Argentina. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER). Ciudad de México. México. Hospital Cetrángolo. Buenos Aires. Argentina.

Introducción: Los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a Enfermedad no caracterizada del tejido conectivo (ENCTC) representan un grupo heterogéneo en cuanto a su comportamiento. El objetivo de este estudio fue encontrar características que permitan agruparlos según patrones de comportamiento clínico.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivas. Se revisaron las historias clínicas (HC) de pacientes internados en el INER durante el período 2012-2014 y de pacientes ambulatorios que concurrieron al consultorio de EPI Hospital Ferrer (HF) en el período enero 2012-junio 2015. Se usaron los criterios de Kinder para definir ENCTC. Se consignaron datos demográficos, clínicos, de laboratorio inmunológico, funcionales y tomográficos (TACAR). Se clasificaron las TACAR según criterios ATS/ERS/JRS/ALAT 2011. Arbitrariamente consideraron manifestaciones “duras” el Raynaud, xeroftalmia y artritis; se consideraron títulos altos de ANA mayores a 1/320 y patrones específicos el ANA centromérico, citoplásmico o nucleolar. Estas últimas 3 fueron las variables predictoras a estudiar, mientras que el cambio en la CVF% en el tiempo y el patrón TACAR fueron las variables de resultado escogidas. Para el análisis univariado se utilizaron test de χ^2 , test de Student y Mann Witney; para el análisis multivariado regresión lineal múltiple.

Resultados: Se incluyeron 66 pacientes (45 INER y 21 HF), 45 mujeres (68,18%), con una media (DE) de edad al diagnóstico de 57,65 años (12,91). Nueve (13,64%) tuvieron una TACAR con patrón típico de NIU. La media (DE) de CVF% al debut fue de 61,86 (19,3). Veintinueve presentaron manifestaciones “duras” (43,94%), 16 ANA específico (28,57%) y 29 ANA alto título (43,94%). Aquellos con manifestaciones “duras” presentaron mayor frecuencia de sexo femenino (89,66% vs 51,35%, p 0,001), una mediana (RIC) de edad en años menor [52 (14,58) vs 62,08 (9,46), p 0,001] y una mediana (RIC) de diferencia entre CVF% final e inicial menor [1 (-1 a 10) vs -6 (-16 a -4), p 0,006]. En el análisis multivariado presentar manifestaciones duras se asoció con una mejoría en los valores de CVF% en el tiempo [coeficiente B de 12,01 (IC95% 1,28 a 22,71)]. Ninguna de las principales variables predictoras discriminó características en TACAR.

Conclusiones: En nuestro trabajo la presencia de manifestaciones “duras” se asoció a mayor frecuencia de sexo femenino, menor edad al debut, y una evolución más favorable en cuanto a la CVF%.

DISNEA EN ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA: ¿ES UN PROBLEMA SUBPERCIBIDO?

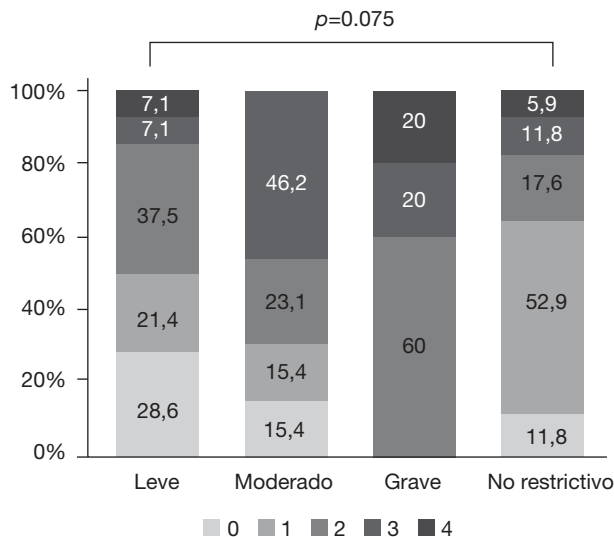
H. Rivero, Y. Morán, J. Pereira, E. Sánchez-Angarita y M. Montes de Oca

Universidad Central de Venezuela. Hospital Universitario de Caracas. Servicio de Neumonología.

Introducción: La disnea es el síntoma cardinal en las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) e impacta en la actividad física y la calidad de vida de los pacientes. Sin embargo, no se ha establecido la relación entre la percepción del síntoma y su repercusión funcional. El objetivo del presente estudio es evaluar la percepción de la disnea y su relación con el compromiso funcional determinado con la gravedad de la restricción espirométrica en pacientes con EPID.

Material y métodos: Se evaluaron pacientes con diagnóstico de EPID (asociadas a colagenopatía e idiopáticas). En todos se determinó el grado de disnea (mMRC) y el compromiso funcional con espirometría. Los pacientes fueron clasificados en 5 grupos según el patrón espirométrico y el grado de restricción (VEF1/CVF \geq 80% y CVF < 80%): No-restrictivo, restrictivo-leve (< 80%CVF \geq 65%), restrictivo-moderado (65% < CVF \geq 50%), restrictivo-grave (< 50%CVF \geq 35%) y restrictivo muy grave (CVF < 35%). Se usó la prueba Pearson χ^2 para el análisis estadístico de las variables cualitativas y Anova para las cuantitativas.

Resultados: Se evaluaron 49 pacientes (9 hombres y 40 mujeres) con edad promedio de 58,5 \pm 10,7 años y diagnóstico de EPID de la con-



sulta de Neumonología del Hospital Universitario de Caracas. Según la espirometría 17 pacientes eran No-restrictivo y 32 restrictivos (14 leve, 13 moderado y 5 grave). La distribución de la gravedad de la disnea entre los grupos espirométricos se muestra en la figura.

Conclusiones: Los resultados de este estudio indican que existe una tendencia a empeorar la gravedad de la disnea a medida que progresa la restricción pulmonar (mMRC \geq 2; 50%-leve, 69%-moderado, y 100%-graves), lo que sugiere que en estos pacientes la gravedad de la enfermedad probablemente no es sub-percibida.

CORRELACIÓN RADIOLÓGICA Y ANATOMO-PATOLÓGICA EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI), SEGÚN CRITERIOS ATS/ERS/JRS/ALAT, 2011

C. Leiva, A. Undurraga, C. Fernández, E. Sabbagh y M. Florenzano

Instituto Nacional del Tórax.

Introducción: La tomografía axial computarizada (TAC) puede ser leída como UIP (neumonía intersticial usual), posible UIP y no UIP. La biopsia pulmonar quirúrgica, puede ser clasificada en UIP, posible UIP, probable UIP y no UIP. Ambas clasificaciones permitirían el diagnóstico definitivo de FPI. El objetivo de este estudio fue repetir la lectura de biopsias diagnosticadas previamente como UIP y correlacionar los hallazgos con la nueva lectura de los TAC usando los nuevos criterios de diagnóstico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de 56 casos de archivo de fibrosis pulmonar idiopática, desde septiembre del 2011-2014. Sin conocimiento de los informes previos un patólogo y un radiólogo expertos procedieron a la relectura de biopsias y TAC disponibles, de acuerdo a los criterios mencionados. Finalmente, se procedió a unificar los criterios histopatológicos y radiológicos actualizados con estos criterios y compararlos con los diagnósticos previos.

Resultados: Sólo 46 casos contaban con el material necesario (biopsias por videotoracoscopia). La revisión de biopsias fue informada como: UIP 27, probable UIP 2, posible UIP 1, no UIP 16. A la reevaluación imagenológica, 15 pacientes no contaban con imagen de TAC disponible. De los 41 pacientes restantes, 10 fueron clasificados como UIP, 18 como posible UIP y 13 como no UIP. La correlación entre ambos criterios sólo pudo ser realizada con 37 pacientes, que contaban tanto con imagen radiológica como con lámina de biopsia quirúrgica: De los 10 casos leídos como UIP en la TAC la biopsia demostró 8 UIP, 1 probable UIP y 1 no UIP. Con ambos criterios 9 eran UIP y 1 no UIP. De los 16 casos de posible UIP al TACAR, 9 eran UIP en la biopsia y 7 no UIP. Por lo tanto 9 eran definitivamente UIP y 7 No UIP. De los 11 casos leídos como no UIP en el TACAR, 4 fueron UIP en la biopsia y por lo tanto posibles UIP definitivos; 1 posible y un probable UIP en la biopsia y 5 no UIP. Esos 7 casos entonces fueron definitivamente No UIP.

Conclusiones: Como es la regla en los trabajos retrospectivos no se dispusieron de todos los datos de los casos seleccionados. Además hay que considerar que esta muestra muy seleccionada. Sin embargo, en 37 casos analizados pudimos observar algunos hechos interesantes. De 37 casos con diagnóstico histopatológico previo de UIP sólo en 18 hubo concordancia diagnóstica de UIP (48,6%) y en 4 se concluyó en una posible UIP (10,8%) y en 15 casos definitivamente no eran UIP (40,5%). Estos datos pueden ser de importancia en relación a las terapias elegidas y/o la necesidad de ampliar el espectro diagnóstico en algunos casos.

DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA POR NEUMÓLOGOS CHILENOS

A. Undurraga, M. Florenzano, J.C. Rodríguez, L. Montecino, J.C. Maurelia, P. Rioseco, T. Soto y M. Gutiérrez

Médicos de la Red de FPI de Chile.

Introducción: Los estudios de prevalencia de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en el mundo son escasos y los resultados son variables. Se han dado cifras de prevalencia entre 14 y 42,7/100.000 en estudios en el mundo anglosajón pero en Hispanoamérica no hay datos. Como un inicio en la exploración del problema planificamos un estudio tratando de averiguar el número de FPI que ven los neumólogos chilenos.

Material y métodos: Elaboramos una encuesta anónima que pudiera ser contestada en un breve lapso de tiempo. Además de los datos generales, se incluye una tabla con los hechos fundamentales y un ejemplo radiológico típico de diagnóstico de NIU (neumonía intersticial usual o UIP en literatura inglesa), posible NIU y hechos de inconsistencia del diagnóstico, solicitando que el neumólogo clasificara a su paciente en alguna de las dos primeras categorías desechando los inconsistentes. Además se hacen 4 preguntas con respuestas si/no sobre antecedentes de mesenquimopatías, ingesta de drogas neumotóxicas, contacto con inhalantes evidentes y si se realizó biopsia pulmonar y el resultado. Adjuntamos a la encuesta un instructivo detallado y el formulario de un consentimiento informado. Esta encuesta fue enviada a todos los neumólogos socios de la Sociedad Chilena de Enfermedades Respiratorias (SER), explicando el objetivo y fundamento de la misma, con la idea de incorporar a todos los pacientes vistos en un año por cada investigador.

Resultados: Se mandó invitación a participar a 200 socios de la SER y respondieron afirmativamente 67. Hasta el momento han enviado casos 25 neumólogos de 11/16 regiones del país. Los resultados parciales demuestran un total de 304 casos, con 48% hombres. La distribución de edades fue 0,6% entre 41-50 años, 12,3% entre 51-60 años, 40,2% entre 61-70 años, 34% entre 71-80 años y 13,4% sobre 80 años. En cuanto al tiempo del registro hubo un 78,3% de casos antiguos y un 21,7% de casos nuevos. En relación a la antigüedad de la enfermedad un 54% tenían más de 36 meses. En la clasificación de la TAC el 79,8% fueron catalogados como NIU y el 20,2% como posibles NIU. En 11% se anotó sospecha de mesenquimopatía, principalmente en mujeres (26/7) y hubo antecedentes de inhalantes o medicamentos en 6,4% de los casos. En 22,2% de los casos se realizó biopsia pulmonar (58 casos por VTC y 9 transbronquiales).

Conclusiones: No obstante estar conscientes de las limitaciones del método utilizado pensamos que ya estamos obteniendo algunos datos útiles sobre la realidad de la FPI en Chile y muy especialmente hemos iniciado una red de neumólogos interesados en la FPI en Chile.

NINTEDANIB EN EL MUNDO REAL: SERIE DE CASOS EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

E. Calero, J.C. Calderón e I. Chérrez-Ojeda

Respiralab. Universidad de Especialidades Espíritu Santo-Escuela de Medicina.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una forma específica de enfermedad pulmonar intersticial fibrosante de origen desconocido limitada al pulmón. Ocurre fundamentalmente en adultos mayores, es progresiva, de curso crónico e irreversible, presenta un peor pronóstico a corto plazo y tiene limitadas opciones terapéuticas. Cursa con empeoramiento de la disnea, declive de la FVC, con supervivencia media de 2-3 años desde el diagnóstico inicial. Recientemente, nintedanib (inhibidor multiquinas intracelular) se encuentra disponible para tratar la IPF en adultos. Reportamos 2 caso de pacientes en tratamiento con nintedanib con el objetivo de dar a conocer nuestra experiencia inicial en Latinoamérica. Estos casos destacan la heterogeneidad en la presentación, curso y pronóstico de la FPI.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, serie de casos en tratamiento con nintedanib 150 mg con FPI. Previo inicio de estudio, los pacientes fueron medicados con antiparasitarios, para evitar el principal efecto adverso que es la diarrea. Se emplea estadística descriptiva para la evolución de los hallazgos de función pulmo-

nar (FVC, FEV1 y DLCO), valoración funcional (test de caminata), y calidad de vida (cuestionario de Saint George) y estadio GAP al inicio y 9 meses.

Resultados: Participaron 2 pacientes, edad promedio de 63,5 años, con un año de FPI. Al inicio, el test de caminata fue 286 m en ambos pacientes, Escala de Disnea de 1 punto, Calidad de vida con niveles medios. El paciente 1 su FVC era del 70% y DLCO 90%. El paciente 2 su FVC fue del 46% y DLCO 40% al inicio. El único efecto adverso fue diarrea leve. El uso de nintedanib mejoró del test de caminata: ambos pacientes aumentaron a 460 m y 540 m, respectivamente. Por otro lado, los valores de función pulmonar se modificaron: En el paciente 1: FVC 70% y DLCO 70%, y en el paciente 2 FVC 60% y DLCO 42%. En ambos pacientes la escala de disnea no se modificó. El paciente 2 presentó un cambio en su calidad de vida. En cuanto al GAD, ambos empezaron en estadio 2 (mortalidad al año de 16,2%), pero al final del seguimiento el paciente 1 pasa a estadio 1 (mortalidad al año de 5,6%).

Conclusiones: En pacientes con fibrosis pulmonar el uso de nintedanib reduce la disminución de los parámetros de función pulmonar y la mortalidad; y mejora el test de caminata y la calidad de vida de los pacientes. El principal efecto adverso es la diarrea, pero de carácter leve. Puede ser interesante desparasitar a los pacientes en zonas endémicas para minimizar el efecto de la diarrea. Los autores declaran no tener conflicto de interés.

PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR, A PROPÓSITO DE UN CASO

U.L.A. Concepción¹, H.L.A. Rodríguez¹, P.J. Cornejo¹, H.O.N. Alquizar¹ y L.G. Azañero²

¹CENEX TB Luz Caviedes Rojas. Hospital Regional Docente de Trujillo. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Trujillo. ²Neumología. UNT. Hospital Regional Docente de Trujillo.

Introducción: La proteinosis alveolar es una enfermedad intersticial difusa poco frecuente, por lo que se tiene poca experiencia en el diagnóstico y manejo. Siendo una enfermedad muy interesante por el desafío diagnóstico que plantea, así como su tratamiento y pronóstico; nos motiva su presentación.

Material y métodos: Paciente varón de 30 años, acude a Emergencia del Hospital Regional Docente de Trujillo el 15/10/2015, con disnea a grandes esfuerzos, tos esporádica no productiva de un año de evolución, se agregó sensación de alza térmica y exacerbación de disnea;

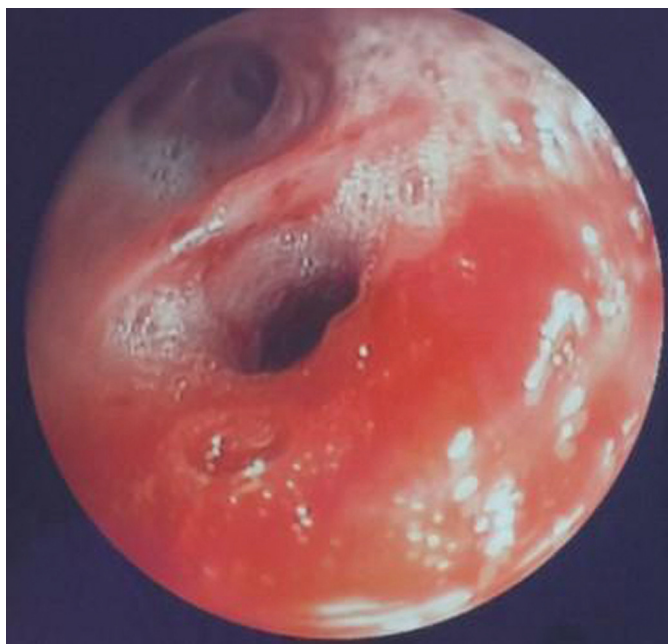


Figura 2. Videobroncoscopia: mucosa eritematosa, lavado material lechoso.

motivo de ingreso. Exfutbolista, actualmente mototaxista, fue estibador de caña hasta hace 2 años, abuelo asmático, resto de antecedentes no contributorios. Funciones vitales: F.P: 102 × min, FR 31 × min, T° a: 38,5 °C, SaO2 86% a FiO2 21%. Funciones biológicas: hiporexia. Pérdida de 5 kg en 1 año. AGA: a FiO2 21%: PCO2 26,1, PO2 60, HCO3 17, PO2/FiO2 69, A-aDO2 531.

Resultados: Se realiza TAC de tórax, informa patrón "empedrado loco" (Crazing Paving). BAAR en esputo negativo, Elisa/VIH no reactivo. Se realiza videofibrobroncoscopia diagnóstica: signos inflamatorios agudos LSD y LM.

Conclusiones: El estudio anatomopatológico de la biopsia transbronquial informa proteinosis alveolar pulmonar PAS positivo, GROCOTT negativo. Al tener el resultado, paciente reúne criterios para lavado broncoalveolar, se le programa de forma ambulatoria, posteriormente paciente mejora. Se controla por consultorio externo.

MALFORMACIÓN ADENOQUÍSTICA TIPO I EN UN ADULTO. PRESENTACIÓN INUSUAL

H.L.A. Rodríguez¹, U.L.A. Concepción¹, H.O.N. Alquizar¹ P.J. Cornejo¹ y L.G. Azañero²

¹CENEX TB Luz Caviedes Rojas. Hospital Regional Docente de Trujillo. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Trujillo. ²Neumología. UNT. Hospital Regional Docente de Trujillo.

Introducción: La malformación congénita de la vía aérea pulmonar, clásicamente denominada malformación adenomatoidea quística es una anomalía congénita que presenta displasia pulmonar focal de presentación inusual en la edad adulta, motivo de presentación.

Caso clínico: Mujer de 24 años, universitaria, soltera; ingresa a Emergencia del Hospital Regional Docente de Trujillo el 07/08/2015, con fiebre, náuseas, vómitos, hiporexia; dolor en hemitórax izquierdo, y tos productiva con expectoración mucopurulenta, de 7 días de evolución. Se plantea inicialmente absceso pulmonar. Antecedentes: A los 4 años de edad le diagnosticaron de NAC, nuevo cuadro diagnosticado como NAC e hiperreactividad bronquial a los 8 años. A los 9 años radiografía de tórax informó consolidación pulmonar para hilar izquierda, cavidades en la base. HDx Diagnóstica: TB pulmonar más



Figura 1. TAC de tórax: Patrón "Crazy Paving".

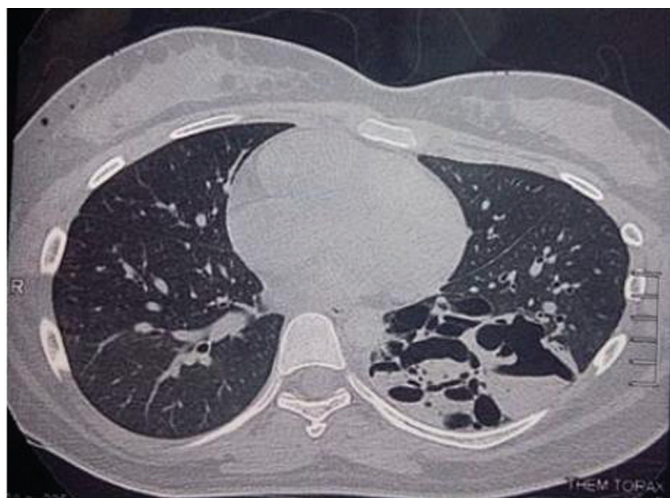


Figura 1. TAC de Tórax: masa sólida quística en LII.



Figura 2. AP: malformación adenomatoidea quística tipo I.

asma bronquial. A los 19 años hospitalizada con diagnóstico de absceso pulmonar cavitado basal izquierdo. A los 21 años acude a consultorio externo por nuevo episodio respiratorio agudo infeccioso. Se solicita TAC tórax: informa probable malformación adenomatoidea quística en LII vs fibrosis quística. Videobroncoscopia diagnóstica del 11/08/15: informa signos inflamatorios agudos y crónicos en LSI y LII. Otros exámenes no contributivos. Se realiza lobectomía basal izquierda el 10/09/15: estudio anatomopatológico: informa malformación adenomatosa quística tipo 1.

Conclusiones: Diagnóstico definitivo: malformación adenomatosa quística tipo 1 del adulto.

CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR DIFUSA EXACERBADA Y RESULTADOS DEL TRATAMIENTO CON BOLOS DE METILPREDNISOLONA

C. Deza, C. Medina, P. Vallejo, F. Muñoz, F. Cabello, J. Rodríguez, M. Florenzano y P. Undurraga

Instituto Nacional del Tórax.

Introducción: Los pacientes con FPI pueden presentar un deterioro clínico agudo, sin causa aparente, denominado exacerbación. Ésta complicación no está restringida a la FPI, complicando el curso de

otras EPD. Existen criterios validados para exacerbación aguda: empeoramiento o desarrollo de disnea dentro de los últimos 30 días, TAC de tórax con vidrio esmerilado y/o consolidación sobre el patrón de UIP, ausencia de infección y exclusión de causas alternativas. No existe actualmente una terapia con eficacia demostrada, aunque los corticoides en dosis altas son la más recomendada.

Material y métodos: Estudio descriptivo y observacional. Se analizan los pacientes hospitalizados con diagnóstico de EPD exacerbada y que reciben tratamiento con bolos de metilprednisolona, en el período comprendido entre mayo del 2014 hasta julio del 2015. Se registró datos demográficos, estudio imagenológico, estudio microbiológico, tipo de tratamiento recibido, mortalidad y datos de seguimiento (clínicos y radiológicos) luego del alta. Los resultados son expresados como promedios \pm DE.

Resultados: Se analizó un total de 22 pacientes. De acuerdo al tipo de EPD, 13 pacientes tienen diagnóstico de FPI. La edad promedio fue de $65 \pm 13,3$ años, 12 pacientes de género masculino. 6 pacientes cumplieron la totalidad de los criterios de exacerbación. 17 pacientes presentaron «vidrio esmerilado difuso» en el TAC de tórax de ingreso. 17 pacientes recibieron tratamiento antibiótico empírico. En general el tratamiento corticoidal fue bien tolerado. El efecto adverso más frecuente fue la hiperglicemia transitoria, que se observó en 11 pacientes. Con respecto a la respuesta clínica subjetiva a la terapia, 13 pacientes refieren «sentirse mejor» y 12 pacientes presentan mejoría en su disnea. En el control tomográfico se observa regresión en 5 pacientes y 11 pacientes permanecen sin cambios. Con respecto a la mortalidad, fallecen 6 de los 22 pacientes, 4 de ellos con diagnóstico de FPI.

Conclusiones: En EPD exacerbada, el cumplimiento de la totalidad de los criterios de exacerbación es difícil en la práctica clínica. El tratamiento con corticoides en dosis altas tiene mala respuesta del punto de vista radiológico, pero podría ser mejor del punto de vista clínico. El tratamiento es, en general, bien tolerado.

IMPORTANCIA DEL FENOTIPO DE ESCLEROSIS SISTÉMICA EN EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES AFECTADOS POR ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

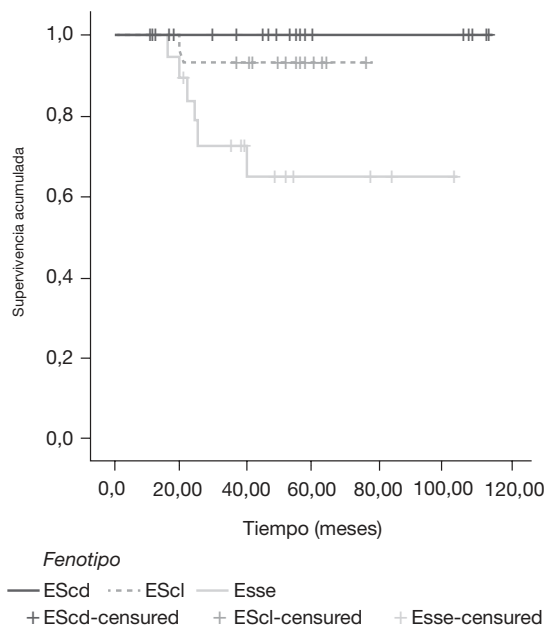
H. Mateos-Toledo, L. Quintana, J. Rojas-Serrano, A. Estrada, J. Castillo y M. Mejía

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es una de las principales causas de morbi-mortalidad en pacientes con esclerosis sistémica (ES). Previos estudios demostraron que los pacientes con ES cutánea difusa (EScd) tiene más riesgo de EPID en relación a pacientes con ES cutánea limitada (EScl) que se considera un factor protector, el fenotipo ES sine esclerodermia (ESse) es aún poco comprendido. Actualmente no se conoce el pronóstico de los pacientes con ES cuando son afectados por EPID considerando el fenotipo. Objetivo: comparar la supervivencia de los pacientes afectados por EPID entre los fenotipos de la ES.

Material y métodos: Pacientes con EPID y anticuerpos específicos de ES fueron evaluados retrospectivamente de enero 2006 a julio 2014. Con los criterios ACR/EULAR 20013 se estableció los casos con ES. Los fenotipos EScd y EScl se establecieron con la propuesta LeRoy, el fenotipo ESse se baso en la presencia de EPID, anticuerpos específicos de ES y ausencia de daño cutáneo. En el análisis de supervivencia se uso el tiempo de diagnóstico de la EPID hasta la muerte o censura. El hazard ratio fue usado para estimar el efecto de la asociación.

Resultados: 51 pacientes fueron incluidos (13 EScd, 17 EScl y 21 ESse). No se encontró diferencias clínicas, funcionales e índice de fibrosis por tomografía entre los grupos. En la tomografía todos los pacientes con ESse presentaron un patrón de neumonía intersticial no específica. El fenotipo ESse tuvo mayor mortalidad (log Rank test $p < 0,027$; HR 10,2 (IC95% 1,22-85), otros factores asociados a mortalidad



fueron la capacidad vital forzada (FVC) basal y la extensión de fibrosis en el estudio de tomografía basal.

Características generales

	ESsd (n = 13)	EScl (n = 17)	ESse (n = 21)	p
Edad, años	54 ± 7	62 ± 14	61 ± 11	0,125
Género, F/M	10/3	14/3	16/5	0,914
FVC (% B/Ref)	69 ± 15	71 ± 18	66 ± 26	0,706
Índice de fibrosis	15 ± 14	16 ± 13	20 ± 8	0,370

Análisis univariado

	HR	p	IC95%
ESse	10,201	0,032	1,224-85,000
FVC (% B/Ref)	0,931	0,002	0,890-0,975
Índice de fibrosis	1,096	0,009	1,023-1,173

Conclusiones: Los pacientes con ESse tienen mayor mortalidad en comparación con los fenotipos ESsd y EScl. Los principales factores asociados a mortalidad fueron la FVC y la extensión de la fibrosis en la tomografía.

COMPROMISO PULMONAR EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDEA

M. Otaola, V. di Boscio, M.A. Correa, J.C. Spina, C. Waimann, M.V. Collado, C. Pissoni, M. Salcedo, S. Quadrelli y G. Citera

Instituto de Rehabilitación Psicofísica (IREP). Hospital Británico. CEMIC.

Introducción: El compromiso respiratorio es una importante causa de morbimortalidad en pacientes con artritis reumatoidea (AR). Su prevalencia es incierta y oscila según los métodos diagnósticos utilizados entre un 15% a 80%. La vía aérea y el intersticio pulmonar son frecuentemente afectados y la tomografía computada de alta resolución (TACAR) es el método diagnóstico de elección. El objetivo de presente trabajo fue establecer la frecuencia de compromiso pulmonar en AR y determinar si existen variables sociodemográficas y clínicas asociadas. **Material y métodos:** Se realizó un estudio de corte transversal. Se incluyeron pacientes consecutivos con AR (ACR'87) de la consulta ambulatoria. Se excluyeron otras enfermedades del tejido conectivo (ex-

cepto síndrome Sjögren secundario), enfermedad respiratoria crónica conocida. Se consignaron datos sociodemográficos, tiempo de evolución de la AR, manifestaciones extraarticulares, comorbilidades, tabaquismo, paquetes/años, HAQ-A, tratamientos recibidos, presencia de erosiones, factor reumatoideo (FR). Se realizó estudio funcional respiratorio completo y TACAR. Estadística descriptiva y las variables categóricas se compararon por Chi2 y las continuas por t-test o Mann-Whitney, una p < 0,05 se consideró significativa.

Resultados: Se incluyeron 54 pacientes (tabla). En 39 pacientes se realizó TACAR de los cuales 24 (61,5%) presentaron compromiso pulmonar vinculable a AR: 16/24 patología de la pequeña vía aérea, 5/24 patología pleural, 3/24 bronquiectasias, 2/24 UIP y 2/24 nódulos. De ellos sólo 10 tenían antecedente de tabaquismo, 9 tenían disnea, 5 tos y 14 alguna alteración funcional respiratoria. De los 54 pacientes 44 se realizaron EFR. De éstos 21 (47%) tenían una espirometría obstructiva, 5 (11%) una espirometría restrictiva y 25% tenían disminución de la DLCO. No se encontraron diferencias significativas al comparar las características sociodemográficas, tabaquismo y clínicas de la AR entre pacientes con y sin compromiso pulmonar.

Características basales

Característica	Total (n = 54)
Sexo femenino, n (%)	45 (83)
Edad*, años	55 (48,5-62,7)
Tiempo de evolución*, años	9,5 (3,8-19,7)
Tabaquismo, n (%)	25 (46,3)
Extabaquistas	14 (26)
Tabaquistas actuales	11 (20,5)
Paquetes/año*	11 (5-20)
Manifestaciones extraarticulares, n (%)	27 (50)
Síntomas sicca	20 (37)
Nódulos reumatoideos	7 (13)
Comorbilidades, n (%)	12 (22)
FR positivo, n (%)	22 (40,7)
Erosiones radiológicas, n (%)	35 (64,8)
DAS 28*	3,49 (2,66-4,26)
HAQ*	0,75 (0,375-1,5)
Tratamiento, n (%)	
Metrotexato	46 (85,1)
Leflunamida	18 (33,3)
Esteroides	36 (66,6)
Terapia biológica	10 (18,5)

*Mediana (intervalo intercuartil).

Conclusiones: La prevalencia de compromiso pulmonar vinculable a AR evaluada por TACAR es de 61,5% siendo la alteración de la pequeña vía aérea la más frecuente aún en pacientes asintomáticos y no expuestos al tabaco.

ESTUDO DESCRITIVO DE 16 INDIVÍDUOS COM DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL ASSOCIADA A ACHADOS AUTOIMUNES

F.M. Nomura, J.J. Fernandez, L.I. Cação, G.N. Spinosa, L.P. Cau, M.S. Lima, M.V.C.O. Castellano, E.N.A. Coletta, N.A. Costa e S.C.S. Rodrigues

Hospital do Servidor Estadual de São Paulo.

Introdução: Doença pulmonar intersticial (DPI) pode ser a primeira manifestação de uma doença do tecido conjuntivo (DTC). A associação dos achados clínicos, sorológicos, tomográficos e anatomopatológicos podem refletir o papel da autoimunidade na patogênese da DPI num indivíduo com achados extrapulmonares insuficientes para diagnosticar DTC e sem outra causa aparente para a DPI. Recentemente, as sociedades ATS e ERS propuseram critérios para a definição da DPI

com achados clínicos sutis de autoinmunidade e unificaram uma nomenclatura para os especialistas: pneumonias intersticiais associadas à autoinmunidade (PIAI).

Material e métodos: Estudo retrospectivo e descritivo de uma amostra de pacientes com DPI e sinais de autoinmunidade de acordo com os critérios da ATS/ERS.

Resultados: 16 casos (11 mulheres), idade média \pm desvio-padrão (DP) de $58,9 \pm 12,8$ anos, foram identificados com PIAI. A mediana do tempo de história foi 12 meses. 13 pacientes apresentavam sintomas respiratórios. Envolvimento sistêmico foram caracterizados em 10 (artrite/rigidez matinal em 5; mãos de mecânico em 3; fenômeno de Raynaud em 1). Todos tinham sinais de DPI à TCAR tórax, e os achados foram sugestivos de: PINE em 6; pneumonia organizante (PO) em 1; PINE/PO em 2; fibrose bronquiocêntrica (FBC) em 2; bronquiólite em 7. FAN foi identificado em 9; FAN e antiSCL70 em 1; FAN e FR em 1; FR em 1; FR e antiCCP em 2. As médias \pm DP dos valores da função pulmonar foram: CVF,% $79,3 \pm 23$, VEF1/CVF,% $81,1 \pm 20,4$ e DLCO,% $56,5 \pm 19,3$. Biopsia pulmonar cirúrgica foi realizada em 7 pacientes, evidenciando: PINE em 3; FBC em 3; bronquiólite folicular em 1. Diagnóstico definitivo da DTC foi posteriormente estabelecido em 2 pacientes. Tratamento foi instituído em 10: corticoide em 11; azatioprina em 4; ciclofosfamida em 2; ciclosporina em 1; rituximabe em 1.

Conclusões: A investigação clínica e laboratorial de autoinmunidade em pacientes com aparente DPI "idiopática" deve ser feita de rotina. Inclusão do reumatologista na avaliação multidisciplinar deve ser considerada. Nesta amostra, PIAI foi identificada em 16 casos, sendo a maioria mulheres com FAN positivo e padrões tomográficos sugestivos de PINE, bronquiólite e FBC.

GEOHELMINTIASIS COMO CAUSA DE ENFERMEDAD DIFUSA DE PULMÓN

J. García González, S. Vanoni, C. Benchimol, A. Nevado, E.M. Uribe Echeverría, J. Domeniconi y S. Moyano

Sanatorio Allende.

Caso clínico: Varón, 36 años de edad. Oriundo del noroeste de la Argentina. Vitivinicultor por más de 7 años en tareas de limpieza de lagares y remoción de mosto. Consulta por tos seca y dolor tipo pleurítico asociado a disnea clase funcional II-III. Afebril. Internado en su localidad por 15 días donde recibió tratamiento con ceftriaxona + claritromicina. A 30 días del alta sanatorial persiste tos seca, dolor retro esternal y reaparición de disnea por lo cual es derivado hacia esta institución de mayor complejidad. Examen muestra signos vitales dentro de parámetros normales. IMC: 24,6. No adenomegalias. Estertores crepitantes bibasales. Spo2 94%. Resto del examen físico normal. Laboratorio leucocitosis y eosinofilia, gases sólo hipoxemia, PO2: 64 mmHg y PCR: 3,72 mg/%. Par radiológico torácico con infiltrado micronodulillar difuso bilateral. La tomografía de alta resolución evidenció múltiples nódulos milimétricos de distribución universal a predominio subpleural, sin gradiente vértice-base, con parches de vidrio esmerilado. Reacción al PPD negativa, perfil autoinmune negativo, proteinograma e inmunoglobulinas normales, fueron negativas las serologías para VIH, hepatitis B y C, VDRL, toxocara canis y botrytis cinérea. Espirometría con patrón restrictivo leve y ligera caída de la capacidad de transferencia de O2. Se realizó broncofibroscopia con lavado, cepillado, biopsia transbronquial y lavado bronquioalveolar (BAL). Resultados negativos para bacilos ácido alcohol resistentes, gérmenes comunes y hongos. El recuento celular en el BAL mostró eosinofilia 71% y relación CD4/CD8 normal. Anatomía patológica de lavado bronquial y biopsia, no diagnóstica. Se indicó biopsia pulmonar por toracoscopia videoasistida que demostró múltiples granulomas con células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño con elementos de aspecto parasitario compatibles con larvas de helmintos sugestivas de Strongyloides stercoralis. Coproparasitológi-

co seriado negativo.. Cumplió tratamiento con tiabendazol resolución clínico – radiológica completa.

Discusión: Se estima que las geohelminCIAS tienen una prevalencia del 30% en Latinoamérica. En Argentina es variable según la región, endémica en el norte del país. Es subdiagnosticado por su casi nula sensibilidad a las técnicas parasitológicas habituales. Además es resistente a los fármacos utilizados en los programas nacionales para el tratamiento de parasitosis. En la hiperinfección el órgano afectado con mayor frecuencia es el pulmón. El diagnóstico a menudo se retrasa pues las manifestaciones son muy inespecíficas. El diagnóstico definitivo depende de la demostración de la larva *S. stercoralis*. El tratamiento está dirigido a la erradicación total del parásito y su larva.

EVALUACIÓN PRONÓSTICA DE LOS PACIENTES CON BRONQUIECTASIAS NO FIBROSIS QUÍSTICA: APLICACIÓN DEL SCORE FACED Y DEL ÍNDICE DE SEVERIDAD DE BRONQUIECTASIAS

F. Arancibia¹, Y. Campos¹ y F. Olivares²

¹Servicio de Medicina Respiratoria. Instituto Nacional del Tórax.

²Medicina Interna. Universidad de los Andes.

Introducción: Las bronquiectasias no fibrosis quística es una enfermedad multidimensional y ningún parámetro único aislado ha demostrado ser suficiente para predecir su gravedad y pronóstico. Recientemente, 2 índices pronósticos han sido propuestos: índice de severidad de bronquiectasias (BSI) y la escala FACED. Ambos incluyen parámetros clínicos, radiológicos, microbiológicos y funcionales. En Chile no se dispone de esta información. El objetivo de nuestro trabajo es evaluar estas dos escalas pronósticas en una población de pacientes de Chile.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de 101 pacientes consecutivos del Instituto Nacional del Tórax, con el diagnóstico de bronquiectasias realizado por TAC de tórax. Se registraron las siguientes variables: demografías, clínicas, microbiológicas, función respiratoria and radiológicas. El estado vital de todos los pacientes se determinó a los 5 años de seguimiento, calculados a partir de la fecha de diagnóstico radiológico de bronquiectasias. Se calculo el puntaje de las escalas FACED y BSI con el fin de realizar una comparación entre ambos scores en cuanto a la sensibilidad y especificidad. El área bajo la curva ROC (AUC ROC) se utilizó para calcular la capacidad de predicción de la escala FACED y BSI para todas las causas muertas.

Resultados: Edad promedio $52,5 \pm 17,7$ años; 81% mujeres, índice masa corporal: $25,4 \pm 4,5$ Kg/m²; mMRC disnea: $1,91 \pm 1,1$ y $3,2 \pm 1,3$ lóbulos pulmonares afectados. El VEF1 $58,8 \pm 23,6\%$ y los pacientes presentaban 1,12 exacerbaciones al año. Un 23,5% de los pacientes estaban colonizados crónicamente por *Pseudomonas aeruginosa*. Al final del seguimiento, 11 (10,8%) pacientes fallecieron (10 por causas respiratorias). La causa de las BQ más frecuentes fue idiopática en 27 casos y postinfecciosa en 57. Puntaje promedio de Faced fue 2,4 y BSI de 5,9 puntos. Tabla FACED BSI Sensibilidad 60% 70% Especificidad 74%, 67%, AUC ROC 0,74 (IC95%: 0,59 a 0,89) 0,73 (IC95%: 0,57 a 0,89).

Conclusiones: Encontramos que la escala FACED y BSI tienen similares resultados para evaluar pronóstico de las bronquiectasias no fibrosis quística, siendo la escala FACED más simple y práctica de aplicar.

HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA: FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EVOLUCIÓN EN UN HOSPITAL GENERAL

H. Karlen, M. Hernández, V. Martín, J. Guillén, H. Difilipo, A. Brigante y S. Quadrelli

Sanatorio Güemes.

Introducción: La hemorragia alveolar difusa (HAD) es una manifestación conocida de enfermedades de etiología autoinmune. También

puede ser debida a trastornos no autoinmunes. El diagnóstico de HAD es considerado en pacientes con disnea y opacidades alveolares en la Rx de tórax, asociado a descenso de la hemoglobina. El objetivo es describir las formas clínicas de presentación y evolución de pacientes con HAD de causa inmune que requirieron internación.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, diseño transversal. Se analizaron las historias clínicas de pacientes internados entre enero de 2000 a diciembre de 2014. Los criterios de inclusión para HAD fue la presencia $\geq 20\%$ de macrófagos con hemosiderina en una muestra de lavado broncoalveolar (LBA), infiltrados en la RTx y caída de la hemoglobina ($>1,5$ g/dl). Se excluyeron pacientes sin perfil inmunológico y que tengan menos un año de seguimiento. Las variables continuas se compararon con el test de t, la prueba de chi cuadrado se utilizó para la comparación de proporciones. Valores de $p < 0,05$ se consideraron estadísticamente significativos.

Resultados: Se incluyeron 39 pacientes con HAD (edad media 44,8 años, rango 16-76), 19 (48,7%) eran mujeres y 17 tenían diagnóstico previo a la internación ($40,5 \pm 20,2$ m). La causa principal fue vasculitis ANCA positivas (29/39). El 76,9% (30) presentó hemoptisis. Todos mostraron infiltrados pulmonares nuevos (59% patrón alveolar, 41% vidrio esmerilado), en 2 pacientes (5,1%) fue unilateral. La determinación de ANCA en 21 (77,7%) pacientes fue positiva y se observó sangrado evidente en el LBA de 43,6%. Todos presentaron $> 20\%$ de macrófagos con hemosiderina. El período con síntomas previo a la internación fue de $14 \pm 8,1$ días, la tríada característica se encontró en 27 pacientes (69,2%). Todos recibieron corticoides en dosis inmunosupresoras. Otros tratamientos fueron antibióticos (53,8%), ciclofosfamida (87,2%), plasmaféresis (35,9%), gamaglobulina (12,8%) y rituximab (12,8%). El 33,3% (13) requirió asistencia ventilatoria mecánica (AVM) y el 30,8% (12) hemodiálisis (HD). La mortalidad hospitalaria fue de 28,2%, siendo mayor en los que necesitaron HD (50,0 vs 15,4%, $p = 0,045$), AVM (76,9 vs 6,8%, $p \leq 0,001$) y aquellos con SatO₂ $< 90\%$ al ingreso (50,0 vs 5,3%, $p = 0,003$). Al año de seguimiento la mortalidad fue del 33,3%.

Conclusiones: La HAD puede presentarse sin hemoptisis e incluso con infiltrado pulmonar unilateral, por lo que requiere de un enfoque de diagnóstico oportuno con broncoscopia precoz para confirmar el diagnóstico y descartar procesos infecciosos. La mortalidad hospitalaria sigue siendo elevada, siendo de peor pronóstico la necesidad de HD, la AVM o la presencia de baja SatO₂ en la admisión.

EXPERIENCIA INICIAL CON PIRFENIDONA EN PACIENTES CHILENOS CON ENFERMEDADES PULMONARES FIBROSANTES CRÓNICAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DEL TÓRAX

A. Maldonado, V. Pozo, S. Ahumada, M. Florenzano y A. Undurraga

Instituto Nacional del Tórax.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI), neumonía intersticial no específica (NINE) y la neumonitis por hipersensibilidad (NHS) crónica son conocidas enfermedades pulmonares fibrosantes crónicas (EPFCs) cuya relevancia clínica deriva de la severa y progresiva limitación funcional, mal pronóstico a corto plazo y ausencia de tratamiento curativo. Desde el cambio del paradigma terapéutico (inflamación vs fibrosis), la aprobación de nuevas terapias antifibróticas ha sido esperanzadora, siendo la pirfenidona (PFN) uno de los dos fármacos que demostraron disminución de la progresión de la enfermedad. El objetivo del presente estudio es describir la experiencia inicial del uso de PFN en las EPFCs tratadas en el Instituto Nacional del Tórax (INT), en relación a la evolución clínica y seguridad terapéutica.

Material y métodos: Serie de casos de 18 pacientes con EPFCs tratados con PFN en el INT desde agosto del 2014 a enero del 2016. Se describen características demográficas, clínicas, función pulmonar inicial y reacciones adversas farmacológicas. Análisis estadístico en SPSS v.19, utilizando medidas de tendencia central, frecuencia y test de χ^2 .

Resultados: Se incluyeron a 18 pacientes, 9 mujeres, con mediana de edad de 71 años (R: 55-80). Antecedente tabáquico en 7 (IPA 24,6, R: 4-45). Mediana de duración de enfermedad fue de 6 años desde el inicio de síntomas (R: 1-12). El diagnóstico más frecuente fue FPI (15 casos), 6 de ellos mediante biopsia quirúrgica. Capacidad vital forzada basal con mediana de 1.930 ml/seg (68% del teórico) y mediana de difusión de CO del 48% del teórico. Promedio de desaturación en prueba de caminata de 6 minutos basal de 7,75% (DE 5,9). En relación a la tolerancia de la droga, de los 18 casos solo 9 llegaron a tomar las 12 tabletas al día (2.400 mg) y de éstos 9, dos tuvieron que bajar la dosis por elevación enzimas hepáticas moderada y transitoria; el resto de los pacientes alcanzaron dosis menores (1.800 mg); en 4 pacientes hubo otros problemas gastrointestinales (náuseas y disconfort abdominal), seguidas de diarrea, requiriendo disminución de dosis en 3 casos, sin abandonos durante el seguimiento.

Conclusiones: La experiencia inicial en esta serie tratada con pirfenidona demuestra buena tolerancia, los efectos adversos son manejables y no han motivado la suspensión de la droga.

PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO COMPASIVO CON NINTEDANIB

O. Barreto-Rodríguez, I. Buendía-Roldán y M. Mejía

Institución Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Introducción: Nintedanib es una molécula nueva aprobada para el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática, sin embargo no disponemos de estudios clínicos en pacientes mexicanos. Objetivo: conocer las características clínicas y la evolución de los pacientes en tratamiento compasivo con nintedanib.

Material y métodos: Estudio clínico en fase abierta. Se ingresaron pacientes mexicanos con diagnóstico confirmado de fibrosis pulmonar idiopática. Se capturaron las características clínicas basales, y se dio seguimiento de manera trimestral con pruebas de función respiratoria. Se reportaron los efectos adversos. Los resultados actuales son a 6 meses de tratamiento.

Resultados: Se revisaron 77 casos, se aceptaron 37 pacientes que cumplieron con los criterios establecidos, 2 fallecieron antes de iniciar tratamiento, 1 durante el primer trimestre, 2 se eliminaron por indicación médica, el análisis para este resumen se realizó con 28 casos de los que se contaba con toda la información. Distribución por estados: Chiapas 4%, Chihuahua 4%, DF 67%, Puebla 14%, Tabasco 7% y Tamaulipas 4%. Predominio de género masculino, 2 picos de edad 60-65 y > 80 años; 75% de los pacientes tenían evolución de al menos 2 años, 50% tuvieron antecedente de tabaquismo, comorbilidades más frecuentes: hipertensión arterial, diabetes mellitus y reflujo gastroesofágico. 65% tenía capacidad vital forzada (CVF) $> 50\%$, a los 3 meses la mayoría de los pacientes mostraron estabilidad de la enfermedad. 50% de los pacientes habían recibido pirfenidona siendo suspendida por falla terapéutica, 11% tienen síndrome combinado.

Conclusiones: Los pacientes que se incluyeron en el programa NPU tienen una CVF menor a la aceptada en los estudios IMPULSIS, hasta el momento han presentado el mismo comportamiento de estabilidad y efectos adversos reportados.

DIFERENCIAS EN LA PRESENTACIÓN DE EPID EN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO VS SECUNDARIO

B. López, M. Mejía, I. Buendía, J. Rojas, H. Mateos, A. Estrada, J. Castillo y M. Selman

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas.

Introducción: El involucro pulmonar es una de las alteraciones sistémicas más comunes en el síndrome de Sjögren y secundario que se ha

relacionado con mal pronóstico. Hasta el momento no hay estudios que evalúen las diferencias clínicas, funcionales y tomográficas en estos subgrupos. Por lo que fue de nuestro interés conocer el comportamiento de estas cohortes y si las diferencias entre ellas tienen repercusión en el pronóstico.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de la cohorte de Enfermedad Intersticial secundaria a SSp y SSs, en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, se revisaron los datos clínicos, tomográficos y de función pulmonar al momento del diagnóstico y al año de iniciar tratamiento. Se compararon las características de interés de ambos grupos.

Resultados: Se identificaron 104 pacientes en el período de 2008 al 2013. Se analizó la información de 90 pacientes que contaban con todos los parámetros, 55 (54,4%) con SSp y 35 (37,2%) con SSs. No hubo diferencia significativa en los patrones tomográficos, perfil de anticuerpos y pruebas funcionales respiratorias al comparar ambos grupos.

Conclusiones: Nuestros resultados muestran que es de gran dificultad el distinguir el compromiso pulmonar causado por el síndrome de Sjögren exclusivamente, ya que no se identificaron diferencia en el tipo de afección intersticial entre el SSp y SSs, lo que marca la pauta para buscar en forma intencionada las manifestaciones sistémicas de otras enfermedades autoinmunes subyacentes en el estudio de estos pacientes, la evolución clínico-funcional fue similar en ambos grupos y al ao de tratamiento no identificamos diferencias pronósticas por lo que no se pudo demostrar si la afección causada por el SSes el que le confiere la gravedad pronóstica o las manifestaciones sistémicas asociadas.

CARACTERIZACIÓN DE UNA SERIE CLÍNICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD PULMONAR ASOCIADA A PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA EN UN POLICLÍNICO INTEGRADO DEL HOSPITAL PADRE HURTADO

V. Agar, O. Valenzuela, J. Leiva, I. Allende, G. Bozzano y G. Miranda

Hospital Padre Hurtado.

Introducción: Las enfermedades pulmonares asociadas a enfermedades del mesénquima constituyen un grupo heterogéneo de patologías que se clasifican en conjunto debido a su similitud clínica y radiológica. En la actualidad existe la percepción que la población portadora de estas enfermedades pulmonares ha ido en aumento, sin embargo en nuestro país no existen publicaciones actualizadas respecto a las características de dicha población. La importancia de este trabajo es demostrar la dinámica y organización de un policlínico de broncopulmonar reumatología en un hospital general. Objetivo: describir y caracterizar a pacientes con diagnóstico de enfermedad pulmonar y mesenquimopatía en el Hospital Padre Hurtado entre los años 2014-2016.

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluye a pacientes con diagnóstico clínico radiológico de enfermedad pulmonar y diagnóstico reumatológico, mediante la confección de una base de datos.

Resultados: Se registraron 76 pacientes con diagnóstico clínico radiológico de enfermedad pulmonar y patología reumatológica. Del grupo analizado el 85,5% corresponde a sexo femenino y el 14,5% masculino, el promedio de edad es de 58 años. El 82% tiene estudio imagenológico, un 17% tiene LBA y el 10,5% tiene biopsia pulmonar. El 89% de los pacientes provinieron del servicio de Reumatología. Estos pacientes en el desarrollo de su enfermedad presentaron síntomas respiratorios. El 11% restante eran pacientes que se controlaban en el servicio de Neumología y que fueron enviados por primera vez a Reumatología. Los diagnósticos reumatológicos que se concluyeron en este policlínico multidisciplinario se distribuyeron de la siguiente forma: artritis reumatoide (AR) 42,1%, esclerodermia (ES) 10,5%, enfermedad mixta

del tejido conectivo (EMTC) 3,9%, Sjögren (SS) 6,6%, lupus (LES) 5,3%, enfermedad indiferenciada del tejido conectivo 3,9%, policondritis recidivante 2,5%, miositis inflamatorias 6,6%, otros 6,6%. Se obtuvieron relaciones diagnósticas tanto en AR, ES, SS, miositis inflamatoria, enfermedad tejido conectivo indiferenciada, encontrándose en estas patologías un patrón histológico no UIP en el 66%; 83,3%; 50%, 100%, y 50% de los casos respectivamente.

Conclusiones: El contar con una unidad clínica multidisciplinaria para el manejo de estos pacientes dentro de un hospital general permite ordenar y protocolizar el estudio, seguimiento y tratamiento de los pacientes con diagnóstico de enfermedad pulmonar y patología reumatológica, además de conocer las características propias de éstos en nuestro medio.

FRAGMENTACIÓN PROTEOLÍTICA DE ELASTINA EN EL DAÑO PULMONAR AGUDO INDUCIDO POR LA INSTILACIÓN DE CONTENIDO GÁSTRICO EN LA RATA

P. Ayala, R. Vivar, R. Montalva y G. Borzone

Departamento de Enfermedades Respiratorias. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción: La aspiración de jugo gástrico constituye una causa importante de daño pulmonar agudo, que puede llevar a cambios permanentes en la arquitectura pulmonar. Se desconoce si la elastina pulmonar experimenta daño durante un evento único de aspiración que pudiese alterar las propiedades elásticas del pulmón. Nuestro objetivo fue determinar la presencia de productos de fragmentación proteolítica de la elastina pulmonar en las primeras horas después de un evento aspirativo.

Material y métodos: Ratas macho Sprague-Dawley adultas (300 g) bajo anestesia recibieron una dosis única de jugo gástrico por vía orotraqueal y se sacrificaron a las 4, 12, 24 horas y a los 4 y 7 días después de la instilación (n = 6 por grupo). Después de la extracción de los pulmones, el lóbulo medio derecho fue homogeneizado para evaluar la presencia de fragmentos de elastina por Western Blot, mientras que en el pulmón izquierdo se realizó lavado broncoalveolar con 3 alícuotas de 1 mL de solución salina para el recuento celular total y diferencial. Animales sin instilación fueron controles. Una muestra de pulmón control sometida a digestión con elastasa pancreática porcina se utilizó para identificar el tamaño de los productos de fragmentación de elastina por elastasa. Análisis estadístico: Kruskal-Wallis en Graphpad Prism 6 para comparaciones entre grupos.

Resultados: El Western Blot mostró la presencia de una banda de ~70 kDa correspondiente al peso molecular descrito para la tropoelastina, que no experimentó cambios en abundancia a los tiempos estudiados. Entre las 4 y 24 horas y con un máximo a las 12 horas (p < 0,01), se observó la aparición de una nueva banda inmunoreactiva de ~30 kDa, que desaparece en los grupos de 4 y 7 días. El patrón de bandas observado después de la instilación de jugo gástrico coincidió con el generado por la digestión de una muestra de pulmón con elastasa. El recuento celular total en el lavado broncoalveolar mostró un aumento de 95 veces a las 12 horas (p < 0,01), con una predominancia del 88% de células polimorfonucleares (PMNs) (p < 0,001) y 146 veces (p < 0,001) a las 24 horas con una predominancia del 77% de PMNs (p < 0,001), con retorno a valores controles a los 7 días.

Conclusiones: La instilación de una dosis única de jugo gástrico induce la digestión proteolítica temprana de la elastina pulmonar, en coincidencia con un aumento en el recuento de células PMNs en el lavado broncoalveolar, lo que sugiere la participación de la elastasa proveniente de los PMNs en este proceso. Especulamos que si la instilación de jugo gástrico se repite, esta digestión proteolítica puede llegar a alterar las propiedades elásticas del pulmón. Fondecyt 1120943 y 11140913.

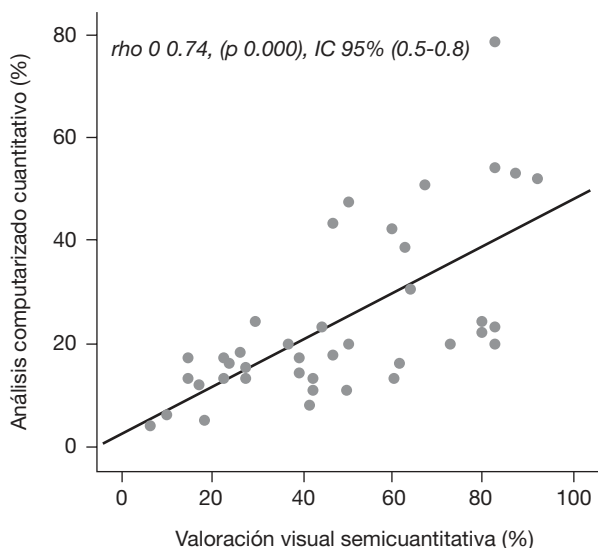
CORRELACIÓN DE UN MÉTODO VISUAL Y UN MÉTODO CUANTITATIVO COMPUTARIZADO PARA EVALUAR LA EXTENSIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN LA TOMOGRAFÍA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

L. Quintana, H. Mateos-Toledo, J. Rojas-Serrano y M. Mejía

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) afecta 70% de pacientes con Esclerosis sistémica (ES), y es una de las principales causas de mortalidad. Un importante factor pronóstico es la extensión de la EPI en la tomografía de alta resolución (TCAR). Diversos métodos visuales evalúan la extensión de la EPI con amplia variabilidad entre expertos radiólogos. Un método computarizado cuantitativo puede mejorar la objetividad, sensibilidad y repetitividad de los cambios de la EPI facilitando la evaluación de los pacientes y el diseño de ensayos clínicos. Objetivo: conocer la correlación de la evaluación cuantitativa OsiriX y la evaluación semicuantitativa convencional de la EPI en el estudio de TCAR.

Material y métodos: Pacientes con EPI y ES fueron incluidos de enero-diciembre de 2015. Se registro características clínicas y se obtuvo en CD los estudios de TCAR con los que contaban. Para evaluar la extensión visual de la EPI utilizamos el método de Goh (Cortes axiales: a nivel de los grandes vasos, carina principal, confluencia de venas pulmonares, 2 cm arriba del diafragma y un punto entre los dos últimos cortes). Para la evaluación computarizada se uso el software de visualización de imagen digital de código abierto OsiriX en los mismos cortes de la evaluación visual, la fracción de extensión de EPI en



Características generales (n = 20)

Género H/M	5/15
Edad (años), media ± DE	63 ± 13
Tiempo de síntomas respiratorios en meses, mediana RI	33 (12 a 54)
FVC (% val ref), media ± DE	42 ± 53
DLCO (% val ref), media ± DE	14 ± 6
paO ₂ , mmHg, media ± DE	54 ± 6,6
PSAP, mmHg, media ± DE	42 ± 12
Patrón TCAR	
NINE, n (%)	18 (90%)
NIU, n (%)	2 (10%)
TCAR evaluadas	42

FVD: capacidad vital forzada; DLCO: difusión pulmonar de monóxido de carbono; paO₂: presión arterial de oxígeno; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar vista por ecocardiograma; TCAR: tomografía computada de alta resolución; NINE: neumonía intersticial no específica; NIU: neumonía intersticial usual.

cada corte se calculo con la siguiente fórmula: volumen pulmonar total (-1,024 a -200 UH) - volumen pulmonar no fibrótico (-1,024 a -700 UH) dividido entre el volumen pulmonar total (-1,024 a -200 UH) × 100.

Resultados: Se incluyo 20 pacientes y 42 estudios de TCAR fueron revisados. Hombre/mujer 5/15, edad 63 ± 13 años, tiempo de síntomas respiratorios 33 (12-54) meses. FVC% Val Ref 42 ± 53, DLCO% Val Ref 14 ± 6. Patrón tomográfico de NINE 18 (90%) y NIU 2 (10%). El índice de correlación de Spearman entre los dos métodos resultó en 0,74 (p 0,000) IC95% (0,5-0,8).

Conclusiones: La evaluación computarizada cuantitativa (OsiriX) tiene una buena correlación con la evaluación visual semicuantitativa (Goh) en la extensión de la EPI en la tomografía de alta resolución en pacientes con esclerosis sistémica.

EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DEL TÓRAX CON NINTEDANIB EN EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

A. Undurraga, M. Salinas, L. Montecinos y M. Florenzano

Instituto Nacional del Tórax.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad progresiva de mal pronóstico. Actualmente existen dos tratamientos aprobados en el mundo para esta condición. En Chile se dispone desde el año 2015 de Nintedanib en protocolo compasivo. Se presenta la experiencia en el Instituto Nacional del Tórax.

Material y métodos: Se incluyen todos los pacientes ingresados para tratamiento al protocolo compasivo de nintedanib, atendidos en el Instituto Nacional del Tórax.

Resultados: Se analiza un total de 16 pacientes que han recibido al menos una dosis de tratamiento. Estos son 12 hombres (75%) de edad promedio, al diagnóstico de fibrosis, de 62 años. Ocho pacientes tienen biopsia quirúrgica (50%). El tiempo de evolución de fibrosis previo al inicio de terapia es de 27 meses promedio. La capacidad vital forzada pretratamiento es una media de 2.510 mL, 76% del teórico, y la difusión de CO promedio 49% del teórico. Todos los pacientes iniciaron nintedanib a dosis de 150 mg por dos veces al día. Nueve pacientes presentaron diarrea (56,3%) y 3 (18,8%) dolor abdominal. En una paciente los síntomas digestivos fueron tan severos como para suspender la droga definitivamente. En otros 2 pacientes se suspendió tratamiento por reacción hepática, pero luego de normalizar sus exámenes, reiniciaron a dosis de 100 mg por dos veces, sin inconvenientes. Estos efectos se presentaron en general en las primeras semanas del tratamiento. Un paciente presentó una neumonía y falleció, evento que no se considera relacionado al uso del medicamento.

Conclusiones: La experiencia presentada con nintedanib muestra que es una droga segura y con efectos adversos menores, excepcionalmente severos, semejante a lo comunicado en el trabajo IMPULSIS comunicado en 2014. El impacto en la función pulmonar lo veremos en los próximos meses.

DISCORDANCIA ENTRE EL GRADO DE ALTERACIÓN DE LA DIFUSIÓN DE MONÓXIDO DE CARBONO Y LA DESATURACIÓN EN EJERCICIO EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA Y COMPROMISO PULMONAR

C. Horta, E. Méndez, G. Mercado, M. Alvarado, P. Pérez, M. Gutiérrez y G. Borzone

Departamento de Enfermedades Respiratorias. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción: El 57-86% de los pacientes con esclerodermia (SSC) presentan algún grado de enfermedad pulmonar intersticial. La prue-

ba de difusión de monóxido de carbono (DLCO) se utiliza para evaluar la alteración del intercambio gaseoso en esta condición. Por otro lado, 50-80% de estos pacientes presenta disfunción motora del esófago y mala función del esfínter esofágico inferior que se asocia con reflujo gastroesofágico y posible daño laríngeo y microaspiración. Esto puede limitar las maniobras de DLCO que requieren esfuerzo inspiratorio máximo, con el resultado de que éstas no representen la verdadera condición del pulmón. Nuestro objetivo fue evaluar el grado de concordancia entre dos pruebas que evalúan compromiso parenquimatoso: el valor de DLCO y la magnitud de la desaturación durante la caminata de 6 minutos (DR6) en pacientes con SSc sin hipertensión pulmonar.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 23 pacientes consecutivos (57, rango 27-72 años, 91% mujeres) en control en el Programa de Fibrosis Pulmonar entre enero 2014 y diciembre 2015, por compromiso intersticial en el TAC de tórax. Se analizaron las pruebas de DLCO y de DR6 para evaluar su concordancia. Los resultados se relacionaron con los de la espirometría y la nasofibroscopia (NFC).

Resultados: a) El análisis de las espirometrías mostró: 9 casos normales y 2 restrictivos. Un 39% correspondió a espirometría obstructiva: a) VEF1/CVF < LIN (n = 5); solo FEF25-75 < LIN (n = 1); cambio > 30% en FEF25-75 (n = 3) b) NFC: disponible en 14 pacientes y mostró laringitis por reflujo moderada a grave en el 78% c) Concordancia entre DLCO y desaturación en DR6: 11 pacientes (48%) presentaron un valor bajo de DLCO y un cambio pequeño en la saturación durante DR6. En este grupo de pacientes encontramos: a) distintos grados de alteración en la NFC, b) espirometría obstructiva en sólo 39% c) En 6 casos fue posible evaluar el comportamiento en el tiempo de estos parámetros observándose recuperación de la concordancia entre DLCO y desaturación de ejercicio por aumento progresivo de la DLCO con tratamiento.

Conclusiones: Valores de DLCO bajos no concordantes con la magnitud de la desaturación de ejercicio pueden no reflejar la gravedad del daño del parénquima, sino que pueden evidenciar compromiso de la vía aérea que limita las maniobras de inspiración máxima requeridas en la prueba de DLCO. La DR6, al no requerir de dichas maniobras puede resultar más confiable al momento de evaluar el daño parenquimatoso. Nuestros resultados muestran que el porcentaje de pacientes con SSc con compromiso de la vía aérea puede ser aún mayor que lo reflejado por criterios sólo espirométricos.

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: DONDE LO CONSTANTE ES LA HETEROGENEIDAD

J. Lapiedra, M. Kierszenbaum y P. Curbelo

Hospital Maciel. Universidad de la República. Facultad de Medicina.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una intersticiopatía producida por una respuesta inmune anómala frente a antígenos inhalados en pacientes susceptibles. Nuestro trabajo describe las características clínicas, imagenológicas, funcionales y evolutivas de una población con NH durante un periodo prolongado.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de la población con NH que se asiste en el Hospital Maciel. Datos obtenidos de las historias clínicas. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de NH por la clínica, la exposición, LBA y/o biopsia compatible, con un seguimiento mayor a 3 años. Registramos: edad, sexo, tipo de exposición, hallazgos en la tomografía computada de alta resolución (TCAR) con cortes en espiración, espirometría, DLCO, test de marcha en 6 minutos (TM6M), LBA, biopsia transbrónquica (BTB) y biopsia pulmonar quirúrgica. Se evaluó el tratamiento con corticoides y uso de inmunosupresores.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes: 7 de sexo femenino. La edad media fue de 55,1 años (rango 30-69). La media de seguimiento fue

7,9 años (rango 3-15). 8 pacientes no fumadores, 2 exfumadores. El tipo de antígeno exposicional fue variado habiendo identificado al antígeno en 8 de 10 casos, 3 de los cuales presentaron antígeno múltiple. En la TCAR 4 casos tuvieron el patrón tomográfico típico en donde predominaba el vidrio deslustrado, los micronódulos y atrapamiento aéreo. 6 casos con patrón imagenológico atípico con elementos de fibrosis y panalización. Predominó el patrón funcional restrictivo sobre el obstructivo (9:1). Contamos con DLCO en 9 de los casos de los cuales en 2 fue normal y en el resto descendida: 3 en grado leve a moderado y 4 en grado severo. La CVF media fue 61,9% y DLCO medio fue 51,1%. Obtuvimos TM6M en 7 casos, 3 de los cuales presento una distancia recorrida (DR) normal y 4 descendida. 6 de los pacientes desaturaron en forma significativa durante el TM6M. El LBA se obtuvo en 3 pacientes, todos con linfocitosis. La BTB se realizó en 3 pacientes no siendo concluyente en ninguno. A 9 pacientes se les realizó biopsia pulmonar quirúrgica confirmando el diagnóstico en todos los casos. Todos los pacientes recibieron corticoides sistémicos. 7 casos se volvieron corticoides dependientes y 3 requirieron inmunosupresores asociados. Un paciente falleció.

Conclusiones: La heterogeneidad antigénica, clínica, tomográfica y evolutiva es la característica constante tanto en nuestra población como en las distintas series descriptas.

HOSPITALIZACIONES DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR DIFUSA EN SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

C. Azócar, R. Colima, M. Aguayo, F. Mora, F. Salazar, J. Yáñez, C. Cisterna, N. Fuentealba y L. Contreras

Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Regional de Concepción. Departamento de Medicina Interna. Facultad de Medicina. Universidad de Concepción.

Introducción: Las enfermedades pulmonares difusas incluyen un grupo amplio de patologías, muchas de ellas de evolución progresiva y de mal pronóstico. Esto conlleva una morbimortalidad importante, por la patología propiamente tal, comorbilidades y a veces como complicación del tratamiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que se revisaron fichas clínicas de pacientes ingresados con enfermedad pulmonar difusa durante 8 meses del año 2015. Se registraron datos demográficos, clínicos, estudio, tratamiento y evolución.

Resultados: Se obtuvieron datos de 21 de un total de 24 pacientes ingresados con este diagnóstico. 18 eran de sexo femenino, con una edad promedio de 71,4 años (48-87). Los diagnósticos fueron 18 fibrosis pulmonares con patrón UIP (14 idiopáticas y 4 secundarias a mesenquimopatías), 1 paciente con neumonitis por hipersensibilidad y 2 neumonías intersticiales no específicas. Las principales comorbilidades de los pacientes fueron hipertensión arterial en 13, diabetes mellitus 5, artritis reumatoide 3. La causa de descompensación fue neumonía comunitaria en 11, infección respiratoria baja 1, tuberculosis pulmonar 1, insuficiencia cardiaca congestiva 2, tromboembolismo pulmonar 1. 57% de los pacientes cursaron con hipoxemia y 38% tenían PaCO₂ > 50 mmHg a su ingreso. En cuanto a los parámetros inflamatorios 81% tenían leucocitosis y 62% PCR > 50 mg/dL. 81% recibieron corticoides sistémicos y todos antibióticos a su ingreso. El promedio de hospitalización fue de 12 días y la mortalidad de 38%.

Conclusiones: Presentamos una pequeña serie de pacientes hospitalizados con diagnóstico previo de enfermedad pulmonar difusa, destacando el alto número de mujeres, la mayoría con fibrosis pulmonar idiopática. La principal causa de descompensación fueron las infecciones, llamando la atención el alto porcentaje de pacientes con falla respiratoria global. Además se observó una alta mortalidad lo cual concuerda con el mal pronóstico descrito previamente en la literatura.

FIBROSIS ACELERADA DE LÓBULOS SUPERIORES

I. de la Fuente, M. Fuenzalida, G. Pereira, M. Parada y C. Fernández

Hospital DIPRECA.

Introducción: Caso clínico de difícil diagnóstico por un escáner de tórax desde el inicio con presentación atípica y progresivo deterioro que cursa rápidamente a la hipertensión pulmonar y necesidad de trasplante pulmonar.

Caso clínico: Paciente mujer de 46 años, que se presenta en 2010 con historia de disnea de 2 meses de evolución, progresiva, hasta capacidad funcional IV, asociada a tos seca, baja de peso de 5 kg, y sudoración nocturna. Tabaquismo (-), historia respiratoria (-), comorbilidades (-). Ingresa a UTI y se inició estudio en donde destaca: estudio viral y bacteriológico negativo, estudio reumatológico negativo. Escáner de tórax de ingreso llamativo, con bronquiectasias con engrosamiento septal en ambos lóbulos superiores, y en menor cuantía en lóbulo medio, lingula y lóbulos inferiores. Sin áreas de vidrio esmerilado. Impresionando neumonía organizada con fibrosis. En 2012 presenta deterioro progresivo de capacidad funcional, con requerimientos de oxígeno domiciliario continuo y con deterioro de la presión de arteria pulmonar sistólica hasta 120 mmHg. Esta vez sin nuevos hallazgos de laboratorio, sin embargo en la radiología se objetiva extensa panalización, con mayor compromiso de las regiones medias y superiores. En las regiones de parénquima sin panalización hay aumento de la atenuación en vidrio esmerilado con patrón en mosaico. Se plantea en ese momento BOOP, NSIP, o neumonía eosinofílica. Mantiene nula respuesta a tratamientos médicos (oxígeno domiciliario, CPAP nocturno, corticoides, sildenafil), llegando a hipertensión pulmonar severa, por lo que se inicia estudio para trasplante pulmonar. En marzo de 2015 encontrándose en exacerbación es prioridad nacional y se realiza trasplante bipulmonar. Se envía la pieza operatoria a biopsia que se discute con patólogos del Hospital de Brompton y Mayo Clinic, concluyéndose las siguientes posibilidades diagnósticas: linfangiosis pulmonar versus fibroelastosis pleuropulmonar.

Discusión: Pese a los avances en el entendimiento de las enfermedades pulmonares difusas, su diagnóstico y tratamiento es difícil, siendo de gran importancia el análisis multidisciplinario.