

Figura 1.

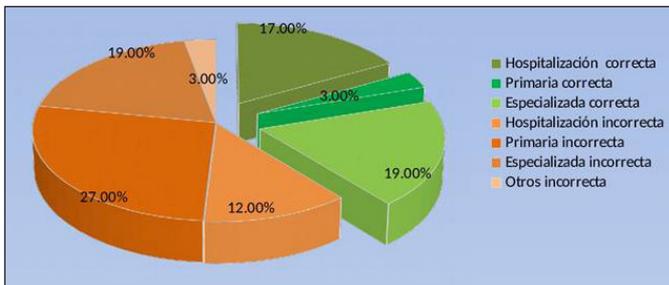


Figura 2. Valoración técnica inhaladores.

cios se ha formado al 3% del total de pacientes, de los cuales, el 100% realiza incorrectamente la técnica.

Conclusiones: Del total de pacientes que realiza correctamente el manejo de inhaladores (un 39%), el 50% se ha instruido en la consulta de especializada, el 44% en Hospitalización y el 6% en Atención Primaria. El 61% restante que realiza mal la técnica, ha sido formado en un 44% en Atención Primaria, el 32% en consulta especializada, el 20% en hospitalización y el 4% en otras consultas. Estos resultados arrojan un valor estadístico significativo puesto que la *p* ha sido inferior a 0,05.

VARIABLES PARA ESTUDIAR PARA CONSEGUIR LA ABSTINENCIA EN EL FUMADOR

M.V. González Dou

Consorci Sanitari Integral, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

Introducción: ¿Son la motivación y los intentos un dato que nos permita indicar si conseguirá la abstinencia? ¿O quizás es la relación paquete/año?, ¿Puede ser el Grado de tabaquismo? Cuando nos llega un paciente a la consulta de tabaco, el 80% viene con la idea de dejar de fumar, y sabemos que solo lo consigue un 20% (cifras aprox.). ¿Que debemos buscar en la HC para ayudarnos a determinar que lo va a conseguir? y lo más importante ¿por dónde debemos incidir para que lo consiga?

Material y métodos: Hemos realizado un estudio retrospectivo de los pacientes de la Consulta de Tabaco de los años 2015 y 2016, excluyendo los que habían dejado de fumar antes de la primera consulta, o han sido difíciles de valorar quedando 134 enfermos. Hemos estudiado las variables de sexo, tratamiento, intentos, motivación, grado de tabaquismo y final del tratamiento.

Resultados: Son 69 hombre y 65 mujeres, de los cuales 26 en total consiguieron abstinencia. Con un promedio de 35,10 años de fumador (65-11) y un Fagerström de 6,47 (10-2). De 26 fumadores (19,4%) que

consiguieron la abstinencia, 4 tenía una motivación de 10 y 4 la tenían de 8. Referente a los intentos 8 tenía varios intentos y 8: 0 intentos. Se dividían al 50% en cuanto al sexo. De los 4 enfermos de 10 motivación 2 tenían un grado de tabaquismo alto. En cuanto al tratamiento, el 50% de la abstinencia es con vareniclina, pero a nivel general, el tratamiento más común es la reducción y TSN. En el grupo de abandono tardío: 64 pacientes (el más grande) podemos ver que en cuanto a tratamiento el grupo mayor es la reducción (50%) y el menor de TSN con 5 pacientes (7,81%). La motivación es un dato a tener en cuenta, pero teniendo 10 solo hay 5 personas, y con 9 de motivación 13. En cuanto a los intentos los dos grupos más numerosos son varios intentos con 24 personas y con 0 intentos: 19 fumadores.

Conclusiones: Al cruzar los datos vemos que no hay relación entre ellos. Que si hay un dato que sea significativo no son las variables estudiadas. Lo que nos puede dar pie a buscar otros datos. No queda reflejado el motivo, pero que exista tantos enfermos que hayan optados por la reducción, o reducción con TSN VO, es por causas económicas, que nos fuerza a lograr la financiación de estos tratamientos.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID

I. Suárez Lorenzo¹, P. Pérez Ferrer¹, M. Llombart Cantó¹, M.D. López Santander¹, J.A. Bernal Vidal¹, A. Martínez Sanchis¹, B. Vila Auli¹ y B. Pérez-Sánchez²

¹Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España. ²Universidad Miguel Hernández, Elche, Alicante, España.

Introducción: Los avances en el abordaje diagnóstico y terapéutico de las EPID hacen necesario un estudio multidisciplinar. Nuestro objetivo es analizar la actividad asistencial desde la creación de la consulta monográfica de EPID con el fin de gestionar este tipo de pacientes como paso previo a evaluar los resultados respecto a años anteriores.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes evaluados en la consulta monográfica de EPID del Hospital Marina Baixa (Alicante), de marzo a noviembre de 2018. Realizamos un análisis descriptivo utilizando el programa SPSS 24.0.

Resultados: Se evaluaron 43 pacientes con una edad de 65 ± 13 años, 23 hombres (54%) y 20 mujeres (46%); 23 exfumadores (53%), 11 no fumadores (26%) y 9 fumadores (21%), con una media de 28,5 ± 16 a/p. 5 pacientes (12%) habían tomado fármacos neumotóxicos y 11 (26%) expuestos a tóxicos ambientales. Los síntomas fueron disnea (81%), tos (63%), hemoptisis (5%), dolor torácico (2%) y fiebre (2%). La mMRC fue grado 0 en 11 pacientes (26%), 1 en 17 (40%), 2 en 7 (17%), 3 en 6 (14%) y 4 en 1 (2%). El 56% tenían crepitantes en velcro y 30% acropaquias. Las PFR medias fueron: FVC 92%, FEV1 90%, FEV1/FVC 78%, DLCO 70%, VA 91%, DLCO/VA 79%, TLC 83%, RV 84%. En el 6MWT, los valores medios fueron: SaO2 96%, distancia caminada 431m, SaO2 inicial 95% y final 91%, Borg inicial 1 y final 4. Se alcanzó el diagnóstico en 37 pacientes (86%), siendo: FPI 11 (26%), EPID asociada a ETC 6 (14%) (4 AR, 1 Sjögren y 1 polimiositis), sarcoidosis 4 (9%), AAE 4 (9%), NINE idiopática 2 (5%), histiocitosis X 2 (5%), LAM 1 (2%), s. combinado 2 (5%) y asociada a tabaco 1 (2%). 4 (9%) resultaron inclasificables y 6 (14%) pendientes de completar estudio. El diagnóstico fue clínico-radiológico en 28 (65%), broncoscópico en 4 (9%) y por VATS en 5 (12%). El patrón radiológico NIU fue típico en 12 (28%), probable en 5 (12%), indeterminado en 10 (23%) e inconsistente en 15 (35%). Reci-

bieron tratamiento 22 pacientes (51%), siendo los tratamientos pirfenidona 5 (23%), nintedanib 4 (18%), prednisona 9 (41%), dolquime 3 (14%) y adalimumab 1 (5%). Un caso con FPI fue trasplantado.

Conclusiones: Las EPID más frecuentes fueron FPI y asociadas a ETC, principalmente AR. Un alto porcentaje tiene antecedente de tabaquismo, por lo que es necesario realizar una intervención antitabáquica en ellos, así como incluir a las EPID en las campañas frente al tabaquismo. La valoración en consulta monográfica y en comité multidisciplinar ayuda a estandarizar el manejo de estos pacientes.

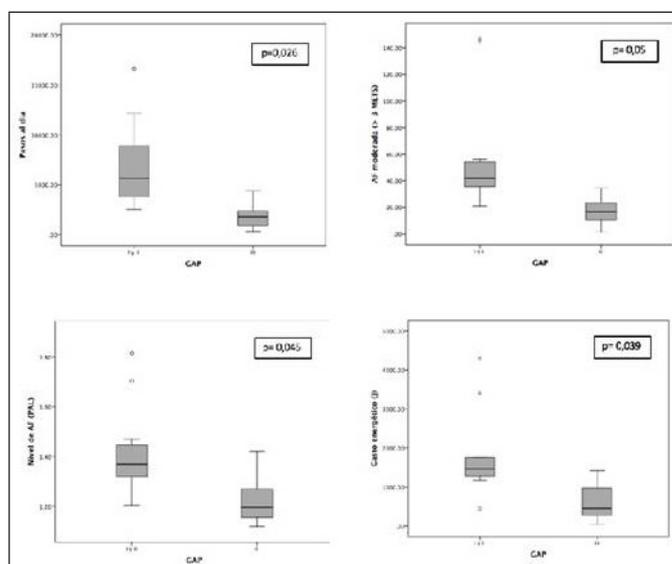
ACTIVIDAD FÍSICA HABITUAL EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

D. Badenes Bonet, D.A. Rodríguez Chiaradía, A. Rodó Pin, O.A. Caguana Vélez, J. Martínez Llorens, J. Gea Guiral y E. Balcells Vilarnau

Hospital del Mar, Barcelona, España.

Introducción: El interés por estudiar la actividad física (AF) en fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ha crecido en los últimos años. Algunos estudios han destacado que está reducida y la han relacionado con variables clínico-funcionales con valor pronóstico. El objetivo fue describir la AF en FPI y evaluar la relación con variables clínico-funcionales, de ejercicio y musculares, y con la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

Material y métodos: Se incluyeron 17 pacientes con FPI atendidos en la Unidad de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas de nuestro centro. Se recogieron datos sociodemográficos y clínicos; se realizaron pruebas de función pulmonar, prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M), fuerza muscular respiratoria y periférica, cuestionarios de disnea, ansiedad y depresión, y de CVRS; se determinaron el índice de masa corporal y composición corporal. Se calculó el índice



Actividad física según el índice GAP. AF (actividad física); MET (equivalente metabólico); PAL (nivel de actividad física).

de GAP. Se midió la AF mediante acelerómetro. Se compararon las variables recogidas en función de la AF (pasos/día), las variables de AF en función del índice GAP y se realizó un análisis de correlación entre las variables de AF y las de ejercicio y fuerza muscular.

Resultados: Los pacientes realizaron 4.393 (2.443,5-6.918,5) pasos/día y 36,7 (22-51,2) minutos de AF moderada/día; el gasto energético/día (GE) fue de 1383,5 (713,2-1.630,3) J. Los pacientes con menor AF, respecto a los de mayor AF, tuvieron puntuaciones del Cuestionario respiratorio de St. George significativamente mayores y además un mayor porcentaje estaba recibiendo oxigenoterapia domiciliaria; no hubo diferencias en función pulmonar ni en otras variables clínicas ni sociodemográficas. Con respecto al índice GAP, los pacientes estadio III respecto a I/II, realizaron un menor número de pasos/día y de AF de moderada intensidad/día, y tuvieron un menor nivel de AF (PAL) y de GE (fig.). Se observaron correlaciones positivas significativas entre las variables de AF y la distancia caminada en la PM6M, y las siguientes correlaciones con variables musculares: fuerza cuádriceps con tiempo de AF moderada ($r = 0,486$; $p = 0,048$), GE ($r = 0,647$; $p = 0,005$), PAL ($r = 0,526$; $p = 0,03$) y pasos/día ($r = 0,439$; $p = 0,078$) y hand-grip con pasos/día ($r = 0,491$; $p = 0,045$), GE ($r = 0,574$; $p = 0,016$), PAL ($r = 0,453$; $p = 0,068$) y AF moderada ($r = 0,531$; $p = 0,028$).

Conclusiones: Los pacientes con FPI y menor AF tuvieron peor CVRS y además, aquellos pacientes con peor pronóstico (GAP III) realizaron significativamente menor AF; la fuerza muscular periférica se correlacionó positivamente con variables de AF.

ANÁLISIS DE FUNCIÓN PULMONAR Y MORTALIDAD EN RELACIÓN CON LAS COMORBILIDADES EN LA FPI

M. Jiménez Arroyo¹, J. Corral Peñafiel², R. Gallego Domínguez¹, Á. Losa García-Uceda¹, M. Orta Caamaño¹, B.S. Barragán Pérez¹, J.A. Durán Cueto¹, C. Montaña Montaña¹, C. Cabanillas Díez-Madroño¹, E. Morales Manrubia¹ y F.J. Gómez de Terreros Caro²

¹Hospital Universitario San Pedro de Alcántara, Cáceres, España.

²CIBERES, Cáceres, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica con una incidencia creciente en la actualidad. Su elevada mortalidad se atribuye generalmente al curso natural de la enferme-

Características generales de la población de estudio y según el nivel de actividad física

	Población total (n=17)	AF < 4393 pasos/día* (n=9)	AF ≥ 4393 pasos/día (n=8)	p
Edad (años), media (DE)	70,9 (5,6)	71,3 (6,4)	70,5 (4,9)	0,771
Varones, n (%)	13 (76,5)	6 (66,7)	7 (87,5)	0,576
Tabaquismo: fumador o exfumador, n (%)	12 (70,6)	5 (55,6)	7 (87,5)	0,149
Situación laboral: activos, n (%)	2 (12,5)	1 (11,1)	1 (14,3)	0,849
Tiempo desde el diagnóstico (meses), mediana (p25-p75)	21,8 (14,1-69,2)	30,6 (18,2-92,3)	16,7 (10,9-37,8)	0,167
Oxigenoterapia, n (%)	4 (23,5)	4 (44,4)	0 (0)	0,031
Tratamiento antifibrótico, n (%)	14 (82,3)	7 (77,8)	7 (87,5)	0,600
Índice de Charlson, media (DE)	3,8 (1,6)	4,2 (1,6)	3,4 (1,5)	0,287
FVC (% pred.), media (DE)	70,4 (16,9)	70,6 (18,7)	70,2 (15,9)	0,972
TLC (% pred.), media (DE)	65,1 (13,4)	60,8 (14,8)	70 (10,5)	0,164
DLCO (% pred.), media (DE)	40,1 (11,4)	38,4 (16,3)	41,5 (5,4)	0,622
PaO ₂ (mm Hg), media (DE)	80,9 (8,1)	80 (11)	81,7 (4,3)	0,681
Distancia PM6M (m), media (DE)	443,8 (88,1)	414,3 (77,8)	476,8 (92)	0,150
SpO ₂ basal (%), media (DE)	95,1 (1,6)	94,7 (1,6)	95,5 (1,8)	0,386
SpO ₂ mínima (%), media (DE)	86,5 (6,5)	84,8 (7,4)	88,5 (5,1)	0,251
Índice GAP				
Estadio I-II, n (%)	12 (70,6)	4 (44,4)	8 (100)	0,012
Estadio III, n (%)	5 (29,4)	5 (55,6)	0 (0)	
PIM (cm H ₂ O), media (DE)	78,8 (27,7)	74,2 (18,2)	83,4 (35,5)	0,528
PEM (cm H ₂ O), media (DE)	120,6 (39,8)	114,9 (25,7)	127 (52,8)	0,549
Hand-grip no dominante (kg), media (DE)	31,5 (10,4)	27,11 (7,8)	36,5 (11,1)	0,060
Fuerza cuádriceps (kg), media (DE)	40,4 (13,4)	36,4 (6,7)	44,8 (17,9)	0,210
IMC (kg/m ²), media (DE)	28,5 (5,5)	29,2 (6,4)	27,7 (4,7)	0,598
FFMI (kg/m ²), media (DE)	18,3 (1,7)	18,4 (1,5)	18,2 (4,7)	0,870
Disnea (mMRC), media (DE)	1,4 (1,2)	2 (1,4)	0,9 (0,6)	0,060
Puntuación total del SGRQ, media (DE)	41,1 (27,1)	57,1 (28,6)	25 (13)	0,012
Ansiedad (HAD), media (DE)	5,8 (3,3)	6,9 (3,3)	4,6 (3,1)	0,186
Depresión (HAD), media (DE)	4,8 (4,2)	6,7 (4,6)	2,9 (2,8)	0,060

AF (actividad física); DE (desviación estándar); FVC (capacidad vital forzada); TLC (capacidad pulmonar total); PaO₂: presión arterial de oxígeno en sangre arterial; SpO₂: saturación de oxígeno por pulsioximetría; DLCO (capacidad de difusión del monóxido de carbono); PM6M (prueba de la marcha de 6 minutos); PIM (presión inspiratoria máxima); PEM (presión espiratoria máxima); IMC (índice de masa corporal); FFMI (índice de masa magra); mMRC (escala de disnea modificada del Medical Research Council); SGRQ (Cuestionario respiratorio de St. George); HAD (Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria).

*Se categorizó la variable número de pasos/día según la mediana.

Tipo de comorbilidad frente a función pulmonar (significación estadística: $p = 0,05$)

Comorbilidad	FVC inicial	FVC 12 meses	DLCO inicial	DLCO 12 meses	Desaturación < 88% WT6M inicial	Desaturación < 88% WT6M 12 meses
HTA	0,241	0,193	0,302	0,485	0,129	1,00
DLP	0,004	0,806	0,165	0,606	0,129	0,197
DM	0,164	0,290	0,332	0,153	0,793	0,010
Depresión	0,512	0,774	0,692	0,014	0,643	0,490
Ansiedad	0,967	0,784	0,366	0,279	0,446	0,114
Enfisema	0,927	0,774	0,002	0,550	0,049	0,292
SAHS	0,512	0,217	0,191	-	0,163	-
ERGE	0,581	0,683	0,102	0,720	0,938	0,197
C. isquémica	0,679	0,784	0,250	0,550	0,159	-
Enf. cerebrovascular	0,967	0,394	0,250	-	-	-
Osteoporosis	0,296	0,217	-	-	-	0,292
Ins. respiratoria	0,512	0,784	0,250	-	0,446	0,292
Otras	0,227	0,962	0,087	0,207	0,482	0,114

dad o a complicaciones respiratorias, pero puede deberse también a las comorbilidades (COM) asociadas. Dichas COM van a interferir de manera crucial en la evolución y el pronóstico de la FPI, por lo que es fundamental su conocimiento y abordaje. Nuestro objetivo es analizar la relación entre COM asociadas, función pulmonar (FP) y mortalidad en una cohorte retrospectiva de pacientes (pc) con FPI en tratamiento antifibrótico (AF).

Material y métodos: Realizamos un análisis descriptivo retrospectivo comparativo recogiendo datos de pc diagnosticados de FPI en los últimos 7 años que han iniciado tratamiento AF. Recogimos variables epidemiológicas, comorbilidades, datos de FP, agudizaciones de FPI, tratamiento AF y mortalidad. Se realizó una base de datos y análisis estadístico con SPSS Statistics.

Resultados: Incluimos en total 40 pc, 31 varones (77,5%) y 9 mujeres (22,5%), con una edad media de 74 años. Las COM más frecuentes fueron: dislipemia, HTA, DM-2, enfisema pulmonar (EP) y cardiopatía isquémica. Agrupamos los pc según el número de COM en grupos: ninguna COM (4 pc, 10%), 1 a 3 COM (17 pc, 42,5%) y 4 a 7 COM (19 pc, 47,5%). Analizamos la FP en función de estos grupos de COM, comparando si existe relación entre la pérdida de FP (FVC, DLCO, WT6M -metros recorridos y desaturación < 88%-) inicial (al diagnóstico) y a los 6, 12, 18, 24, 30 y 36 meses, y el número de COM; sin observarse diferencias estadísticamente significativas (E.S.). Según el tipo de COM, comparamos la FP inicial y a los 12 meses, sin observarse diferencias E.S, salvo en la asociación DLP con FVC inicial ($p 0,004$), EP con DLCO inicial ($p 0,002$), y desaturación < 88% en WT6M ($p 0,049$), depresión con DLCO a los 12 meses ($p 0,014$), y la DM con desaturación < 88% WT6M ($p 0,010$). Analizando la supervivencia por grupos de

COM no se observaron diferencias E.S. ($p 0,791$). Se observaron un total de 5 exitos (2 causados por agudización de FPI).

Conclusiones: En nuestra cohorte de FPI en tratamiento AF, el número de COM no se relacionó con peor FP ni con mayor mortalidad. Ciertas COM sí se asociaron a determinadas alteraciones en DLCO, FVC y parámetros del WT6M. La mayoría de los pc presentaba más de 4 COM, lo que podría reflejar un peor pronóstico a valorar en futuros ensayos clínicos bien diseñados.

ANÁLISIS DE LA CORRELACIÓN ENTRE HISTOLOGÍA Y RADIOLOGÍA DE ACUERDO CON LOS CRITERIOS DE FLEISCHNER EN UNA SERIE DE PACIENTES CON EPID Y BIOPSIA PULMONAR QUIRÚRGICA

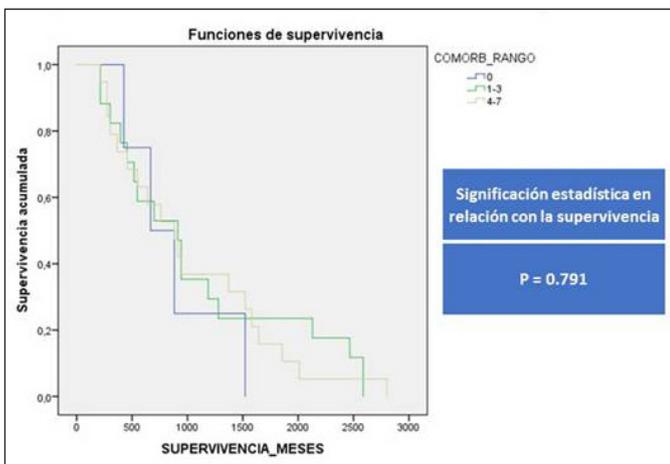
I. Gayá García-Manso¹, R. García Sevilla¹, J. Arenas Jiménez², S. Ruiz Alcaraz¹, M. Sirera Matilla², I. Rodríguez Galán¹ y C. Martín Serrano¹

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

Introducción: El diagnóstico de las EPID supone un reto diagnóstico que requiere integrar hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos. Los criterios diagnósticos radiológicos buscan optimizar las indicaciones de biopsia pulmonar quirúrgica (BPQ).

Material y métodos: Se analizaron los pacientes con EPID diagnosticados en nuestro centro entre 2012 y 2017 en los que se realizó BPQ. Se revisaron los TAC por dos radiólogos torácicos, sin conocer otros datos de los pacientes. Se describieron los hallazgos radiológicos y se aplicaron los criterios de Fleischner. Se utilizó el programa SPSS v.19 para el análisis estadístico.

Resultados: Se analizaron 55 pacientes con EPID en los que se realizó BPQ. Los patrones radiológicos en base a los criterios de Fleischner observados fueron 6 pacientes con diagnóstico radiológico de NIU, 4 con diagnóstico de probable NIU, 10 indeterminado para NIU y 35 como no NIU. La tabla 1 muestra los diagnósticos histológicos y definitivos analizados en base al patrón radiológico. De los 28 pacientes con diagnóstico histológico de NIU, 6 fueron clasificados como NIU de acuerdo a los criterios de Fleischner, 4 de probable NIU, 9 de patrón radiológico indeterminado y 9 como no NIU. La mayoría de los pacientes con patrón radiológico indeterminado o no NIU, 13/18 (72%), presentaban más de un hallazgo discordante para no ser considerados como NIU. Estos hallazgos fueron la ausencia de gradiente apicobasal en 12 (67%), la ausencia de predominio subpleural en 12 (67%), la presencia de vidrio deslustrado en 11 (61%), áreas de atrapamiento aéreo en 9 (50%) y consolidaciones en 2 (11%). La tabla 2 muestra los resultados de la comparación de los diferentes hallazgos radiológicos en los pa-



Número de comorbilidades vs. supervivencia.

Tabla 1. Correlación entre radiología, histología y diagnóstico

Diagnóstico radiológico (criterios Fleischner)	Diagnóstico histológico	Diagnóstico definitivo (comité multidisciplinar)
6 NIU	6 NIU	5 FPI
		1 EPID asociada a AR
4 Probable NIU	4 NIU	4 FPI
10 Indeterminado para NIU	9 NIU	7 FPI
		1 EPID-ETC
		1 NHS
	1 NINE	1 NINE
35 No NIU	9 NIU	7 FPI
		2 EPID-ETC
	6 Enf. Granulomatosas / sarcoides	6 Sarcoidosis
	5 NHS	5 NHS
	3 NINE	3 NINE
	12 Otras	12 Otras

Tabla 2. Hallazgos radiológicos en NIU histológica frente a no NIU

	NIU (n=28)	No NIU (n=27)	Valor p
Reticulación n (%)	27 (96)	11 (41)	<0,001
Bronquiectasias por tracción n (%)	27 (96)	7 (26)	<0,001
Panalización n (%)	14 (50%)	0 (0)	<0,001
Vidrio lejos de áreas de fibrosis n (%)	11 (38)	16 (59)	n.s.
Atrapamiento lejos de fibrosis n (%)	11 (39)	17 (63%)	n.s.
Predominio periférico subpleural n (%)	22 (79)	9 (33)	<0,01
Predominio basal n (%)	12 (43)	4 (15)	<0,05

cientes con diagnóstico histológico de NIU frente a los pacientes con otros diagnósticos. Se apreciaron diferencias significativas en la presencia de reticulación, bronquiectasias por tracción, panalización, predominio periférico subpleural y predominio basal. La presencia de atrapamiento aéreo y vidrio deslustrado alejados de las áreas de fibrosis fue más frecuente en diagnósticos diferentes a NIU, sin alcanzar la significación estadística.

Conclusiones: En todos los pacientes con diagnóstico radiológico de NIU o probable NIU, y en la mayoría de los patrones indeterminados el patrón histológico fue de NIU. La presencia de hallazgos discordantes con NIU radiológica es frecuente en pacientes con diagnóstico de NIU por histología. Estos resultados validan el uso de los criterios de Fleischner en nuestra serie de EPID sometidos a BPQ.

ANÁLISIS DE LA ESCALA GAP EN LOS PACIENTES CON FPI TRATADOS CON ANTIFIBRÓTICOS A LOS 3 AÑOS DE SEGUIMIENTO

A. García Guerra¹, Á. Hurtado Fuentes¹, N. Gutiérrez González¹, C. Sánchez Villar¹, R. Sánchez Simón-Talero¹, R. Godoy Mayoral¹, A. Núñez Ares¹, A. Tornero Molina¹, Á. Molina Cano², A. Martínez García¹, J. Cruz Ruiz³ y F.J. Callejas González¹

¹Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España. ²Neumología, Hospital de Hellín, Hellín, Albacete, España. ³Neumología, Hospital General de Almansa, Almansa, Albacete, España.

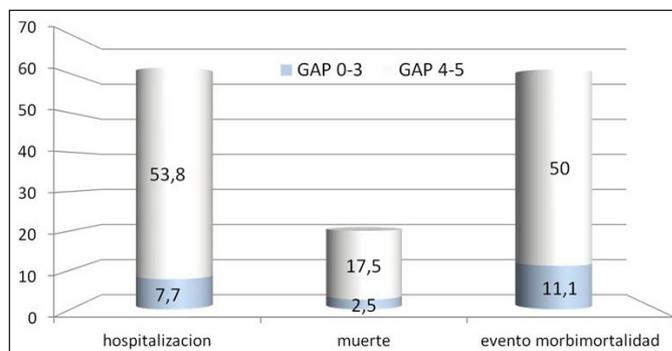
Introducción: El índice GAP es una escala validada de predicción de riesgo de mortalidad al diagnóstico en la FPI, sin embargo no incluye variables evolutivas de los pacientes que contribuyen a la predicción del riesgo en esta patología. Nuestro objetivo es conocer si existen diferencias en el curso evolutivo clínico y funcional entre pacientes con FPI en tratamiento antifibrótico con diferentes índices de GAP.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y comparativo del curso evolutivo de pacientes diagnosticados de FPI tratados con antifibróticos desde diciembre 2012 a noviembre 2018, valorados en la consulta especializada de EPID de nuestro hospital. Al diagnóstico se establece el índice GAP en cada paciente y se evalúan las posibles diferencias en la caída del %FVC, %TLC, %DLCO y eventos de morbilidad (hospitalización y muerte por todas las causas) al año, 2 y 3 años del tratamiento entre pacientes con diferentes índices de GAP. Utilizamos para el análisis comparativo test χ^2 , F de Fisher, t Student, U de Mann-Whitney.

Resultados: Se estudiaron de una muestra de 40 pacientes tratados, los eventos de morbilidad ocurridos antes de los 3 años y la caída de los parámetros de función pulmonar del 10 o 15% FVC, TLC y DLCO por año para los diferentes grupos de GAP. No encontramos diferencias al año y a los dos años en estas variables. Hubo 8 muertes en el seguimiento (8/40: 20%). Seleccionamos los 18 pacientes que alcanzaron 3 años y presentaron 9 ingresos (9/18: 50%). El 38,8% se encontraban en GAP II y el 61,1% en GAP I. Encontramos significación estadística al 3º año en función del GAP para las variables hospitalizaciones, muerte o ambas (eventos de morbilidad) (fig.)

Proporción de eventos de morbilidad o descenso de DLCO del 15% en pacientes con GAP 1 y 2 a los 3 años

		Hospitalizaciones, muerte o descenso de DLCO >15%		Total	p (F de Fisher)
		SI	NO		
GAP	0-3	2 (11,1%)	5 (27,7%)	7 (38,9%)	0,013
	4-5	10 (55,5%)	1 (5,5%)	11 (61,1%)	
Total		12 (66,6%)	6 (33,3%)	18 (100%)	



Proporción de eventos de morbilidad en pacientes con GAP 1 y 2 a los 3 años. Se expresa en porcentajes: % Hospitalizaciones por FPI u otras causas (p=0,03), % Muertes (p=0,05) y % Presencia de cualquier evento de hospitalización o muerte (p = 0,049) (F de Fisher).

y para hospitalización, muerte o descenso de DLCO > 15% (tabla). No encontramos diferencias significativas para la variación entre los porcentajes de FVC y TLC ni para un menor descenso de DLCO (caída de DLCO > 10%). El resto de variables clínicas (síntomas, CF disnea, patrón definitivo o probable NIU histológico o quirúrgico y comorbilidad) no mostraron diferencias estadísticamente significativas en ambos índices de GAP. Se encuentra al límite de la significación estadística el tiempo de evolución de los síntomas (1 año \pm 0,1 frente a 2,3 años \pm 0,8; $p = 0,06$) con mayor retraso diagnóstico en el grupo GAP II que el I.

Conclusiones: Los pacientes de nuestra serie con FPI con GAP II al diagnóstico tratados con antifibróticos presentan a los 3 años de seguimiento más eventos de morbilidad y caída de la DLCO del 15% que los pacientes con GAP I.

ANÁLISIS DE LA MORTALIDAD DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) EN 4 AÑOS DE CONSULTA MONOGRÁFICA

A. Urrutia Gajate, A. Rezola Carasusan, B. Ortiz de Urbina Antia, E. Garay Llorente, J. Andia Iturrate, B. González Quero, M. García Moyano, L. Martínez Indart, V. Cabriada Nuño y C. Jaca Michelena

Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

Introducción: Las EPID son un grupo heterogéneo de enfermedades que presentan afectación del intersticio y manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales similares. El objetivo del estudio es analizar la mortalidad de los pacientes atendidos en la consulta monográfica del Hospital Universitario Cruces en los últimos 4 años.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional y descriptivo en el que se han incluido todos los pacientes valorados en la consulta monográfica EPID del Hospital Universitario Cruces desde enero 2014 hasta noviembre 2018, excluyendo aquellos derivado para valoración y en los que finalmente se descarto cualquier EPID. Hemos recogido de forma retrospectiva datos epidemiológicos, clínicos y funcionales obtenidos de la asistencia clínica habitual.

Resultados: 440 pacientes EPID, se han excluido para el análisis 27 pacientes que en el momento del corte estaban pendientes de finalizar el estudio. En este periodo han fallecido 61 pacientes, una mortalidad global de 14,8% con una mediana de supervivencia de 4,479 (IC 4,3-4,7) (fig. 1). La supervivencia a 1 año ha sido de 99,2%, a 2 años de 96,3%, a 3 años 89,2% y a 4 años 72,2%. En la tabla se muestran las diferencias entre fallecidos y no fallecidos. De los 61 fallecidos, 20 eran fibrosis pulmonar idiopática-FPI (32,2%), 22 inclasificables (35,5%), 8 EPID secundario a fármacos (12,9%), 4 EPID secundario a enfermedades autoinmunes-EAS 6,5% (2 artritis reumatoide, 1 esclerodermia, 1 lupus), 2 neumoconiosis (3,2%), 2 NINE idiopática (3,2%) y 1 neumonía organizativa criptogénica-NOC (1,6%), 1 neumonitis por hipersensibilidad-NH, 1 histiocitosis X. De los 22 inclasificables, 86,4% lo eran por haber fallecido antes de finalizar el estudio, 1 por edad

Caract. al inicio	No fallecidos n=352	Fallecidos n=61	p
Edad (años)	64,7 \pm 13,9	74,4 \pm 15	0,0001
Sexo H/M %	50,8/49,1	68,8/31,1	0,006
Tabaquismo previo %	51,3	58,9	ns
FVC%	83,5 \pm 20,9	68,6 \pm 19,9	0,0001
DCO%	62,4 \pm 19,3	46,1 \pm 16,2	0,0001
Distancia 6MWT (m)	484,1 \pm 92,5	325,6 \pm 147,4	0,0001
SatO2 inicial 6MWT %	95,2 \pm 2,1	94,2 \pm 2,9	ns
SatO2 final 6MWT %	88,4 \pm 6,1	82,9 \pm 7,6	0,014
Exacerbaciones ambulatorias	0,1 \pm 0,4	0,06 \pm 0,23	ns
Ingresos año previo	0,34 \pm 0,7	0,63 \pm 0,96	0,007
Días ingreso año previo	2,19 \pm 4,8	5,8 \pm 9,6	0,0001

Figura 1. Supervivencia global.

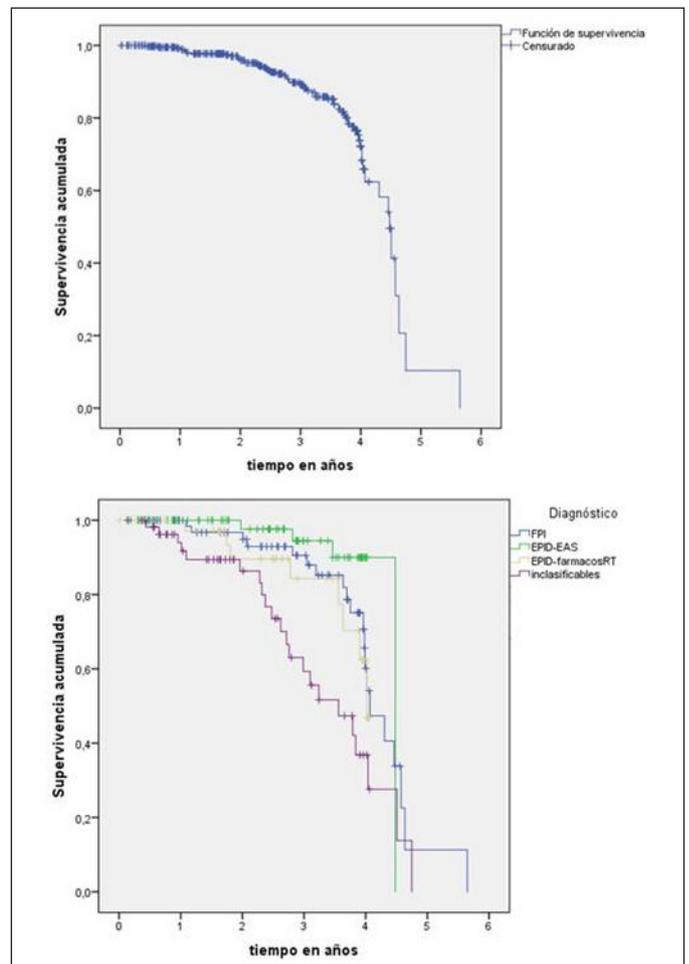


Figura 2. Supervivencia por grupos.

avanzada, 1 por comorbilidad y en 1 no se consiguió llegar a un diagnóstico a pesar de la realización de pruebas complementarias. De las 4 patologías más frecuentes en los fallecidos, las medias de supervivencia son: inclasificables 3,294 (IC 2,88-3,7), FPI 4,1 (IC 3,75-4,46), EPID-EAS 4,3 (IC 4,1-4,5), NH 4,4 (IC 4,23-4,58), $p = 0,0001$ (fig. 2).

Conclusiones: La mortalidad durante los 4 años de consulta monográfica ha sido de 14,8%. Al inicio del seguimiento los pacientes fallecidos eran de mayor edad, con un mayor deterioro funcional, una mayor desaturación al esfuerzo y mayor número de ingresos. Las patologías más frecuentes entre los fallecidos fueron la FPI y los inclasificables por fallecer antes de finalizar el estudio.

ANÁLISIS DE LAS HOSPITALIZACIONES POR LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS EN ESPAÑA

F. Pedraza Serrano¹, Z. Ji¹, J.R. Terán Tinedo¹, G. Sánchez Muñoz¹, A. López de Andrés², R. Jiménez García², V. Hernández Barrera², L. Puente Maestu¹ y J. de Miguel Díez¹

¹Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España. ²Departamento de Medicina Preventiva, Universidad Rey Juan Carlos, Alcorcón, Madrid, España.

Introducción: La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad sistémica rara, casi exclusiva de las mujeres, que se caracteriza por una proliferación anormal de las células del músculo liso, produciendo

do destrucción quística del parénquima pulmonar y manifestaciones extrapulmonares. Se estima que la prevalencia de LAM esporádica es de 1 caso por cada 400.000 mujeres, siendo su incidencia mucho mayor (30-40%) en la esclerosis tuberosa.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo y epidemiológico, utilizando la base de datos nacional de altas hospitalarias (CMBD) que desarrolla el Ministerio de Sanidad de España. Se analizaron los datos de pacientes hospitalizados con LAM durante los años 2014 y 2015.

Resultados: Se identificaron 130 pacientes, con diagnóstico de LAM, todas ellas mujeres. Su edad media fue de 48,48 años (DE 17,43). Los dos grupos de edad más frecuentemente afectados fueron el de 18-44 años (40,77%) y el de 45-64 años (40,77%). Atendiendo al índice de comorbilidad de Charlson, el 57,69% de las pacientes no tenían comorbilidades asociadas y en el 24,62% el índice era ≥ 2 . Las comorbilidades más frecuentes fueron la EPOC (19,23%), el cáncer (9,23%), la enfermedad hepática leve (7,69%) y la insuficiencia renal (6,15%). Por otra parte, el 5,38% de las pacientes tenía hipertensión pulmonar. En relación a las pruebas diagnósticas, la tomografía computarizada (TC) se realizó en el 23,85% de los casos y la gammagrafía pulmonar en el 4,62%. En cuanto a los procedimientos terapéuticos, en el 6,92% de los casos figuraba el antecedente de trasplante pulmonar. La estancia media fue de 6 días (DE 8) y la mortalidad intrahospitalaria fue del 3,85%, siendo la tasa de reingresos del 17,69%.

Conclusiones: La LAM es una enfermedad que genera una tasa muy baja de ingresos hospitalarios. Afecta mayoritariamente a mujeres de 18 a 64 años en nuestra serie. Entre las comorbilidades más frecuentemente asociadas a la misma se encuentra la obstrucción al flujo aéreo. La tasa de mortalidad intrahospitalaria es del 3,85%.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS COMORBILIDADES EN PACIENTES CON FPI

Á. Losa García-Uceda¹, F.J. Gómez de Terreros Caro², M. Jiménez Arroyo¹, R. Gallego Domínguez¹, M. Orta Caamaño¹, E. Morales Manrubia¹, J.A. Durán Cueto¹, B.S. Barragán Pérez¹, C. Montaña Montaña¹, C. Cabanillas Díez-Madroño¹ y J. Corral Peñafiel²

¹Hospital Universitario San Pedro de Alcántara, Cáceres, España.

²CIBERES, Cáceres, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad intersticial pulmonar más frecuente y la de peor pronóstico. Las comorbilidades (COM) asociadas pueden alterar el curso clínico de la enfermedad. Algunas COM asociadas son la hipertensión pulmonar (HTP), enfisema pulmonar, SAHS, cáncer de pulmón, reflujo gastroesofágico (ERGE), cardiopatía isquémica, HTA, DM-2 o dislipemia (DLP). Es importante abordarlas porque pueden modificar el pronóstico de la FPI.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes (p) diagnosticados de FPI en tratamiento antifibrótico en nuestra área de salud desde 2011. Se recogen variables epidemiológicas, clínicas, funcionales y terapéuticas. Los resultados se analizan mediante el programa SPSS. Objetivo: evaluar las COM y características clínico-funcionales de los p con FPI.

Resultados: Se incluyen 40 p, 77,5% hombres y 22,5% mujeres, con edad media de 73 y 78,4 años. El 57,5% eran exfumadores, 5% fumadores activos (IPA medio 48). El 32,5% presentaron patrón típico/certeza de NIU en TC, el 65% posible NIU y el 2,5% fue necesaria la biopsia pulmonar. Respecto a las COM: 10% no presentó COM asociadas, el 42,5% tenían de 1 a 3 y el 47,5% presentaron de 4 a 7. Las COM más frecuentes al diagnóstico fueron: DLP (60%), HTA (57,2%), DM-2 (27,5%), enfisema (22,5%), cardiopatía isquémica (15%), insuficiencia

respiratoria (10%), ERGE (10%), depresión (10%), SAHS (7,5%) y accidente cerebrovascular (5%), ansiedad (5%) y osteoporosis (5%). Durante el seguimiento, la COM más frecuente fue la insuficiencia respiratoria (47,5%). No hubo relación ($p = 0,81$) entre número de ingresos y número de COM. El 62,5% tenían oxigenoterapia crónica domiciliaria. Sólo 4 p tenían insuficiencia respiratoria al diagnóstico, aunque el 47,5% la desarrolló al cabo de 1 año. La edad media de los p sin COM fue de 69 años, con 1 a 3 COM fue de 71 años y entre 4 y 7 fue de 78 años. El 20% de los pacientes presentó agudización de FPI. Ningún paciente ingresó en UCI y 5 pacientes fallecieron (12,5%). El 42,5% de pacientes eran tratados con nintedanib y el 57,5% con pirfenidona.

Conclusiones: En nuestra cohorte el paciente tipo sería hombre, exfumador, de 73 años y con 4 o más COM. La más frecuente al diagnóstico fue la DLP, y la que apareció con más frecuencia durante la evolución fue la insuficiencia respiratoria. Dado el elevado número de COM en nuestros pacientes, deberíamos realizar un abordaje integral de las mismas porque pueden influir en los síntomas, calidad de vida y evolución. Se necesitan más estudios con mayor tamaño muestral que aborden este problema de las comorbilidades.

ANTIFIBRÓTICOS EN EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

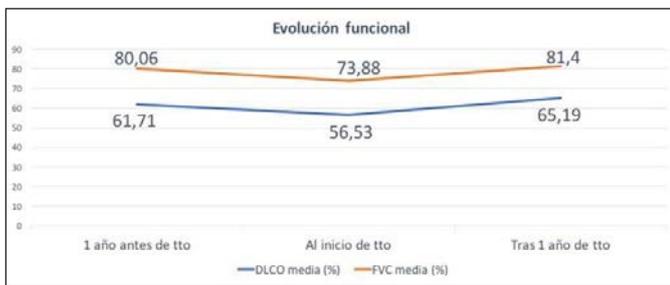
M.R. Rodríguez Seoane, M.Á. Villanueva Montes, L. González Justo, J.D. Álvarez Mavárez, F. Álvarez Navascués, J.A. Gullón Blanco, B. García Pulido, M. Rodríguez Pericacho, J. Allende González, A. Sánchez Antuña y M.Á. Martínez Muñiz

Hospital Universitario San Agustín, Avilés, Asturias, España.

Introducción: Describir la evolución clínica, radiológica y funcional de los pacientes diagnosticados de FPI a tratamiento con antifibróticos, así como los efectos secundarios a los mismos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, se analizaron los pacientes tratados con pirfenidona y nintedanib en nuestra área sanitaria. Se recogieron datos demográficos, enfermedades cardiovasculares, tratamiento, tiempo hasta el inicio del tratamiento, duración, método diagnóstico, efectos secundarios, evolución funcional, radiológica, clínica y de las exacerbaciones. Éxito de tratamiento: FVC no disminuía $> 10\%$, DLCO no disminuía $> 15\%$ y no empeoramiento clínico ni radiológico al año de tratamiento. Se correlacionó la variación de la función pulmonar con diferentes factores. Estudio estadístico: coeficiente de correlación de Pearson, chi cuadrado y t Student. Significación: $p < 0,05$.

Resultados: 17 pacientes (88% varones), edad media 62 años (45-77). 70,6% con pirfenidona y 29,4% con nintedanib. 17,6% estaban con anticoagulantes o antiagregantes y 29,4% tenían enfermedad cardiovascular. La proporción pirfenidona/nintedanib no varió ante estos factores. La demora del inicio del tratamiento fue 21,8 meses (1-72). Diagnóstico radiológico: NIU 12 (70,6%), probable NIU 3 (17,6%), indeterminado para NIU 2 (11,8%) y diagnóstico alternativo 0. De los 5 pacientes con un patrón distinto de NIU se realizó en 4 (80%) estudio anatomopatológico, todos mediante biopsia quirúrgica. Evolución clínica, radiológica y funcional en figura y tabla. 6 (35,3%) tuvieron efectos secundarios: 2 diarrea, 2 pérdida ponderal, 1 alteración hepática y 1 fototoxicidad. En 6 (33,3%) se finalizó el tratamiento: 3 (17,6%) por efectos secundarios, 1 (5,9%) por descenso funcional, 1 (5,9%) por empeoramiento clínico, 1 (5,9%) por trasplante. 1 (5,9%) fue exitus. En 2 (11,8%) se cambió el antifibrótico. El tratamiento fue exitoso: 88%. La variación de la DLCO y FVC se correlacionó de forma negativa con la demora hasta el inicio del tratamiento ($r = -0,58$ y $-0,40$ respectivamente) y la edad ($r = -0,06$ y $-0,50$ respectivamente).



Evolución funcional antes y después del tratamiento.

Comparación clínica, radiológica y del número de exacerbaciones antes y después de iniciar el tratamiento

Parámetro	1 año antes del tratamiento	1 año después del tratamiento	
Distancia recorrida (metros)	455,4	440	p = 0,12
Exacerbaciones (media)	0,21	0,21	p = 0,31
	Mejor (%)	Igual (%)	Peor (%)
Disnea	42,9	42,9	14,2
Tos	21,4	71,4	7,2
Radiología	0	100	0

Conclusiones: El tratamiento fue exitoso en el 88% de los pacientes. No se apreciaron cambios significativos ni en la clínica, ni en las alteraciones radiológicas ni en el número de exacerbaciones. La demora hasta el inicio del tratamiento y la mayor edad de los pacientes se relacionaron con menor mejoría de la función pulmonar. Un 35,3% tuvieron algún efecto secundario siendo preciso suspender el tratamiento por esta causa en 17,6% de los pacientes.

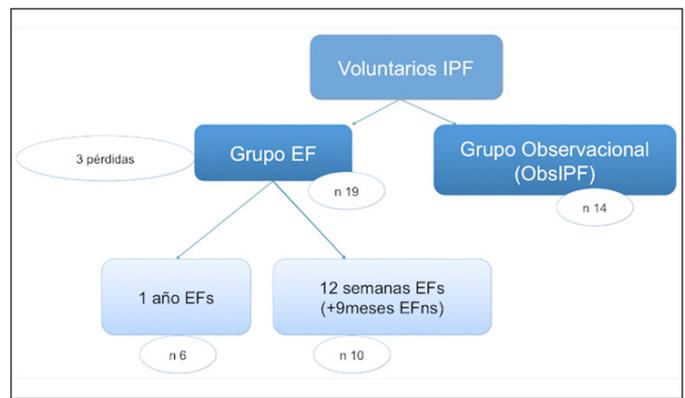
BENEFICIOS DE UN PROGRAMA PILOTO DE EJERCICIO FÍSICO SUPERVISADO EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

J. Bordas Martínez¹, J. Palma López¹, M. Sampere Aymerich¹, A. Bachs Salvadó¹, I. Callorda Boniatti², F. López Beltran², L. Planas Cerezales¹, J. Dorca Sargatal¹, R. Planas Balagué³, M. Molina Molina¹ y V. Vicens Zygmunt¹

¹Departamento de Neumología, Unidad de Enfermedades Pulmonares Intersticiales; ²Departamento de Rehabilitación, Hospital Universitario de Bellvitge, Universidad de Barcelona, CIBERES, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ³Fundación Siel Bleu España, Barcelona, España.

Introducción: Los beneficios de un programa de ejercicio físico (EF) en enfermedades pulmonares crónicas son bien conocidos, sin embargo, en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) no existe prácticamente evidencia. El objetivo de este estudio es evaluar los efectos en la capacidad de ejercicio y la autopercepción de calidad de vida a corto (12 semanas) y largo plazo (1 año) en pacientes con FPI que participan en un programa piloto de EF supervisado (EFs) comparado con un grupo de EF no supervisado (EFns) y con un grupo observacional que no participa en ningún programa de EF (ObsFPI).

Material y métodos: 19 voluntarios con FPI iniciaron un programa de EFs de 12 semanas. De estos 19 pacientes, 6 continuaron con EFs hasta completar el año, y 8 continuaron sin supervisión (EFns). Hubo 3 pérdidas (2 trasplantes y 1 exitus). Las pruebas de función pulmonar, test de marcha de 6 minutos (TM6M) y cuestionarios de calidad de vida fueron recogidos al inicio, a las 12 semanas y al año. Se comparó el grupo de EFs con 14 pacientes FPI equivalentes que no participaron



Distancia (media (CI95%))	Inicial (metros)	12 semanas (metros)	12 semanas p valor*	1 año (metros)	1 año p valor*
ObsFPI	403 (340-566)	373 (314-432)	-	367 (285-449)	-
12semanas-EFs	457 (415-498)	487 (434-539)	0,07	452 (412-491)	0,189
1año-EFs	470 (387-551)	495 (405-584)	0,033	449 (338-560)	0,611
EuroQoL VAS (media (CI95%))	Inicial (metros)	12 semanas (metros)	12 semanas p valor*	1 año (metros)	1 año p valor*
12semanas-EFs	6,55 (5,69-7,41)	7,1 (5,92-8,28)	-	7,44 (6,49-8,39)	-
1año-EFs	5,42 (4,44-6,4)	7 (4,61-9,39)	0,252	7 (5,51-8,49)	0,447

* Modelo mixto lineal: distancia ~ estudio_grupo + visita + visita*estudio_grupo + FPI + (1|paciente)
 ** Modelo mixto lineal: EuroQoL ~ estudio_grupo + visita + visita*estudio_grupo + FPI + (1|paciente)

en ningún programa de EF (ObsFPI). Se utilizó un modelo lineal mixto de efectos ajustado a gravedad de la FPI (36% leves, 35% moderados y 28% graves) para el estudio estadístico. Se consideraron diferencias estadísticamente significativas con p ≤ 0,05.

Resultados: A las 12 semanas el grupo de EF aumentó una media de 30 metros (m) en el TM6M en comparación con el grupo ObsFPI que disminuyó una media de 29 m. Al año, el grupo ObsFPI disminuyó un total de 33 m, mientras que el grupo de EFs mantuvo la distancia inicial (p < 0,05). No se detectaron diferencias entre los grupos en las pruebas funcionales respiratorias a las 12 semanas ni al año. El grupo intervención (EF) presenta mejoría progresiva (no significativa) en los cuestionarios de calidad de vida; sin embargo, no disponemos de grupo de comparación.

Conclusiones: El programa de ejercicio físico supervisado muestra un beneficio en la capacidad de ejercicio respecto al grupo Observacional. Se requiere de ensayos clínicos aleatorizados comparados con grupo control y a largo plazo para valorar dicho posible beneficio y evitar el sesgo de los estudios observacionales.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y FUNCIONALES DE PACIENTES CON FPI EN EL CAUPA

A. García Molina, A. Gómez Arenas, E. Alonso Mallo e I. Alaejos Pascua

Hospital Río Carrión, Palencia, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática es una neumonía intersticial fibrosante, progresiva, de causa desconocida, con una supervivencia media desde el diagnóstico de 3-6 años. Para el diagnóstico confirmatorio, es necesario una biopsia pulmonar. Sin embargo, la clínica asociada a un patrón radiológico típico puede ser suficiente para establecerlo. El objetivo de este estudio es revisar las características clínicas y funcionales de nuestros pacientes con FPI y su tratamiento.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo observacional de pacientes con diagnóstico de FPI registrados en la base de datos e historias clínicas de nuestro hospital entre enero de 2013 y mayo de 2018. Recogimos datos como sexo, edad, tabaquismo, datos funcionales (CVF, DLCO, TM6M, SpO2 media inicial y final) y el tratamiento. El diagnóstico se basó en la biopsia y/o TAC de tórax. Además, en un subgrupo se realizó seguimiento del estado funcional al año, considerando los mismos parámetros. Se clasificó el grado de compromiso funcional según la DLCO. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS versión 20.0.

Resultados: Se incluyeron 22 pacientes, 90,9% eran hombres y 9,09% mujeres. Con edad media al diagnóstico de 74,7 (rango de 56-88 años). De los cuales 72,3% con antecedentes tabáquicos. El diagnóstico se estableció por imágenes de TAC típico en 81,8% de los casos, 18,2% tenía TAC atípico. 31,8% con datos radiológicos de enfisema. 18,1% tenían afectación leve de la difusión inicial, 40,9% moderada, y 27,2% grave. Y 13% no eran valorables. La media de FVC inicial fue de 73,19%. Al 54% se les realizó TM6M con recorrido medio de 381,5 m, con SpO2 media inicial de 94% y una final media de 79% y mediana de 91%. 17 pacientes (77%) fue el subgrupo evaluado al año, 11,7% paso del grupo leve al moderado, y 23,5% de moderado a grave. Con respecto a las CVF, 6 pacientes tuvieron una caída > 10% en este período, de ellos; 3 cambiaron de grupo funcional por DLCO. La FVC media fue de 70,43%. El TM6M al año se hizo en un 40,9% de los pacientes, con una SpO2 inicial media de 87% y una SpO2 media de 75,5%, distancia media recorrida de 350,3 mts. 18% se derivó a Trasplante. 45% están con antifibróticos, 63,6% con pirfenidona y 36,4% con nintedanib. De los no tratados un 75% están en rango de edad entre 81-88 años.

Conclusiones: Tuvimos un predominio en hombres. La mayor parte se diagnosticaron basados en un patrón radiológico típico, excluyendo otras causas clínicas; así optimizando el proceso diagnóstico y terapéutico.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON SARCOIDOSIS EN EL ÁREA SANITARIA DE SANTIAGO DE COMPOSTELA

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

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, La Coruña, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida que suele afectar a pacientes jóvenes. La prevalencia global estimada es de 10-20 casos por 100.000 habitantes y su incidencia es desconocida, pero varía según las diferentes áreas geográficas. El objetivo del estudio es evaluar las características de la sarcoidosis en el área sanitaria de Santiago de Compostela.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Recogimos datos epidemiológicos y demográficos de la cohorte de pacientes con diagnóstico de sarcoidosis seguidos en la consulta monográfica de EPID. Los datos se analizaron con SPSS v22.

Resultados: Evaluamos un total de 116 pacientes con sarcoidosis (prevalencia al menos de 26-100.000 habitantes) de los cuales 61 (52,6%) eran varones (edad media: 53,6 ± 13,9 años). 38 enfermos (32,8%) tenían antecedentes de tabaquismo [26 exfumadores (22,4%) y 12 fumadores activos (10,3%)]. Las comorbilidades más frecuentes fueron la hipertensión arterial [28 pacientes (21,6%)], dislipemia [16; (13,8%)], diabetes mellitus [12; (10,3%)] y enfermedad valvular [9; (7,8%)]. Al diagnóstico disponíamos de espirometría y difusión en 99 pacientes

(85,3%): 14 (14,1%) con patrón restrictivo, 11 (11,1%) con obstrucción, 3 (3%) con patrón mixto y 51 (51,5%) normales. La alteración de la difusión se objetivó en 31 pacientes [31,3%; 19 solo alterada la DLCO (19,2%), 5 asociada a la obstrucción (5,1%), 5 a la restricción (5,1%) y 2 al patrón mixto (2%)]. El síntoma más prevalente fue la disnea de moderados esfuerzos [55 pacientes (47,4%)]. La distribución por estadios radiológicos fue de 18 casos (15,5%) en estadio 1, 85 (73,3%) en estadio 2, 12 (10,3%) en estadio 3 y 1 (0,9%) en estadio 4.

Conclusiones: La prevalencia de la enfermedad en nuestro medio es superior a la descrita en la literatura. El perfil de paciente sería un varón no fumador en edad media de la vida (40-59 años) con disnea de esfuerzo, pruebas funcionales respiratorias normales y en estadio radiológico 2. Son necesarios más estudios para dilucidar las razones del mayor número de casos en nuestra área sanitaria.

CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO CON ANTIFIBRÓTICOS

S. Hermoso de Mendoza Aristegui¹, J. Sauleda Roig¹, E. Sala Llinàs¹, J.L. Valera Felices¹, C. Rendón Márquez², R. Rodríguez Rincón² y B. Núñez Sánchez¹

¹Neumología; ²Farmacia, Hospital Son Espases, Palma de Mallorca, Islas Baleares, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) no tiene tratamiento curativo. Sin embargo, disponemos de dos fármacos (pirfenidona y nintedanib) que han permitido enlentecer la progresión de la enfermedad. El Servicio de Neumología del Hospital Universitario Son Espases (HUSE) dispone de una Unidad Especializada de Intersticio Pulmonar (UESIP) en la que se tratan pacientes con FPI. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes con FPI de la USEIP del HUSE tratados con antifibróticos.

Material y métodos: Se recogió de forma prospectiva y sistemática la información clínica de los pacientes con FPI de la USEIP tratados con antifibróticos desde diciembre de 2014 hasta octubre 2018.

Resultados: Hasta el momento se han tratado con antifibróticos 34 pacientes con FPI (80% hombres), con edad media (± DE) de 68 ± 5 años. 22 pacientes (65%) son o han sido fumadores, con una DAT de 44 ± 21 paq-año. El 80% presentaban comorbilidades. Según las guías internacionales de FPI de 2011 los pacientes presentaron en TAC: patrón NIU (n = 21), patrón posible NIU (n = 12) y patrón inconsistente para NIU (n = 1). Se obtuvieron muestras de tejido pulmonar en 15 pacientes. La función pulmonar al inicio del tratamiento antifibrótico mostró una capacidad vital forzada (CVF) de 66 ± 18% y una transferencia del monóxido de carbono (DLCO) de 47 ± 12% mientras que a los 3 años la FVC aumentó hasta 68 ± 16% y la DLCO disminuyó hasta 39 ± 11%. El tratamiento antifibrótico fue elegido según las comorbilidades y preferencias de los pacientes. Un total de 26 pacientes han recibido tratamiento con pirfenidona, mientras que 13 han recibido nintedanib. La mayoría de los pacientes presentaron algún efecto adverso, 15 (58%) en el grupo de pirfenidona (gastrointestinales (8), fotosensibilidad (6) y mareos (1)) y 11 (84%) en el grupo de nintedanib (gastrointestinal (9), hepatotoxicidad (1) y rectorragias (1)). Se tuvo que suspender el fármaco a 9 pacientes del grupo de pirfenidona y a 5 del grupo de nintedanib. Durante el seguimiento fallecieron 5 pacientes (4 por progresión de la enfermedad y 1 por cáncer de colon).

Conclusiones: La disponibilidad de tratamientos antifibróticos ha permitido, por primera vez, desarrollar unidades de diagnóstico y tratamiento de pacientes con FPI que permiten aportar beneficios clínicos demostrables. Sin embargo, el manejo de los fármacos antifibróticos requiere un seguimiento estrecho de sus efectos secundarios con el fin de minimizar la tasa de abandonos del tratamiento.

CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES ENTRE PACIENTES CON SÍNDROME COMBINADO FIBROSIS PULMONAR-ENFISEMA Y ENFERMOS DE FPI

S. Calvo Chumillas¹, D. Barandica Rangel², E. Fernández Fabrellas², G. Juan Samper², C. Sabater Abad² y R. Navarro Iváñez²

¹Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España.

²Consortio Hospital General Universitario, Valencia, España.

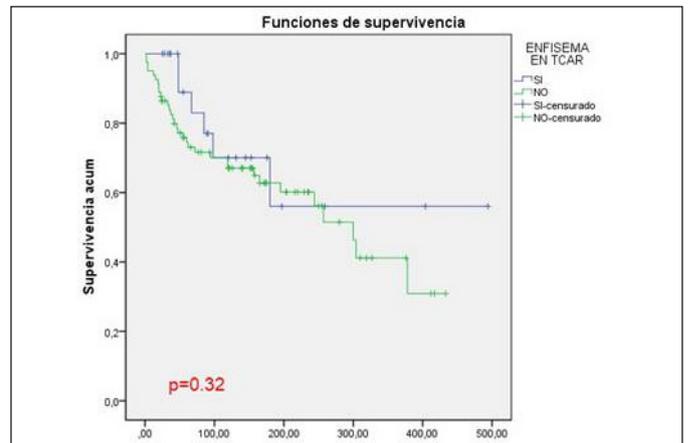
Introducción: El síndrome combinado fibrosis pulmonar-enfisema (CPFE) se caracteriza por la coexistencia en TCAR de patrón intersticial en bases pulmonares (NIU más frecuentemente) y enfisema predominante en lóbulos superiores. La proporción de pacientes con FPI que además tienen enfisema, y por tanto CPFE, varía entre 8%-50% según las series, sin que exista por ahora un criterio universalmente aceptado sobre la extensión que debe tener el enfisema en TCAR para su diagnóstico. Nos propusimos estudiar los pacientes con CPFE de nuestra cohorte FPI, y analizar características diferenciales al diagnóstico, tratamiento administrado y evolución (exitus).

Material y métodos: Estudio prospectivo longitudinal durante 10 años (2009-2018) incluyendo pacientes diagnosticados de FPI en nuestra consulta monográfica de EPID. Se recogieron datos al diagnóstico: edad, sexo, hábito tabáquico, síntomas y signos, patrones de TCAR y presencia de enfisema, extensión de la fibrosis según Composite Physiologic Index (CPI), parámetros de función pulmonar y test 6 minutos marcha, tratamiento antifibrótico recibido en algún momento del seguimiento, y su evolución (exitus).

Resultados: Se incluyeron 106 pacientes, 78,3% hombres, edad 72,75 ± 9,26 años, 60,4% exfumadores. Fueron diagnosticados de FPI 82 pacientes (77,3%) y 24 de CPFE (22,6%). Encontramos diferencias significativas en el género, hábito tabáquico, %DLCO y peor intercambio gaseoso al diagnóstico en CPFE (tabla). Aunque ambos grupos mostraban patrón restrictivo, CPI fue significativamente mayor en CPFE (57,92 ± 8,19 frente a 49,19 ± 13,7; p = 0,001), mostrando así un predominio de la extensión de la fibrosis respecto al enfisema. 79,2% CPFE y 62,2% FPI fueron tratados con antifibróticos en algún momento de su evolución (p = 0,12). No hubo diferencias en el porcentaje de exitus (FPI 40,2% frente a CPFE 25%, p = 0,23) ni en la supervivencia (semanas desde el diagnóstico), siendo para FPI 251,5 ± 22,3 y para CPFE 323,2 ± 56,7 (p = 0,32) (fig.).

Características diferenciales de pacientes con CPFE frente a FPI

	CPFE (n=24)	FPI (n=82)	p	
Edad	69,96 ± 8,52	73,57 ± 9,36	0,093	
Género	Hombres: 100% Mujeres: 0	Hombres: 72% Mujeres: 28%	0,03	
Tabaquismo	Fumador: 16,7% Exfumador: 79,2% No fumador: 4,2%	Fumador: 3,7% Exfumador: 54,9% No fumador: 41,5%	0,01	
PFR	%FVC	79,9 ± 20,1	79,6 ± 17,98	0,96
	%FEV1	82,12 ± 20,6	88,92 ± 21,5	0,18
	%FEV1/FVC	79,59 ± 8,61	85,74 ± 6,97	0,005
	%TLC	62,84 ± 14,75	64,07 ± 15,85	0,66
T6MM	%DLCO	28,76 ± 9,51	44,93 ± 17,35	<0,001
	Dist.recorrida (m)	392 ± 116	416 ± 112	0,44
	%SatO2 inicial	94,5 ± 2,87	95,3 ± 2,74	0,35
CPI	%Sat O2 final	82,8 ± 7,27	87,1 ± 7,48	0,08
		57,92±8,19	49,19±13,7	0,001
	Ph	7,44 ± 0,051	7,42 ± 0,031	0,38
Gasometría arterial basal	PaO2	54,66 ± 13,8	58,89 ± 24,57	0,27
	PaCO2	36,5 ± 5,79	36,7 ± 13,42	0,49
	DAaO2	94,4 ± 15,23	67,33 ± 90,9	0,04
	SpO2	88,65 ± 9,5	94,02 ± 2,15	0,34
	PaFiO2	238	298 ± 25,6	0,15
TCAR	Patrón NIU	75%	73,2%	
	Posible NIU	20,8%	24,4%	0,74
	Patrón no NIU	4,2%	1,2%	
Biopsia	Patrón NIU	100%	93,75%	
	Posible NIU	0	6,25%	1



Supervivencia de CPFE frente a FPI.

Conclusiones: En nuestra cohorte, encontramos una proporción importante de síndrome combinado FP-enfisema, que se diagnostican con mayor deterioro funcional, predominio del patrón restrictivo pero CPI elevado, lo que indicaría un predominio funcional y morfológico de la fibrosis sobre el enfisema. Esto podría explicar en parte, además del abordaje terapéutico similar en nuestra consulta, la evolución semejante de ambos grupos de pacientes.

CARACTERIZACIÓN DE CÉLULAS MADRE MESENQUIMALES OBTENIDAS DE PULMONES HUMANOS CON Y SIN FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

E. Sala Llinàs¹, A. Jahn Zischka², A. Montes Worboys³, P.J. Pont Antona², J. Velasco Roca¹, C. Gómez Bellvert¹, C. Villena Portella⁴, Á.F. Carvajal Carrasco¹, O. Gigurey Castro¹, M. Molina Molina⁵ y C. Río Bocos²

¹Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, Islas Baleares, España. ²Fundació Institut d'Investigació Sanitària Illes Balears (IdISBa), Palma de Mallorca, Islas Baleares, España. ³IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ⁴Biobanco Pulmonar (CIBERes)/Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, Islas Baleares, España. ⁵Hospital Universitari de Bellvitge/IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es el proceso fibrótico pulmonar más común y letal, que se caracteriza, entre otras cosas, por la aparición de áreas focales de agregados de fibroblastos-miofibroblastos que se asocian a un mal pronóstico de la enfermedad. No existe evidencia, sin embargo, de la participación de las células madre mesenquimales (MSC) originarias de pulmón en su patogenia. El objetivo principal del presente estudio fue aislar y caracterizar las MSC de pulmones de pacientes con y sin FPI para evaluar sus características diferenciales y su potencial participación en la patogenia de la enfermedad.

Material y métodos: Las MSC se obtuvieron de tejido pulmonar de donantes de órganos sin patología respiratoria conocida (MSC-D) y de pacientes con FPI (MSC-FPI). Las células se cultivaron y caracterizaron inmunocitológicamente con el kit Mesenchymal SC analysis kit (BD# 562245) y la diferenciación clásica a adipocitos y osteoblastos se realizó con el kit Human Mesenchymal Stem Cell Functional Identification (R&D# SC006). Para diferenciación epitelial se siguió el método de Li et al. (Int J Mol Med 2014). En ambos casos la fluorescencia se cuantificó con el equipo Odyssey (Li-Cor Biosciences). La proliferación/migración se analizó con el xCELLigence de ACEA Biosciences.

Para la expresión génica se utilizaron los arrays de Affymetrix HuGene-1_0-ST V1 (GPL6244). El grado de mesenquimalidad se llevó a cabo mediante el Rohart MSC test por el equipo del 'Centre for Stem Cell Systems' de la Universidad de Melbourne (Australia).

Resultados: Las MSC-D y las MSC-FPI presentan marcadores típicos de células madre. Ambas MSC pulmonares se diferencian a adipocitos y osteoblastos, y muestran diferenciación epitelial definida a partir de algunos marcadores como la tubulina acetilada (Lys40) o el TTF-1. La actividad migratoria de las MSC-D y las MSC-FPI fue similar tras 15h de observación, aunque en ambas la proliferación fue mayor tras la exposición a TGF- β . El análisis global de todos los componentes del array genético agrupó las células claramente según su origen: MSC-D frente a MSC-FPI. Asimismo, de acuerdo al Rohart MSC test, tanto MSC-D como MSC-FIB son semejantes en relación a su "mesenquimalidad".

Conclusiones: 1) Es posible aislar MSC de pulmones humanos; 2) No existen diferencias entre MSC-D y MSC-FPI en términos funcionales; 3) Las diferencias entre MSC-D y MSC-FPI se encuentran a nivel de expresión génica. La implicación de las MSC-FPI en la patogenia de la FPI tendrá que evaluarse en futuros estudios.

CARACTERIZACIÓN DE LA AFECTACIÓN FUNCIONAL PULMONAR Y RADIOLÓGICA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE SARCOIDOSIS

M. Labrés de Prada¹, M.P. Brito Zeron¹, M. Benegas Urteaga¹, F. Hernández González¹, J. Crespo Vasquez¹, X. Bosch Amate¹, B. Kostov², A. Siso Almira¹, Á. Muxi Pradas¹, M. Boada Collado¹, M. Sánchez González¹, J. Ramírez Ruz¹, C.A. García-Navarro¹, M. Ramos Casals¹ y J. Sellarés Torres¹

¹Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España. ²Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Barcelona, España.

Introducción: El pulmón es el órgano que con más frecuencia está afectado en la sarcoidosis, siendo la principal causa de morbimortalidad. En la práctica clínica habitual, es común realizar estudios de función pulmonar y estudios de imagen mediante radiografía de tórax. No obstante, no existe un consenso sobre cuál es el método óptimo de seguimiento. Este estudio tiene como objetivo correlacionar la afectación funcional respiratoria con los hallazgos radiológicos de la tomografía computarizada (TC) en una serie de pacientes diagnosticados de sarcoidosis.

Material y métodos: Se realizó un estudio de cohortes retrospectivo de pacientes diagnosticados de sarcoidosis en una unidad multidisciplinar, analizando las principales características radiológicas y funcionales respiratorias desde el momento del diagnóstico hasta los cinco años.

Resultados: De 255 pacientes recogidos en el programa de Sarcoidosis, se dividieron en los siguientes estadios al diagnóstico: normal (11%), Estadio 1 (32%), Estadio 2 (44%), Estadio 3 (9%), Estadio 4 (1%). Al diagnóstico, 177 pacientes se realizaron pruebas funcionales respiratorias y 231 pacientes se realizaron TC torácicas. En la TC Torácica, la afectación suele ser bilateral (56%), con presencia de adenopatías mediastínicas en un 70% y del parénquima pulmonar en un 67%. En el parénquima pulmonar, el patrón más frecuente suele ser el nodulillar en un 47%. Existe escasa correlación entre la observación de la progresión radiológica y caída significativa del FVC o de la DLCO durante los diferentes controles a los 5 años.

Conclusiones: Son necesarios nuevos marcadores de progresión combinados para monitorizar el curso de la sarcoidosis con afectación pulmonar.

CARACTERIZACIÓN DE NUESTROS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

A.G. Santana Torres, I. Véliz Flores, L. Perdomo Pérez, G.J. Pérez Mendoza, J. Cuyás Domínguez, C. García de Llanos, V. Medina Cruz, G. Juliá Serdá y F. Rodríguez de Castro

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

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar crónica, irreversible, fibrosante y con mal pronóstico. Las opciones terapéuticas para estos pacientes incluyen tratamiento farmacológico antifibrótico con alguno de estos dos fármacos: pirfenidona y nintedanib. Nuestro objetivo ha sido valorar la evolución de los pacientes tratados así como su tolerancia al tratamiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo entre 2014-2018 en el Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín de los pacientes con diagnóstico de FPI que habían recibido tratamiento antifibrótico tanto con pirfenidona como con nintedanib. Se recogieron los datos demográficos, clínicos, terapéuticos y evolución de la función respiratoria. Se realizó el análisis estadístico mediante el programa SPSS 21.

Resultados: De los 25 pacientes 13 pacientes recibieron tratamiento con pirfenidona y 12 con nintedanib. De los cuales 22 eran varones. La edad media al inicio del tratamiento fue de 70 años DE 7,6 (54-82). El 28% eran fumadores activos, el 64% exfumadores y el 8% no fumadores. En cuanto a las comorbilidades el 72% presentaban factores de riesgo cardiovascular; el 24% cardiopatías y otras enfermedades respiratorias como EPOC 4% y SAHS 12%. En el grupo de pacientes que recibió tratamiento con pirfenidona se objetivó un descenso de la FVC de 13,28% DE 13 y de la DLCO de 12,28% DE 10,7, como efectos adversos más significativos presentaron pérdida de peso 4 pacientes; epigastralgia 1 y fotosensibilidad 2. Mientras que en el grupo de pacientes que tomó nintedanib la caída de la FVC fue de 6,5% DE 11,26 y de la DLCO 8,5% DE 10,55, los efectos adversos más frecuentes fueron las diarreas en 5 pacientes y las náuseas en 2. En ambos grupos se objetivaron efectos adversos precoces (antes de los 3 meses), 3 pacientes en cada grupo. La media de tratamiento fue de 19 meses para la pirfenidona y 16 para el nintedanib. Se realizó cambio de tratamiento en 3 pacientes, retirando la pirfenidona por efectos adversos. La supervivencia global fue de 2,3 años, siendo de 2,2 años en la pirfenidona y de 2,4 años con el nintedanib. Fallecieron dos pacientes, ambos en tratamiento con nintedanib, uno de ellos en relación con progresión de la enfermedad y otro por otras causas.

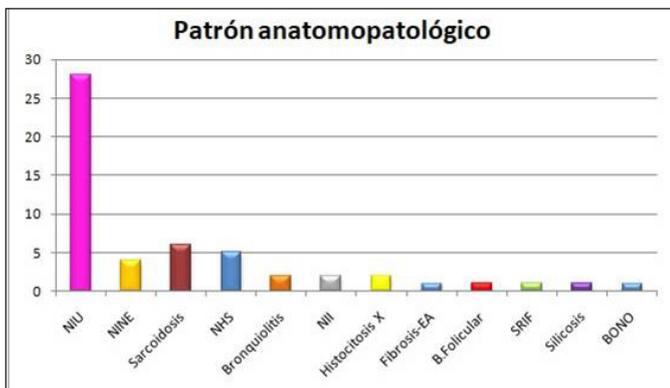
Conclusiones: De forma global se constata un enlentecimiento en la pérdida de función pulmonar. Aunque los efectos adversos son frecuentes, generalmente son tolerables y responden al tratamiento médico.

CARACTERIZACIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA Y BIOPSIA QUIRÚRGICA

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

Servicio de Neumología, Hospital General Universitario de Alicante, Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández, ISABIAL, Alicante, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) engloba un grupo heterogéneo de enfermedades respiratorias cuyo diagnóstico es clínico y radiológico. Alcanzar el diagnóstico definitivo no es fácil, por lo que en ocasiones es necesario recurrir a la biopsia pulmonar quirúrgica.



Material y métodos: Realizamos un estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes con EPID diagnosticados en el HGU entre 2012 y 2017 los que se realizó biopsia pulmonar quirúrgica. El objetivo ha sido analizar las características y la morbimortalidad de estos pacientes. Se utilizó para el análisis el programa SPSS V.21.

Resultados: Se analizaron 55 pacientes, con una edad media al diagnóstico de 59 ± 12 años, con predominio de varones, 33 (60%). La biopsia proporcionó el diagnóstico en 53 pacientes (96%) y en dos pacientes fue no concluyente (3,6%). Los diagnósticos anatomopatológicos obtenidos fueron: 28 NIU (50,9%), 4 NINE (7,3%), 6 sarcoidosis (10,9%), 5 neumonitis por hipersensibilidad (9,1%), 2 bronquiolitis (3,6%), 1 BONO (1,8%), 7 otras (12,7%) (fig.). Los diagnósticos finales (en base a la decisión del comité multidisciplinar) más frecuentes fueron 23 FPI (41,8%), 6 neumonitis por hipersensibilidad (10,9%), 6 sarcoidosis (10,9%), 4 EPID asociada a enfermedades de tejido conectivo (7,3%), 4 NINE (7,3%). En cuanto a las complicaciones de la biopsia quirúrgica en el primer mes, presentaron algún tipo de complicación 7 pacientes (12,7%). Estas complicaciones fueron 2 exacerbaciones agudas (3,6%), 2 hemotórax (3,6%), 1 parálisis frénica (1,8%), 1 infección de la herida quirúrgica (1,8%) y 1 enfisema subcutáneo (1,8%). No hubo mortalidad relacionada al procedimiento.

Conclusiones: La biopsia pulmonar quirúrgica fue concluyente en la mayoría de los pacientes, siendo el diagnóstico histológico más frecuente la NIU, y el diagnóstico final más frecuente la FPI. Las compli-

caciones más frecuentes asociadas al procedimiento fueron la exacerbación aguda y la aparición de hemotórax.

CARACTERIZACIÓN DEL FENOTIPO LINFOCITARIO EN EL LAVADO BRONCOALVEOLAR COMO MARCADOR PRONÓSTICO EN LA SARCOIDOSIS PULMONAR

P. Segovia Calero¹, M.A. Ramón Belmonte², M. Culebras Amigo², Í. Ojanguren Arranz² y A. Villar Gómez²

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Gerona, España. ²Servicio de Neumología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, CIBER de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Barcelona, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de causa desconocida cuya prevalencia se estima en 1-40 casos por 100.000 habitantes. El órgano diana principal es el pulmón (90%) que, a su vez, es la principal causa de mortalidad. En su fisiopatología se ha descrito el papel de los linfocitos T en la progresión de la enfermedad, con proliferación de linfocitos T CD4 y de IL-18 en lavado broncoalveolar (LBA) en formas de mejor pronóstico y un aumento de los linfocitos T CD8, células Natural Killer (NK), neutrófilos, macrófagos y eosinófilos en el LBA en formas de peor pronóstico. El objetivo de este estudio es describir las poblaciones linfocitarias en LBA y sangre periférica (SP) y su posible utilidad como marcador pronóstico en la evolución de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de sarcoidosis pulmonar seguidos en una consulta monográfica de enfermedad intersticial (2013-2018). Se analiza el fenotipo linfocitario en SP y en LBA al diagnóstico, y su relación con la evolución de la enfermedad mediante pruebas de función pulmonar (FVC, FEV1, FEV1/FVC, TLC, VR, DLCO, KCO) en este grupo de pacientes.

Resultados: De un total de 51 pacientes con diagnóstico de sarcoidosis, se estudiaron 22 pacientes con afectación pulmonar y de los que se disponía de datos de perfil linfocitario en SP y LBA. Los datos demográficos y características clínicas de los pacientes se describen en la tabla 1. En la tabla 2 se describen los datos del coeficiente de correlación entre variaciones en función pulmonar y el fenotipo linfocitario

Tabla 1. Coeficiente de correlación de Spearman entre variables de función pulmonar y variables de perfil linfocitario en lavado broncoalveolar y sangre periférica (n = 22) con corrección de Bonferroni

	FVC (L) inicial	FVC (%pred) inicial	FVC (L) seguimiento	FVC (%pred) seguimiento	Tasa de cambio en FVC (L)	Tasa de cambio en FVC (% pred)	DLCO (%pred) inicial	DLCO (%pred) seguimiento	Tasa de cambio en DLCO (% pred)
Lavado broncoalveolar									
CD3 % (LT)	-0.1925	-0.1126	-0.1844	-0.1273	0.0475	0.2003	0.0526	-0.2906	-0.2212
CD4+CD3 % (T4)	-0.1311	0.0441	-0.1186	-0.0441	0.0051	0.0011	0.0559	0.0274	0.1305
CD8+CD3 % (T8)	-0.0528	-0.1198	-0.0687	-0.0187	0.0619	0.0880	0.0131	-0.2886	-0.4571
CD19 % (LB)	-0.0528	-0.1198	-0.0687	-0.0187	0.0619	0.0880	-0.3432	-0.0486	0.1199
CD56+CD16+CD3(NK)%	0.0260	-0.1889	0.0859	-0.3138	-0.0334	-0.2081	0.0689	0.1679	0.0124
HLADR+ en %CD4+	-0.2484	-0.0480	-0.2814	-0.3333	-0.1537	0.0751	0.1356	-0.2453	-0.3266
HLADR+ en %CD8+	-0.1998	-0.1463	-0.2650	-0.3350	-0.2384	-0.2316	-0.2147	-0.4657	-0.3192
INDEX CD4/CD8*	-0.3964	-0.7143	-0.3571	-0.6429	0.3571	0.2143	-0.5000	-0.4643	0.3571
Sangre periférica									
CD3+ (LT)%	-0.0227	0.0610	-0.1052	-0.1662	-0.3195	-0.3195	-0.3377	0.0728	0.4026
CD3+ (LT)	0.1956	0.2442	-0.0201	-0.0494	-0.5807*	-0.6398*	-0.3267	0.0169	0.2059
CD4+CD3+ (T4)%	0.3658	0.3117	0.2662	0.1753	-0.2714	-0.2506	0.0065	0.2416	0.1312
CD4+CD3+ (T4)	0.3834	0.3779	0.1922	0.1662	-0.5104	-0.5130	-0.1325	0.1208	0.1169
CD8+CD3+ (T8)%	-0.3028	-0.1610	-0.2922	-0.2701	-0.0597	-0.0403	-0.3221	-0.1825	0.3221
CD8+CD3+ (T8)	-0.0565	0.0370	-0.2085	-0.2455	-0.4956	-0.5482*	-0.4787	-0.1667	0.2748
CD19+ (LB)%	0.1150	0.0169	0.2312	0.2753	0.3338	0.2545	0.2753	0.0916	-0.2571
CD19+ (LB)	0.3312	0.2460	0.2896	0.3111	-0.1217	-0.1608	0.1647	0.1370	-0.1972
CD56+CD16+CD3(NK)%	-0.2313	-0.2026	-0.1286	0.0519	0.3714	0.3974	0.2195	-0.3599	-0.5273*
CD56+CD16+CD3(NK)	0.0618	0.0890	-0.0331	0.1228	-0.1202	-0.1300	-0.0396	-0.2593	-0.2593
Índice CD4/CD8^	0.2878	0.3304	0.3172	0.5000	0.0727	0.1608	0.4163	0.4097	-0.1300
Suma TBNK^	-0.5215	-0.2088	-0.5385	-0.0505	0.1560	0.0857	0.1297	-0.1912	-0.5209

*p<0.050; ^7 Observaciones; ^14 observaciones

Tabla 2. Datos descriptivos de los 22 pacientes con sarcoidosis pulmonar

	Casos* n=22
Datos sociodemográficos y clínicos	
Sexo (Hombres)	11 (50.0)
Edad diagnóstico (años)	47 (43-55)
Edad cex1 (años)	48 (43-64)
Tabaquismo	
No fumador	14 (70.0)
Ex-fumador	5 (25.0)
Fumador	1 (5.0)
Datos analítica	
ECA (U/L)	68.5 (34.8-90.2)
VSG (mm/h)	17.0 (6.0-29.0)
LDH (U/L)	358.0 (334.0-410.0)
Calcio (mg/dL)	9.5 (9.2-9.7)
Fibrinógeno (g/L)	3.9 (3.5-4.3)
Datos de función pulmonar	
FEV ₁ (L)	2.6 (2.0-3.4)
FEV ₁ (% pred)	84.7 (72.5-96.4)
FVC (L)	3.4 (2.4-4.4)
FVC (% pred)	79.0 (66.9-94.8)
FEV ₁ /FVC (%)	80.0 (73.3-84.8)
TLC (% pred)	88.8 (77.7-97.8)
VR (% pred)	75.0 (63.8-92.6)
DLCO (% pred)	71.4 (59.3-90.2)
KCO (% pred)	78.7 (73.3-83.3)
Datos radiológicos	
Estudio radiológico	
Adenopatías	2 (10)
Adenopatías + nodulillar	14 (70)
Nodulillar, vidrio	2 (10)
Fibrosis	2 (10)
Fibrosis TC	
Sí	2 (10)
No	18 (90)
Datos histológicos	
Estudio histológico	
Granulomas	16 (76.2)
Inflamación inespecífica	3 (14.3)
Normal	2 (9.5)
Criobiopsia diagnóstica	
Sí	16 (76.2)
No	5 (23.8)

Los datos se presentan como n (%), media (DE) o mediana (P25-P75).

*Algunas variables tienen valores perdidos: 2 en tabaquismo, 3 en ECA, 1 en VSG, 1 en LDH, 1 en calcio, 1 en fibrinógeno, 6 en TLC, 7 en VR, 2 en estudio radiológico, 1 en estudio histológico

en SP y LBA. El estudio del perfil linfocitario en sangre periférica demostró una correlación negativa y estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre niveles de linfocitos CD3+ (T) y de CD3+CD8+ (CD8) con la tasa de cambio de FVC (%) de -0,6398 y -0,5482, respectivamente. Asimismo, se obtuvo correlación significativa ($p < 0,05$) entre los niveles de linfocitos CD56+CD16+CD3+ (NK) y la tasa de cambio de DLCO (%) de -0,5273. El resto de los resultados, tanto de SP como de LBA, no alcanzaron la significación estadística.

Conclusiones: El aumento del porcentaje de linfocitos T, CD8 y NK en sangre periférica podría tener un efecto protector en la evolución de la enfermedad. El perfil del fenotipo linfocitario del LBA parece no tener relación con la progresión de la patología. Serían necesarios más estudios con mayor tamaño muestral para consolidar estos resultados.

COMITÉ DE EPID DE ALBACETE

R. Godoy Mayoral¹, F.J. Callejas González¹, P. López Miguel¹, N. Loeches Prado², J. Valer Corellano³, P. León Atance⁴, V. Lerma Gaude⁵, W. Almonte Batista¹, S. García Castillo¹, A. García Guerra¹, A. Núñez Ares¹ y R. Sánchez Simón-Talero¹

¹Neumología; ²Radiología; ³Anatomopatología; ⁴Cirugía Torácica; ⁵Farmacia, Complejo Hospitalario de Albacete, Albacete, España.

Introducción: El Comité de EPID es un grupo de profesionales que intentan llegar a un diagnóstico de consenso en una patología en la que es difícil establecer un diagnóstico de certeza. Nuestro comité empezó a funcionar en el 2015, sin embargo el trabajo se sistematizó a partir de febrero del 2016. Queríamos evaluar la actividad de nuestro comité en Albacete.

Revisiones	187	Pacientes 149	
	1	119 (79,9%)	
	2	24 (16,1%)	
	3	4 (2,7%)	
	4	2 (1,3%)	
Hombre	119 (63,6%)		
Procedencia			
CH.UA	124 (66,3)	Albacete	150 (80,2%)
H. Hellin	12 (6,4%)		
H. Almansa	7 (3,7%)		
H. Villarrobledo	5 (2,7%)		
Quirón	2 (1,1%)		
H. Cuenca	13 (7%)	Cuenca	13 (7%)
H. Ciudad Real	2 (1,1%)	C Real	23 (12,3%)
H. Tomelloso	2 (1,1%)		
H. Valdepeñas	5 (2,7%)		
H. Manzanares	1 (0,5%)		
H. Alcázar	6 (3,2%)		
H. Puertollano	7 (3,7%)		
H. Toledo	1 (0,5%)	Toledo	1 (0,5%)
Solicitud valoración			
Neumo	174 (93%)	Neumo	180 (96,3%)
Motivo			
Prueba	70 (37,4%)		
Diagnóstico	35 (18,7%)	Total	79 (42,2%)
Tratamiento	14 (7,5%)	Total	58 (31%)
Dco y Tto	44 (23,5%)		
Revisión AP	24 (12,8)		
Dcos			
FPI	36 (19,3%)	Dco sí (se llega)	102 (54,5%)
NH.PS	11 (5,9%)		36 (35,3%)
			11 (10,8%)
		CH.UA	Mismo dco
			74 (72,5%)
		Otros	28 (27,5%)
			50
			16
			24
			12
Decisión			
Criobiopsia	36 (19,2%)		
Biopsia Qx	8 (4,3%)		
Antifibrótico	35 (18,7%)		
Sgto	51 (27,3%)		
Cortis	13 (6,9%)		
TXP	6 (3,3%)		
FPI	Sí 36	No 124	$p = 0,463$
CH.UA	22	102	
Otros	14	49	
FPI (149 p)			
Hombres	33 (22,15%)	$p < 0,001$	
mujeres	3 (2%)		
Diagnóstico	Sí (102)	No (85)	$p = 0,014$
Hombre	73 (71,6%)	46 (54,2%)	
Mujeres	29 (28,4%)	39 (45,8%)	
Mismo diag (se acierta)	Sí (74)	No (28)	$p = 0,013$
Hombre	58	15	
Mujer	16	13	

Material y métodos: Incluimos 187 casos evaluados en el comité entre febrero de 2016 y Octubre de 2018. Utilizamos variables de frecuencia para las nominales, además para establecer la distribución de pacientes en el tiempo utilizamos la moda y mediana, y descriptivas para las numerales. Para comparar hemos utilizado la chi-cuadrado y la F exacta de Fisher, $p < 0,05$.

Resultados: N = 187. Mediana: enero 2018; Moda: octubre 2018 (tabla).

Conclusiones: 1. El número de casos presentados en nuestro comité continúa en ascenso. Vienen de casi todos los hospitales y provincias de Castilla-La Mancha. 2. La inmensa mayoría de los pacientes se presentan sólo una vez. Se solicita sobre todo ayuda para establecer el diagnóstico (42,2%) y/o el tratamiento (31%). En un 37% se pide ayuda para solicitar una prueba. 3. Se llega a un diagnóstico en el 54,5% de los casos, siendo distinto al inicial en un 27,5%. Se decide criobiopsia en más proporción que biopsia. 4. El diagnóstico de FPI es el más establecido, seguido por el de neumonitis por hipersensibilidad. El tratamiento antifibrótico se recomienda en un 18,7%, pero la actitud más recomendada es el seguimiento. 5. Hay diferencias significativas en cuanto al género (mayor en hombres) en las posibilidades de establecer un diagnóstico, de que se acierte en el diagnóstico y en el diagnóstico de FPI.

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR ONLINE DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID): USO DE LAS NUEVAS TECNOLOGÍAS PARA CONECTAR HOSPITALES GENERALES CON UNIDADES EXPERTAS EN EPID

J. Francesqui Candela¹, M. Serrano², M. Benegas³, E. Laserna², S. Cuerpo¹, F. Hernández-González¹, J. Vilaseca², M. Sánchez³ y J. Sellarés¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínic, Barcelona, España. ³Servicio de Neumología, Hospital de Mollet, Mollet del Vallès, Barcelona, España.

Introducción: La discusión en comité multidisciplinar de expertos es esencial en el diagnóstico de las EPID. Sin embargo el manejo de las EPID en los hospitales generales puede resultar difícil debido a que la distancia física con las unidades expertas en hospitales de referencia puede ser todo un desafío. El objetivo de este estudio es reportar nuestra experiencia utilizando una sala virtual para sesiones periódicas “on-line” donde discutir pacientes de un hospital general con EPID.

Material y métodos: Se creó una sala virtual específica (Lifesize, Inc. 2018) para la discusión en línea de los pacientes entre un hospital general (Hospital de Mollet) y una unidad de referencia de EPID (Hospital Clínic de Barcelona). Esta sala virtual ofrece la posibilidad de realizar múltiples videoconferencias y compartir datos entre los participantes. Con esta herramienta, los médicos del Hospital de Mollet pudieron mostrar los diferentes exámenes auxiliares de los pacientes, incluyendo pruebas de función respiratoria y tomografías (TACs) torácicas. Además, los radiólogos de la unidad de EPID del Hospital Clínic, pudieron revisar en línea las diferentes TACs a través de la historia clínica compartida de Cataluña (HC3) donde se puede consultar todas las pruebas de imagen de los pacientes nuestra comunidad.

Resultados: Desde noviembre de 2017 a octubre de 2018, se llevaron a cabo 17 sesiones “on-line” de 1 hora de duración cada una. Los participantes en las sesiones fueron: 3 neumólogos del Hospital de Mollet, 1 neumólogo y 2 radiólogos del Hospital Clínic. Cincuenta y cinco pacientes fueron discutidos en las sesiones, de los cuales sólo 16 (29%) fueron finalmente visitados en la unidad de EPID del Hospital Clínic. De éstos pacientes, 8 (15%) correspondían a probable fibrosis pulmo-

nar idiopática, 3 (5%) EPID que requerían evaluación adicional, 2 (4%) con combinación fibrosis pulmonar y enfisema, 2 (4%) neumonías intersticiales no específicas y 1 (2%) EPID asociadas con artritis reumatoide. Todos los demás diagnósticos de pacientes no remitidos a nuestra unidad fueron: 16 (29%) no EPID, 7 (13%) EPID asociada con enfermedad del tejido conectivo, 7 (13%) EPID asociada con el tabaco, 1 (2%) neumonía intersticial no específica, 3 (5%) sarcoidosis y 5 (9%) otras enfermedades.

Conclusiones: El debate multidisciplinar “on-line” a través de una sala virtual de EPID podría ser una herramienta útil para conectar los hospitales generales con las unidades expertas en EPID y así mejorar la calidad de la gestión de estas enfermedades.

COMORBILIDAD EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI). INFLUENCIA EN LA TOLERANCIA AL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

A. Nieto Barbero¹, M.J. Rodríguez Nieto¹, J. Gaudó Navarro², C. Valenzuela³, S. Sánchez Fraga⁴, B. López-Muñiz Ballesteros⁵, L. Gómez Carrera⁶, R. Laporta Hernández⁷, Á. Casanova Espinosa⁸, M.T. Río Ramírez⁹, M.P. Alba García-Baquero¹⁰, J. González Gámiz¹, J. Rigual Bobillo¹ y Registro REFIPIMAD¹¹

¹Hospital Clínic San Carlos, Madrid, España. ²Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España. ³Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España. ⁴Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid, España. ⁵Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España. ⁶Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. ⁷Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid, España. ⁸Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España. ⁹Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España. ¹⁰Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España. ¹¹Neumomadrid, Madrid, España.

Introducción: El registro de REFIPIMAD se creó para conocer las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con FPI de la comunidad de Madrid. Los pacientes con FPI son con frecuencia mayores y presenta con frecuencia varias comorbilidades pulmonares y extrapulmonares que impactan en el curso clínico de la enfermedad. Objetivo: describir la comorbilidad de los pacientes con FPI incluidos en REFIPIMAD y su relación con la tolerancia al tratamiento antifibrótico.

Material y métodos: Se describen 201 pacientes incidentes y prevalentes del registro REFIPIMAD recogidos consecutivamente desde septiembre/2017 a noviembre/2018.

Resultados: Características poblacionales: edad $77 \pm 8,9$ años (media \pm DE) (rango 45-88), 166 (82%) varones, 123 (71%) fumadores o exfumadores con un IPA 38 ± 27 paq/año (media \pm DE), patrón radiológico de la TCAR torácica de NIU en 93 (54%) posible NIU en 77 (45%). Las pruebas de función pulmonar al inicio del tratamiento fueron: FVC

Comorbilidad de 201 pacientes con FPI (REFIPIMAD)

Reflujo gastroesofágico	45	22,38
Enfisema	36	18,1
Diabetes mellitus	19	9,45
Infarto agudo de miocardio	18	8,95
Síndrome de apnea del sueño	17	8,45
Arteriopatía periférica	15	7,46
Hipertensión pulmonar	13	6,46
Neumotórax	8	3,98
Úlcus péptico	8	3,98
Enfermedad tromboembólica	5	2,48

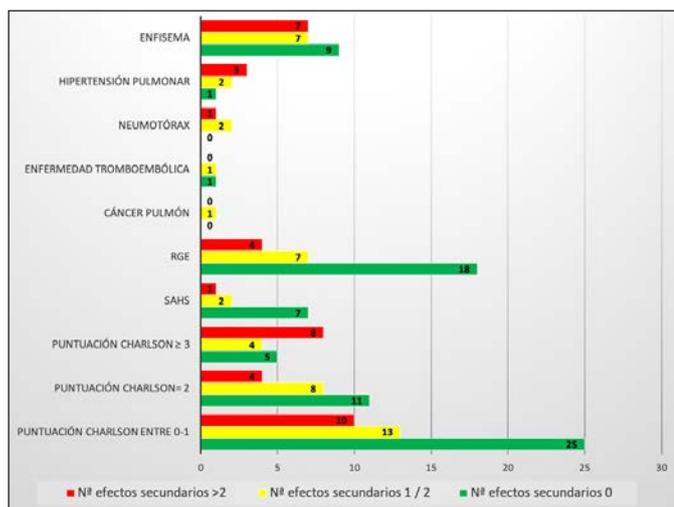


Figura 1. Relación entre comorbilidad y efectos secundarios de nintedanib.

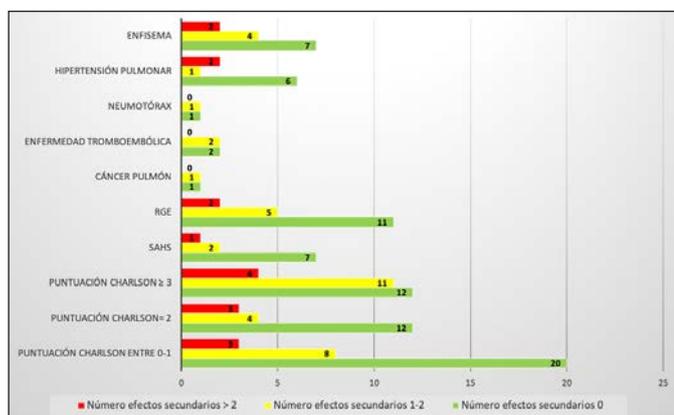


Figura 2. Relación entre comorbilidad y efectos secundarios de pirfenidona.

87% ± 18% del valor teórico (media ± DE), DLCO 60% ± 21% del valor teórico (media ± DE). En 42 (21%) pacientes se realizó biopsia pulmonar quirúrgica. Se trataron 186 pacientes con antifibróticos, 88 con pirfenidona y 98 con nintedanib. El tiempo de tratamiento de nintedanib fue de 12,6 ± 14,0 meses y el de pirfenidona de 10,0 ± 11,8 meses. Presentaron algún efecto secundario 80 (51%) pacientes. En la tabla se describen la comorbilidades de los pacientes. En las figuras se describe la relación entre la comorbilidad y el número de efectos secundarios de los tratamientos antifibróticos.

Conclusiones: Las comorbilidades asociadas a los pacientes con FPI son frecuentes y no influyen de forma relevante en la tolerancia a los tratamientos antifibróticos.

COMORBILIDAD EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

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

Servicio de Neumología, Hospital Central de la Defensa, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica, progresiva y con mal pronóstico a medio plazo, con una

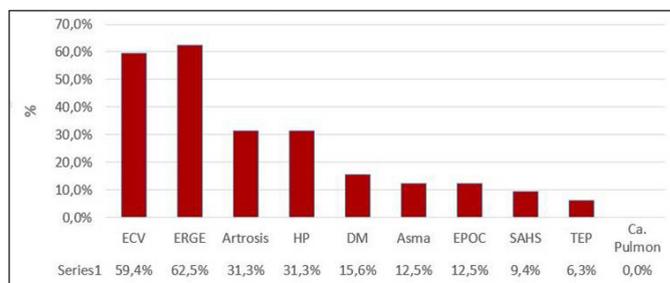


Figura 1. % de Comorbilidad en pacientes con FPI en terapia antifibrótica.

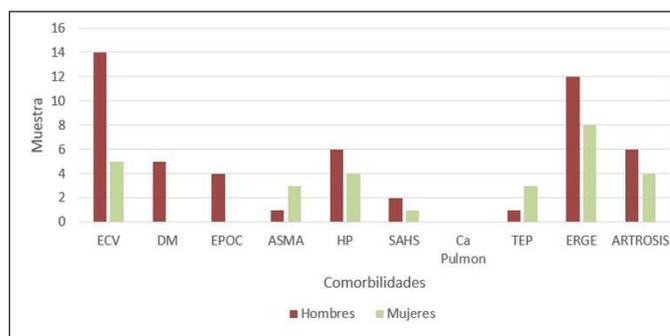


Figura 2. Comorbilidad por género.

supervivencia media de 3-5 años. La terapia antifibrótica (TAF) con pirfenidona y nintedanib están indicados en pacientes con FPI leve-moderada. Los pacientes con FPI pueden presentar complicaciones y comorbilidades (CM) que pueden modificar el curso clínico y el pronóstico de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes con diagnóstico de FPI según ATS/ERS/JRS/ALAT de 2011. Incluyó pacientes con FPI (1/1/2013-30/9/2018) con TAF (pirfenidona o nintedanib). Se recogieron variables demográficas (edad, sexo e IMC) y tabaco. Se analizaron datos de función pulmonar (FP): espirometría, DLCO y test de la marcha de 6 minutos (T6min). Todos los pacientes presentaban TC al diagnóstico, y biopsia pulmonar quirúrgica (BPQ) en aquellos con TC no diagnóstico o por indicación de la unidad multidisciplinar. La comorbilidad se analizó mediante ICh, al inicio de TAF. Se estudiaron las siguientes CM según recomendación de Raghu y cols. (ERJ 2015): enfermedades cardiovasculares (ECV), diabetes mellitus (DM), enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), cáncer de pulmón (CP), SAHS, EPOC e hipertensión pulmonar (HP). El análisis estadístico se realizó mediante SPSS para Windows (vs 23).

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes con FPI (22 varones y 10 mujeres), con una edad media 74 ± 7 y con IMC de 27 ± 2. El 43% eran no fumadores y el 57% fumadores o exfumadores. El 71% de presentaba patrón NIU en TC. El 29% se realizó BPQ. Los parámetros de FP fueron: CVF: 80 ± 19%; DLCO: 55 ± 18%; T6min: 437 ± 97 m. Las CM registradas fueron: ERGE 63%; ECV 59%; HP 31%; artrosis 31%; DM 16%; EPOC 13%; asma 13%; SAHS 9%; TEP 6% y CP 0% (fig. 1). Las ECV más frecuentes: HTA 89%, FA/Flutter 17%, cardiopatía isquémica 17% e insuficiencia cardíaca 11%. El 19% presentó 1 CM y el 81%, ≥ 2 CM. Los pacientes varones con FPI presentaron mayor CM, predominando: ECV, ERGE, HP, artrosis, DM, EPOC y SAHS. En mujeres predominaron asma y TEP (fig. 2). El análisis del ICh reveló: el 96% presentaron una alta CM (ICh ≥ 3), mientras que el 3% mostraban CM baja (ICh = 2). En ningún paciente se registró ausencia de CM. Fallecieron 6 pacientes en su seguimiento (27%).

Conclusiones: Las CM son muy frecuentes en pacientes con FPI y TAF, siendo ERGE y ECV las más frecuentes. El ICh reflejaba alta CM en la mayoría de ellos. No observamos ningún caso de CP con FPI. El 81% presentaron ≥ 1 CM, predominando en varones respecto a mujeres.

CONECTIVOPATÍAS ATENDIDAS EL PRIMER AÑO DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID)

C. Mosquera Gorostidi, S. Curi Chércoles, J.A. Cascante Rodrigo, J. Villuela Bayón, R. Ibáñez Bosch, I. Paniagua Zudaire, P. Cebollero Rivas y J. Hueto Pérez de Heredia

Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España.

Introducción: Las enfermedades del colágeno afectan con frecuencia al pulmón. Hemos evaluado a los pacientes referidos a la consulta de EPID por alteración radiológica o funcional en este contexto

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de EPID secundaria a conectivopatía, atendidos en una consulta monográfica de enfermedades intersticiales del Complejo Hospitalario de Navarra durante el periodo mayo 2017 a mayo 2018. Todos los casos fueron presentados en un Comité Multidisciplinar que incluye una especialista de Reumatología.

Resultados: Se atendieron un total de 49 pacientes con EPID secundaria a enfermedad del colágeno. 32 mujeres (65,3%) y 17 hombres (34,6%), con una edad media de 64,6 años. La tabla muestra en orden de frecuencia tanto las enfermedades valoradas, como la forma de afectación intersticial. Se realizó criobiopsia para ayudar en el diagnóstico en 6 de los 49 pacientes. El 69% de los pacientes reciben tratamiento, siendo los esteroides sistémicos el más utilizado (43%), seguido por rituximab (26,5%), y otros inmunosupresores (18,36%). La media de visitas/año en la consulta de EPID en estos casos fue de 1,59. Un único paciente falleció durante el seguimiento.

Conectivopatías atendidas y forma de afectación intersticial

ENE COLÁGENO	TIPO AFECTACIÓN INTERSTICIAL							TOTAL
	NINE	NIU	INSP.	NOC	B. FOLICULAR	NIJ		
A. REUMATOIDE	3	7	2		1	1		14
ESCLERODERMIA	6	3	3					12
SD. SJOEGREN	6	3	1					10
I-PAF	4			1				5
SD. ANTISINTETASA	2		1					3
EMTC	1	1						2
ENF. AUTOINMUNE SIN DX.	1	1						2
VASCULITIS				1				1
TOTAL	23 (46,9%)	15 (30,6%)	7 (14,2%)	2 (4%)	1 (2%)	1 (2%)		49

Conclusiones: 1. La afectación intersticial más frecuente corresponde a la NINE. 2. Más de la mitad de los casos recibe tratamiento. 3. En nuestra experiencia, una consulta monográfica de EPID en coordinación con un Comité Multidisciplinar ha posibilitado mejorar la asistencia que damos a estas enfermedades.

CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID) EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CRUCES. EXPERIENCIA A LOS 4 AÑOS

A. Rezola Carasusan, A. Urrutia Gajate, B. Ortiz de Urbina Antia, J. Andía Iturrate, E. Garay Llorente, B. González Quero, M. García Moyano, L. Martínez Indart y C. Jaca Michelena

Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España.

Introducción: El objetivo es analizar la prevalencia y las principales características epidemiológicas de los pacientes EPID atendidos en la consulta monográfica del Hospital Universitario Cruces en los últimos 4 años.

Material y métodos: Estudio observacional y descriptivo en el que se han incluido todos los pacientes valorados en la consulta monográfica-

ca EPID desde enero 2014 - noviembre 2018. Hemos recogido de forma retrospectiva datos epidemiológicos, clínicos y funcionales obtenidos de la asistencia clínica.

Resultados: 491 pacientes de los que se han excluido para el análisis final 51 que habían sido derivados para estudio y en los que finalmente se descartó cualquier EPID. Los 440 restantes: 232 hombres (52,7%) y 208 mujeres (47,3%), edad media 66,4 ± 14,2 años y exploración funcional FVC 81,9 ± 21,27%, DCO 60,89 ± 19,38, KCO 74,9 ± 19,93 media al inicio. El tiempo medio de seguimiento es de 2,51 años (IC 2,39-2,63). La mortalidad global en este periodo ha sido del 12,4% con 61 fallecidos. 6 trasplantados en este periodo. El 28,1% acude por primera vez tras un ingreso, el 45,2% procedentes de las consultas jerarquizadas y el 26,7% de otras especialidades. En la tabla se muestran las características principales por grupos de patología. En el momento del corte, 27 pacientes se encontraban pendientes de estudio (6,1%). La patología más frecuente es la FPI (16,1%), seguido de EPID secundaria a enfermedades autoinmunes (EPID-EAS) 15,7%, neumonitis por hipersensibilidad (NH) 13,4% e inclasificables 13%. El 31% de las EPID-EAS son esclerodermias, artritis reumatoide 27,4%, miopatías inflamatorias 14,3%, Sjögren 8,3%, IPAF 4,8%, lupus eritematoso sistémico 2,4%, EAS mixta 1,2% y otros 10,7%. De los pacientes identificados como inclasificables, el 35,1% fallecieron antes de finalizar el estudio, en un 14% no se llegó al diagnóstico por edad avanzada, en un 19,3% por comorbilidad, en un 12,3% por normalidad funcional y clínica, en un 12,3% por pérdida de seguimiento y en un 7% no se consiguió llegar a un diagnóstico a pesar de la realización de pruebas complementarias.

Características generales

Enfermedad	N	%	Edad Media	Sexo H - M (%)	Tabq. (%)	FVC (%)	DCO (%)	Exitus (%)
FPI	71	16.1	73.1	70.4 - 29.6	66.7	74.5	46.6	28.2
EPID-EAS	69	15.7	62.7	30.4 - 69.6	41.2	85.9	62.9	5.8
NH	59	13.4	65.8	57.6 - 42.4	61	78.9	57.8	1.7
INCLASIFICABLES	57	13	74.3	70.2 - 29.8	52.7	75	57	38.6
2º A FÁRMACOS	38	8.6	63.3	50 - 50	47.2	86.9	63.6	21.1
NOC	34	7.7	66.1	50 - 50	51.5	89.4	80.3	2.9
SARCOIDOSIS	30	6.8	50.5	60 - 40	46.7	84.6	70.5	0
NINEI	18	4.1	72.9	33.3 - 66.7	29.4	79.5	56.2	11.1
NEUMOCOINOSIS	11	2.5	74.6	90.9 - 9.1	42.9	72.7	65	18.2
LAM	8	1.8	49.1	0 - 100	14.3	101.4	70.2	0
BR-EPID	7	1.6	56.9	0 - 100	100	87.8	57.5	0
NID	4	0.9	59.6	50 - 50	100	98	73.3	0
HISTIOCITOSIS X	3	0.7	63.1	100 - 0	50	61.5	28	33.3
EOSINOFILIAS	2	0.5	53.4	0 - 100	0	95	74.5	0
PROTEINOSIS AIV.	1	0.2	53.1	100 - 0	100	76	77	0

Conclusiones: La FPI es la entidad más prevalente, seguida de secundarias a enfermedades autoinmunes y neumonitis por hipersensibilidad. Las características generales de los grupos corresponden con lo descrito en la literatura. El 68,4% de los pacientes a los que no se llegó a un diagnóstico son inclasificables por edad avanzada, comorbilidades o por haber fallecido antes de finalizar el estudio. Este grupo tiene características similares al grupo FPI.

CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID: ANÁLISIS DEL PRIMER AÑO

S. Curi Chércoles¹, J.A. Cascante Rodrigo¹, J. Villuela Bayón¹, I. Campo Esnaola¹, P. Cebollero Rivas¹, H. Gómez Herrero², P. Caballero García² y J. Hueto Pérez de Heredia¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España.

Introducción: La consulta de EPID fue implementada en nuestro Servicio en mayo de 2017 con el objetivo de incrementar el nivel de calidad asistencial y disminuir la variabilidad en la atención, los procedi-

Tabla 1

Consulta monográfica EPID - patologías (grupos)	Nº ptes	(%)
Neumonías intersticiales idiopáticas	99	36,1
EPID asociada a conectivopatía	49	17,8
Sarcoidosis	38	13,8
Neumoconiosis	14	5,1
Neumopatía intersticial inespecífica	14	5,1
EPID inducidas por fármacos/tóxicos	11	4
Neumonitis por hipersensibilidad	11	4
Síndrome enfisema-fibrosis	7	2,5
EPID en estudio	6	2,1
Afectación local (ILAs)*	4	1,4
No EPID	4	1,4
Histiocitosis X	3	1,1
S- LAM	3	1,1
Patrón fibrótico inesp.	3	1,1
Neumonía eosinófila crónica (NEC)	3	1,1
SRIF**	2	0,7
Fibrosis tras SDRA X H1N1	2	0,7
EPID congénita	1	0,3
Total	274	100%

*Subclinical Interstitial Lung Abnormalities; **Smoking Related Interstitial Fibrosis.

Tabla 2

Neumonías intersticiales idiopáticas	N.º ptes	(%)	H	%	M	%	Edad 1/2
FPI	63	63,6	51	80,9	12	19	70,5
NINE	14	14,1	10	71	4	28,5	72,2
NOC	11	11,1	4	36,3	7	63,6	67,9
BR- EPID	7	7	3	42,8	4	57,1	57,2
NID	3	3	2	66,6	1	33,3	52,6
NIA	1	1	0	0	1	100	78
Total	99	100	70	70,7	29	29,2	

mientos diagnósticos y el seguimiento de los pacientes. Para facilitar su evaluación se creó una ficha de registro de datos con sistemática cumplimentación.

Material y métodos: Realizamos un análisis descriptivo de todos los pacientes derivados a la consulta de EPID entre mayo de 2017 y mayo de 2018. Evaluamos los datos demográficos, y determinamos las patologías más frecuentes. Analizamos por subgrupos de patologías los datos de mayor trascendencia clínica. Se ha determinado el porcentaje de diagnósticos de FPI que fue corroborado por el comité multidisciplinar.

Resultados: Valoramos 274 pacientes; 158 hombres (57,6%) y 116 mujeres (42,3%), con una edad media de 67,7 y 63,7 años respectivamente. En la tabla 1 se muestra la distribución por patologías. Encabezan la lista las NII con 99 pacientes (36,1%). La tabla 2 muestra al grupo NII, correspondiendo el diagnóstico más frecuente a la FPI (63,6%),

siendo el 80,9% varones. El 63% de los diagnósticos de FPI ha sido corroborado en el comité multidisciplinar. El segundo grupo lo ocupan las EPID secundarias a conectivopatías (17,8%).

Conclusiones: 1. Consideramos que la implementación de la consulta monográfica de EPID permite aumentar la calidad asistencial y disminuye la variabilidad en la atención de los pacientes. 2. La recogida sistemática de datos ha permitido hacer un análisis de las patologías más frecuentes en nuestro medio. 3. El análisis del primer año de nuestra consulta muestra una distribución de patologías similar a las reportadas en otras series.

CONSUMO DE RECURSOS HOSPITALARIOS DE LOS PACIENTES CON FPI

O. Bronte Moreno, M. Aburto Barreneche, M.I. Arrizubieta Basterrechea, L. Chasco Eguílaz, P. García Hontoria, A. Jódar Samper, I. Gorordo Unzueta, L. Altube Urrengochea, F.J. Moraza Cortés, C.E. González y P.P. España Yandiola

Osakidetza, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: El impacto económico que genera la FPI es desconocido. Antes de que apareciera el tratamiento antifibrótico, algunos autores estimaron indirectamente que el coste por paciente podría ascender a 20.000-25.000 euros anuales, y que el 50% del coste se derivaba de los ingresos hospitalarios del paciente. Objetivo: evaluar el consumo de recursos hospitalarios de nuestros pacientes con FPI y si su relación con las variables de función pulmonar podrían discriminar a los pacientes con mayor consumo de recursos.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con FPI atendidos en Consultas Externas de EPID y diagnosticados desde el 2012. Analizamos las variables sociodemográficas y situación funcional del paciente, número y causa del ingreso, visitas al servicio de urgencias (SU) y consumo de oxigenoterapia domiciliar de los pacientes con FPI.

Resultados: Analizamos una cohorte de 67 pacientes con FPI controlados en CCEE de nuestro hospital y diagnosticados desde el año 2012. La edad media de los pacientes fue 69,6 (DE 7,8), el 87% fueron varones, disnea mMRC 0,8 (DE 0,9)/4, % referencia FVC 86,4% (DE 21,4), % referencia DLCO 50,1 (DE 18,4), metros recorridos en el test de marcha de 6 minutos: 469 (DE 96,5), índice de comorbilidad de Charlson 3,7 (DE 1,6), puntuación media del índice GAP 3,5 (1,5). Al diagnóstico presentaban un patrón NIU radiológico el 61,7% de los pacientes y enfisema sobreañadido el 36,7%. 9 pacientes tenían OCD al diagnóstico y 13 hipertensión pulmonar asociada. El 38,2% de nuestra cohorte iniciaron tratamiento antifibrótico al diagnóstico. En la tabla 1 se recoge el consumo de recursos hospitalarios de los pacientes a lo largo del seguimiento. El número de ingresos y días de estancia hospitalaria son más elevados el primer y último año de seguimiento. Durante el primer año, el coste hospitalario por paciente puede variar de 802€ a más de 10.000€, con una media de 4.380€ por paciente. El % DLCO y

Tabla 1. Consumo de recursos hospitalarios de pacientes con FPI, a lo largo del seguimiento

	1 año	2 año	3 año	4 año	5 año	6 año
Recursos						
N	68	46	32	20	11	8
Ingresos - rep/pac	0,8 (1,5)	0,2 (1,6)	0,4 (0,6)	0,7 (1)	0,3 (0,4)	1,25 (0,8)
N días resp/pac	4,8 (11,1)	1,6 (4,1)	2,5 (3,8)	4,9 (7,7)	2,8 (5,9)	11,3 (12,2)
SU resp	0,2 (0,9)	0,2 (0,4)	0,1 (0,3)	0,6 (0,4)	0,5 (0,7)	0 (0)
Ingresos/otros/pac	0,2 (0,5)	0,2 (0,8)	0,3 (0,4)	0,5 (0,2)	0,2 (0,4)	0,6 (1,3)
N días otros/pac	2,7 (9,8)	0,2 (0,7)	0,6 (2,1)	0,3 (1,3)	0,9 (2,0)	11,2 (29,0)
OCD (días/año)	43,4 (101)	38,6 (106,4)	52,3 (114,9)	87,4 (139,5)	35,9 (10,4,4)	82,1 (129,2)
Supervivencia n (%)	64 (94,1)	40 (86,9)	25 (78,1)	19 (95%)	11 (100)	4 (50%)

Tabla 2. Relación entre variables funcionales y consumo de recursos en pacientes con FPI

Recursos	DLCO				FVC				GAP			
	< 35	35-60	> 60	p valor	FVC < 50	FVC 50,80	FVC > 80	p valor	GAP I	GAP II	GAP III	p valor
Ingresos 1 año	2,3 (2,3)	0,7 (0,9)	0,2 (0,5)	0,0001	3 (1,7)	1 (1,2)	0,8 (1,6)	0,66	0,33 (0,66)	1,33 (2,07)	2 (1)	0,032
Días de estancia	16,2 (18,6)	7,13 (16,4)	1,4 (3,3)	0,015	10,3 (4,9)	10,1 (18,5)	4,7 (11,9)	0,33	1,3 (2,9)	11,7 (20,2)	14,6 (13,2)	0,0065
Días OCD	151,4 (137,5)	11,0 (55,6)	6,3 (26,7)	< 0,001	147 (150)	26,4 (66,0)	51,7 (17,6)	0,13	3,6 (20,8)	73,8 (133)	82,5 (112)	0,0075
n	16	30	22		3	25	30		31	27	10	

el GAP permiten discriminar a los pacientes que requieren más recursos de una forma estadísticamente significativa (tabla 2).

Conclusiones: 1. El consumo de recursos hospitalarios en pacientes con FPI es elevado desde el primer año del diagnóstico. 2. El coste hospitalario medio por paciente el primer año es de 4.380 euros. 3. El % DLCO y el índice GAP permiten discriminar a los pacientes que van a generar un mayor consumo de recursos.

CUIDADOS PALIATIVOS EN PACIENTES CON ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES AVANZADAS

M.B. Salinas Lasa¹, S. González de Etxabarri Otsoa², M.Á. Campo Artola², M.J. Arrizabalaga Arnaiz², V. Urzay Atucha², M. Sanz Remiro² e I. Arriaga Lariz²

¹Hospital Universitario de Basurto, Osakidetza, Bilbao, Vizcaya, España.

²Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), especialmente la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) tienen alta morbimortalidad, breve supervivencia y gran impacto en la calidad de vida, siendo subsidiarias de cuidados paliativos precoces, falleciendo la mayoría en medio hospitalario. Los cuidados paliativos alivian la carga sintomática en EPID. Objetivo: describir cómo realizamos los cuidados en estos pacientes.

Material y métodos: Tiempo de seguimiento, tratamiento y lugar de muerte. Desde octubre 2015, pacientes con EPID sintomática, MRC 3-4 se remiten al equipo de soporte de Cuidados Paliativos (ESCP). Revisión retrospectiva de las historias clínicas analizando el control sintomático, tiempo de seguimiento, tratamiento utilizado, necesidades de hospitalización y lugar de la muerte.

Resultados: 64 pacientes (34H-30M), sintomáticos MRC 2 (5), MRC 3 (5), MRC4 (54). Edad media 79 años (62-95). FPI 19 (18 tratamiento antifibrótico). Usamos opioides para la disnea basal en 61 pacientes (95%), se mantuvieron en 58 (91%) y para la disnea episódica en 58 (91%). Corticoides 47 (73%), benzodiacepinas 37 (58%), broncodilatadores 27 (42%), antidepresivos 10 (16%), neurolépticos 4 (6%) y 10 (16%) en tratamiento psicológico/psiquiátrico. Los pacientes y sus familias recibieron información sobre su enfermedad, diagnóstica, pronóstica y se les realizó una valoración integral sintomática, familiar, funcional, existencia de últimas voluntades y preferencias al final de la vida en las 159 consultas del ESCP realizadas. Se han realizado 914 llamadas de control sintomático y se han recibido 215 de pacientes (en el 47% y en el 82% sirvieron para cambio de tratamiento o de ubicación). Reingresaron en 144 ocasiones, 91 en Hospitalización a Domicilio (HDOM), 13 en Hospital de Crónicos y 19 en Neumología. Seguimiento 1-24 meses en pacientes vivos (mediana 12) y 1-25 meses en fallecidos (mediana 5). 39 han fallecido, 33 por progresión. De los 39 fallecidos 17 han fallecido en UCP, 13 en su domicilio (12 con HDOM y 1 con su Médico de Atención Primaria) y 9 en el Servicio de Neumología (3 estaban esperando traslado a UCP).

Conclusiones: Los cuidados paliativos en EPID deben ser instaurados precozmente y se continuarán hasta el fallecimiento. Una valoración integral y el control sintomático estrecho adecuan los cuidados, realizándolos en el lugar de preferencia del paciente. Además hace posi-

ble el fallecimiento bajo cuidados paliativos en el 77% (30) y en el domicilio en el 33% (13).

DEMORA DIAGNÓSTICA EN PATOLOGÍA INTERSTICIAL EN UN HOSPITAL COMARCAL

A.L. Andreu Rodríguez¹, M. Castilla Martínez¹, C. Hu Yang¹, R. Ibáñez Meléndez² y J. Fernández Álvarez¹

¹Hospital Los Arcos del Mar Menor, San Javier, Murcia, España. ²Hospital Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España.

Introducción: La forma de presentación de la patología intersticial incluye sintomatología muy variada e inespecífica. Es por ello que en ocasiones el diagnóstico llega muchos meses después del inicio de los síntomas. Nuestro objetivo es analizar la demora en la atención y el diagnóstico de estos pacientes en nuestra área.

Material y métodos: Se revisan de forma retrospectiva las historias clínicas de aquellos pacientes ya diagnosticados que son revisados en consulta de Neumología en los últimos 12 meses. Para contabilizar los tiempos, tomamos como referencia el día uno del mes en el que el paciente refiere tener ya síntomas, es valorado por neumología por primera vez o recibe un diagnóstico definitivo de su patología. En aquellos pacientes que refieren presentar síntomas “desde hace años” sin precisar más, tomamos de forma arbitraria el valor de 24 meses.

Resultados: Analizamos los datos de 47 pacientes (28 hombres y 19 mujeres), con una edad media de 58 ± 14 años. Los pacientes presentaban síntomas sugestivos de patologías respiratorias 12 ± 11 meses antes de ser valorados por primera vez en la consulta de Neumología (rango 53 meses). La demora entre los primeros síntomas y el diagnóstico final fue de 20 ± 15 meses, y el tiempo de diagnóstico desde su llegada a neumología osciló entre 1 mes y 51 meses, con una media de 9 ± 9 meses. Las patologías diagnosticadas se muestran en la tabla. El 43% de los pacientes fue derivado por atención primaria, el 15% por

	N (%)	% sobre el total	
Neumonía intersticial idiopática (NII)	13 (28%)	Fibrosis pulmonar idiopática	19,6%
		Neumonía intersticial descamativa	4,3%
		Neumonía organizada criptogénica	2,2%
		Neumonía intersticial linfocítica	2,2%
EPID de causa conocida o asociada a entidades bien definidas	18 (38%)	Asociada a conectivopatías	15,2%
		Granulomatosis con poliangeítis (Wegener)	2,2%
		Neumoconiosis	6,5%
		Neumonitis por hipersensibilidad	13%
Entidades primarias o asociadas a procesos no bien definidos	10 (21%)	Sarcoidosis	15,2%
		Eosinofilia pulmonares	2,2%
		Histiocitosis X	4,3%
Otras	6 (13%)	Inclasificables fibrosantes	10,9%
		Fibrosis pulmonar combinada con enfisema	2,2%

medicina interna, el 15% fue derivado por otros servicios, y en el 27% se detectó la patología durante un ingreso. Solo en el 32% de los casos el motivo de derivación fue sospecha de EPID. En aquellos derivados por otros motivos, las causas principales fueron disnea en el 68%, tos en el 7%, y síntomas variados en el 25%. En el 74% de los casos ya se sospechó la enfermedad en la primera valoración por Neumología. No encontramos diferencias estadísticamente significativas en cuanto al tiempo de demora en función del lugar del que viniese derivado el paciente.

Conclusiones: La demora entre los primeros síntomas y el diagnóstico de la patología intersticial sigue siendo elevada, lo que hace necesaria una mayor formación para aumentar el grado de sospecha de la enfermedad, y la búsqueda de vías de derivación alternativas, que permitan a los pacientes llegar antes a las consultas, y garanticen una mayor celeridad en las pruebas diagnósticas una vez establecida la sospecha clínica.

EFFECTOS DEL TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE EN UN MODELO EXPERIMENTAL DE FIBROSIS PULMONAR

D. López Fernández

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

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad intersticial de mal pronóstico y una indicación de trasplante pulmonar. Actualmente, no existe un tratamiento médico curativo o capaz de cambiar el curso evolutivo de esta enfermedad. Las células madres (SC) presentan propiedades regenerativas e inmunomoduladoras y podrían ser una opción de tratamiento.

Material y métodos: Se analizaron 58 pulmones de 29 ratas macho Sprague-Dawley. Los animales se dividieron al azar en 5 grupos: a) Control (n = 3); b) Sham (n = 6); c) BLM (n = 6); d) BLM+ADSC-2d (n = 6); e) BLM+ADSC-14d (n = 8). La BLM se administró por vía traqueal:

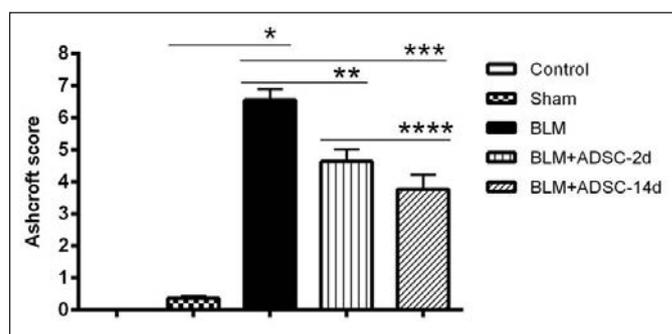


Figura 2.

2,5UI/kg en 500 µl de suero fisiológico (SF). Los animales Sham recibieron 500 µl de SF por vía traqueal. Las ADSC (2×10^6 células en 100 µl de SF) se administraron por vía traqueal a los 2 y 14 días después de la BLM. Los animales fueron sacrificados a los 28 días. Se utilizó el índice de Ashcroft para determinar el grado de FP. Se determinó la expresión de Hsp27, Vegf, Nfkb, IL6, IL1, Col4 y Tgfb1 mediante RT-PCR.

Resultados: No hubo ningún caso de mortalidad. Los pulmones de los animales de control y sham mostraron una apariencia pulmonar normal. La Escala de Ashcroft fue: control = 0; sham = $0,37 \pm 0,07$; BLM = $6,55 \pm 0,34$ frente a sham ($p = 0,006$). BLM frente a BLM+ADSC-2d = $4,63 \pm 0,38$ ($p = 0,005$) y BLM+ADSC-14d = $3,77 \pm 0,46$ ($p = 0,005$). BLM frente a sham incrementó significativamente la expresión de Hsp27 ($p = 0,018$), Nfkb ($p = 0,009$), Col4 ($p = 0,004$), Tgfb1 ($p = 0,006$) y disminuyó IL1 ($p = 0,006$). BLM+ADSC-2d frente a BLM disminuyó significativamente la expresión de Hsp27 ($p = 0,009$) e incrementó Vegf ($p = 0,006$) y Nfkb ($p = 0,009$). BLM+ADSC-14d frente a BLM disminuyó significativamente Hsp27 ($p = 0,028$), IL6 ($p = 0,013$) y Col4 ($p = 0,002$), e incrementó Nfkb ($p = 0,040$) y Tgfb1 ($p = 0,002$).

Conclusiones: El trasplante transtraqueal de ADSC, no utilizado previamente, ha disminuido de forma significativa el grado de FP cuando

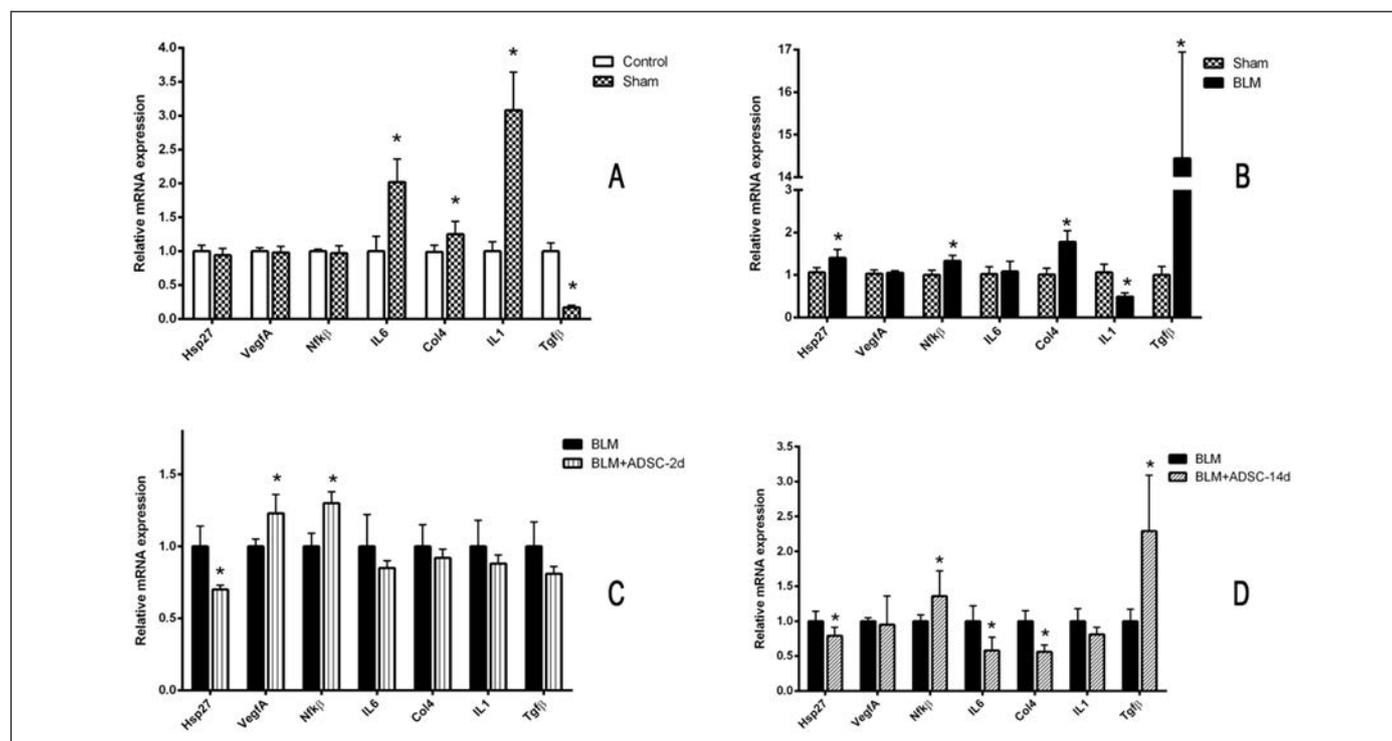


Figura 1.

el trasplante se ha realizado en fases precoces de la enfermedad (2 días) o en fases de enfermedad instaurada (14 días). La administración transtraqueal permitió la utilización de dosis más bajas de ADSC que la vía intravenosa. La expresión de Hsp27, Vegf, Nfkb, IL6, Col4, Tgfb1 podría ser útil para monitorizar la respuesta al trasplante de ADSC en FP. Desde el punto de vista traslacional el trasplante de ADSC por vía traqueal podría ser una nueva opción de tratamiento de los pacientes con FPI.

EL RETRASO DIAGNÓSTICO AUMENTA LA MORTALIDAD EN LA EPID-AR. ANÁLISIS DE UNA COHORTE MULTICÉNTRICA

E. Cano Jiménez¹, T. Vázquez Rodríguez¹, D. Castillo Villegas², J. Juan García³, E. Bollo de Miguel³, A. Robles Pérez⁴, M. Ferrer Galván⁵, C. Mouronte Roibás⁶, S. Herrera Lara⁷, G. Bermudo Peloché⁴, M. García Moyano⁸, J.A. Rodríguez Portal⁹ y M. Molina Molina⁴

¹Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ³Complejo Asistencial Universitario de León, León, España. ⁴Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ⁵Hospital Virgen Macarena, Sevilla, España. ⁶Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España. ⁷Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España. ⁸Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. ⁹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Introducción: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune sistémica cuyo principal órgano extraarticular afecto es el pulmón, en ocasiones en forma de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). La EPID asociada a la AR (EPID-AR) condiciona el pronóstico, siendo una de las causas de mortalidad principales en estos pacientes, aunque son escasos los datos disponibles sobre la fisiopatología, evolución natural y tratamiento de esta enfermedad.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional y retrospectivo de pacientes diagnosticados de EPID-AR entre 2013 y 2017. Se analizaron las características demográficas, analíticas, funcionales respiratorias así como de evolución con el objetivo de evaluar los factores predictores de mortalidad.

Resultados: Se incluyeron 106 pacientes diagnosticados de EPID-AR, 45 hombres (42,5%) y 61 mujeres (57,5%). La edad media fue de 70,21 ± 9,8 años. 42,6% de los pacientes eran no fumadores. Un 51,9% de los

Tabla 1. Características de la cohorte EPID-AR

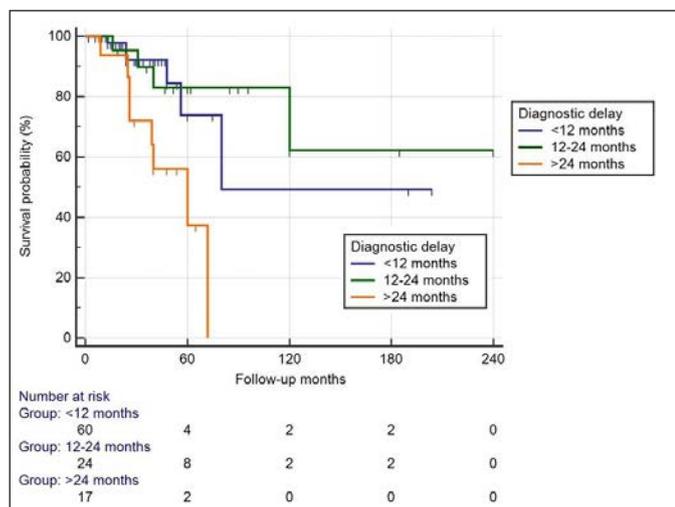
	n = 106	%	DE	Min-max
Gender (male/female)	45/61	42.5/57.5		
Age (years)	70.21		9.8	42-89
Tobacco				
Current	9	8.9		
Non	43	42.6		
Former	49	48.5		
Packs-year	48.58		49.91	10-285
RA evolution (months)	126.66		117.28	0-480
ILD evolution (months)	42.21		40.1	2-240
Respiratory symptoms duration until ILD diagnosis (months)	14.36		15.3	0-96
Cough	48	45.3		
Crackles	59	56.2		
Dyspnea				
mMRC 0	30	28.3		
mMRC 1	49	46.2		
mMRC 2	20	18.9		
mMRC 3	5	4.7		
HRCT pattern				
UIP	55	51.9		
NSIP	48	45.3		
OP	3	2.8		
ESR (mm/H)	39.39		42.54	3-367
CRP (mg/L)	25.52		58.9	0-507
RF (titer)	180.34		188.51	0-921
DAS28 score	3.80		1.47	1.68-6.7
Anti CCP (titer)	523.95		563.69	0.5-2776
SatO2 (%)	95.62		3.25	80-100
PaO2 (mmHg)	73.26		12.91	47-107
FEV1FVC (%)	76.64		9.92	32-115
FEV1 predicted (%)	85.49		21.71	41-143
FVC predicted (%)	87		22.2	45.4-188
DLCO predicted (%)	65.1		18.51	26.2-108
6MWT distance (meters)	404.69		88.19	199-620
Initial SatO2 6MWT (%)	95.62		2.42	88-99
Final SatO2 6MWT (%)	91.93		3.67	78-98
Acute exacerbations	9	8.5		
Hospital admissions	20	18.9		
Death	18	17		

HRCT: high-resolution computed tomography; ESR: erythrocyte sedimentation rate; CRP: C-reactive protein; RF: rheumatoid factor; DAS: disease activity score, Anti CCP: anti-cyclic citrullinated peptide, FEV1: forced expiratory volume in one second, FVC: forced vital capacity; DLCO: diffusion capacity for carbon monoxide; 6MWT: six minutes walking test.

Tabla 2. Análisis de Cox univariado y multivariado para factores predictores de mortalidad

Variable	Univariate		Multivariate	
	HR (IC95%)	p	HR (IC95%)	p
Male, sex.	1.98 (0.77-5.09)	0.1597	0.41 (0.03-4.54)	0.4713
Age	1.10 (1.04-1.17)	0.0013	1.33 (1.09-1.62)	0.0045
Ever-smoker	0.89 (0.35-2.28)	0.8106		
Respiratory symptoms duration until ILD diagnosis	1.03 (1.02-1.05)	0.0001	1.11 (1.01-1.23)	0.035
Dyspnea 2-3 mMRC	1.78 (0.62-5.15)	0.2861		
Crackles	1.02 (0.40-2.59)	0.9612		
UIP pattern on HRCT	2.19 (0.78-6.18)	0.1371	0.45 (0.03-5.89)	0.5450
CRP > 23 (mg/L)	3.61 (1.30-9.98)	0.0136	0.23 (0.01-3.12)	0.2731
ESR > 33 (mm/H)	1.89 (0.66-5.41)	0.2397		
RF titer > 165	0.38 (0.08-1.77)	0.2228		
FVC% pred	0.95 (0.93-0.98)	0.0015	0.99 (0.87-1.13)	0.96
DLCO% pred	0.94 (0.91-0.97)	0.0008	0.85 (0.73-0.98)	0.0246
6MWT distance (meters)	0.99 (0.98-0.99)	0.0026	1.01 (0.98-1.02)	0.8733
6MWT final SatO2	0.83 (0.75-0.92)	0.0002	0.62 (0.39-0.99)	0.0465
GAP index	3.25 (2.04-5.17)	< 0.0001	4.65 (1.59-13.54)	0.0051
CPI index	1.09 (1.04-1.14)	0.0001	1.12 (1.03-1.22)	0.0092

mMRC: modified Medical Research Council; UIP: usual interstitial pneumonia; HRCT: high-resolution computed tomography; CRP: C-reactive protein; ESR: erythrocyte sedimentation rate; RF: rheumatoid factor; FVC: forced vital capacity; DLCO: diffusion capacity for carbon monoxide; 6MWT: six minutes walking test; GAP: gender [G], age [A], and lung physiology variables [P] index; CPI: composite physiologic index.



Curvas de supervivencia de Kaplan-Meier. Supervivencia según retraso diagnóstico (log rank Test: $p = 0,0051$).

pacientes presentaban un patrón definitivo de NIU en la TCAR torácica. La AR fue diagnosticada $126,66 \pm 117,28$ meses antes del diagnóstico de EPID y presentaban un tiempo medio de síntomas respiratorios hasta su diagnóstico de $14,36 \pm 15,3$ meses. El resto de características están descritas en la tabla 1. En el análisis de Cox multivariado (tabla 2) la edad (HR 1,33, IC95% 1,09-1,62, $p = 0,0045$), la DLCO (%) (HR 0,85, IC95% 0,73-0,98, $p = 0,0246$), y la SatO₂ (%) final en el TM6M (HR 0,62, IC95% 0,39-0,99, $p = 0,0465$) fueron variables independientes predictoras de mortalidad, así como el índice GAP (HR 4,65, IC95% 1,59 - 13,54, $p = 0,0051$) y el índice CPI (HR 1,12, IC95% 1,03 - 1,22, $p = 0,0092$). Destacó también que el retraso diagnóstico fue predictor independiente de mortalidad (HR 1,11, CI 1,01-1,23, $p = 0,035$) (fig.).

Conclusiones: Es el primer estudio donde se objetiva que el retraso diagnóstico en EPID-AR se asocia a un aumento de mortalidad al igual que sucede en otras EPID como la FPI. Serán necesarios futuros estudios prospectivos que confirmen estos resultados.

ENFERMEDAD PULMONAR GRANULOMATOSA LINFOCITARIA (GLILD) EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE (IDCV)

M. Panadero Maciá¹, M.M. García Mullor¹, H. López Brull¹, R. García Sevilla¹, F.M. Marco de la Calle², E. Barroso Medel¹ y C. Martín Serrano¹

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

²Servicio de Inmunología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.

Introducción: La IDCV engloba un grupo heterogéneo de trastornos del sistema inmune primario que condicionan una reducción de respuesta a inmunización y susceptibilidad a infecciones. Gracias al tratamiento con inmunoglobulinas, la frecuencia y severidad de las mismas han disminuido, emergiendo otras complicaciones no-infecciosas, como la afectación pulmonar. Debido a la gran inespecificidad de la sintomatología y al desconocimiento de factores predictores, nos encontramos ante un reto diagnóstico asociado a una mayor morbimortalidad. Nuestro objetivo ha sido describir las características de los pacientes con IDCV afectados de GLILD de nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio descriptivo de serie de casos, de los pacientes recogidos en una base de datos del HGU en el periodo com-

prendido entre 2000 y 2017. Se analizaron las características de los pacientes con el programa SPSS v. 21.

Resultados: De los 42 pacientes diagnosticados de IDCV, se incluyeron 8 que presentaban GLILD (19%). La edad media fue de 42 ± 9 años. El 62,5% fueron mujeres. El 75% de los casos la IDCV fue de tipo MB0 (clasificación de París). En 6 pacientes el diagnóstico de IDCV precedió al de GLILD, con una media de tiempo entre ambos de $8,8 \pm 5,7$ años. En el 50% el porcentaje de LB se encontraba disminuido. El 71,5% presentaron tanto un incremento de LB CD21low, como una disminución de LB con cambio de isotipo. La media de CD3 en BAL fue de $39 \pm 21\%$. Los resultados de las características clínicas de los pacientes se resumen en la tabla. El TCAR fue diagnóstico en todos los casos. La biopsia pulmonar quirúrgica (BPQ) se realizó en el 62,5%, siendo el patrón más frecuente la Neumonía intersticial linfoide (60%). Se observó una disminución de la DLCO en un 85,8%. La manifestación extrapulmonar más frecuente fueron adenopatías (75%). Todos los pacientes recibieron tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas, y un 62,5% tratamiento combinado con corticoides e inmunosupresores. El rituximab fue el inmunosupresor más utilizado. La mortalidad fue 0%.

Tipo IDCV	MB0	6 (75%)	
	MB1	2 (25%)	
	MB2	0 (0%)	
TCAR	GLILD	8 (100%)	
Biopsia pulmonar quirúrgica (BPQ)	Neumonía intersticial linfoide	3 (60%)	
	Neumonía organizada	0 (0%)	
	Bronquiolitis folicular	2 (40%)	
	Hiperplasia nodular linfoide	2 (40%)	
	Enfermedad granulomatosa	1 (20%)	
Función pulmonar	FVC	$85 \pm 25\%$	
	DLCO	$59 \pm 19\%$	
Manifestaciones extrapulmonares	Hepatopatía	2 (25%)	
	Esplenomegalia	4 (50%)	
	Anemia hemolítica autoinmune	1 (12,5%)	
	Trombocitopenia	4 (50%)	
	Afectación neurológica	2 (25%)	
	Adenopatías	6 (75%)	
	Enfermedades malignas	1 (12,5%)	
	Tratamiento	Inmunoglobulinas	8 (100%)
		Inmunosupresores + Corticoides	5 (62,5%)
Corticoides		1 (12,5%)	

Conclusiones: La GLILD supone una complicación infrecuente en la IDCV. Desde el punto de vista funcional, se aprecia una marcada disminución de la DLCO. Las imágenes del TCAR son concluyentes en todos los casos, reservándose la BPQ para aquellos con sospecha de enfermedad linfoproliferativa. La gran mayoría de IDCV fue de tipo MB0. Se ha observado un porcentaje elevado de manifestaciones extrapulmonares autoinmunes. El tratamiento combinado con corticoides e inmunosupresores ha sido eficaz en nuestra serie.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ENFERMEDADES REUMÁTICAS. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES DE UNA CONSULTA DE EPID (EPIDFE)

C.M. Diego Roza, C. Díaz Cabezón, M. Brun Otero, U. Calvo Álvarez, M.J. Mejuto Martí, I. Nieto Codesido y S. Rodríguez-Segade Alonso

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol, La Coruña, España.

Introducción: La EPID asociada a enfermedades reumáticas es una entidad de gran interés por sus implicaciones clínicas y pronósticas. En España sólo existe el registro RENIA y en Galicia un estudio del Hospital Álvaro Cunqueiro de Vigo para su caracterización. Hemos llevado a cabo un estudio transversal para conocer la epidemiología y el impacto de la enfermedad en nuestro entorno, en una consulta monográfica de EPID dependiente de Neumología en el Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Objetivo: conocer la prevalencia de las enfermedades reumáticas dentro de una consulta monográfica de EPID.

Material y métodos: Se diseñó un estudio transversal. Teniendo en cuenta la población de estudio (204), suponiendo una prevalencia de enfermedades reumáticas del 50%, un nivel de confianza del 95% y una precisión de $\pm 10\%$, se estimó un tamaño muestral necesario de 66 pacientes. Se recolectaron datos de la historia clínica electrónica de 69 pacientes de la consulta durante los meses de diciembre y enero para su posterior análisis. Variables sobre aspectos sociodemográfico, estatus clínico y funcional, diagnósticos, patrones de imagen médica y técnicas invasivas.

Resultados: Hombres (39,1%), mujeres (60,9%); edad $62,58 \pm 14,544$ años, rango [32,86]. Diagnóstico asociado de Enfermedad Reumática 26,1%, la más frecuente artritis reumatoide (38,9%). Diferencias estadísticamente significativas en la difusión de CO en presencia de ER: DLCO (valor de $p < 0,01$) y KCO (valor de $p < 0,006$). La diferencia para la DLCO fue de 12,250 (IC95% 5,581-18,919) y KCO 11,31 (IC95% 1,447-21,173). Diagnóstico más frecuente en la muestra: NIU (18,8%) seguido de NO (15,9%) y NH (14,5%). Tabaquismo activo 11,6%. Hallazgo clínico más frecuente: disnea (69,6%) en particular grado I de la escala mMRC (44,9%). Realización de técnicas invasivas en 50,7%, % de éxito (diagnóstico de confirmación por AP) 77,1%.

Conclusiones: La EPID asociada a ER parece ser más prevalente en nuestro entorno (26,4%) que en otras series, incluso con limitaciones. Prevalencia más alta en mujeres 1,55:1. Se hallaron diferencias estadísticamente significativas en la difusión según presencia o ausencia de ER. Los pacientes con ER (DLCO, $43,88 \pm 9,708$) tienen una limitación moderada-grave. Las limitaciones clínicas y funcionales fueron leves en nuestra muestra.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA Y ANTICUERPOS ANTI-RO52 POSITIVOS

E. de Benito Zorrero¹, Á. López Bauzá¹, C. López Ramírez¹, C. Aguilera Cros² y J.A. Rodríguez Portal¹

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

Introducción: El síndrome antisintetasa (SAS) se caracteriza por la asociación de miositis, artritis, enfermedad pulmonar intersticial (EPI), manos de mecánico y presencia de anticuerpos antisintetasas (AAS). Se ha descrito asociación entre AAS y anti-Ro52 con aumento de incidencia y gravedad de la EPI. Nuestro objetivo en este estudio fue determinar la posible relación entre los diferentes subtipos de EPI y la presencia de anti-Ro52.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con AAS y al menos 2 características clínicas. Se describieron edad, sexo, tabaquismo, manifestaciones clínicas, diagnóstico de SAS, neoplasia asociada y síndrome paraneoplásico (SP), enzimas musculares (CPK y aldolasa), autoinmunidad, uso de glucocorticoides (GC), FAME sintéticos y biológicos, diagnóstico de EPI, patrón TACAR y pruebas funcionales respiratorias.

Resultados: Se incluyeron 27 pacientes (20 mujeres), edad media 61 ± 13 años. 7,4% fumadores y 18,5% exfumadores. El 88,8% eran anti-Jo1, 7,4% anti-PL12 y 3,7% anti-PL7. La presencia de anti-Ro52 se detectó en 18 pacientes (66%). La manifestación clínica más frecuente: EPI 88% (59% presentaban anti-Ro52, 11 NINE (66%), 4 NIU (29%), 1 NOC (4%)), seguida de miositis 85% (40% dermatomiositis), artritis 81%, manos de mecánico 51%, fiebre 37% y fenómeno de Raynaud 25%. La tríada clásica (artritis, miositis, EPI) estaba presente en 16 pacientes. Tres pacientes presentaron neoplasia (melanoma, leucemia linfática crónica y leucemia mieloide crónica), identificados como SP. Elevación de CPK en el 70% y aldolasa en el 74%. El 96% se trató con GC orales e inmunosupresores. En el diagnóstico de SAS y EPI, ambas entidades aparecen al mismo tiempo en 6 pacientes (22,2%), en 3 pacientes la EPI aparece antes y en 14 después. En estos, la duración mediana (rango) del SAS hasta el diagnóstico de EPI fue 1 año (0-1). Un paciente con anti-Jo1, la EPI (tipo NINE) aparece de forma aislada sin otra clínica asociada. No existe relación entre los patrones TACAR y anti-Ro52 ($p = 0,892$), ni tampoco entre EPI y anti-Ro52 ($p = 0,999$).

Conclusiones: En nuestros resultados, tres pacientes tuvieron una presentación poco común de SAS, con diagnóstico de EPI anterior al de miopatía, siendo importante incluir el SAS en el diagnóstico diferencial de EPI. No se ha demostrado asociación entre EPI y anti-Ro52, ni entre los diferentes subtipos de EPI al anti-Ro52. Por lo que son necesarios estudios prospectivos con mayor número de pacientes, para definir el papel del anti-Ro52 en el desarrollo de EPI en SAS.

EPID INCLASIFICABLE. ¿POR QUÉ?

E.M. de Freitas González, L. Sierra Herranz, R.E. Almeida Cabrera, C. Mier Bango, C. López Garay, S. García García, I. Herráez Ortega, N. Alonso Orcajo, E. Bollo de Miguel y J. Juan García

Centro Asistencial Universitario de León, León, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPID) son un grupo heterogéneo de enfermedades, que requieren un enfoque multidisciplinar con neumólogos, radiólogos, anatomopatólogos y reumatólogos, a pesar un número significativo de casos de EPID no pueden ser clasificadas. Es más común en EPID fibróticas cuyo principal diagnóstico diferencial es: FPI, neumonitis por hipersensibilidad fibrótica, NINE idiopática y EPID asociadas a conectivopatías. El objetivo del estudio es describir la población de pacientes con EPID inclasificable (EI) en nuestra área y el porqué del diagnóstico.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, sobre base de datos prospectiva. Se recogieron pacientes valorados en la Unidad Especializada de EPID de nuestro hospital y diagnosticados de EPID inclasificable de 2013 a 2018. El término inclasificable fue usado cuando

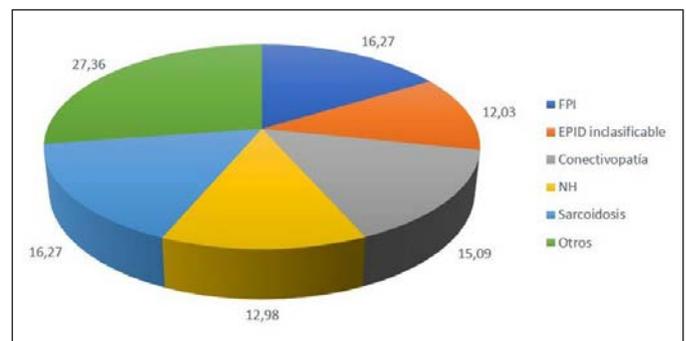


Figura 1. Diagnósticos EPID.

Diagnóstico TCAR-BTB

Número	Patrón TCAR	Resultado BTB
1	Inconsistente con NIU	Fibrosis y distorsión peribronquial con focos de neumonía organizativa
2	Inconsistente con NIU	Fibrosis centrada en la vía aérea con abundante pigmento antracótico y distorsión bronquiolar
3	Inconsistente con NIU	Parénquima pulmonar normal
4	Inconsistente con NIU	Fibrosis peribronquial en relación a material antracótico, presencia de agregados linfohistiocíticos con distorsión de vía aérea
5	NINE	Parénquima pulmonar normal
6	NINE	Patrón pseudo-DIP con aumento de macrófagos alveolares e hiperplasia de neumocitos sin distorsión arquitectural
7	Inconsistente con NIU	Distorsión bronquiolar, presencia de pequeños agregados linfoepitelioides intersticiales
8	Nodulillar linfagítico, sugestivo de sarcoidosis	No granulomas, mínimo componente fibro-antracótico
9	Inconsistente con NIU	Fibrosis en disposición linfagítica centrolobulillar y septal. Patrón pseudo-DIP con incremento de macrófago inducido
10	Inconsistente con NIU	Muestra no representativa de parénquima pulmonar

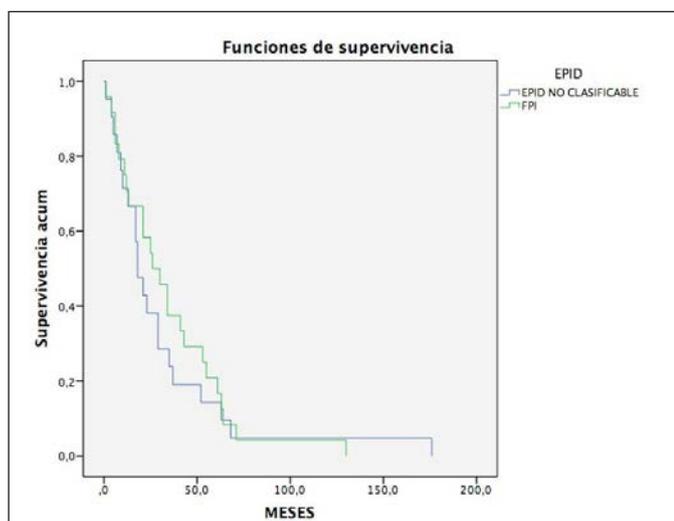


Figura 2. Supervivencia EPID inclasificable.

la clínica, hallazgos de TCAR y biopsia transbronquial y/o quirúrgica no sugerían un diagnóstico específico tras valorarse en comité multidisciplinar de EPID.

Resultados: De un total de 424 pacientes, 51 (12,03%) fueron diagnosticados de EI. La edad media global es de $64,18 \pm 16,43$ años y en pacientes con EPID inclasificable de $76,84 \pm 9,96$ años. 28 eran varones y 23 mujeres. En TCAR se encontraron los siguientes patrones: 29 inconsistente con NIU, 7 posible NIU, 3 NIU, 9 NINE, y otros en 3. En 11 pacientes se realizó lavado broncoalveolar, en 10 BTB y en 2 biopsia quirúrgica. Las razones más comunes para no obtener diagnóstico son edad (25 pacientes), comorbilidades (9), enfermedad estable o leve (9) o enfermedad grave (2), negativa del paciente a realizar biopsia (4), discrepancia clínica/radiológica/histológica (2). Las BTB no ofrecieron diagnóstico concluyente, a pesar de ser representativas de parénquima pulmonar en 90%. La supervivencia media de los pacientes con EI fue 31 ± 38 meses, sin diferencia estadísticamente significativa con la supervivencia de nuestra serie de pacientes con FPI, en el número de meses transcurridos desde el diagnóstico hasta el fallecimiento.

Conclusiones: Un porcentaje importante de pacientes con EPID no pueden ser diagnosticados de ninguna entidad concreta y no reciben tratamiento específico. La supervivencia encontrada de los pacientes con EI es similar a la de los casos de FPI, probablemente por la edad, que es el principal factor para el diagnóstico de EPD inclasificable. En los pacientes con EI la mayor parte de los patrones en TCAR son de fibrosis pulmonar y debería considerarse un mayor uso de fármacos antifibróticos.

ESTATINAS Y FIBROSIS PULMONAR: UNA ASOCIACIÓN FRECUENTE

J. Belda Ramírez¹ y A. Mengual Sendra²

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Farmacia, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España.

Introducción: Las estatinas son hipolipemiantes muy utilizados aun que en Pneumotox[®] se recogen múltiples casos descritos de enfermedad intersticial pulmonar (EPID) en relación con ellos. Son inhibidores de HMG-CoA reductasa que reduce el colesterol plasmático. Sus posibles efectos pulmonares serían inhibir la migración de las células germinales, inmunomodulador-antiinflamatorio y aumentaría surfactante D que parecen beneficiosos por lo que su toxicidad pulmonar está cuestionada. Reciente hemos tenido 3 casos de posible EPID por estatinas por lo que hemos analizado la asociación EPID/estatinas en nuestro departamento (309.993 habitantes) y determinado el riesgo de padecer EPID entre los que tomaban estatinas y los que no.

Material y métodos: Se seleccionaron los consumidores de al menos 6 meses de los registros de farmacia (Farmacost[®]) en 2017. De la base de datos clínica Abucasis[®] se seleccionaron los pacientes con EPID según la ICD-9. Se cruzaron ambas bases y se obtuvieron los pacientes con EPID que tomaban estatinas antes de la EPID, los que ya la padecían antes y los que no. Se recogieron edad, sexo, empleo, fármacos, comorbilidad, radiología y función pulmonar.

Resultados: Los resultados mostraron que tomaban estatinas 27.663 pacientes y que había 96 diagnosticados de EPID de los cuales 55 tomaban estatinas. Esto estableció un OR de 13,7 veces más elevado de EPID entre los que tomaban estatinas. Después del ajuste para los factores de confusión (exposición de riesgo pulmonar o uso de otros fármacos neumolesivos) se mantuvo esta asociación.

Conclusiones: La asociación entre EPID y estatinas no parece casual aunque probablemente intervenga algún factor predisponente genético o exposicional.

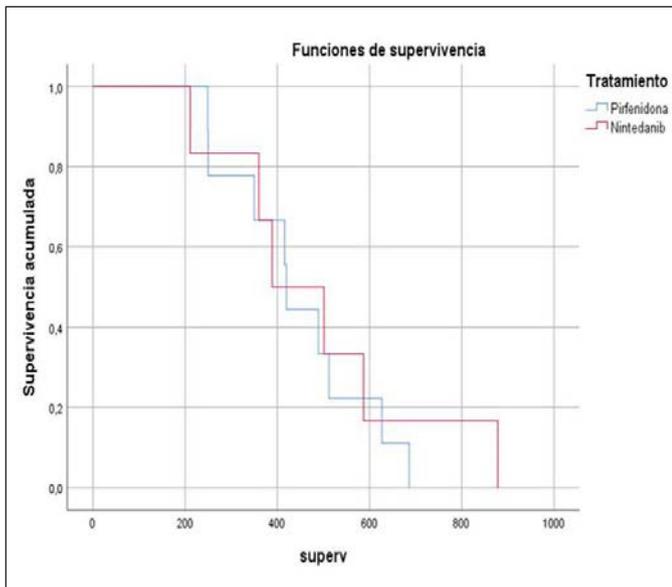
EVALUACIÓN DE LA TOLERANCIA AL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

I. Ruiz Álvarez, M.T. González Budiño, C. Madrid Carbajal, M. Arias Guillén, C. Martínez González, A.M. Ortiz Reyes, J. Herrero Huertas, C. Bailón Cuadrado y P. Casán Clara

Servicio de Neumología, Área de Pulmón, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España.

Introducción: En los últimos años se ha avanzado en el tratamiento de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) con fármacos an-

	NINTEDANIB (23)	PIRFENIDONA (46)	p
Edad (años)	68	65	NS
Sexo (h:m)	16:7	39:7	NS
FVC (%) inicio tratamiento	66,29%	70,75%	NS
DLCO (%) inicio tratamiento	49,77%	47,38%	NS
Biopsia quirúrgica	3	8	NS
Diarrea	6	2	0,018
Vómitos/nauseas	7	5	0,042
Pérdida de peso	2	3	NS
Fotosensibilidad	0	5	NS
Hepatotoxicidad	4	3	NS
Otros	0	2	NS
Abandono de tratamiento	6	3	NS
Cambio de tratamiento	2	10	NS
Trasplante	1	3	NS
Exitus	6	9	NS



Supervivencia.

tifibróticos como son el nintedanib (NIN) y la pirfenidona (PIR). Nuestro objetivo es analizar la tolerancia al tratamiento antifibrótico en pacientes con diagnóstico de FPI.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo en el cual se incluyen todos los pacientes a los cuales se inició tratamiento con NIN o PIR desde marzo 2012 hasta septiembre 2018. Se recogieron datos antropométricos (edad al inicio del tratamiento y sexo), función pulmonar al inicio del tratamiento y tolerancia a los fármacos (efectos secundarios, abandono y cambios de tratamiento) así como número de pacientes que precisaron trasplante pulmonar y que fueron exitus desde el inicio del tratamiento hasta noviembre 2018.

Resultados: Se incluyeron un total de 23 pacientes en tratamiento con NIN y 46 con PIR. Se produjeron efectos secundarios en un total de 27 (39%) pacientes, no siendo ninguno de ellos potencialmente grave o irreversible. En total se produjo un abandono del tratamiento en 6 (26%) pacientes con NIN y 3 (6,5%) con PIR y necesidad de cambio de tratamiento en 2 (8,6%) y 10 (21,7%) respectivamente. Las características de los pacientes y efectos secundarios se incluyen en la tabla.

Conclusiones: En nuestra serie de casos, hemos objetivado que los efectos secundarios con fármacos antifibróticos son frecuentes, presentando mayor intolerancia digestiva al NIN, sin embargo, ninguno de ellos fue grave o irreversible. No se encontraron diferencias en la supervivencia en relación al tratamiento con PIR o NIN.

EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA QUE RECIBEN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

F. Muñoz González, M.P. Cano Aguirre, M.C. Marcos y S. Alonso Viteri

Hospital Universitario Torrejón de Ardoz, Madrid, España.

Introducción: El tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ha sufrido grandes avances en los últimos años con la aparición de los antifibróticos pirfenidona y nintedanib. Analizamos con este estudio los pacientes con FPI que reciben estos tratamientos en nuestro hospital y su evolución en el tiempo.

Material y métodos: Estudio descriptivo y prospectivo de los pacientes diagnosticados de FPI que reciben tratamiento antifibrótico con pirfenidona o nintedanib y su seguimiento y evolución en una consulta monográfica. Se describen variables demográficas y funcionales así como la tolerabilidad y la evolución a lo largo del tiempo.

Resultados: Desde julio de 2014 se recogen un total de 11 pacientes con diagnóstico de FPI que reciben tratamiento antifibrótico con una edad media de 64,3 años (rango 52-75) y un predominio claro masculino (90,9%). En 6 de ellos (54,5%) se estableció el diagnóstico por criterios clínico-radiológicos, en el resto (45,5%) por biopsia pulmonar quirúrgica. Tres de ellos tenían antecedentes familiares de fibrosis pulmonar. La FVC media al inicio del tratamiento fue de $58,6\% \pm 13,3$ y la DLCO de $56,6\% \pm 18$. Comenzaron tratamiento inicialmente con pirfenidona 7 pacientes (63,6%) y con nintedanib 4 (36,4%). Un paciente rechazó el tratamiento con pirfenidona por causas ajenas sin haber presentado efectos secundarios. Del grupo de la pirfenidona un paciente presentó rash cutáneo grave en dos ocasiones por lo que tuvo que ser suspendido y otra paciente intolerancia digestiva por lo que se cambió a nintedanib. El grupo de nintedanib no presentó efectos secundarios salvo ligera elevación de enzimas hepáticas que no requirieron actuación. La evolución constatada a los 6, 12 y 24 meses desde el tratamiento fue buena, sin progresión de la enfermedad. Las medidas de función pulmonar se mantuvieron estables y no existieron ingresos por agudización. Un paciente falleció por comorbilidad secundaria sin progresión de la fibrosis pulmonar.

Conclusiones: La tolerancia al tratamiento antifibrótico en nuestra serie es buena y concordante con la demostrada en la literatura. Se demuestra mejor tolerancia al nintedanib si bien la muestra es escasa para establecer conclusiones y diferencias relevantes entre los tratamientos. Buena evolución de los pacientes en tratamiento antifibrótico sin progresión de la enfermedad en nuestra serie.

EXPERIENCIA EN FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN EL HOSPITAL DE VALME

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

Hospital de Valme, Sevilla, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) afecta a unas 7.500 personas en España. El objetivo de nuestro estudio ha sido realizar un análisis descriptivo de los pacientes con FPI atendidos en consulta monográfica de patología intersticial desde noviembre de 2014 a noviembre de 2018.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo recogiendo datos de las historias clínicas y posterior análisis descriptivo. Las variables continuas se expresan como mediana (P25-75) y las variables categóricas como número (%). Se define progresión de la enfermedad como una caída mayor del 10% de capacidad vital forzada (FVC).

Resultados: Fueron atendidos 40 pacientes con diagnóstico de FPI o probable FPI. El 72,5% (29) eran hombres. El 82,5% (33) tenían \geq 65 años. La demora diagnóstica fue de 1,87 meses (0,26-6,93) y hasta inicio de tratamiento fue de 1,54 meses (0,19-6,60). Al diagnóstico 35 pacientes (87,5%) sufrían disnea, 31 (77,5%) tos, 8 (20%) acropaquias y 36 (90%) crepitantes velcro. Se realizó espirometría en 37 pacientes, mostrando 24 (63,2%) un patrón restrictivo leve-moderado. El método diagnóstico fue mediante TAC y discusión multidisciplinar en 27 pacientes (67,5%) y 13 (32%) requirieron biopsia pulmonar quirúrgica. El diagnóstico anatomopatológico fue típico NIU en 13 casos (86,7%) y probable NIU en 2 (13,3%). Iniciaron tratamiento antifibrótico 35 pacientes (87,5%). Se trataron 19 (54,3%) con pirfenidona y 16 (45,7%) con nintedanib. El 27,5% (11) suspendieron el tratamiento: 1 por progresión, 3 por exitus, 4 por efectos secundarios y 3 por combinación de causas. En 6 pacientes se realizó cambio de antifibrótico. Al año de tratamiento se revisaron 20 pacientes, de los cuales 13 (65%) permanecían estables, 3 (15%) mejoraron y 4 (20%) progresaron. A los 2 años fueron revisados 11 pacientes de los cuales 5 (45%) permanecían estables, 5 (45%) progresaron y 1 (10%) mejoró. El 60% (21) presentaron efectos secundarios. Fallecieron 11 de los 40 pacientes, 7 por progresión de la enfermedad, 3 por agudización de FPI y 1 por causa no relacionada con FPI. El índice de mortalidad (GAP) en el subgrupo de pacientes fallecidos correspondió al estadio III.

Conclusiones: Ninguna de las muestras de biopsia pulmonar quirúrgica presentó un patrón indeterminado para NIU o estableció un diagnóstico alternativo. En el seguimiento más del 50% de los pacientes permanecieron estables o mejoraron. El índice GAP se estableció en el estadio máximo en los pacientes fallecidos.

EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID DE RECIENTE CREACIÓN EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN: FPI

C. Lacárcel Bautista, M. López López y G. Pérez Chica

Hospital Ciudad de Jaén, Jaén, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad progresiva y de mal pronóstico. Nuestro objetivo fue hacer un análisis descriptivo de las características y proceso diagnóstico de los pacientes con FPI con tratamiento antifibrótico vistos en nuestra consulta y comparar la FVC y DLCO como predictores de progresión y si ambas variables clasifican del mismo modo la progresión.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo con datos de las historias clínicas y posterior análisis descriptivo. Para comparar la FVC con la DLCO como predictores de progresión se ha calculado el coeficiente de concordancia Kappa. Se compararon DLCO y FVC según el antifibrótico utilizado por lo que agrupamos a los pacientes que se encuentran estables y en los que se ha producido mejoría.

Resultados: Fueron atendidos 18 pac: 6 mujeres (33%) y 12 hombres (67%) de 70 años de media (des típica 1,5). El 50% nunca había fumado y el 39% eran exfumadores. El hallazgo clínico/semiológico más frecuente son los crepitantes velcro en 12 pac (66,7%), las acropaquias solo aparecen en 2 (11%); 10 (55%) tenían tos seca y disnea en 18 casos (44% MRC I, 11% MRC II). Comorbilidades: 9 pac RGE (50%), cardiopatías 5 (27,8%), EPOC 5 casos (27%) y DM en 3 (16%). Tuvieron efectos adversos 11 pac siendo los más frecuentes las alt digestivas seguido de fotosensibilidad. Fueron más frecuentes con pirfenidona sin encontrar diferencias e.s. La FVC% inicial fue de 87% de media (des tip 3,9) y DLCO inicial 53% (des tip 2,7); El diagnóstico se realizó en un 78% (14 pac) por TACAR, un 17% (3 pac) por VATS y un 5% (1 pac) por FBC. En tratamiento con pirfenidona 16 pac, el resto con nintedanib. Valorando progresión por FVC: 14 pac estables (78%), 2 mejoran (11%) y 2 progresan (11%); por DLCO: 10 estables (56%), 6 en progresión (33%) y en mejoría 2 (11%); existe una concordancia baja entre ambas, aun-

que e.s. (Kappa de 0,357; $p = 0,022$). Determinando progresión por DLCO con nintedanib el 50% (1 pac) mejoran o estables y con pirfenidona es el 68% (11 pac); por FVC: el 100% con nintedanib estables o mejoran y el 87% con pirfenidona; no existen diferencias e.s. (FVC $p = 1,000$, y DLCO $p = 1,000$; test exacto de Fisher.

Conclusiones: 1. Perfil clínico: varón 70 años, no fumador con crepitantes, comorbilidades y diagnóstico basado en criterios TACAR. 2. En nuestra experiencia nintedanib y pirfenidona logran la estabilización de la enfermedad. 3. Las variables FVC y DLCO para clasificar progresión tienen una concordancia baja.

FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y TERAPIA ANTIFIBRÓTICA. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL GENERAL

D.J. Martínez Alfonzo, S. Torres Tienza, A. Burgos Pimentel, J.J. Jareño Esteban, C. Wagner Struwing, S. de la Torre Carazo y F. Villegas Fernández

Hospital Central de la Defensa, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica, progresiva, con una naturaleza variable e impredecible, un pronóstico desfavorable y una supervivencia entre 3-5 años desde el diagnóstico. Las terapias antifibróticas fueron aprobadas en 2011 y 2014 con dos nuevos antifibróticos, pirfenidona y nintedanib respectivamente, con indicación en pacientes con FPI leve - moderada. El objetivo de este estudio es presentar la experiencia con tratamiento antifibrótico en pacientes con FPI leve-moderada, en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes con diagnóstico de FPI leve-moderada entre (1/1/2013 y 30/9/2018). El diagnóstico se estableció según consenso ATS-ERS-ALAT-JAR 2011. Fueron diagnosticados mediante TAC con patrón NIU en 23 pacientes (71%) y en 9 pacientes (29%) mediante biopsia pulmonar quirúrgica. Se recogieron datos demográficos, de función pulmonar y TAC, en el momento del diagnóstico y de indicación del tratamiento antifibrótico. Se instauró tratamiento con pirfenidona y nintedanib indistintamente, realizándose un seguimiento para registro de la supervivencia y de eventos adversos.

Resultados: Incluimos 32 pacientes, 20 (62%) en el grupo de tratamiento con pirfenidona y 12 (38%) en el brazo de nintedanib. Se trata de 22 varones y 12 mujeres, con edad media al diagnóstico de 73 ± 7 para pirfenidona y 75 ± 7 para nintedanib. FPI familiar: 1 (3%). En su evolución y seguimiento: 24 (75%) de los pacientes continuaron con tratamiento antifibrótico; en 2 (6%) casos se precisó un cambio de antifibrótico. Fallecieron 6 (18%). Suspensión voluntaria y por eventos

Distribución demográfica, pruebas funcionales y mortalidad

	Global	Pirfenidona		Nintedanib	
		2013-2018		2015-2018	
N	32	20 (62%)		12 (38%)	
Edad	74 \pm 7	73 \pm 7		75 \pm 7	
V-M	22V - 10M	14V - 6 M		8V - 4 M	
IMC	27 \pm 2	27 \pm 2		27 \pm 2	
Tabaco	14 (43%) No fumadores 18 (57%) Exfumadores	7 (35%) No fumadores 13 (65%) Exfumadores		N - 7 (58% No fumadores 5 (42%) Exfumadores	
CVF (%)	80 \pm 19	79 \pm 19		81 \pm 18	
DLCO (%)	55 \pm 18	49 \pm 18		56 \pm 21	
Exacerbaciones	2 (6%)	1 (3%)		1 (3%)	
T6min marcha	437 \pm 97	402 \pm 102		446 \pm 89	
Fibroenfisema	4 (12%)				
Mortalidad	6 (18%)	5 (15%)		1 (3%)	

adversos intratables: 2 (6%). Los eventos adversos más frecuentes con pirfenidona fueron: alteraciones digestivas y dermatitis: 4 (20%). Con nintedanib fueron frecuentes: diarrea, pérdida de peso y anorexia; infrecuentes hepatotoxicidad 2 (16%), hemorragia digestiva 1 (8%) y úlcera intestinal 1 (8%). Los resultados se recogen en la tabla.

Conclusiones: El tratamiento antifibrótico, en la FPI leve-moderada, generalmente es bien tolerado, pero con frecuentes eventos adversos que precisan tratamiento y ajuste de dosis. Las exacerbaciones son infrecuentes, en pacientes con tratamiento activo. La supervivencia de nuestra serie está en concordancia con otras publicaciones; falleciendo un 18% de los pacientes durante el seguimiento.

FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y TRASPLANTE PULMONAR

M.B. Noboa Sevilla, J. Redel Montero, J.M. Vaquero Barrios, M.J. Cobos Ceballos, S. Martín Bote, H.D. Guamán Arcos y F. Santos Luna

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una de las principales indicaciones de trasplante pulmonar (TP) en nuestro medio. Su tratamiento ha variado mucho en los últimos años debido a la aparición de nuevos tratamientos antifibróticos y al menor uso de corticoides. Analizamos los resultados de nuestro grupo centrándonos en el análisis del tratamiento recibido antes del trasplante.

Material y métodos: Análisis de la base de datos de la unidad de TP del Hospital Reina Sofía de Córdoba; cálculo de la supervivencia mediante Kaplan Meier, comparando las curvas mediante log rank (Mantel Cox) Estudio estadístico realizado con el paquete SPSS 24.0.

Resultados: Desde el año 1993 hemos realizado 591 trasplantes pulmonares, 138 por FPI (28%); 78% hombres y 22% mujeres, con una media de edad en $53 \pm 9,8$ años, la mayoría unipulmonares (115 frente a 23 bipulmonares, preferentemente derechos (76 frente a 39 izquierdos)) La supervivencia a 1, 5, 10 y 15 años es de 57%, 41%, 31% y 15% respectivamente. Ocho pacientes tomaban antifibróticos antes del TP, 7 pirfenidona y 1 nintedanib; 6 permanecen vivos. Del total de pacientes analizados, 49 tomaban corticoides pre trasplante. Comparando su supervivencia frente a los que no eran tratados resulta mejor en éstos sin llegar a alcanzar significación estadística (0,10) En el subgrupo de fallecidos que tomaban esteroides ($n = 39$) antes del TP, la causa fundamental fue por infecciones no CMV (43,6%), seguido por complicaciones quirúrgicas.

Conclusiones: El tiempo estimado de supervivencia tras el diagnóstico de FPI es de 3 años; el TP mejora dicha supervivencia en la mayoría de los casos, con predominio en nuestra serie de casos de hombres sobre los 50 años. El uso de la terapia antifibrótica es relativamente nueva (4 años) por lo que el número de casos con esta medicación aun

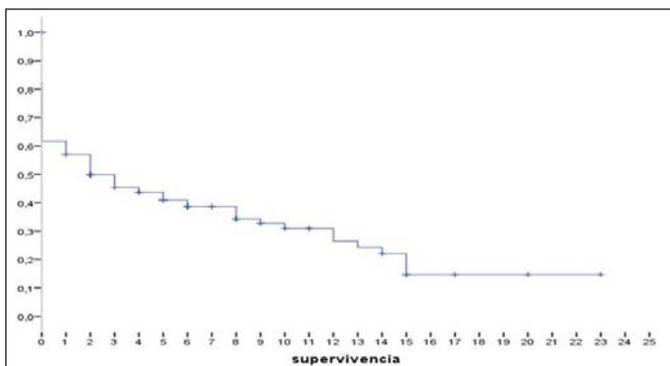


Figura 1. Curva de supervivencia de pacientes con diagnóstico de FPI posterior al trasplante pulmonar.

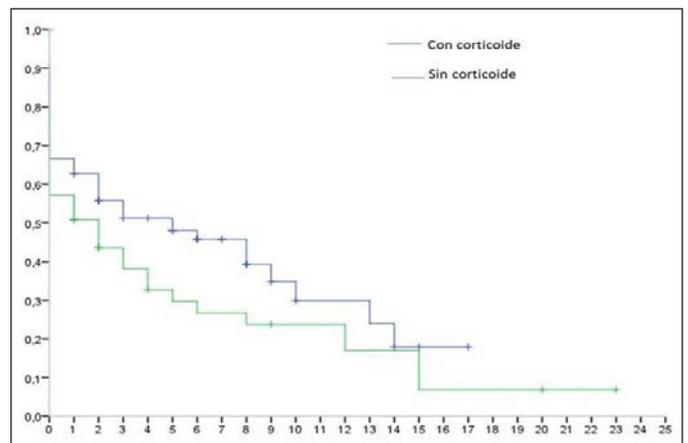


Figura 2. Supervivencia del trasplante pulmonar en FPI y uso de corticoterapia previa.

es bajo para lograr estimar una curva de supervivencia de forma significativa. La toma de corticoides previo al trasplante parece influir negativamente en los resultados del TP tanto en la supervivencia como en el riesgo de infecciones no CMV y en las complicaciones quirúrgicas.

FPI LEVE: RECLASIFICACIÓN CLÍNICO-FUNCIONAL

G. Bermudo Peloché¹, G. Suárez Cuartín¹, J.A. Rodríguez Portal², C. Valenzuela³, D. Castillo Villegas⁴, E. Cano Jiménez⁵, K. Portillo Carroz⁶, E. Balcells Vilarnau⁷, A. Moreno Gómez de Bonilla⁸, M. Aburto Barrenechea⁹, A. Romero Ortiz¹⁰, P. Rivera Ortega¹¹, E. Fernández Fabrellas¹², O. Acosta Fernández¹³, R. Laporta Hernández¹⁴, A. Villar¹⁵, J. Sauleda¹⁶, B. Núñez¹⁶, V. Leiro¹⁷, T. Bazus¹⁸, Y. Shull¹¹ y M. Molina Molina¹¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ²Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ³Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. ⁴Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ⁵Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ⁶Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España. ⁷Hospital del Mar, Barcelona, España. ⁸Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España. ⁹Hospital de Galdakao, Galdakao, Vizcaya, España. ¹⁰Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España. ¹¹Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ¹²Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España. ¹³Hospital Parque Tenerife, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España. ¹⁴Hospital Universitario Puerta del Hierro, Madrid, España. ¹⁵Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ¹⁶Hospital Son Espases, Palma de Mallorca, Islas Baleares, España. ¹⁷Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España. ¹⁸Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad rara crónica, progresiva e irreversible. En la actualidad no existe consenso en la estadificación de la enfermedad, especialmente en las fases leves, aunque se tiende a etiquetar aquellos casos con capacidad vital forzada (CVF) > 80% como "tempranos". Sin embargo, existe gran variabilidad en la progresión de estos casos y se desconocen las variables asociadas a ello.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional y retrospectivo de pacientes diagnosticados de FPI leve entre 2011 y 2016 basándose en los criterios de las guías de ATS/ERS y el resultado funcional de capacidad vital forzada (CVF) $\geq 80\%$ de su valor teórico. Se analizaron las características demográficas, funcionales respiratorias, radiológicas, síntomas respiratorios, tratamiento antifibrótico, así

como de evolución con el objetivo de poder evaluar los factores predictores pronósticos.

Resultados: Se incluyeron 225 pacientes diagnosticados de FPI leve, 75,2% hombres. La edad media fue de 69,2 años \pm 8,2 años. Un 68% de los pacientes eran fumadores. El patrón radiológico predominante en la TCAR torácica era de NIU consistente (58,9%). Un 85% de los pacientes presentaban síntomas respiratorios (disnea esfuerzo y/o tos) y 36,4% desaturaban en el test de la marcha 6 minutos ($<$ 90%). El 55,1% de los pacientes fueron tratados con tratamiento anti-fibrótico. La CVF media fue del 92,89% \pm 11,30% y la DLCO media fue de 56,37% \pm 19,03%. Un 59,5% de los pacientes presentaban disminución grave de la DLCO ($<$ 60%). En este subgrupo de pacientes se observó una progresión funcional en el 61,4% de los casos y una mortalidad a los 3 años del 20,5%. La prevalencia de enfisema asociado en estos pacientes fue del 44,7%. Al realizar una regresión logística binaria con todas las variables, se observó una relación estadísticamente significativa con la mortalidad a los 3 años y los valores de DLCO, presencia de síntomas respiratorios como la tos y presencia de panalización $>$ 5% en la TCAR tórax.

	Pacientes fallecidos a los 3 años (n = 33)	Pacientes vivos a los 3 años (n = 192)	p
FVC%	92,588 (DE 10,502)	93,091 (DE 11,597)	0,816
DLCO%	42,209 (DE 15,971)	58,855 (DE 17,898)	$<$ 0,001
Edad	70,06 (DE 7,976)	69,12 (DE 8,319)	0,547
Sexo (hombres)	81,8%	74,1%	0,390
Tabaco	20 (87%)	101 (63,5%)	0,032
Patrón TCAR			0,002
NIU consistente	22 (91,7%)	94 (54,3%)	
NIU probable	1 (4,2%)	71 (41%)	
NIU inconsistente	1 (4,2%)	8 (4,6%)	
Panal $>$ 5%	24 (72,7%)	57 (29,8%)	$<$ 0,001
Enfisema	16 (48,5%)	59 (30,9%)	0,048
Disnea	31 (93,9%)	133 (70%)	0,004
Tos	23 (71,9%)	94 (50%)	0,022
Desaturación WT6M	21 (70%)	54 (30,5%)	$<$ 0,001
No tto Antifibrótico	17 (51,5%)	84 (43,8%)	0,407
DLCO $<$ 60%	27 (81,8%)	105 (55,3%)	0,004

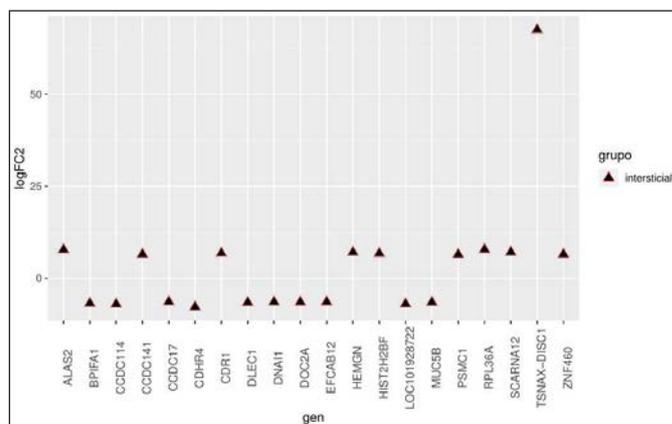
Conclusiones: La CVF $>$ 80% no es suficiente para etiquetar a un paciente de FPI leve o temprana. Pacientes con FPI y CVF $>$ 80% que presenten patrón de NIU en TCAR tórax, disminución grave de DLCO y presencia de síntomas respiratorios, asocian mayor riesgo de progresión, muerte o trasplante pulmonar. Esta observación puede tener no sólo implicaciones pronósticas sino también terapéuticas.

GENES DIFERENCIALMENTE EXPRESADOS EN EL TEJIDO PULMONAR DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

M. Arroyo Varela¹, F.M. Páez Codeso¹, R. Larrosa Jiménez², R. Bautista Moreno³, J.L. de la Cruz Ríos¹ y M.G. Claros Díaz⁴

¹Unidad de Gestión Clínica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Regional de Málaga, Málaga, España. ²Departamento de Arquitectura de Computadores; ³Unidad de Supercomputación y Bioinformática; ⁴Departamento de Biología Molecular y Bioquímica, Universidad de Málaga, Málaga, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar intersticial de causa desconocida que carece de una terapia eficaz y tiene una elevada tasa de mortalidad. Suele acontecer en pacientes adultos y conlleva un pronóstico infausto en la mayoría de las ocasiones, con una esperanza de vida menor de 3 años en muchos de ellos. Los ensayos clínicos se centran en buscar posibles dia-



Genes diferencialmente expresados entre tejido sano pulmonar y tejido con FPI. A mayor logFC2, menos expresión en FPI.

nas sobre las que actuar para intentar modificar o frenar el desarrollo de ésta enfermedad. Actualmente, gracias a la secuenciación genética, es posible una nueva vía de investigación para esta enfermedad, al conocer las alteraciones génicas que se producen en ella.

Material y métodos: Hemos accedido a la secuenciación de la biopsia pulmonar de dos pacientes con FPI, cuyos datos están disponibles para investigación. Por otro lado hemos secuenciado en nuestro laboratorio de investigación muestras pulmonares de pulmón sano, de pacientes intervenidos por una neoplasia de pulmón en el Hospital Regional de Málaga. Hemos secuenciado esta muestra en un secuenciador Illumina HiSeq 550, y el ARN-seq obtenido, junto al de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, los hemos sometido a un flujo de trabajo que conlleva la limpieza de las secuencias, el mapeo contra el genoma humano de referencia (Hg38) y el cálculo de la expresión diferencial.

Resultados: Hemos encontrado que existen 3.745 genes con una expresión diferencial entre el tejido de los pacientes con FPI y nuestros controles sanos. De ellos 1.604 están sobreexpresados y 2141 reprimidos respecto al tejido normal. De estos hemos analizado los 10 que más se sobreexpresan y los 10 que más se reprimen. Entre los que se reprimen en el tejido fibrótico están el ALAS2, CCDC141, CDR1, HEMGN, HIST2H2BF, PSMC1, RPL36A, SCARNA12, ZNF460, TSAX-DISC1, y entre los que se sobreexpresan tenemos, entre otros, BPIFA1, CCDC114, CCDC17, CDHR4, DLEC1, DNAI1, DOC2A, EFCAB12, MUC5B. De ellos, TSAX-DISC1 y el CCDC141, han sido relacionados con trastornos psiquiátricos y enfermedades intersticiales.

Conclusiones: Hemos demostrado que existen genes que se expresan específicamente en el tejido de los pacientes con FPI y otros que se reprimen en éstos tejidos. Esto nos da pie a nuevos estudios en éste campo para poder tratar de forma más eficaz ésta enfermedad.

IDENTIFICACIÓN DE ANTÍGENOS FÚNGICOS EN EL HOGAR DURANTE LA EVALUACIÓN DE PACIENTES CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: UN ENFOQUE ALTERNATIVO

F. Hernández González¹, M.Á. Calvo Torras², L. Arosemena Angulo², M. Sánchez³, J. Ramírez⁴, C.M. Lucena Pozo¹, C.A. García-Navarro¹, M. Boada⁵, R. Castellanos⁶, O. Viñas⁷, E. Ruiz⁷, S. Prieto González⁸, S. Cuerpo¹, J. Francesqui¹, M. Benegas³ y J. Sellares¹

¹Servicio de Neumología, ICR; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ³Servicio de Anatomía Patológica; ⁴Servicio de Cirugía Torácica, ICR; ⁵Servicio de Reumatología; ⁶Servicio de Inmunología; ⁷Servicio de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, ICMID, Hospital Clínic, Barcelona, España. ⁸Microbiología, Facultad de Veterinaria, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (HP) por inhalación de antígenos orgánicos en el hogar es poco frecuente y su diagnóstico puede ser difícil, especialmente con antígenos fúngicos. Aunque se recomienda la identificación precoz del antígeno inhalado y su evitación para prevenir la progresión de la enfermedad, las estrategias actuales para identificar el antígeno causal son controvertidas e inadecuadas. El objetivo de este estudio fue evaluar el entorno del hogar del paciente con HP y determinar la utilidad de esta estrategia diagnóstica para detectar agentes fúngicos potencialmente causales.

Material y métodos: Se seleccionaron 8 pacientes con un diagnóstico multidisciplinar de HP de nuestro Programa de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas. A todos ellos se les realizó un panel de IgG frente a antígenos fúngicos estándar en suero cuya respuesta fue positiva para alguno de ellos, pero sin haber podido identificar el mismo durante las entrevistas a dichos pacientes. El muestreo ambiental se realizó en el hogar de cada paciente identificando las fuentes sospechosas durante la visita. El protocolo de muestreo fue estandarizado pero, a la vez, manteniendo flexibilidad para maximizar la posibilidad de recolectar e identificar el antígeno potencialmente causal.

Resultados: Se recolectaron 64 muestras de aire ambiental e hisopos (mediana = 40; rango intercuartil = 17) del hogar de cada paciente, aislando múltiples antígenos fúngicos de cada uno de ellos. Se identificaron elevados números de unidades formadoras de colonias (CFU) (más de 100 CFU/placa o más de 100 CFU/ml) de diferentes especies de hongos en diferentes áreas del hogar de cada paciente. El análisis cuantitativo mostró que las especies más prevalentes con mayor número de aislamientos fueron *Penicillium spp* y *Cladosporium herbarum*. De los 8 individuos, todos ellos tuvieron una respuesta positiva en el panel de antígenos estándar a más de un antígeno identificado en la muestra ambiental. Tras identificar el posible factor causal en el hogar de cada paciente, se realizó una limpieza exhaustiva de las áreas afectadas. No se encontraron otros factores causales de HP en ninguno de los pacientes.

Conclusiones: La detección de los niveles de exposición a los antígenos del hogar puede contribuir a un adecuado diagnóstico y manejo de los pacientes con HP. Un estudio ambiental en el domicilio del paciente para detectar hongos inhalados podría ser crucial para evitar que dicha exposición no reconocida pudiera empeorar el curso de la enfermedad.

IMPACTO DE UNA CONSULTA CONJUNTA ESPECIALIZADA DE NEUMOLOGÍA Y REUMATOLOGÍA SOBRE EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID)

J.J. Rauseo López, J.M. González Ruiz, R. García García, O. Martínez González, B. Aparicio Hernández, M.T. Rosales Dediós, R. Cordovilla Pérez, M. Hernández Mezquita, S. Jodra Sánchez y V. Guevara Velázquez

Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Introducción: Actualmente el comité multidisciplinar (CM) es el estándar oro para el diagnóstico de EPID, sin embargo, aún se presentan muchas dificultades en su determinación, como aquellas asociadas a enfermedades autoinmunes (EA). No se ha establecido el rol de una consulta conjunta especializada Neumología-Reumatología (CCENR) en la toma de decisiones en este tipo de patologías. El objetivo fue valorar el impacto de una CCENR sobre el diagnóstico de EPID evaluados en el CM. Los pacientes con diagnóstico de EPID y sospecha de EA se remitieron a dicha consulta, en la que se realizó exploración clínica, capilaroscopia y ampliación del panel serológico de autoinmunidad cuando estuviera indicado.

Material y métodos: Estudio descriptivo sobre base de datos prospectiva de pacientes de la CCENR entre 2016 y 2018. Se utilizó el programa SPSS para el análisis estadístico.

Resultados: Se estudiaron 41 pacientes, 19 hombres y 22 mujeres, con una edad media de 59,78 años ($\pm 13,12$), que se han seguido en la CCENR por un tiempo medio de 10,68 meses ($\pm 9,23$). En el 45% de éstos los anticuerpos antinucleares fueron positivos, un 15% con anti-Ro/SS positivo y un 10% con Factor Reumatoide positivo. Los diagnósticos clínicos más frecuentes, con los que se remitieron a CCENR, fueron: fibrosis pulmonar con características autoinmunes (IPAF) con un 20%, seguido de neumonía intersticial no específica (NINE), 15%; neumonía organizada (NO), 12,5%; y enfermedad de Sjögren (ESJ), 10%. Tras la realización de pruebas y seguimiento, la IPAF sigue siendo uno de los diagnósticos más frecuentes con un 20%, la NINE (20%) y la ESJ (15%) aumentaron, mientras que la NO (10%) disminuyó. El 60,97% de los pacientes tenían alguna EA. En un 36,58% de los pacientes hubo un cambio de diagnóstico tras la evaluación por dicha consulta.

Conclusiones: Tras ser evaluados por la CCENR se modificó el diagnóstico hasta en un tercio de los pacientes, con un cambio respectivo en la frecuencia de diagnósticos establecidos, y más de la mitad tenía alguna enfermedad autoinmune.

IMPACTO DEL COMITÉ MULTIDISCIPLINAR EN EL DIAGNÓSTICO Y ABORDAJE DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

V. Guevara Velázquez, J.M. González Ruiz, A. Sánchez Fernández, R. Cordovilla Pérez, J.A. Cascón Hernández, J. Ramos González, M. Iglesias Heras, J.J. Rauseo López y M. Barrueco Ferrero

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Introducción: El diagnóstico de la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) supone integrar los datos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos, por lo que el comité multidisciplinar (CMD) constituye el gold estándar para su diagnóstico. El objetivo de nuestro estudio fue analizar su impacto en el diagnóstico clínico del paciente, así como en la actitud a seguir.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, sobre una base de datos prospectiva, de los pacientes presentados en el comité multidisciplinar de EPID en nuestro hospital desde el año 2012 al 2018. Se analiza la variación entre la sospecha diagnóstica inicial y el diagnóstico final, una vez valorado por el CMD, así como la influencia de éste en el manejo del paciente.

Resultados: De entre 808 pacientes valorados y seguidos en consulta monográfica de EPID, se presentaron en el CMD de nuestro hospital

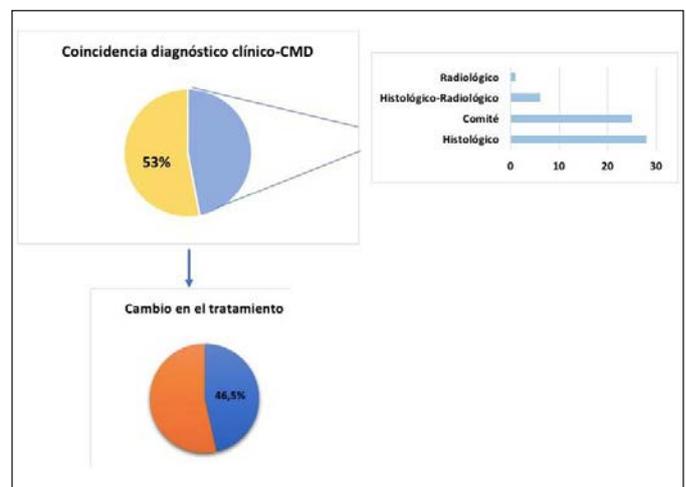


Tabla resumen de algunos de los diagnósticos más frecuentes

	CLINICO	RADIOLÓGICO	AP	CMD
NIU	15	14	22	34 (25,7%)
NHC	18	10	9	16 (12,1%)
COLAGENOPATÍAS	9	0	3	11 (8,3%)
NO CLASIFICABLE	1	1	6	10 (7,6%)
IPAF	6	2	4	8 (6%)
LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS	2	2	2	2 (2,6%)
PROBABLE NIU	17	35	3	1 (0,75%)
ALTERNATIVO NIU	4	12	0	1 (0,75%)

132 pacientes, con una media de edad de 61 (26-82). El 68,2% fueron hombres y en un 60,6% existía exposición tabáquica. Se obtuvo muestra histológica en 74 pacientes, donde los métodos diagnósticos más utilizados fueron la biopsia quirúrgica y la criobiopsia. En 70 pacientes (53%) coincide diagnóstico clínico con el del CMD. De los 62 casos en los que se cambió o precisó el diagnóstico, todos disponían de tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) pero tan sólo en algunos casos se disponía de histología. De estos últimos, hubo 28 casos en los que primó el diagnóstico histológico, en 1 el radiológico, en 6 coinciden el histológico y el radiológico y en 26 el diagnóstico se orientó con la discusión multidisciplinar. En 61 pacientes (46,5%), el diagnóstico tras el CMD orientó o modificó la actitud terapéutica. En cuanto a la evolución de la muestra, en 80 (60,6%) fue favorable, 13 (9,8%) fallecieron, 5 (3,8%) se sometieron a trasplante pulmonar, 4 en lista de espera de trasplante y 28 (21,2%) recibieron tratamiento con fármacos antifibróticos.

Conclusiones: El comité multidisciplinar constituye una herramienta esencial en el diagnóstico de la EPID. En el 47% de los pacientes presentados en nuestro hospital, la discusión multidisciplinar modificó la sospecha diagnóstica clínica inicial. En el 46% de los pacientes, el diagnóstico final supuso un cambio en la actitud terapéutica. El 60% de nuestra muestra evolucionó favorablemente.

IMPORTANCIA DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC) COMO PREDICTOR DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON SARCOIDOSIS

M. Botana Rial¹, C. Mouronte Roibás¹, V. Leiro Fernández¹, I. Lojo Rodríguez¹, C. Ramos Hernández¹, A. Pereira Torrado², M. González Fariña³ y A. Fernández Villar¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Área Sanitaria de Vigo, Grupo de Investigación NeumoVigoI+i, IIS Galicia Sur, Vigo, Pontevedra, España. ²Facultad de Medicina, Universidad de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, La Coruña, España. ³Servicio de Neumología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Área Sanitaria de Vigo, Vigo, Pontevedra, España.

Introducción: La historia natural de la sarcoidosis es impredecible, pudiendo presentarse como hallazgo incidental radiológico hasta casos más grave con enfermedad progresiva refractaria al tratamiento. La distinción entre enfermedad inflamatoria o fibrótica es raramente realizada. Nuestro objetivo ha sido analizar si las alteraciones en la TC pueden identificar precozmente a pacientes que presentarán exacerbaciones o necesidad de fármacos de segunda línea.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en una cohorte de pacientes con diagnóstico de sarcoidosis evaluados en la consulta de EPID (enero-noviembre/2017). Se analizaron variables epidemiológicas, funcionales y radiológicas en el momento del diagnóstico. Se definieron 2 grupos: pacientes respondedores aquellos que no precisaron tratamiento y no presentaron brotes de su enfermedad al suspender

los corticoides y no respondedores los que presentaron exacerbaciones o necesitaron 2ª línea de tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes, 19 (59,4%) hombres, 48 (RIQ: 39-58) años. 20 (62,5%) casos recibieron solo tratamiento con corticoides, 5 (15,6%) corticoides asociados a inmunosupresores (IS) y 7 (21,9%) no recibieron tratamiento. 16 (50%) pacientes fueron no respondedores (5 necesitaron IS y 11 aumentar dosis de corticoides por exacerbación). No encontramos diferencias en las características epidemiológicas ni funcionales entre respondedores y no respondedores [FVC 97% (89-95,7%) frente a 92% (76,7-95,7%); $p = 0,08$; DLCO 76% (66-92%) frente a 69% (63-88%); $p = 0,6$]. En 30 (93,8%) casos se describieron adenopatías y en 26 (80,8%) opacidades nodulares. Los hallazgos radiológicos atípicos fueron 6 (18,8%) opacidades en vidrio deslustrado, 4 (12,5%) patrón de atenuación en mosaico, y 3 (9,4%) enfisema. 5 (15,6%) casos presentaron fibrosis al diagnóstico. En el grupo de no respondedores las alteraciones no reversibles (patrón reticular, bronquiectasias, fibrosis, enfisema) fueron más frecuentes [(9/16 (56,3%) frente a 4/16 (25%); $p = 0,1$].

Conclusiones: Cada vez se investiga más en la posibilidad de que existan fenotipos de sarcoidosis pulmonar que puedan responder mejor al tratamiento y definir escalas personalizadas para el enfoque terapéutico. Las alteraciones radiológicas, fundamentalmente los cambios fibróticos, podrían ser útiles como predictores de respuesta.

INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA EN LA FPI: BENEFICIOS DE UNA PSICOTERAPIA BREVE

D. Rudilla García¹, C. Valenzuela Valenzuela², M.J. Beceiro Pedreño², T. Alonso Pérez², A. Oliver Germes³ y J. Ancochea Bermúdez²

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

Introducción: La FPI impacta en aspectos psicológico, sociales y esenciales de la persona. Se llevó a cabo una intervención psicológica programada a 56 pacientes con FPI del Hospital Universitario La Princesa. La intervención consistía en una psicoterapia breve de 3 sesiones. Se tomaron medidas pre y post intervención de ansiedad, depresión, dignidad, desmoralización, calidad de vida, espiritualidad, resiliencia y apoyo social. El objetivo de este estudio es mostrar los resultados obtenidos tras una psicoterapia breve en pacientes con FPI.

Material y métodos: Estudio cuasi-experimental, con medidas pre-post. El diseño de la intervención psicológica fue en formato de psicoterapia breve: 3 sesiones empleando el counselling como metodología terapéutica básica. La frecuencia fue semanal/quincenal, con una duración cada sesión de 1 hora. Para la evaluación pre-post se empleó: HADS (Ansiedad y depresión), E. B. Desmoralización, CED-PAL (Dignidad), GES (Espiritualidad), Afrontamiento Resiliente, DUKE-UNK (Apoyo Social) y Factor Estado Salud Global (Calidad de Vida). El análisis de datos consistió en correlaciones bivariadas, prueba t de muestras relacionadas, prueba t de muestras independientes, ANOVA y d de Cohen.

Resultados: Participaron 56 pacientes (42% mujeres-58% hombres). El 60% seguían tratamiento con antifibrótico; el 40% sintomático-paliativo. Se configuraron dos grupos en función del tratamiento con antifibrótico. No se encontraron diferencias significativas basales entre ambos grupos ni en edad ($t(53) = 1,147$; $p = 0,256$), ni el resto de variables. Se encontraron cambios significativos tras la intervención en todas las variables ($p < 0,004$) excepto en apoyo social confidencial ($p = 0,465$). Los cambios se dieron en pacientes en ambos grupos ($p > 0,5$ en todas las variables) y dichos cambios no se debían al tipo de

tratamiento: eta-cuadrado < 0,4. El tamaño del efecto de la intervención fue moderado en casi todas las variables ($d > 0,50$; $r > 0,30$). Tras la intervención disminuyó la ansiedad, depresión y desmoralización, y mejoró la calidad de vida, percepción dignidad, espiritualidad y apoyo social.

Conclusiones: Una intervención psicológica de tipo psicoterapia breve que aborde temas como la esperanza, desmoralización, dignidad y espiritualidad mejora la calidad de vida de los pacientes, su percepción dignidad, espiritualidad y apoyo social. Es necesario realizar un estudio de seguimiento que permita conocer el beneficio a largo plazo.

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS COMO ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA

R. Pérez Rojo, R. García Luján, A. Zevallos Villegas, T. Díaz Cambriles, R. del Pozo Rivas, A. Gómez López y V. Villena Garrido

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Introducción: La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad sistémica rara. Fundamentalmente afecta a mujeres en edad fértil y con participación hormonal en su patogenia. Existe una relación con la mutación del gen del complejo de la esclerosis tuberosa 2.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de LAM en seguimiento en consulta hospitalaria de enfermedades intersticiales desde abril a octubre de 2018. Se recogió información de parámetros antropométricos, síntomas respiratorios, función pulmonar (FVC, FEV1, FEV1/FVC, DLCO, KCO, prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M)).

Resultados: Se obtuvo información de 8 pacientes, todas ellas mujeres, con una mediana de edad 44 (35-67) años y al diagnóstico de 41 (31-66) años. Ninguna de las pacientes era fumadora, 5 de ellas tenían diagnóstico previo de esclerosis tuberosa y el diagnóstico de LAM se realizó por TC de tórax durante el seguimiento (tablas).

Manifestaciones clínicas y diagnóstico

Quilotórax	1 (12,5%)
Neumotórax	4 (50%)
Afectación SNC	5 (62,5%)
Afectación renal	5 (62,5%)
Afectación ocular	1 (12,5%)
Afectación cutánea	4 (50%)
Afectación hepática	1 (12,5%)
Diagnóstico AP	3 (37,5%)
Diagnóstico TC	5 (62,5%)

Evolución funcional y tratamiento

Cambio anual FVC mediana (P25-P75) ml	70 (-40-610)
Cambio anual FEV1 (P25-P75) ml	250 (-70-300)
Cambio anual DLCO mediana (P25-P75)%	-3 (-13-5)
Tratamiento sirolimus	1 (12,5%)
Tratamiento everolimus	5 (62,5%)

Conclusiones: Las pacientes de nuestro estudio fueron todas mujeres en edad adulta y no fumadoras. El diagnóstico de LAM se realizó mediante TC de tórax durante el seguimiento en consultas por esclerosis tuberosa en más de la mitad de las pacientes, en 3 casos el diagnóstico fue anatomopatológico. Ninguna de las pacientes sin Esclerosis Tuberosa presentó afectación extrapulmonar. Sólo una de ellas está en tratamiento con inhibidor m-TOR por deterioro clínico y funcional respiratorio, sin complicaciones del mismo y con estabilidad clínica y funcional respiratorias.

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS, UNA FORMA DE NEOPLASIA DE CURSO RELATIVAMENTE BENIGNO

S.V. Jaimes Díaz, G. Juan Samper, E. Fernández Fabrellas, M. Ramón Capilla y C. Sabater Abad

Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.

Introducción: La historia natural de la linfangioleiomiomatosis (LAM) se conoce a partir de análisis de series retrospectivas y en gran medida permanece desconocida. Presentamos nuestra serie de 10 pacientes afectas que han permanecido en seguimiento durante hasta 30 años y analizaremos su evolución y la posible influencia del tratamiento.

Material y métodos: Realizamos una revisión descriptiva y retrospectiva de la evolución clínica y funcional de las pacientes con diagnóstico de LAM de nuestra consulta en el departamento 9 del Hospital General Universitario de Valencia, determinando la variación del FEV1 y la DLCO en pacientes tratadas y no tratadas desde 1998 a la actualidad.

Resultados: Se estudiaron un total de 10 pacientes, incluyendo exploración funcional de ≤ 2 años 40%, 3-4 años 40% y 20% desde 7 hasta 20 años. El diagnóstico fue esclerosis tuberosa-LAM en 2 pacientes, LAM esporádicas en 8 pacientes, de las que 7 cuentan con confirmación histológica. La clínica debut más frecuente fue neumotórax 50%, quilotórax 10% y en 40% fue un hallazgo incidental. 20% de casos LAM esporádicas presentaron linfangiomas retroperitoneales y el 100% de las ET presentaron angiomiolipomas renales. 60% tenían volúmenes y flujos normales al diagnóstico, 30% patrón obstructivo y 10% restrictivo. Sin embargo, la DLCO fue moderada a severamente reducida en el 60% al diagnóstico. La caída media anual del FEV1 y la DLCO en pacientes pre-menopáusicas fue -8,75 y -1,9, mientras en pacientes menopáusicas fue -35 y -2,4 respectivamente. Entre las pacientes tratadas, una durante más de 10 años redujo su pérdida de función en 16 ml/año tras inicio del tratamiento, el resto perdió 74 ml/año en promedio con ≤ 3 años de evolución con tratamiento. No se produjeron muertes y se indicó trasplante pulmonar en el 20%. En nuestra serie la supervivencia libre de trasplante fue 90% a los 10 años y 80% a los 20 años.

Conclusiones: Un 80% de supervivencia libre de trasplante a los 20 años y una media de caída de FEV1 de -15 ml/año en pacientes no tratadas confirma, en nuestra serie, el curso relativamente benigno de la enfermedad. Sin embargo, la evolución es muy variable de un individuo a otro.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS DE LA SARCOIDOSIS EN EL ÁREA SANITARIA DE SANTIAGO DE COMPOSTELA

A. Casal Mourriño, L. Ferreiro Fernández, L. Valdés Cuadrado, J. Ricoy Gabaldón, N. Rodríguez Núñez, A. Lama López, V. Riveiro Blanco, C. Pou Álvarez, R. Abelleira París, T. Pereiro Brea, T. Lourido Cebreiro, C. Rábade Castedo, J.M. Álvarez Dobaño, M.E. Toubes Navarro y J. Suárez Antelo

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, La Coruña, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida cuyo diagnóstico requiere clínica y radiología compatibles, presencia de granulomas no necrotizantes y exclusión de otras entidades. El diagnóstico podría realizarse sin confirmación histológica en 2 supuestos: pacientes asintomáticos con adenopatías hiliares bilaterales y en el síndrome de Löfgren. El objetivo del estudio es evaluar el método diagnóstico de los pacientes con sospecha de sarcoidosis remitidos a nuestra consulta.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Se evaluó el método diagnóstico de sarcoidosis en la cohorte de pacientes seguidos en la consulta monográfica de EPID en los últimos 16 años.

Resultados: Se evaluaron un total de 116 pacientes con sarcoidosis (61 varones (52,6%); edad media: 53,6 ± 13,9 años). Los síntomas más frecuentes fueron: disnea (72 pacientes; 62,1%), tos (44; 37,9%) y artralgias y dolor pleurítico (5 cada uno de ellos; 4,3%). Por el contrario, 24 (20,7%) estaban asintomáticos al diagnóstico. La distribución por estadios radiológicos fue: I, 18 casos (15,5%); II, 85 (73,3%); III, 12 (10,3%) y 4, 1 (0,9%). 109 pacientes (94%) se diagnosticaron por la presencia de clínica/radiología compatibles y confirmación histológica: torácica en 93 casos [39 EBUS (33,6%), 37 biopsia transbronquial (BTB) (31,9%), 10 mediastinoscopia (8,6%), 6 VATS (5,2%) y 1 BAG pulmonar (0,9%)] y extratorácica en 16 [7 por biopsia cutánea (6%), 5 BAG de adenopatía (4,3%), 2 biopsia renal (12,5%) y biopsia hepática y EUS (1 caso cada una de ellas; 0,9%)]. 1 caso (0,9%) se diagnosticó por debutar con síndrome de Löfgren. En otro caso (0,9%) se estableció el diagnóstico por la presencia de adenopatías hiliares bilaterales ausencia de sintomatología. En los 5 casos restantes (4,3%) se asumió el diagnóstico de presunción de sarcoidosis por la presencia de clínica y radiología compatibles con muestras histológicas negativas. La rentabilidad diagnóstica de la BTB y del EBUS fue de 67,3% (37/55) y 78% (39/50), respectivamente.

Conclusiones: El diagnóstico de sarcoidosis se realizó con confirmación histológica torácica en la mayor parte de los casos siendo el EBUS la técnica más utilizada. La rentabilidad diagnóstica de la BTB y EBUS fue similar a la descrita en la literatura, con mayor rentabilidad para esta última.

MORTALIDAD INTRAHOSPITALARIA EN PACIENTES INGRESADOS POR SARCOIDOSIS

F. Pedraza Serrano¹, V. Gallo González¹, E. Rodríguez Jimeno¹, G. Sánchez Muñoz¹, A. López de Andrés², R. Jiménez García², V. Hernández Barrera², L. Puente Maestu¹ y J. D. Miguel Díez¹

¹Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España. ²Departamento de Medicina Preventiva, Universidad Rey Juan Carlos, Alcorcón, Madrid, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica que cursa con afectación pulmonar hasta en el 90% de los casos. Se estima que su prevalencia es de 10-20 casos por 100.000 habitantes, por lo que no es tan infrecuente, asumiendo además que muchos casos pueden estar infradiagnosticados, sobre todo en pacientes paucisintomáticos. No obstante, existen pocos datos sobre la epidemiología de esta enfermedad en España y más concretamente sobre la mortalidad intrahospitalaria.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo y epidemiológico utilizando la base de datos nacional de altas hospitalarias (CMBD) que desarrolla el Ministerio de Sanidad de España. Se analizaron los datos de pacientes hospitalizados por sarcoidosis durante los años 2014 y 2015.

Resultados: Se identificaron 5.484 pacientes (mujeres 56,33%, varones 43,67%), con una edad media de 60,62 años (DE 16,28). El 37,31% de los pacientes tuvieron un índice de comorbilidad de Charlson ≥ 2, siendo las comorbilidades asociadas más frecuentes la EPOC (22,25%), la diabetes mellitus no complicada (20,39%), la insuficiencia cardiaca congestiva (13,38%) y la Insuficiencia renal (11,58%). El 6,15% de los pacientes tenía antecedentes de hipertensión pulmonar. La mediana de estancia hospitalaria fue de 6 días y la mortalidad intrahospitalaria fue 3,9%. Los factores asociados a dicha mortalidad fueron: sexo femenino (OR 1,48, IC95% 1,1-1,9), edad (OR 1,06, IC95% 1,05-1,07), insuficiencia cardiaca congestiva (OR 1,7, IC95% 1,19-2,42), demencia (OR

3,75, IC95% 1,8-7,49), úlcera péptica (OR 4,32, IC95% 1,44-12,92), hemiplejia/paraplejia (OR 3,46, IC95% 1,21-9,87), enfermedad hepática moderada-grave (OR 3,37, IC95% 1,65-6,87), cáncer (OR 2,3, IC95% 1,48-3,56) y cáncer metastásico (OR 6,36, IC95% 3,84-10,54).

Conclusiones: La mortalidad intrahospitalaria de los pacientes hospitalizados por sarcoidosis fue del 3,9%. Los factores asociados a la misma la edad, el sexo femenino y la presencia de ciertas comorbilidades como insuficiencia cardiaca congestiva, demencia, úlcera péptica, hemiplejia/paraplejia (OR 3,46, IC95% 1,21-9,87), enfermedad hepática moderada-grave y cáncer, incluyendo el cáncer metastásico.

¿NEUMOPATÍA INTERSTICIAL INCLASIFICABLE? DESENMASCARANDO POSIBLES ETIOLOGÍAS

P. Millán Billi¹, S. Barril Farré², I. Castellví¹, L. Martínez Martínez¹, T. Franquet Casas¹, L. López Vilaró¹, F. Aparicio³, O. Sibila Vidal¹ y D. Castillo Villegas¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España. ³Instituto de Investigación Biomédica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.

Introducción: En la práctica clínica es habitual que un porcentaje de pacientes con afectación pulmonar intersticial (EPID) no puedan ser clasificados, lo que se conoce como neumopatía intersticial inclasificable (NIIC). El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune sistémica (EAS) cuyos síntomas pueden ser inespecíficos dificultando su diagnóstico sobre todo en pacientes con anticuerpos negativos. El objetivo del estudio ha sido valorar la utilidad de la biopsia de glándulas salivales menores (BGSM) en pacientes con NIIC y sospecha de síndrome de Sjögren primario (SSp).

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluyó pacientes con NIIC y sospecha clínica de SSp valorados en la consulta monográfica de EPID de un hospital terciario entre enero de 2013 y septiembre de 2017 y, posteriormente, por Reumatología si presentaban síntomas o signos de EAS. En los casos sin diagnóstico definitivo y sospecha de SSp se solicitó BGSM. La BGSM se consideró positiva por la presencia de 1 o más focos de ≥ 50 linfocitos/mm³. En pacientes bajo tratamiento inmunosupresor se estableció el rango entre 20-50 linfocitos/campo.

Resultados: Se incluyeron un total de 36 pacientes, con media edad de 75 años (67-83 años). En 21 pacientes (58%) la BGSM fue positiva y en 12 (57%) ese hallazgo produjo un cambio terapéutico. En el grupo con BGSM positiva los pacientes fueron más jóvenes, con predominio del género masculino, patrón NIU y mayor positividad de marcadores de autoinmunidad. No se observaron complicaciones del procedimiento quirúrgico. La tabla describe los principales hallazgos.

Resumen principales hallazgos

	MSGB positiva (n = 21)	MSGB negativa (n = 15)
Media edad (años ± DE)	67 ± 10	74 ± 10
Género (% mujer)	39%	61%
Síndrome seco	14/21	14/15
Schirmer positivo	11/21	7/15
ANA > 1:160	11/21	6/15
Factor reumatoide positivo	6/21	2/15
FVC (%) media	79 ± 21	79 ± 19
DLCO (%) media	50 ± 19	56 ± 20
Patrón TACAR		
NIU	7 (33%)	1 (6%)
Probable NIU	4 (19%)	3 (20%)
INE	2 (9%)	4 (26%)
IL	3 (14%)	2 (13%)

Conclusiones: En pacientes con Neumopatía intersticial inclasificable, a pesar de la ausencia de marcadores de autoinmunidad diagnósticos, ante la sospecha de SSp se ha de considerar la BGSM como procedimiento de bajo riesgo que puede ser útil para profundizar en el diagnóstico.

NUESTRA EXPERIENCIA CON EL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

C. España Domínguez, M. Merino Sánchez, C. García Polo, M. Pérez Morales, M. Morales González y A. Arnedillo Muñoz

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Introducción: Nuestro objetivo fue valorar la evolución funcional respiratoria y las reacciones adversas a medicamentos (RAM) durante los primeros meses de tratamiento con antifibróticos.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se recogieron datos demográficos, pruebas funcionales respiratorias (espirometría y difusión) y RAM en los 6 primeros meses de tratamiento. La gravedad de las RAM se dividió en leves (controlados con medicación sintomática), moderados (necesidad de suspensión temporal o ajuste de dosis) y graves (obligaron a suspender de forma indefinida el tratamiento).

Resultados: Se analizaron 11 pacientes, 9 varones (80,6%) y 2 mujeres, con una media de edad de 67,83 años (55 - 75). La mediana de la FVC global fue de 2.540 cc, con porcentaje del predicho de 65% (50,5-84%), la mediana de la DLCO 68% (45,6-95%). La mediana de la distancia global en el test de marcha al diagnóstico fue de 440 m (270-497,16 m). En 6 pacientes (1 mujer) se comenzó el tratamiento con pirfenidona a los 6 meses de tratamiento 1 paciente mostró un aumento de la FVC del 12% y otro un descenso del 9%, el resto de pacientes no mostraron cambios significativos en la FVC. Con respecto a la DLCO, el mismo paciente que mostró el descenso en la FVC presentó también un descenso del 10% en la DLCO y otro paciente que presentó la FVC sin cambios, mostró un descenso del 9,8% de la DLCO, el resto de pacientes no mostraron cambios significativos en la DLCO. Se detectaron 2 casos de RAM (33,33%), ambos fueron casos leves de dispepsia y molestias abdominales y uno de ellos presentó también episodios de diarreas leves. Nintedanib fue prescrito en 5 pacientes (1 mujer), 2 pacientes mostraron un descenso de la DLCO, pero inferior al 10%, el resto no mostraron cambios significativos en las pruebas funcionales. Se produjeron RAM en 2 pacientes (40%), en uno elevación de enzimas hepáticas moderada y en el otro diarreas leves.

Conclusiones: Ambos fármacos mostraron un aceptable perfil de seguridad a los 6 meses con RAM leves-moderadas. Los parámetros de función pulmonar (FVC media y DLCO) al inicio fueron similares en los dos grupos de pacientes y la caída de este parámetro a los 6 meses no fue significativa clínicamente ni en los pacientes tratados con pirfenidona ni en los tratados con nintedanib.

NUEVOS DIAGNÓSTICOS DE ENFERMEDAD INTERSTICIAL PULMONAR CON RASGOS AUTOINMUNES

R. Pérez Rojo, T. Díaz Cambriles, A. Zevallos Villegas, R. García Luján, R. del Pozo Rivas y V. Villena Garrido

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Introducción: Algunas enfermedades intersticiales tienen características que sugieren la presencia de una enfermedad autoinmune sin llegar a cumplir criterios diagnósticos de ninguna conectivopatía

(IPAF). Este grupo de enfermedades puede mejorar con tratamiento inmunosupresor y presentan mejor pronóstico que otras enfermedades intersticiales idiopáticas. Objetivo: identificar IPAF en pacientes con diagnóstico de neumopatías intersticiales no tipificables y descripción de sus características.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de pacientes que acuden a consulta monográfica del hospital de enfermedades intersticiales pulmonares en el período de abril a noviembre de 2018. Se recogieron variables antropométricas, función pulmonar (FVC, FEV1, DLCO al diagnóstico y al año de seguimiento), bioquímicas, clínicas, patrón radiológico, anatomía patológica y diagnóstico previo. Análisis estadístico con SPSS para Windows 24.

Resultados: Se identificaron un total de 15 pacientes, 80% (12) mujeres, con una mediana de edad de 76 (42-85) años y al diagnóstico de 73 (35-84) años. Ninguno de los casos eran fumadores (tablas).

Diagnósticos previos, patrón radiológico, función pulmonar y serología

Neumonía organizada criptogénica (NOC)	20% (3)
Neumonía intersticial usual (NIU)	13,3% (2)
Neumonía intersticial no específica (NINE)	13,3% (2)
NINE con enfermedad del colágeno	6,7% (1)
NIU con autoinmunidad	6,7% (1)
Enfermedad intersticial pulmonar (EPID) y lupus	6,7% (1)
NINE fibrótica	6,7% (1)
EPID no tipificable	26,7% (4)
NIU	40,2% (6)
NINE	40,2% (6)
NOC	13,3% (2)
No tipificable	6,7% (1)
ANA	5
FR	6
Ac anticcp	2
Ac antiDNA	1
Ac antiLa	1
Ac antiRBNP	3
Ac SCL70	3
Ac anti MPO	2
Cambio FVC% anual mediana (P25-P75)	3,5 (-48-9)
Cambio DLCO% anual mediana (25-P75)	13 (-36-30)
FVC ml al diagnóstico mediana (P25-P75)	1.800 (780-2.480)
DLCO% al diagnóstico mediana (P25_P75)	59,5 (42-112)

Dominios diagnósticos de IPAF y tratamiento

Dominio clínico, serológico y morfológico	40,2% (6)
Dominio clínico y serológico	33,5% (5)
Dominio clínico y morfológico	20% (3)
Dominio serológico y morfológico	6,7% (1)
Prednisona	20% (3)
Prednisona y azatioprina	13,3% (2)
Prednisona y micofenolato	6,7% (1)
Ciclofosfamida	6,7% (1)
Prednisona y pirfenidona	6,7% (1)
Pirfenidona y micofenolato	6,7% (1)
Sin tratamiento	40,2% (6)

Conclusiones: Los pacientes con EPID no filiadas que cumplen criterios de IPAF en nuestro estudio en su mayoría cumplen criterios de los tres dominios o criterios del dominio clínico y serológico. Los patrones morfológicos más frecuentes fueron NIU y NINE. La presencia de ANA y FR fueron la manifestación serológica más frecuente. El 40% de los pacientes se mantuvo estable sin tratamiento.

PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) Y CÁNCER DE PULMÓN (CP) EN UNA SERIE DEL HGUA

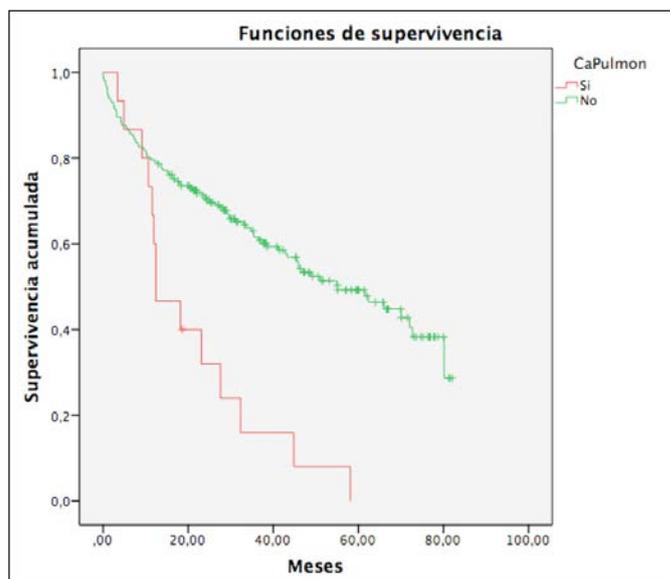
M.Á. Martínez García, S. Ruiz Alcaraz, I. Gayá García-Manso, R. García Sevilla, J. Gil Carbonell y C. Martín Serrano

Servicio de Neumología, Hospital General Universitario de Alicante, Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández, ISABIAL, Alicante, España.

Introducción: Los pacientes con EPID tienen mal pronóstico y mayor riesgo de desarrollar CP. La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se ha descrito como factor de riesgo independiente de CP. La estimulación repetitiva, la lesión epitelial alveolar y la reparación desregulada inducida por la FPI causan errores genéticos, que a su vez pueden predisponer al desarrollo de CP.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo con pacientes con EPID diagnosticados entre 2012-2017 en el HGUA, con el objetivo de describir los pacientes con EPID que desarrollan CP y ver su supervivencia. Se han estudiado los datos demográficos, tabaquismo, pruebas funcionales, tipo de EPID, histología, localización y estadio del tumor y supervivencia. El estudio estadístico se ha realizado con SPSS Statistics 22.0 y el de supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier.

Resultados: Se analizaron a 216 pacientes con EPID, de los cuales 15 desarrollaron CP. La edad media al diagnóstico fue $74,9 \pm 8,1$ años, con un 93,3% de hombres. El 53,3% eran exfumadores y el 46,7% fumadores activos y la media de índice años-paquete $50,3 \pm 21,5$. La media de FVC $80,3\% \pm 20,3\%$ y de DLCO $41,4\% \pm 11,0\%$. Los resultados de las características de la EPID y del CP se encuentran resumidos en la tabla. El 40,0% de los tumores se localizaban en LSI, el 33,3% fueron carcinoma epidermoide y el 33,3% eran estadio IV. Recibieron tratamiento el



Curva de supervivencia de Kaplan-Meier en EPID con y sin CP en nuestra serie.

46,7%, de los cuales solo uno quirúrgico, que sufrió una exacerbación aguda (EA) poslobectomía. Fallecieron el 93,3% de pacientes con EPID y CP, con una mediana de supervivencia de 12,4 meses [4,5-20,3], frente a 46,3% de fallecidos con EPID sin CP, con una mediana de supervivencia de 55,1 meses [40,0-70,1], una diferencia que fue estadísticamente significativa ($p < 0,001$) (fig.).

Conclusiones: El CP es una complicación de la EPID que ensombrece su pronóstico, ya de por sí pobre. En nuestra serie, el tipo histológico más frecuente ha sido el epidermoide y la localización en LSI. El diagnóstico de CP en EPID se correlaciona con una mayor tasa de mortalidad y menor tiempo de supervivencia respecto a pacientes con EPID sin CP.

Tipos de EPID y características del CP en nuestra serie

Tipo EPID	FPI	9 (60.0%)
	EPID no clasificable	3 (20%)
	EPID asociada a AR	1 (6.7%)
	Neumoconiosis	1 (6.7%)
	NHS	1 (6.7%)
Localización CP	LSD	2 (13.3%)
	LM	1 (6.7%)
	LID	1 (6.7%)
	LSI	6 (40.0%)
	LII	4 (26.7%)
	Bilateral	1 (6.7%)
Histología CP	Epidermoide	5 (33.3%)
	Microcítico	4 (26.7%)
	Adenocarcinoma	2 (13.3%)
	Dx clínico-radiológico	4 (26.7%)
Estadio CP	IA1	1 (6.7%)
	IA2	3 (20.0%)
	IB	1 (6.7%)
	IIIB	2 (13.3%)
	IIIC	3 (20%)
	IV	5 (33.3%)
Tratamiento CP	Paliativo	8 (53.3%)
	Cirugía	1 (6.7%)
	QT	4 (26.7%)
	SBRT	1 (6.7%)
	QT+RT	1 (6.7%)

PERFIL CLÍNICO Y DEMOGRÁFICO DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN ESPAÑA: REGISTRO NACIONAL DE LA SEPAR

C. Sabater Abad¹, E. Fernández Fabrellas¹, M. Molina Molina², J.B. Soriano³, J.A. Rodríguez Portal⁴, J. Ancochea³, C. Valenzuela³ y A. Xaubet⁵

¹Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.

²Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España. ³Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España. ⁴Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ⁵Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España.

Introducción: Poco sabemos de las características clínicas y demográficas de los pacientes diagnosticados de FPI en España. Por ello, en el año 2014 se puso en marcha el Registro Nacional de SEPAR con el objetivo principal de presentar el perfil clínico y demográfico de estos pacientes en nuestro país y describir las comorbilidades, procedimientos diagnósticos, tratamientos y evolución clínica de los mismos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional y multicéntrico realizado a nivel nacional, con la participación de 28 hospitales públicos. Se incluyeron 608 pacientes diagnosticados de FPI siguiendo los criterios de las guías internacionales. Las variables analizadas fueron: edad, %FVC, %DLCO y T6MM al diagnóstico, tratamiento antifibrótico y otros tratamientos, la presencia de enfisema e hipertensión pulmonar y el hábito tabáquico. La supervivencia media se determinó incluyendo un intervalo de confianza del 95%.

Demographic and clinical characteristics of patients with idiopathic pulmonary fibrosis

	Total patients (N=608)
Gender (male/female), n	491 (80.8)/ 117 (19.2)
Age, mean years (SD)	70.2 (9.2)
Weight, mean kg (SD) *	77.0 (14.2)
Height, mean cm (SD) **	165.0 (8.9)
Body mass index, Kg/m ² (SD) **	28.2 (4.2)
Smoking habits, n (%)	
Never-smoker	164 (27.3)
Ex-smoker	382 (63.7)
Smoker	54 (9.0)
Charlson comorbidity index, mean (SD) †	3.5 (1.7)
Estimated 10-year survival, mean % (SD) ††	59.8 (29.6)
Occupational exposure to, n (%)	
Inorganic particles	131 (23.2)
Organic particles	120 (21.4)
Potentially harmful aerosols	63 (11.3)
Family history, n (%)	
IPF	57 (9.7)
Other DILD	23 (4.2)
Time from diagnosis to inclusion in the registry, mean years (SD)	1.7 (2.2)
Months from the onset of symptoms to diagnosis, mean (SD) ‡	20.4 (21.4)
Main comorbidities, n (%)	
Diabetes mellitus with no target organ damage	89 (15.8)
Other chronic pulmonary disease	88 (15.6)
Gastroesophageal reflux	74 (12.8)
Pulmonary emphysema	70 (12.1)
Coronary artery disease	50 (8.6)
Myocardial infarction	46 (8.2)
Pulmonary hypertension	36 (6.2)
Malignancies	30 (5.3)
Sleep apnoea-hypopnea syndrome	29 (5.0)
Peripheral vascular disease	24 (4.3)

SD, standard deviation; IPF, idiopathic pulmonary fibrosis; DILD, diffuse interstitial lung disease. Calculated over: * 549 patients, ** 547 patients, † 563 patients, †† 607 patients, ‡ 547 patients

Resultados: La mayoría de pacientes eran hombres (80,8%), de edad $70,2 \pm 9,2$ años, IMC $28,2 \pm 4,2$ kg/m² y exfumadores (63,7%). Características clínicas y demográficas se muestran en la tabla. Las comorbilidades más frecuentes fueron diabetes (15,8%), enfermedad respiratoria crónica (15,6%), RGE (12,8%), enfisema (12,1%) y enfermedad coronaria (8,6%). Al diagnóstico, 89% tenía crepitanes bibasales, 84,7% disnea, 62,8% tos no productiva y 29,4% acropaquias. La FVC fue 77,6% 19,4 y DLCO de 48,5% 17,7. Recorrieron una media de $423,5 \pm 110,4$ metros en T6MM. 55% de los casos se diagnosticaron mediante TCAR en un contexto clínico apropiado, 21,2% requirió biopsia quirúrgica y 32,8% discusión multidisciplinar. El 51,5% recibieron pirfenidona y 17,9% nintedanib; el 24,7% de los tratados con antifibróticos tuvieron algún efecto adverso. La supervivencia media fue de 5,8 años siendo la mayoría de muertes por progresión de enfermedad. La DLCO al diagnóstico fue el único factor pronóstico que se relacionó con la mortalidad.

Conclusiones: 1. Las características demográficas de los pacientes FPI del Registro Nacional de SEPAR están en concordancia con otros registros nacionales. 2. El diagnóstico definitivo se basa principalmente en TCAR dentro de un contexto clínico adecuado, siendo pocos los pacientes que requieren procedimientos invasivos. 3. Este registro debería ayudar a determinar mejor las características actuales y las tendencias futuras de los pacientes con FPI en España, y compararlos con otros registros y cohortes.

Este trabajo ha contado con la ayuda de Roche-Farma.

PIRFENIDONA EN EL TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR. EXPERIENCIA EN HOSPITALES CANARIOS

A.B. Llanos González¹, L. Pérez Martín¹, F. Rodríguez García², R. Dorta Sánchez³, G.J. Pérez Mendoza⁴, D.L. Redondo Zaera¹, P. Pérez de Armas¹, S. García Gil⁵, O. Acosta Fernández¹ y A. Medina González¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Farmacia Hospitalaria, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Tenerife, España.

³Servicio de Neumología, Hospital José Molina Orosa, Arrecife,

Las Palmas, España. ⁴Servicio de Neumología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España. ⁵Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España.

Introducción: La pirfenidona ha sido el primer antifibrótico autorizado en nuestro país para tratar la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Aún desconocemos la eficacia de este fármaco en el tratamiento de otras enfermedades pulmonares fibrosantes. El objetivo fundamental del estudio ha sido analizar la evolución de los pacientes en tratamiento con pirfenidona en varios hospitales de la Comunidad Autónoma de Canarias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico de una serie de pacientes que han recibido pirfenidona en hospitales públicos canarios entre septiembre 2014 y septiembre 2018. Análisis descriptivo y estadístico SPSS 23.0.

Resultados: Se analizaron 26 casos de los cuales, 21 (80%) presentaban FPI, y 5 (20%) otras enfermedades fibrosantes. El 72% (15) de los pacientes con FPI expresaban un patrón radiológico de NIU típico y el 28% (6) probable NIU; de los 5 pacientes con enfermedades fibrosantes no FPI, 2 expresaban un patrón de NIU típico ($p < 0,05$). El retraso medio en la instauración del antifibrótico en el grupo FPI fue 12,6 meses desde la visita inicial y 25 meses en el grupo no FPI. El 72% de los casos de FPI iniciaron el antifibrótico durante el primer año tras alcanzar el diagnóstico. Se determinó la duración del tratamiento en 20 casos de FPI: 80% (16) permanecen activos (duración media de tratamiento: 25,9 meses) y un 20% (4) fallecieron (duración media de tratamiento: 10 meses). Comparando edad, características radiológicas y funcionales de los pacientes con FPI que iniciaron tratamiento de forma precoz (Grupo A: < 6 meses tras visita inicial; $n = 6$; retraso medio 3,8 meses), frente al grupo de instauración tardía (Grupo B: > 12 meses tras visita inicial; $n = 12$; retraso medio 51 meses) no se observaron diferencias significativas. Durante el periodo de seguimiento, ambos grupos de pacientes mostraron una evolución funcional global favorable. El tratamiento fue suspendido en tres casos por efectos adversos: hiporexia/dispepsia/pérdida de peso (2) y fotosensibilidad grave (1).

Conclusiones: Durante los dos primeros años de seguimiento tras el inicio del tratamiento antifibrótico, la respuesta funcional fue globalmente favorable en los pacientes FPI, con independencia de la demora en el inicio del antifibrótico. Los efectos adversos ocasionados por el antifibrótico en nuestra práctica clínica, son fundamentalmente gastrointestinales.

PRESENTACIÓN DE LA SARCOIDOSIS EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA DE PATOLOGÍA INTERSTICIAL PULMONAR

M.S. Ramírez González, G. Juan Samper, J.S. Lozada Bonilla, E.D. Meneses Petersen, N. Carrión Collado, F. Sanz Herrero y E. Fernández Fabrellas

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida y presentación variable cuya afectación más frecuente es la torácica. Es una enfermedad poco frecuente y de evolución relativamente benigna. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes diagnosticados de sarcoidosis en una consulta monográfica de EPID.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes con sospecha de sarcoidosis remitidos a la consulta de enfermedades intersticiales del Hospital General Universitario de Valencia en el periodo 2012-2018. Se revisaron hallazgos clínicos, radiográficos, anatomopatológicos y análisis de laboratorio en el momento del diagnóstico. Se incluyeron para el análisis todos los casos de pacien-

tes con diagnóstico anatomopatológico de granulomatosis epiteloide no necrotizante una vez descartada otra patología que lo justificase.

Resultados: Analizamos un total de 42 pacientes diagnosticados de sarcoidosis cuya edad media en el momento del diagnóstico fue de 57 años, sin observar un predominio de género (50% mujeres). La presentación clínica más frecuente fueron las lesiones cutáneas (40,5%). El 35,7% presentó disnea en el momento del diagnóstico. El estadio radiológico más frecuente fue el I (54,8%) seguido por el II (23,8%). Observamos alteraciones analíticas sugestivas de sarcoidosis en el 47,6% de los casos, siendo la más frecuente la elevación de la ECA (50%). Observamos alteraciones en la función pulmonar en un 40,5% de los casos, principalmente afectación del FEV1. Únicamente detectamos afectación cardiológica en 12% de los pacientes. Recibieron tratamiento con corticoides orales el 50% de los pacientes. En los pacientes más graves (11%), se utilizó metotrexato como segundo fármaco con muy buenos resultados.

Conclusiones: 1. La mayoría de los pacientes de nuestra serie se encuentran en estadios I y II en el momento del diagnóstico. 2. La afectación cutánea es un síntoma guía de sarcoidosis en un importante porcentaje de nuestra serie. 3. Un 11% de los pacientes siguió un curso crónico con afectación grave pulmonar y/o torácica necesitando tratamiento de forma continua.

PREVALENCIA DE TABAQUISMO Y CARACTERIZACIÓN DE LOS PACIENTES FUMADORES EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

N. Albarca Ingla, S. Cuerpo Cardeñosa, F. Hernández González, E. Barbeta Vinyas, J. Crespo Vázquez, C. Lucena, M. Boada, G. Espinosa, R.A. Castellanos, O. Vinyas, C.A. García-Navarro, S. Prieto, J. Ramírez, M. Sánchez y J. Sellarés Torres

Hospital Clínic, Barcelona, España.

Introducción: La influencia del tabaquismo en la patogenia y el curso clínico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) es un área de investigación en crecimiento. No se conoce cuál es la prevalencia del tabaquismo en pacientes con EPID en el momento del diagnóstico. En el presente estudio describimos la prevalencia y las características que tienen los diferentes pacientes con EPID según la presencia o no de hábito tabáquico en el momento del diagnóstico en una unidad especializada de EPID.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes que se incluyeron de forma prospectiva y consecutiva en el registro del programa diagnóstico de EPID del Hospital Clínic de Barcelona durante un periodo de 4 años. Se analizan variables demográficas, clínicas, diagnósticas y de función pulmonar de estos pacientes cuando llegan a la primera consulta.

Resultados: De los 314 pacientes incluidos en el estudio, 150 no fumaban (48%), 33 eran fumadores activos (10%) y 131 (42%) exfumadores. Estos 2 últimos grupos tenían una dosis acumulada de tabaquismo de 32 ± 22 y 38 ± 23 paquetes-año respectivamente, sin diferencias significativas ($p = 12,22$). No había diferencias significativas en la escala modificada de la disnea (mMRC) y la presencia de tos entre los 3 grupos. Los pacientes con EPID asociada a tabaquismo y los enfermos con histiocitosis de células de Langerhans presentaban el mayor porcentaje de fumadores activos (56% y 40% respectivamente). En cambio, en pacientes con neumonitis por hipersensibilidad y fibrosis pulmonar idiopática el porcentaje de fumadores era muy bajo (0 y 2%, respectivamente).

Conclusiones: En una primera consulta de EPID hay un porcentaje importante de pacientes fumadores que pueden beneficiarse de un programa especializado de deshabituación tabáquica, teniendo en cuenta que la proporción de fumadores activos es más alto precisamente en aquellos enfermos con EPID directamente atribuidas al tabaquismo.

PROYECTO MULTICÉNTRICO SOCAMPAR IDICPER (IMPORTANCIA DE LA INFORMACIÓN CLÍNICA PARA EL RADIÓLOGO EN LA EPID)

R. Godoy Mayoral¹, D. Llorente Íñigo², J.J. Cortés Vela³, J. Fernández Francés⁴, L. Sacristán Bou⁵, Á. Molina Cano⁶, E. López Gabaldón⁷, F. Agustín Martínez⁸, M.P. Heinz⁹, R. Bravo Fernández⁸ y R. Sánchez Simón-Talero¹

¹Neumología, SOCAMPAR (Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria), Albacete, España. ²Neumología, SOCAMPAR (Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria), Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España. ³Radiología, SOCAMPAR (Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria), Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España. ⁴Neumología, SOCAMPAR (Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria), Guadalajara, España. ⁵Neumología, SOCAMPAR (Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria), Ciudad Real, España. ⁶Neumología, SOCAMPAR (Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria), Hellín, Albacete, España. ⁷Hospital de Toledo, Toledo, España. ⁸Hospital de Cuenca, Cuenca, España. ⁹Hospital de Manzanares, Manzanares, Ciudad Real, España.

Introducción: El comentario clínico que acompaña a la petición de TAC es importante para la correcta interpretación del estudio radiológico en la EPID. ¿Damos la misma importancia a las diferentes variables los clínicos y los radiólogos?

Material y métodos: Basándonos en un estudio preliminar realizado en el Hospital de Alcázar de S Juan se han detectado una serie de ítems que podrían ser los más importantes: Clínica y síntomas, exploración física, edad y género, motivo de consulta, sospecha diagnóstica, comorbilidades (incluidas las colagenopatías) drogas y hábitos tóxicos, estudios radiológicos, pruebas, exposición ambiental. Se realizó una encuesta en hospitales de CLM (fig.) y se pidió que se escogiesen 3 en orden de importancia. Además se preguntó si había alguna otra

**PROYECTO MULTICÉNTRICO SOCAMPAR IDICPER:
IMPORTANCIA DE LA INFORMACIÓN CLÍNICA
PARA EL INFORME RADIOLÓGICO EN LA EPID**

ESPECIALIDAD (marque con una x dentro del recuadro)

Neumología

Radiología

Otras (Medicina Interna, Reumatología..)

¿Qué aspectos cree que son más relevantes para la interpretación radiológica a la hora de rellenar una solicitud de un TACAR para un estudio de EPID?. Señale los 3 que considera más importantes con un 1, 2 y 3 (según el orden) dentro de los recuadros.

Clínica y síntomas

Exploración Física: crepitantes, dedos en palillos de tambor.

Edad y género

Motivo de consulta

Sospecha diagnóstica

Comorbilidades, incluidas las colagenopatías

Exposiciones a drogas y hábitos tóxicos (tabaquismo entre ellos)

Estudios radiológicos previos

Pruebas complementarias

Exposiciones ambientales (laboral, animales,...)

¿Existe algún aspecto además de los expuestos que considere que habría que haber tenido en cuenta?. Indique cual sería y si estaría por orden de importancia entre los 3 aspectos más importantes (1,2 y 3 dentro del recuadro).

Encuesta.

Tabla 1

Hospital	Espec						
Ciudad Real	10 (13%)			Neumo	39 (50,6%)	Clínico	47 (61%)
Alcázar	17 (22,1%)			RX	30 (39%)	Radiol	30 (39%)
Albacete	26 (33,8%)			MI	7 (9,1%)		
Hellín	10 (13%)			Reuma	1 (1,3%)		
Guadalajara	14 (18,2%)						
Aspectos	1	2	3		1	2	3
A. Clínica y síntomas	29 (37,7%)	5 (6,5%)	9 (11,7%)	F-Comorbilidad	2 (2,6%)	18 (23,4%)	14 (18,2%)
B. EF	1 (1,3%)	6 (7,8%)	4 (5,2%)	G-Drogas/toxic	7 (9,1%)	16 (20,8%)	16 (20,8%)
C. Edad y género	2 (2,6%)	1 (1,3%)	1 (1,3%)	H-Rx previa	12 (15,6%)	7 (9,1%)	8 (10,4%)
D. MC	0	1 (1,3%)	0	I-Pruebas	0	0	3 (3,9%)
E. Sospecha diagnóstica	19 (24,7%)	17 (22,1%)	11 (14,3%)	J-Exposiciones	5 (6,5%)	6 (7,8%)	11 (14,3%)

Tabla 2

Aspecto 1	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
Clinic	20 (44,4%)	1 (2,1%)	2 (4,2%)	0	12 (25,5%)	0	5 (10,6%)	6 (12,8%)	0	1 (2,1%)
Rx	9 (30%)	0	0	0	7 (23,3%)	2 (6,7%)	2 (6,7%)	6 (20%)	0	4 (13,3%)
	p = 0,27				p = 0,83					
Aspecto 2										
Clinic	3 (6,4%)	6 (12,8%)	0	0	12 (25,5%)	12 (25,5%)	7 (14,9%)	4 (8,5%)	0	3 (6,4%)
Rx	2 (6,7%)	0	1 (3,3%)	1 (3,3%)	5 (16,7%)	6 (20%)	9 (30%)	3 (10%)	0	3 (10%)
					p = 0,36	p = 0,58	p = 0,11			
Aspecto 3										
Clinic	6 (12,8%)	2 (4,2%)	1 (2,1%)	0	6 (12,8%)	11 (23,4%)	12 (25,5%)	5 (10,6%)	2 (4,2%)	2 (4,2%)
Rx	3 (10%)	2 (6,7%)	0	0	5 (16,7%)	3 (10%)	4 (13,3%)	3 (10%)	1 (3,3%)	9 (30%)
					p = 0,63	p = 0,23	p = 0,26			p = 0,003
Aspecto = suma de los 3 aspectos principales										
Clin	29	9	3	0	30	23	24	15	2	6 (12,8%)
Rx	14	2	1	1	17	11	15	12	1	16 (53,3%)
	p = 0,19	p = 0,19	p = 1	p = 0,39	p = 0,53	p = 0,29	p = 0,93	p = 0,48	p = 1	p < 0,001

variable que no se había tenido en cuenta. Estudio descriptivo de las variables y comparaciones mediante chi-cuadrado y F exacta de Fisher. $p < 0,05$.

Resultados: N = 77 encuestas. Resultados en la tabla. La pregunta abierta detectó 2 ítems: 1: Antecedentes familiares: 8 (neumo: 6; Rx: 2). 2: Tiempo de evolución: 2 (neumo: 1; Rx: 1).

Conclusiones: 1. Los aspectos más importantes considerados son la clínica y los síntomas, la sospecha diagnóstica, la comorbilidad y los fármacos y tóxicos. 2. Los menos importantes son el motivo de consulta, las pruebas complementarias y la edad y género. 3. Los radiólogos consideraban las exposiciones ambientales y laborales como un aspecto importante en mayor proporción que los clínicos y de forma estadísticamente significativa. 4. Se detectaron 2 nuevas variables: los antecedentes familiares y el tiempo de evolución.

RENTABILIDAD Y COMPLICACIONES DE LA CRIOBIOPSIA SEGÚN EL TIPO DE PATRÓN RADIOLÓGICO

O. Bronte Moreno, M. Aburto Barreneche, L. Chasco Eguílaz, J. Pérez Dublang, P. García Hontoria, A. Jódar Samper, J. Pérez Izquierdo, I. Barredo Santamaría, I. Gorordo Unzueta, F.J. Moraza Cortés, C. Esteban González y P.P. España Yandiola

Osakidetza, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: Las EPID suponen un reto diagnóstico en la práctica diaria. La biopsia quirúrgica continúa considerándose el patrón oro para el diagnóstico histológico, pero, en muchas ocasiones la situación funcional, edad y comorbilidades del paciente hacen imposible su

práctica. La BTB mediante criosonda (criobiopsia) podría ser una alternativa, pero las nuevas guías no la han considerado en el algoritmo diagnóstico de la FPI. Objetivo: evaluar la rentabilidad de la criobiopsia y el número de complicaciones según el patrón del TAC en pacientes con EPID.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con EPID sometidos a una criobiopsia pulmonar en nuestro hospital desde el 1 de enero de 2012 al 31 de marzo de 2017. Se analizaron las características clínicas funcionales y radiológicas previas al procedimiento y mediante la historia clínica informatizada del Sistema Público Vasco de salud, evaluamos las complicaciones, y ingresos y visitas a urgencias, derivadas del procedimiento en 7 días.

Resultados: En nuestro hospital se realizaron 330 criobiopsias en el periodo descrito, de ellas 264 en pacientes con sospecha de EPID. Las características demográficas de los sujetos se exponen en la tabla 1. Se recogieron una media de 3 muestras por procedimiento y este se realizó en más de un segmento en 178 pacientes (67,4%). Se llegó a un diagnóstico clínico en 225 pacientes (85,2%). En la tabla 1 se muestran las características sociodemográficas, funcionales y el resultado de la criobiopsia según el patrón radiológico de la TACAR. Se observó algún tipo de complicación en el periodo de 7 días tras la prueba en 35 (13,2%), pacientes, originando 19 ingresos (7,1%). Las complicaciones más frecuentes fueron la hemorragia (18 pacientes) y el neumotórax (6 pacientes). En la tabla 2 se describen el tipo de complicaciones según el patrón radiológico. Dos pacientes fallecieron en la semana siguiente a la criobiopsia: 1 paciente con DAD y otro con una linfangitis carcinomatosa. Ninguna de las muertes se consideró secundaria a la prueba.

Conclusiones: 1) La criobiopsia muestra alta rentabilidad en los 3 tipos de patrón radiológicos: 93% en el patrón NIU; 85,4% en el probable NIU y 83,6% en el inconsistente con NIU. 2) El 25% de los pacien-

Tabla 1. Características de los pacientes y rentabilidad diagnóstica de la criobiopsia, según el patrón radiológico de la TACAR

Tipo de patrón TACAR	NIU	Probable NIU	No NIU
n (%)	32 (12,1)	48 (18,2)	184 (69,7)
Edad	69 (7)	65,9 (8,4)	61,4 (12,5)
Tabaco n (%)	22 (68,7)	37 (77)	108 (58,6)
Paq-año	22,5 (33,8)	11,3 (45,7)	17,4 (37,5)
Disnea	1,7 (0,4)	1,4 (0,9)	1,1 (1)
Sat O2	94,1 (3,1)	95,2 (2,5)	89,8 (31,9)
FVC	2.476 (902)	2.792 (1013)	2.940 (1018)
%FVC	78,4 (19,5)	84,5 (21,7)	89,3 (29,3)
%TLC	61,7 (37,8)	62,7 (49,2)	68,5 (56,2)
%DLCO	46,2 (41,5)	48,7 (38,7)	56,2 (35,4)
WTGM	457 (78)	487 (81)	462 (164)
BAL: linfocitos > 20% n (%)	3 (0,9)	5 (10,4)	33 (18)
Criobiopsia patrón definido n (%)	23 (71)	36 (75)	149 (81)
Patrón AP n (%)			
NIU	19 (59)	14 (29,1)	36 (19,5)
NINE	0 (0)	6 (12,5)	33 (17,9)
DAD	1 (0,03)	1 (0,2)	0 (0)
NO	4 (0,1)	7 (15)	40 (21,7)
Granulomas	5 (0,2)	7 (15)	43 (23,3)
			Neoplásicos 5
Diagnóstico final	FPI 19	FPI 19 (1 agudización)	FPI 9
N (%)	NHC 8 eAS 2 Indeterminados 3	NHC 10 EAS 3 Indeterminados 7 Neumoconiosis 2 Sarcoidosis 1 NINE f 1 Fármacos 1	NH 50 (agudas 12) EAS 10 NINE 8 NID- BR-EPID 12 NO 20 Indeterminados 30 Neumoconiosis 8 Sarcoidosis 16 Otros* 20
Rentabilidad	30 (93%)	41 (85,4)	154 (83,6%)

Las cifras aparecen como medias y desviación estándar. *Otros diagnósticos: incluyen neumonía vírica 1, fibroelastosis pleuroparenquimatosa 1, vasculitis 1, BCGitis 1, hemorragia alveolar 2, histiocitosis X 3, LAM 3, fármacos 3, malignidad 5.

Tabla 2. Complicaciones de la criobiopsia según patrón radiológico de la TACAR

Tipo de patrón TACAR	NIU	Probable NIU	No NIU
n (%)	32 (12,1)	48 (18,2)	184 (69,7)
Complicaciones alta mismo día	3	4	9
	2 hemorragias 1 hipoxemia	4 hemorragias	7 hemorragias 2 sd febril
Complicaciones que requieren hospitalización	5	2	12
	1 hemorragia 1 agudización FPI 2 neumotórax 1 hipoxemia	1 hemorragia 1 neumonía	3 hemorragias 4 neumotórax 2 hipoxemia 2 neumonía 1 hipóTA
Complicaciones total	8 (25%)	6 (12,5)	21 (11,4)

tes con patrón NIU ha sufrido algún tipo de complicación. 3) Los pacientes con patrón de probable NIU e inconsistente con NIU, han presentado una complicación en el 12,5 y 11,4% de los casos. 4) Solo 7,1% de los pacientes requieren ser ingresados por una complicación en la semana siguiente a la criobiopsia.

RENTABILIDAD DE LA CRIOBIOPSIA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) EN NUESTRO HOSPITAL

D. Lozano Vicente, G. Díaz Rosas, M.S. Ros Braquehais, M. Guillamón Sánchez, A. Santa Cruz Siminiani, J. Pérez Pallarés, M.M. Valvidia Salas, J.J. Martínez Garcerán, R. Ibáñez Meléndez, P. García Torres, O. Meca Birlanga, C. Castillo Quintanilla, F.J. Bravo Guitérrez y J. Fernández Álvarez

Hospital Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España.

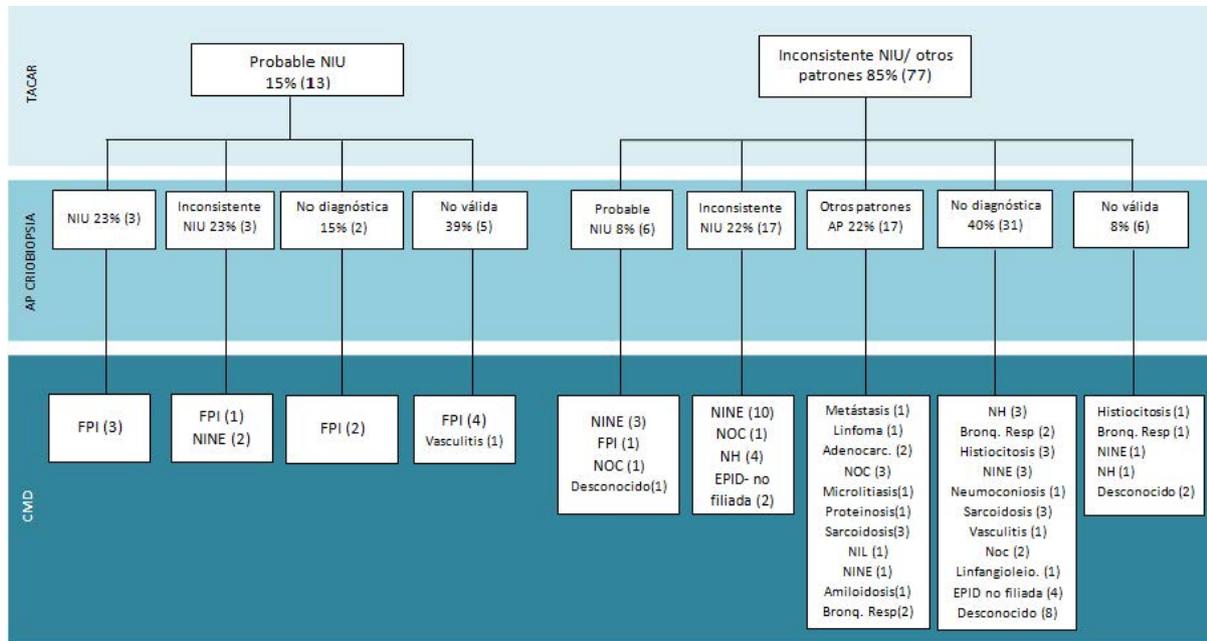
Introducción: La criobiopsia es una técnica endoscópica reciente menos invasiva que la biopsia quirúrgica que podría jugar un papel relevante en el diagnóstico de las EPID. El objetivo del estudio es analizar la rentabilidad diagnóstica y las complicaciones derivadas de esta técnica.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional retrospectivo en el que se analizaron los resultados de las criobiopsias pulmonares llevadas a cabo en la Unidad de Endoscopia Respiratoria del hospital Santa Lucía de Cartagena desde 2011. El procedimiento se hacía bajo anestesia general en quirófano. El número de muestras dependía del tamaño de las mismas, la tolerancia del paciente o las complicaciones. Se descartó presencia de hipertensión pulmonar previa a la intervención. Las decisiones clínicas se tomaron por consenso entre radiología, neumología y anatomía patológica. Análisis estadístico: las variables cuantitativas se expresaron como media \pm desviación estándar. Se utilizaron porcentajes y frecuencias absolutas para variables cualitativas.

Resultados: Durante el período de estudio, 90 pacientes fueron sometidos a criobiopsia pulmonar. Las características generales y los aspectos del procedimiento se resumen en la tabla 1. Se tomó biopsia de un único segmento pulmonar, con una media de 2,7 biopsias/paciente. En 47 pacientes (52%) se obtuvieron muestras que se consideraron

Características generales de los pacientes y aspectos del procedimiento

Características de los pacientes (n=90)	
Edad	58,9 \pm 13
Género masculino	58%
DLCO	54 \pm 16
Centro Externo	27%
Tabaquismo	27%
Características del procedimiento	
Localización biopsia	44% Lígula/LM
Nº de muestras	2,7 \pm 1
Rentabilidad muestras	
Diagnósticas	47 (52%)
No diagnósticas	32 (36%)
No válidas	11 (12%)
Complicaciones	
Neumotórax	4
Sangrado leve	5
Sangrado moderado	10
Sangrado grave	0
Biopsia quirúrgica	6



Diagnósticos finales del comité en base a los hallazgos radiológicos y los resultados de anatomía patológica.

diagnósticas, en 32 pacientes (36%) fue no diagnóstica y en el 12% restante (11 pacientes) la muestra no fue válida (artefacto, insuficiente). Los diagnósticos finales del comité en base a los hallazgos radiológicos y de anatomía patológica se exponen en la tabla 2. Finalmente, el 7% se catalogaron de EPID no filiada y en el 12% se desconocía el diagnóstico final (centro externo). Seis pacientes (6%) se sometieron a biopsia quirúrgica, con la que se obtuvo el diagnóstico de dos casos de neumonitis por hipersensibilidad, un caso de vasculitis-NIU, un caso de EPID no filiada y dos biopsias que están pendientes de realización/resultado. En cuanto a la seguridad de la técnica la prevalencia de neumotórax fue de 4% y de sangrado el 17%. No hubo ningún caso de sangrado grave.

Conclusiones: El uso de la criobiopsia en el algoritmo diagnóstico de las EPID puede ser una alternativa rentable y segura para obtener material que permita un diagnóstico en un alto porcentaje de pacientes y por tanto evitar la biopsia quirúrgica. La toma de biopsia en un único segmento pulmonar y el carácter parcheado de las EPID pueden ser dos factores limitantes en estos resultados.

RENTABILIDAD DE LA CRIBIOPSIA EN EL MARCO DE LA DISCUSIÓN DEL COMITÉ DE ENFERMEDADES INTERSTICIALES

I. Lojo Rodríguez¹, C. Mouronte Roibás¹, M.I. Botana Rial¹, V. Leiro Fernández¹, M. Núñez Delgado¹, C. Ramos Hernández¹, V. Arnalich Montiel¹, A. González Piñeiro², E. García Fontán³ y A. Fernández Villar¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Área Sanitaria de Vigo, Grupo de Investigación NeumoVigoi+I, IIS Galicia Sur, Vigo, Pontevedra, España. ²Servicio de Anatomía Patológica; ³Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra, España.

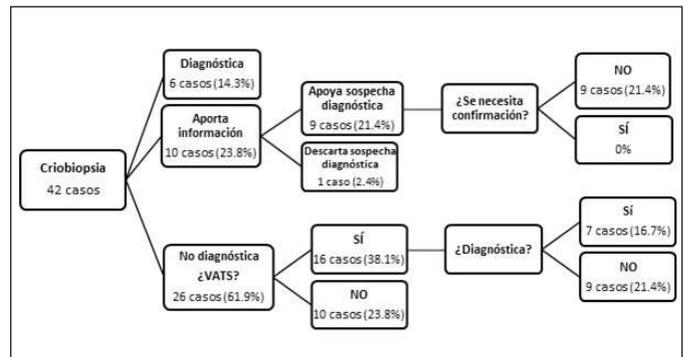
Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) son entidades de diagnóstico complejo que precisan el consenso entre varios especialistas en el seno de comités multidisciplinares de EPI (CMEPI). La criobiopsia ha demostrado ser una técnica segura y eficaz, que la postula como una opción intermedia entre la broncoscopia convencional y la videotorascopia (VATS). El objetivo de este traba-

jo es evaluar la rentabilidad de la criobiopsia en el marco de la discusión del CMEPI.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo que incluye a todos los pacientes sometidos a criobiopsia y con diagnóstico de consenso en el CMEPI en cuatro años. Se analizaron variables demográficas, radiológicas y los resultados y complicaciones de la criobiopsia y la VATS.

Resultados: Se incluyeron 42 pacientes sometidos a criobiopsia (fig.). La rentabilidad diagnóstica fue del 38,1%, siendo en 6 pacientes el informe histológico definitivo y en 10 suficiente para poder llegar al diagnóstico en el CMEPI. De los 26 casos no diagnósticos, 16 (38,1%) pacientes se sometieron a VATS, obteniéndose un diagnóstico en el CMEPI en solo 7 casos (43,8%). Las patologías más diagnosticadas mediante criobiopsia fueron las EPI por tabaco (8 casos, con una rentabilidad diagnóstica del 80%), la neumonitis por hipersensibilidad (NH) (4 casos) y la sarcoidosis (2 casos). Para las 10 NH incluidas en el estudio, la rentabilidad de la criobiopsia fue del 40%, frente a un 60% en la VATS. Para las NII fibrosantes, la rentabilidad de la criobiopsia fue del 17% frente a un 37,5% de la VATS. Solo hubo complicaciones en el 14,3% de las criobiopsias realizadas, siendo estas leves; frente al 25% en las biopsias quirúrgicas.

Conclusiones: La criobiopsia permite un diagnóstico sin necesidad de cirugía en casi 4 de cada 10 pacientes que requieran estudio histológico, siendo especialmente útil en el caso de la EPI por tabaco. La rentabilidad de la criobiopsia en EPI fibrosantes es baja, lo que



cuestiona su posicionamiento en el algoritmo diagnóstico de estas entidades.

RESPUESTA AL TRATAMIENTO ACTUAL EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

D.E. Jerves Donoso, J.Á. Figuerola Mendal, T. Herrero Jordán, L. Cabrera Pimentel, M. Fernando Moreno, M. Betrán Orduna, T. Lanzuela Benedicto, M. Miranda Hernández, J. Hurtado Ortega y J. Morales Morales

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) afecta a más de 7.500 personas en España y tiene una alta mortalidad, superior a muchos tipos de cáncer (mama, ovario y el colorrectal). Objetivo: por medio de la escala GAP (G = género, A = edad y p = FVC y DLCO) conocer el pronóstico de la FPI y conocer si los antifibróticos disminuyen las exacerbaciones.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional analítico retrospectivo, se incluyeron 16 pacientes que tengan como tratamiento la pirfenidona o nintedanib, con un seguimiento de 6 meses. A través de la historia clínica se obtuvo la espirometría la capacidad vital forzada (FVC) y volumen espiratorio forzado en el 1^{er} segundo (FEV1). El estado bacteriológico se evaluó en el esputo. La evaluación radiológica, como parámetros analíticos se obtuvo de la historia clínica electrónica (HCE).

Resultados: La edad media fue de 67 años, predominando el sexo masculino. La media del IMC fue de 27, Índice paquete año (IPA) 43,7, FEV1 81%, FVC 74%, Capacidad de difusión pulmonar (DLCO) 51,8, test de la marcha 429m y del índice CD4/CD8 1,7. En la mayoría el BAL tuvo predominio de Macrófagos. La gran parte de pacientes presenta una HTP moderada. Las comorbilidades más frecuentes fueron la DMT2, HTA y la EPOC. En el 41% la causa de exacerbación fueron los virus. El 26,7% ha llevado en algún momento corticoterapia. Los inhibidores de la bomba de protones lo llevan todos los pacientes. El 66,7% llevan como tratamiento la pirfenidona. Las variables FEV1, FVC, DLCO y test de la marcha cumplen la normalidad con una p de 0,065, 0,61, 0,4 (test Shapiro-Wilk), de los cuáles el DLCO y FVC son significativamente estadísticos con una t 0,005 y 0,05 respectivamente. El AUC del score GAP es de 0,56 con una p de 0,68. El DLCO (R2 0,241 con una p 0,075 IC -0,46 - 8,31) y la FVC (R2 0,042 con una p 0,48 IC -4,14 - 8,29) no tienen asociación con el test de la marcha. El score de GAP no esti-

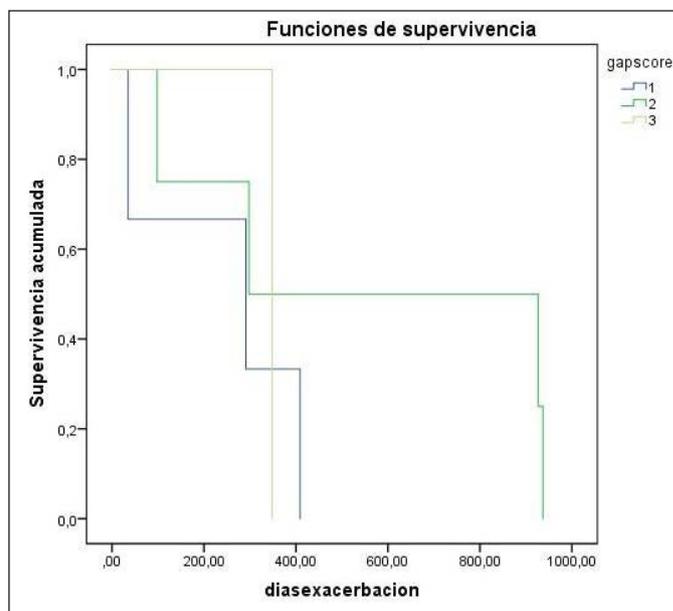


Figura 2. SCORE de GAP.

ma con precisión el pronóstico de la enfermedad (long rank 1,4 p 0,49).

Conclusiones: Se necesita mejorar la potencia de este estudio, para conocer, si los antifibróticos disminuyen las exacerbaciones de la enfermedad; si el GAP, test de marcha, DLCO, espectro bacteriano o comorbilidades influyen en el pronóstico de la FPI, por lo que se está realizando un trabajo multicéntrico en Aragón. En 7 pacientes se ha visto mejorar los parámetros en el test de la marcha.

RESULTADOS PRELIMINARES DEL REGISTRO MULTICÉNTRICO DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS EN GALICIA: PROYECTO RENIGAL. GRUPO GAMEPID

C. Mouronte Roibás¹, M. Botana Rial¹, J. Suárez Antelo², E. Cano Jiménez³, C. González Fernández⁴, A. Acuña Fernández⁴, C. Diego Roza⁵, A. Cobas Paz⁶, G. González Valladares⁷, S. Paredes Vila⁸ y V. Leiro Fernández¹

¹Hospital Álvaro Cunqueiro, Área Sanitaria de Vigo, Grupo de Investigación Neumovigil+i, IIS Galicia Sur, Vigo, Pontevedra, España.

²Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, La Coruña, España. ³Hospital Lucus Augusti, Lugo, España.

⁴Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense, España.

⁵Hospital Arquitecto Marcide de Ferrol, Ferrol, La Coruña, España.

⁶Hospital POVISA, Vigo, Pontevedra, España. ⁷Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España. ⁸Hospital de Burela, Burela, Lugo, España.

Introducción: La frecuencia de las neumonías intersticiales idiopáticas (NIIs) así como diferentes aspectos relativos a su distribución y procesos diagnósticos son poco conocidos tanto por su rareza como por su complejidad. El objetivo principal de este registro gallego es describir su frecuencia, aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional multicéntrico que incluyó a todos los casos incidentes con diagnóstico definitivo de NIIs en 7 hospitales gallegos durante 19 meses. Se evaluaron características clínico-epidemiológicas, del proceso diagnóstico y del tratamiento. Se realizó un seguimiento de los pacientes al primer, sexto y duodécimo mes.

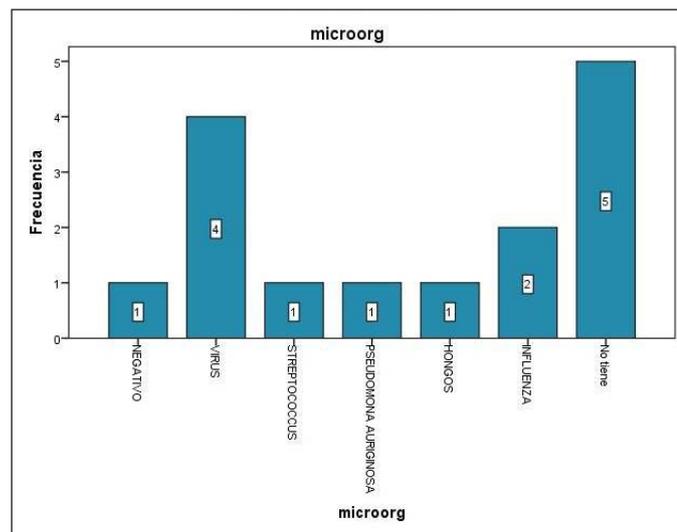
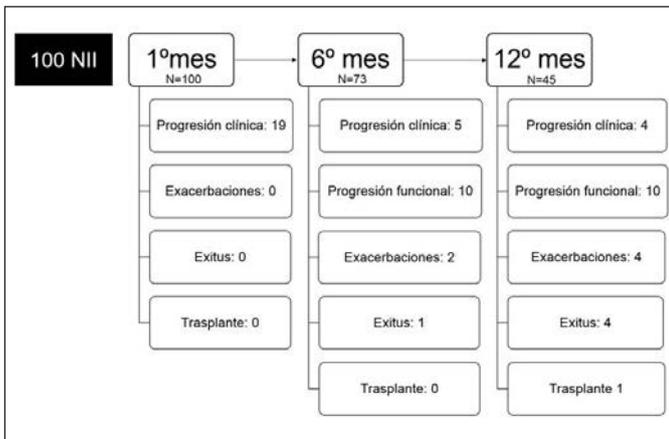


Figura 1. Microorganismos en la FPI.



Variable	Valores	
Sexo (Varón) (n, %)	73 (73%)	
Edad (años) (mediana, P ₂₅ -P ₇₅)	71 (64,3-77)	
Exposición laboral o hobby (n, %)	33 (33%)	
Consumo de fármacos neumotóxicos (n, %)	58 (58%)	
Comorbilidad (Charlson) (mediana, P ₂₅ -P ₇₅)	0 (0-1)	
Síntomas respiratorios (n, %)	89 (89%)	
Se determinó autoinmunidad (n, %)	79 (79%)	
Se determinaron precipitinas (n, %)	42 (42%)	
Función pulmonar basal		
FVC basal (ml) (mediana, RIQ)	2.870 (2.240-3.380)	
FVC basal (%) (mediana, RIQ)	83 (70,7-103,2)	
DLCO basal (mmol/min/kPa) (mediana, P ₂₅ -P ₇₅)	4.130 (3.327,5-5.482,5)	
DLCO basal (%) (mediana, P ₂₅ -P ₇₅)	56,8 (41,2-68,6)	
TC		
NIU (n, %)	62 (62%)	
Otros (n, %)	38 (38%)	
Diagnóstico histológico (n, %)		
Se hizo broncoscopia (n, %)	54 (54%)	
Se hizo criobiopsia (n, %)	7 (7%)	
Se hizo cirugía (n, %)	30 (30%)	
Medida de frecuencia		
	Frecuencia en nuestra serie	Incidencia por 100.000 habitantes/año
Neumonías intersticiales idiopáticas		
FPI	68%	2,10
NOC	12%	0,40
EPI por tabaco	9%	0,30
No clasificable	5%	0,15
Fibroelastosis	3%	0,09
NINE	3%	0,09

Resultados: Se incluyeron 100 pacientes, obteniéndose en todos ellos un diagnóstico multidisciplinar. El tiempo diagnóstico fue de 168 (P₂₅-P₇₅: 43-441) días. La NII más frecuente fue la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), con una incidencia de 2,09/100.000 habitantes (tabla). La figura muestra el curso evolutivo del total de la muestra. De los 66 pacientes con FPI, 53 recibieron antifibróticos (21 pirfenidona y 32 nintedanib). Se mantuvieron clínicamente estables el 100%, el 93,3% y el 90,9% de las FPI al primer, sexto y duodécimo mes respectivamente, y funcionalmente estables el 63,6% y el 38,5% al mes 6 y 12. La caída mediana de la FVC fue de -160 (-305 - +309) y la de la DLCO -875 (-1,482,5 - +480) mmol/min/kPa. Un 4% presentaron exacerbaciones en 6 meses y un 9,1% en 12. Tuvieron efectos secundarios del tratamiento un 6,4% al mes, un 22,2% a los 6 meses y un 17,8% al año.

Conclusiones: La FPI es la NII más frecuente. La mayoría se encuentra bajo tratamiento antifibrótico con buena tolerancia. La incidencia acumulada de NII es menor de los publicados en otras series. El tiempo hasta el diagnóstico es elevado por lo que deben de estudiarse estrategias de mejora.

Financiado por una Beca SOGAPAR 2016 y por Boehringer-Ingelheim.

¿SE DEBE REALIZAR BIOPSIA PULMONAR EN PACIENTES CON SOSPECHA DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y PROBABLE NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL EN LA TAC?

L. Ramon Clar, M.I. Luna López, B. Núñez Sánchez, E. Sala Llinàs, J.A. Palmer Sánchez, C. Gómez Bellvert, Á.F. Carvajal Carrasco y J. Sauleda Roig

Hospital Son Espases, Palma, Islas Baleares, España.

Introducción: Las últimas guías de diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) muestran opiniones contradictorias respecto a la necesidad de biopsiar (ATS/ERS/JSR/ALAT) o no (Fleischner) los casos en que la TAC torácica de alta resolución (TACAR) muestra probable neumonía intersticial usual (NIU). Objetivo: describir la utilidad de la biopsia pulmonar en la probable NIU por TACAR en pacientes con sospecha de FPI en nuestro entorno.

Material y métodos: Se han analizado todos los pacientes con sospecha de FPI presentados en nuestro comité de enfermedades intersticiales (CEI) los últimos 5 años con probable NIU por TACAR en que también se disponía de biopsia pulmonar (criobiopsia o biopsia quirúrgica). Se definió probable NIU según las últimas guías internacionales como patrón reticular periférico de predominio en bases con bronquiectasias pero sin panalización. Los pacientes disponían de estudio completo para enfermedad intersticial (historia clínica, pruebas funcionales respiratorias, analítica con inmunología, TACAR, ecocardiograma, lavado broncoalveolar (BAL) y biopsia pulmonar). Se consideró como patrón de referencia para el diagnóstico final la opinión del CEI.

Resultados: Se han incluido 22 pacientes (15H/7M, 68 ± 9 años, 2 fumadores activos, 14 exfumadores y 6 no fumadores, FVC 84 ± 21% ref, FEV1/FVC 80 ± 8%, DLCO 56 ± 14%; BAL: 85 ± 12% macrófagos, 7 ± 7% linfocitos, 7 ± 6% polimorfonucleares. La biopsia (criobiopsia 14 pacientes, biopsia quirúrgica 13 pacientes [en 4 pacientes se realizaron los dos tipos de biopsia]) fue compatible con NIU en 20 casos y en 2 Neumonitis por Hipersensibilidad. El CEI corroboró el diagnóstico de FPI en 20 casos (91%).

Conclusiones: Nuestros resultados muestran que la TACAR tiene un elevado rendimiento para el diagnóstico de probable NIU en pacientes con sospecha de FPI por lo que la biopsia pulmonar sería de escasa utilidad en este perfil de pacientes.

SILICOSIS EN TRABAJADORES EXPUESTOS A CONGLOMERADOS ARTIFICIALES DE CUARZO

C. Sánchez Villar¹, R. Godoy Mayoral¹, P. López Miguel¹, A. García Guerra¹, N. Gutiérrez García¹, R. Sánchez Simón-Talero¹, A. Núñez Ares¹, J.C. Ceballos Romero¹, A. Tornero Molina¹, R. Coloma Navarro¹ y Á. Molina Cano²

¹Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España. ²Neumología, Hospital de Hellín, Hellín, Albacete, España.

Introducción: La silicosis es una enfermedad endémica en todo el mundo, cuya frecuencia ha disminuido en los países occidentales. Sin embargo, en los últimos años se han documentado casos nuevos en trabajadores expuestos a conglomerados artificiales de cuarzo con alto porcentaje de partículas de sílice cristalina. Queremos ver si existen diferencias en esta nueva forma de exposición.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de Silicosis seleccionados de nuestras bases de datos de broncoscopias y de Comité de EPID en los últimos 2 años. Análisis descriptivo de variables epidemiológicas, clínicas, radiológi-

Tabla 1. Edad y función pulmonar

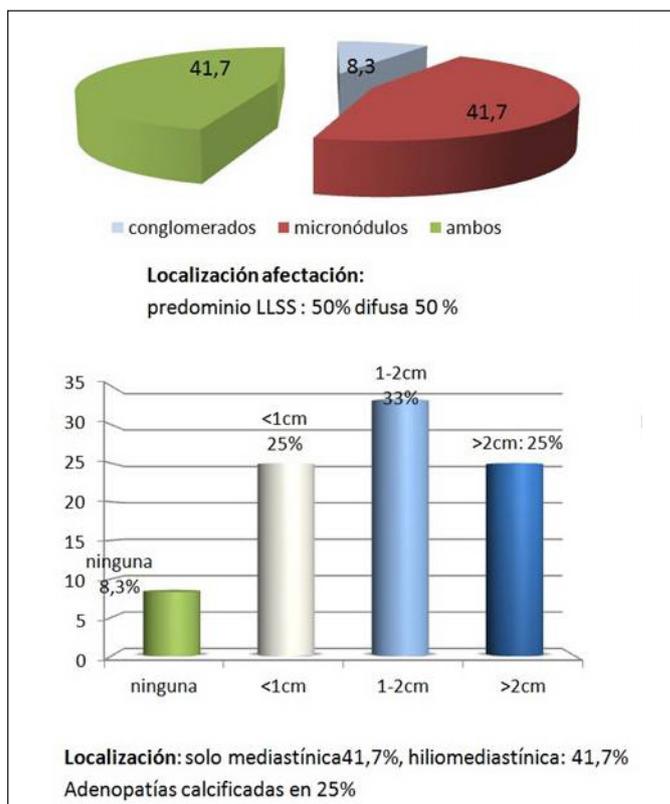
		N	Media	Desviación típica	Mínimo	Máximo
Años exposición	marmolista sílestone	6	29,00	9,68	15,00	40,00
	mantenimiento p pádel	1	3,00		3,00	3,00
	marmolista no encimeras	5	20,80	13,44	7,00	36,00
	Total	12	23,42	12,88	3,00	40,00
edad	marmolista sílestone	6	50,67	7,99	40	58
	mantenimiento p pádel	1	37,00		37	37
	marmolista no encimeras	5	41,20	11,96	25	54
	Total	12	45,58	10,52	25	58
FVC	marmolista sílestone	6	80,50	9,28	69,00	94,00
	mantenimiento p pádel	1	92,00		92,00	92,00
	marmolista no encimeras	5	81,80	7,79	73,00	90,00
	Total	12	82,00	8,45	69,00	94,00
FEV1	marmolista sílestone	6	78,00	13,44	63,00	91,00
	mantenimiento p pádel	1	73,00		73,00	73,00
	marmolista no encimeras	5	80,00	15,37	57,00	100,00
	Total	12	78,42	13,11	63,00	100,00
TLC	marmolista sílestone	6	96,00	15,12	75,00	116,00
	mantenimiento p pádel	1	101,00		101,00	101,00
	marmolista no encimeras	5	87,80	5,49	78,00	91,00
	Total	12	92,50	11,81	75,00	116,00
DLCO	marmolista sílestone	6	86,50	14,48	67,00	104,00
	mantenimiento p pádel	1	65,00		65,00	65,00
	marmolista no encimeras	5	88,60	24,37	52,00	113,00
	Total	12	85,58	18,83	52,00	113,00

Tabla 2. Diferencias clínicas y TC según tipo exposición

		profesión			P (Chi2)
		Marmolista Sílestone	MP. Pádel	M. No sílestone	
Motivo consulta	hallazgo CX	2 (16,7%)	0	2 (16,7%)	0,05
	tos	1 (8,3%)	0	1 (8,3%)	
	diseña	3 (25,0%)	0	2 (16,7%)	
	fiebre	0	1 (8,3%)	0	
Forma crónica	aguda	0	18,3%	0	0,02
	crónica	6 (50,0%)	0	5 (41,7%)	
TC adenopatías	no adenopatías	0	0	1 (8,3%)	0,09
	adenopatías	6 (50,0%)	0	2 (16,7%)	
	adenopatías y calcificadas	0	1 (8,3%)	2 (16,7%)	
TC parénquima	LLSS	2 (16,7%)	0	4 (33,3%)	0,1
	localización difusa	4 (33,3%)	1 (8,3%)	1 (8,3%)	
TC parénquima patrón	micronódulos	2 (16,7%)	0	4 (33,3%)	0,1
	conglomerado	4 (33,3%)	1 (8,3%)	1 (8,3%)	
	y micronódulos				
Tratamiento EPOD	nada	2 (16,7%)	0	1 (8,3%)	0,03
	solo retirada contacto	3 (25,0%)	0	4 (33,3%)	
	lista trasplante	1 (8,3%)	0	0	
	corticoides	0	1 (8,3%)	0	
	Total	6 (50,0%)	1 (8,3%)	5 (41,7%)	

cas, de diagnóstico, tratamiento y evolución. Análisis comparativo entre los distintos tipos de exposición (χ^2 , ANOVA).

Resultados: Analizamos 12 pacientes varones con edad media al diagnóstico $45 \pm 10,5$ (25,58). El tiempo de exposición medio de $23,4 \pm 12,9$ años (3,40). Trabajaban como marmolista manipulando sílestone 50%, sin manipular encimeras 41,7% y en mantenimiento de pistas de pádel 8,3%. El diagnóstico fue radiológico en 50%, el resto se obtuvo confirmación histológica (16,7% EBUS, 8,3% BTB, 16,7% VATS pulmón y 8,3% MCP) por otra sospecha clínica. Los pacientes fueron remitidos a estudio por Neumología 66,7% y 41,7%. provenían de otros centros de la comunidad. Fumadores activos 50%, exfumadores 33,3% con media de $21,5 \pm 19,5$ (3,60) y alteración ventilatoria obstructiva en 67,6%, restrictiva en 16,7% y normal 58,3% (tabla 1). Comorbilidades: HTA 16,7%, SAHS 8,3%. Los pacientes consultaron por tos 16,7%, disnea 41,7%, fiebre 8,3% y en 33,3% fue un hallazgo radiológico. La forma



Afectación pulmonar y ganglionar en TC torácica de pacientes con silicosis.

presentación clínica fue crónica en 91,7% y aguda en 8,3%. ECA elevada en 83,3%. Las imágenes del TC se expresan en gráfico 1. La FB se realizó en 9 que fue normal con BAL linfocitario en 16,7% y CD4/CD8 elevado en 25%. Retiraron el contacto 7, siguen expuestos con protección 3, 1 recibió corticoides y otro está en lista de trasplante. Siguen tratamiento BD 7 pacientes (58,3%) y OCD 2 (16,7%). En el seguimiento con media de $2,4$ años $\pm 1,7$ (0,55), presentaron como complicaciones: 2 neumotórax y 1 TBC. La distribución de las lesiones y forma de presentación fue diferente según la exposición laboral, con formas más difusas, avanzadas y graves en expuestos a los nuevos conglomerados artificiales (tabla 2).

Conclusiones: Los pacientes expuestos a los nuevos conglomerados artificiales de cuarzo pueden presentar silicosis con formas difusas avanzadas que deben sospecharse para mejorar su pronóstico y detección precoz.

SUPERVIVENCIA DE LA FPI EN ESPAÑA. REGISTRO NACIONAL DE LA SEPAR

V. Jaimes Díaz¹, J.A. Rodríguez Portal², E. Fernández Fabrellas¹, M. Aburto Barrenetxea³, C. Valenzuela Valenzuela⁴, L. Planas Cerezales⁵, R. García Sevilla⁶, E. Bollo de Miguel⁷, S. Herrera Lara⁸, J.M. González Ruiz⁹ y R. Sánchez Simón¹⁰

¹Consortio Hospital General Universitario, Valencia, España. ²Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ³Hospital Galdakao-Usansolo, Galdakao, Vizcaya, España. ⁴Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España. ⁵Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España. ⁶Hospital General Universitario, Alicante, España. ⁷Complejo Asistencial Universitario, León, España. ⁸Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España. ⁹Hospital Universitario, Salamanca, España. ¹⁰Hospital Universitario Nuestra Señora del Perpetuo Socorro, Albacete, España.

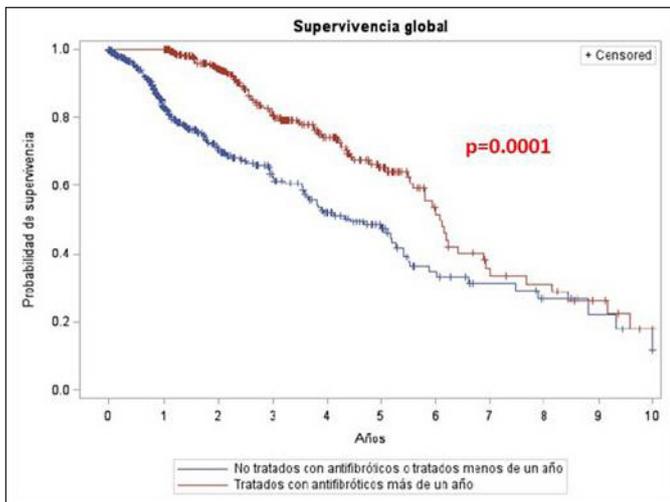


Figura 1.

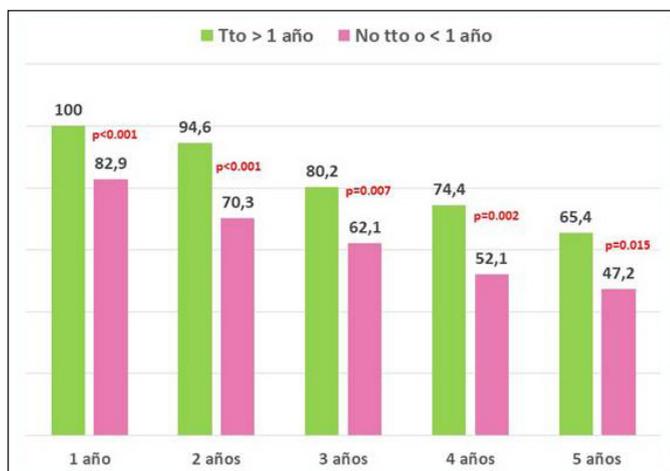


Figura 2. Ratio de supervivencia anual tras el diagnóstico.

Introducción: En el año 2014 se puso en marcha el Registro Nacional de SEPAR con el objetivo de conocer las características, evolución clínica y tratamiento de los pacientes con FPI de España. Cuatro años después, el Registro FPI de SEPAR cuenta con el mayor número de pacientes incluidos de los registros publicados hasta el momento.

Material y métodos: Este es un registro retrospectivo, observacional y multicéntrico realizado a nivel nacional, con la participación de 68 hospitales públicos. Para este trabajo, hemos analizado los cambios en el manejo terapéutico de los pacientes con FPI en estos 4 años de Registro, y su eficacia basándonos en el análisis de la supervivencia.

Resultados: Hasta octubre de 2018, los pacientes incluidos en el registro eran 811, la mayoría hombres (80,8%), edad media $69,8 \pm 8,5$ años, IMC $28,1 \pm 4$ kg/m² y exfumadores (64,7%). El tiempo transcurrido desde la aparición de los síntomas hasta el diagnóstico de FPI es $19,91 \pm 21$ meses frente a $26,8 \pm 27$ meses en 2015 de 288 pacientes incluidos ($p < 0,001$). Actualmente, 77,1% de pacientes (625) llevan tratamiento antifibrótico frente al 50% (144) de 2015 ($p < 0,001$), y en el 74,6% de ellos se ha prescrito en el momento del diagnóstico. La mediana de supervivencia es 56,5% a los 5 años, con diferencias estadísticamente significativas para los tratados con antifibróticos ≥ 1 año frente a los no tratados < 1 año (6,07 frente a 4,42 años; $p = 0,0001$) (fig. 1). La ratio de supervivencia anual desde el diagnóstico es significativamente mayor para los tratados ≥ 1 año (fig. 2). La tasa global de exitus es 28%, siendo la causa principal la progresión de la enfermedad (51,5%).

Conclusiones: 1. Actualmente, la FPI se diagnostica antes en España, con un importante incremento de la indicación de tratamiento antifibrótico, especialmente al diagnóstico. 2. Se observa un significativo incremento de la supervivencia en los pacientes con tratamiento antifibrótico durante al menos 1 año, que se mantiene anualmente durante los primeros 5 años de tratamiento.

TOLERABILIDAD Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO CON PIRFENIDONA

A. Zevallos Villegas, R. Pérez Rojo, R.D. Pozo Rivas, M. Pérez Gallán, S. Yerovi Onofre y V. Villena Garrido

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) tiene una supervivencia promedio de 2 a 5 años siendo el principal objetivo del tratamiento estabilizar o disminuir la tasa de progresión de la enfermedad. El primer fármaco aprobado para el tratamiento de la FPI fue pirfenidona. El objetivo fue evaluar la tolerabilidad y evolución de los pacientes diagnosticados de FPI en tratamiento con pirfenidona en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal, retrospectivo de todos los pacientes con FPI en los que se inició tratamiento con pirfenidona entre marzo 2015 y marzo 2018 en nuestro centro. Se evaluaron los parámetros clínicos, demográficos y de función pulmonar: capacidad vital forzada (CVF), difusión pulmonar de CO (DLCO) y prueba de marcha en 6 minutos (PM6M) tanto al inicio del tratamiento como a los 6 y 12 meses; así como la supervivencia libre de progresión (SLP) y efectos adversos que aparecieron a lo largo del tratamiento. SLP se definió como tiempo transcurrido hasta un empeoramiento de la enfermedad (caída del %FVC $\geq 10\%$ y/o del %DLCO $\geq 15\%$) o exitus. El periodo de seguimiento se cerró en noviembre 2018. Se utilizó análisis de Kaplan-Meier para la supervivencia.

Resultados: Se incluyeron 34 pacientes con edad media de $71,26 \pm 8,3$ años. Hombres el 70,6% ($n = 24$). El 61,8% tenía antecedentes de tabaquismo, de hipertensión pulmonar el 41,2%, de reflujo gastroesofágico el 26,5% y de enfisema el 5,9%. Al inicio del tratamiento el FVC% medio fue $68,7 \pm 16,4$, el DLCO% medio $45,4 \pm 15,7$ y la distancia recorrida de la PM6M fue de $383,5 \pm 104$ m. La media de duración de tratamiento fue $15,9 \pm 11,7$ meses. El 85,3% ($n = 29$) mantuvieron tratamiento un mínimo 6 meses y un 55,8% ($n = 19$) un mínimo de 12 meses. El 70,5% presentó efectos adversos siendo los más frecuentes gastrointestinales ($n = 22$, 64,4%), fotosensibilidad ($n = 6$, 17,6%), astenia ($n = 6$, 17,6%), hepatotoxicidad ($n = 4$, 11,8%), disminución de peso ($n = 3$, 8,8%) y otros ($n = 5$, 14,7%). Se suspendió el tratamiento por efectos secundarios en el 29,4% ($n = 10$), ninguno fue grave. El seguimiento se detalla en la tabla. El 71,0% de los pacientes presentaron SLP a los 12 meses de seguimiento, 5 pacientes fallecieron y 4 presentaron progresión. La mediana de supervivencia global fue 38,8 meses IC95% [7,5-70,1].

Seguimiento de los pacientes a los 6 y 12 meses

Seguimiento	6 meses	12 meses
Estabilidad de función pulmonar	93,1% ($n = 27$)	63,1% ($n = 12$)
Empeoramiento funcional	3,4% ($n = 1$)	15,7% ($n = 3$)
No se tiene pruebas funcionales	3,4% ($n = 1$)	21% ($n = 4$)
Mediana de recorrido de PM6M (m)	391,5 (361-454,5)	361,1 (271,5-470,0)

Conclusiones: En nuestra serie el tratamiento con pirfenidona ha presentado un perfil de seguridad y tolerabilidad aceptable. La mediana de supervivencia fue de 38,8 meses y el 71% no presentaban progresión al año de seguimiento.

TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Á. Hurtado Fuentes, R. Sánchez Simón-Talero, F.J. Callejas González, A. García Guerra, N. Gutiérrez González, C. Sánchez Villar, A. Núñez Ares, A. Martínez García, S. García Castillo, J. Jiménez López, M.Á. Moscardó Orenes y R. Godoy Mayoral

Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España.

Introducción: El tratamiento antifibrótico en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ha demostrado su eficacia clínica. Evaluamos la utilidad del tratamiento con pirfenidona (PF) o nintedanib (NT) en los pacientes diagnosticados de FPI desde diciembre de 2012 a noviembre de 2018 en nuestro servicio.

Material y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo de los pacientes con FPI seguidos en una consulta especializada de neumología que reciben tratamiento antifibrótico. Se describen variables clínicas y funcionales al diagnóstico y análisis de la evolución y tolerancia del tratamiento a los 6, 12, 24 y 36 meses.

Resultados: Estudiamos 40 pacientes, edad media $69,8 \pm 6,7$ (53,81), 25% mujeres AF 17,5%. Comorbilidad: DM 25%, HTA 45%, cardiopatía 20%, hernia hiato 20%, RGE 35%, EPOC 10,3%, tabaquismo 55% (activo 5%). Presentaban disnea CF III 10% CF II 60% CF I 30%; tos 97,5%; crepitantes velcro 97,5% y acropaquia 30%. Patrón TCAR de neumonitis intersticial usual (NIU) en 50%, posible NIU 50%. Patrón histológico de NIU por criobiopsia 5% y quirúrgica 27,5%. Tratamiento OCD 14 (35%) y antifibrótico inicial con PF en 31, retirada en 7 (por aparición de cáncer pulmón en 1, efectos 2º en 1, deseo paciente en 2, empeoramiento en 3) y 11 NT, 2 sustituyendo PF y 9 de novo. El 61,3% de los pacientes tratados con PF y el 81,8% de ND presentaron efectos 2º, en general leves y bien tolerados, salvo 2 casos que precisaron retirada por toxicidad cutánea de PF y hepática de NT. De los 40 pacientes se evaluaron 33 a los 6 meses, 25 a 1 año, 20 a 2 años y 12 a 3 años. Las pruebas funcionales respiratorias, mantenidas el 1º año, mostraron ligero descenso de FVC, TLC y DLCO tras el 1º, 2º y 3º año (fig. 2). La evolución clínica de los pacientes vivos (fig. 3) muestra estabilidad/mejoría en la gran mayoría y aunque disminuye al tercer año, mantienen buen control el 75% (9/12). Las hospitalizaciones ocurrieron tras una media de $19 \pm 5,3$ meses (13,23) desde el diagnóstico (fig. 3). La mortalidad global fue del 20% a los 3 años, 7,5% asociada a FPI con una supervivencia media de 20 ± 9 , fig. (7,32) (fig. 4).

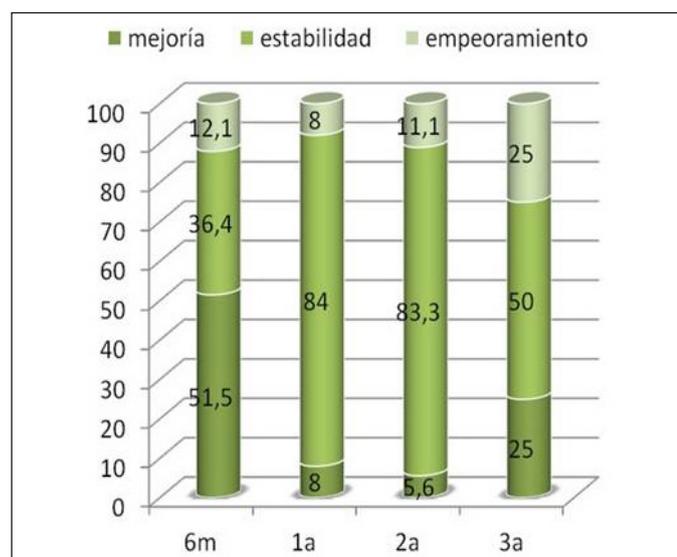


Figura 1. Evolución clínico-radiológica. Se expresa en porcentajes. De los 40 pacientes se evaluaron 33 a los 6 meses, 25 pacientes a 1 año, 20 a 2 años y 12 a 3 años.

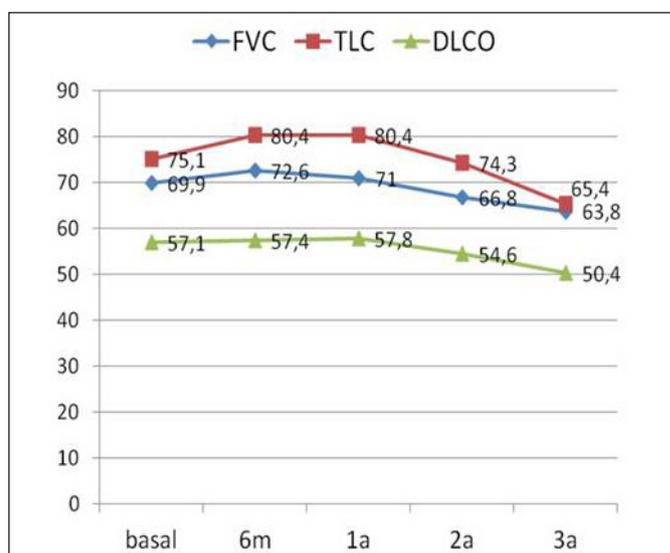


Figura 2. Evolución funcional. Se expresa en porcentajes. De los 40 pacientes se evaluaron 33 a los 6 meses, 25 pacientes a 1 año, 20 a 2 años y 12 a 3 años.

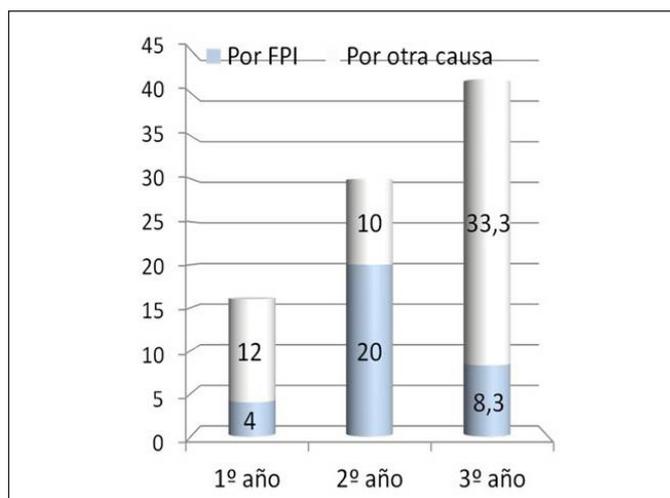


Figura 3. Ingresos por FPI y otras causas. Se expresa en porcentajes. De los 40 pacientes se evaluaron 33 a los 6 meses, 25 pacientes a 1 año, 20 a 2 años y 12 a 3 años.

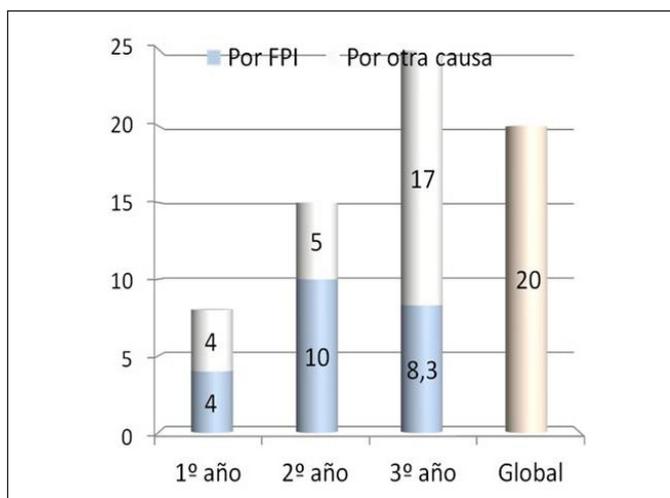


Figura 4. Mortalidad por FPI y otras causas. Se expresa en porcentajes. De los 40 pacientes se evaluaron 33 a los 6 meses, 25 pacientes a 1 año, 20 a 2 años y 12 a 3 años.

Conclusiones: 1. De los pacientes vivos a los 3 años, el 75% se mantiene con estabilidad/mejoría clínica. 2. Al tercer año observamos incremento de hospitalizaciones por causas no atribuibles a FPI (33%). 3. Se detecta un ligero deterioro en las pruebas de función respiratoria a partir del primer año. 4. Los efectos secundarios de los antifibróticos son frecuentes, leves y bien tolerados. 5. La mortalidad a los 3 años fue del 20%.

TRATAMIENTO CON NINTEDANIB EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: EXPERIENCIA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

A. Zevallos Villegas, T. Díaz Cambriles, R. Pérez Rojo, R. del Pozo Rivas, M. Pérez Gallán, S. Yerovi Onofre y V. Villena Garrido

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Introducción: Nintedanib es un inhibidor de la tirosina quinasa que ha demostrado en ensayos previos que ralentiza la progresión de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Sin embargo la experiencia en la práctica real es limitada. Objetivo: evaluar el impacto funcional y evolución de pacientes tratados con nintedanib en un centro de referencia terciario.

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente las historias clínicas de todos los pacientes con de FPI tratados con nintedanib entre julio 2016 y abril 2018. Se registraron variables demográficas, clínicas y parámetros funcionales: capacidad vital forzada (CVF), difusión pulmonar de CO (DLCO) tanto al inicio como a los 3, 6,9 y 12 meses. Se analizó duración del tratamiento y efectos secundarios. Se definió empeoramiento de la enfermedad como caída del %FVC \geq 10% y/o del %DLCO \geq 15%. El periodo de seguimiento se cerró en noviembre 2018.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes de edad media $67 \pm 8,6$ años. Fueron hombres el 77,8% (14). El 11,1% (2) tenía antecedentes familiares de FPI, o personales de tabaquismo el 44,4% (8), de reflujo gastroesofágico el 27,8% (5), de enfisema 27,8% (5), o de hipertensión pulmonar el 16,7% (3). Al inicio del tratamiento la mediana de

FVC fue 73,5 (54,5-81), de DLCO% 44 (33-53,2) y de la distancia recorrida de la PM6M fue de 403 m (333-464,5). La mediana de duración de tratamiento fue 9,2 meses con un mínimo de 3,1 y máximo 28,7 meses. El seguimiento funcional se detalla en la tabla. En el momento de este análisis 8 pacientes (44,4%) continuaban con tratamiento, 6 pacientes (33,3%) suspendieron tratamiento por efectos adversos, 3 pacientes (16,6%) por exitus y 1 paciente (5,5%) por otra causa. El 88,8% (n = 16) presentó efectos secundarios siendo los más frecuentes la diarrea en el 62,5% (n = 10), hepatotoxicidad en el 37,5% (n = 6), disminución de peso en el 12,5% (n = 2), náusea o vómito en el 12,5% (n = 2) y 1 paciente (6,25%) presentó reacción cutánea.

Seguimiento funcional de los pacientes

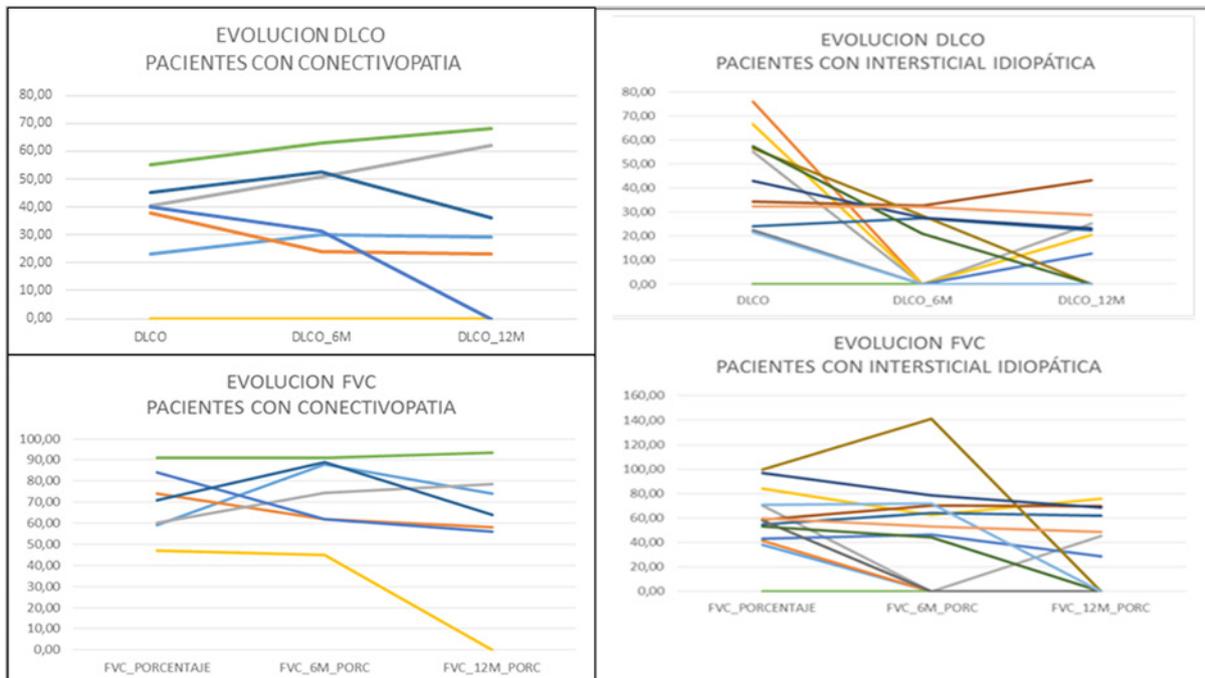
Seguimiento	3 meses (n = 18)	6 meses (n = 13)	9 meses (n = 10)	12 meses (n = 5)
Estabilidad funcional	66,6% (n = 12)	77% (n = 10)	50% (n = 5)	75% (n = 4)
Empeoramiento	22,2% (n = 4)	23% (n = 3)	30% (n = 3)	25% (n = 1)
No pruebas	11,1% (n = 2)		20% (n = 2)	

Conclusiones: A los 6 meses y 12 meses de tratamiento la función se mantuvo estable en la mayoría de los pacientes que continuaron tratamiento. Los efectos secundarios fueron muy frecuentes obligando a la suspensión en un tercio de los pacientes aunque ninguno fue grave.

TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) ADMINISTRADO EN UNA UNIDAD MÉDICA AMBULATORIA (UMA) DE NEUMOLOGÍA

M. Churruca Arróspide¹, A. Martínez Vergara¹, T. Alonso Pérez¹, C. Valenzuela¹, S. Castañeda Sanz² y J. Ancochea Bermúdez¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Reumatología, Hospital Universitario La Princesa, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa, Universidad Autónoma de Madrid (UAM), Madrid, España.



Evolución funcional (FVC y DLCO) a los 6 meses y al año de inicio de tratamiento IS en los pacientes con NII y EPID-ETC.

Características clínicas y demográficas de los pacientes

Edad (m ± s)	66,58 ± 13,19
Sexo (n, %)	
Varones	8 (30,8%)
Mujeres	18 (69,2)
Estatus tabáquico (n, %)	
Nunca fumador	11 (42,3%)
Exfumador	14 (53,8%)
Fumador activo	1 (3,8%)
IPA (m ± s)	29,54 ± 20,85
Síntomas (n, %)	
Tos	16 (66,7%)
Expectoración	5 (20%)
Disnea	
0	4 (15,4%)
1	5 (19,2%)
2	11 (42,3%)
3	6 (23,1%)
Técnicas diagnósticas (n, %)	
TCAR de tórax	26 (100%)
LBA	15 (57,7%)
BTB	14 (53,8%)
Biopsia quirúrgica	3 (11,5%)
PAAF adenopatía	1 (3,8%)
Patrón radiológico predominante TCAR de tórax (n, %)	
Patrón lineal-reticular	6 (23,1%)
Patrón nodular	3 (11,5%)
Patrón en vidrio deslustrado	15 (57,7%)
Patrón de condensación o consolidación	2 (7,7%)
Diagnóstico (n, %)	
NII	14 (53,8%)
Neumonía intersticial idiopática no específica	9 (64,2%)
Neumonía intersticial idiopática inclasificable	3 (21,4%)
Neumonía intersticial descamativa	1 (7,1%)
Neumonía intersticial con rasgos autoinmunes (IPAF)	1 (7,1%)
EPID-ETC	7 (26,9%)
Esclerodermia	1 (14,2%)
Artritis reumatoide	2 (28,5%)
Dermatomiositis amiopática	1 (14,2%)
Síndrome antisintetasa	2 (28,5%)
Síndrome indiferenciado de tejido conectivo	1 (14,2%)
Vasculitis (granulomatosis con poliangeítis)	3 (11,5%)
Sarcoidosis (estadio IV)	2 (7,7%)
Autoinmunidad (n, %)	
ANA	10 (38,5%)
ANCA	6 (24%)
Factor reumatoide (FR)	2 (7,7%)
AntiCCP	2 (7,7%)
Immunoblot polimiositis	2 (7,7%)
Tratamiento IS administrado en UMA (n)	
Ciclofosfamida (22)	NII (14), EPID-ETC (6), Vasculitis (2)
Rituximab (3)	NII (1), EPID-ETC (1), Vasculitis (1)
Infliximab (2)	Sarcoidosis (2)

Introducción: Las EPID son enfermedades con manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales comunes, clasificadas en neumonías intersticiales idiopáticas (NII), EPID asociadas a entidades bien definidas, incluyéndose las relacionadas con enfermedad del tejido conectivo (EPID-ETC) y EPID primarias. La inflamación pulmonar constituye un factor clave en la patogenia de algunas de estas enfermedades, por lo que constituirá la diana principal hacia la que se dirija el tratamiento. Para ello disponemos de distintos fármacos con

escasa evidencia científica que los respalden y con aspectos no resueltos sobre su manejo en la práctica clínica habitual. El objetivo de nuestro estudio es caracterizar los pacientes con EPID (principalmente NII), que recibieron tratamiento inmunosupresor (IS) en la UMA.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de una cohorte de pacientes diagnosticados de EPID que recibieron tratamiento IS en la UMA entre los años 2010 y 2018. Las variables evaluadas fueron: sexo, edad, tabaquismo (índice paquete/año, IPA), síntomas clínicos (tos, expectoración y disnea según escala mMRC), diagnóstico de EPID (NII, EPID-ETC, vasculitis o sarcoidosis), métodos diagnósticos (tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax, lavado broncoalveolar (LBA), biopsia transbronquial (BTB), biopsia quirúrgica, punción aspiración (PAAF) de adenopatías, autoinmunidad, estudio funcional respiratorio y tratamiento recibido. Analizamos la evolución funcional de los pacientes con NII y EPID-ETC a los 6 meses y al año de comenzar el tratamiento IS.

Resultados: Del total de 26 pacientes incluidos, un 69,2% eran mujeres con una edad media de 66,58 ± 13,19 años. El 42,3% de los pacientes nunca había fumado. Presentaban tos el 66,7% de los pacientes, expectoración solo un 20% y el 65,4% aquejaba un grado de disnea ≥ 2. Del total de la cohorte, 14 pacientes estaban diagnosticados de NII, 7 de EPID-ETC, 3 de vasculitis y 2 de sarcoidosis. En la tabla se recogen las características clínico-radiológicas de los pacientes y el tratamiento IS recibido. En la figura se analiza la evolución funcional a los 6 meses y al año de iniciar el tratamiento IS en los grupos NII y EPID-ETC.

Conclusiones: El tratamiento IS en los pacientes con EPID logra la estabilización clínica y funcional en los grupos NII y EPID asociada a ETC, aunque es necesaria una mayor evidencia a largo plazo. La tolerancia a los tratamientos administrados fue buena, con escasos efectos adversos objetivados.

TRATAMIENTO PALIATIVO DE LA DISNEA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA CON FENTANILO TRANSDÉRMICO Y FENTANILO INHALADO EN PECTINA

M.B. Salinas Lasa, S. González de Etxabarri Otsoa, M.Á. Campo Artola, M.J. Arrizabalaga Arnaiz, J. Garai Landa, I. Garmendia Antia e I. Arriaga Lariz

Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España.

Introducción: En las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), la disnea y la tos progresivas empeoran la calidad de vida utilizándose opioides para aliviarlas. Objetivo: estudiar eficacia y seguridad del fentanilo transdérmico en parche (FT) e inhalado en pectina (FPNS) para el control de la disnea basal (DB) y episódica (DE).

Material y métodos: Estudio prospectivo-descriptivo desde octubre 2015. Tratados por el mismo equipo, aceptaron usar opioides y fuera de ficha técnica. Usamos escalas numéricas (EN) para la disnea, la del Medical-Research-Council dyspnea-scale (MRC), SpO2, percepción subjetiva, eficacia, satisfacción, efectos secundarios, complicaciones y cambios de tratamiento. DB dosis inicial FT 12 µg/48h, DE FPNS 100 µg/pulv.

Resultados: 64 pacientes, se propuso tratamiento a 59 (30 hombres y 29 mujeres), MRC 3 (5) y 4 (54), edad media 79 años (64-95). 57 (97%) aceptaron, 53 (93%) con FT para la DB, 3 FPNS y 1 fentanilo sublingual (FSL) 67 µg para la tos. 6 dejaron el FT, 4 por morfina oral retardada (MST), una por FPNS y una por opioide-fobia. Otro dejó el FPNS. 2 iniciaron FT. 55 (96%) han seguido tratamiento: 49 (89%) con FT (12-100 µg/48h), 4 (7%) con MST (10-120 mg/d), 1 FPNS y 1 FSL. 55 usaron opioides en la DE, antes del esfuerzo o la ducha. 51 (93%) FPNS

(100-400 µg/pulv), 3 FSL 67 µg y 1 morfina subcutánea (sc). 28 (51%) utilizaron simultáneamente dos opioides: 18 morfina sc, 4 morfina oral, 4 FSL 67 µg y 1 FSL 200 µg. 3 pacientes un tercer fármaco: 2 FSL 200 µg, 1 morfina sc pues discriminaban la intensidad de la disnea o la duración del efecto antes de un esfuerzo. Mejoró la percepción de la EN en DB en todos los casos, un 60% la basal y entre 50-66% la DE. Alta satisfacción de pacientes y familiares. Efectos secundarios: 2 mareo, 2 intolerancia cutánea, 4 somnolencia autolimitada y 12 estreñimiento sintomático. En 2 cambio FPNS 100 µg/pulv por FSL 67 µg por mareo y confusión. 2 dejaron voluntariamente el tratamiento. En el resto, incremento de dosis. Seguimiento 1-24 meses (mediana 12) en los vivos y 1-25 (mediana 5) en los fallecidos. 39 han fallecido, 33 por progresión.

Conclusiones: El fentanilo es una opción segura y útil en el tratamiento de la DB, DE y la provocada por el esfuerzo en las EPID. FT y FPNS son bien tolerados, con pocos efectos secundarios, fáciles de usar y aplicar, en cualquier lugar, sin jeringas, agujas y sin supervisión. Es preciso realizar estudios controlados y aleatorizados entre diferentes opioides para discriminar su utilidad en el tratamiento de la disnea.

USO DE ANTIFIBRÓTICOS EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID) NO FPI

A.B. Llanos González¹, J. Bordas Martínez², G. Bermudo Peloché², G.R. Suárez Cuartín², V. Vicens Zygmunt², L. Planas Cerezales², J.M. Palma López², L. Pérez Martín¹, R. Jodar Masanes³, N. Padullés Zamora³, S. García Gil⁴, J. Dorca Sargatal², A. Medina González¹, O. Acosta Fernández¹ y M. Molina Molina²

¹Servicio de Neumología; ⁴Servicio de Farmacia Hospitalaria, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Tenerife, España. ²Servicio de Neumología; ³Servicio de Farmacia Hospitalaria, Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España.

Introducción: Los fármacos anti-fibróticos (pirfenidona y nintedanib) están autorizados para el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y se están desarrollando ensayos clínicos para demostrar su eficacia y seguridad en enfermedades pulmonares intersticiales (EPID) no FPI. El objetivo del presente estudio es analizar las características y evolución de los pacientes con fibrosis pulmonar (FP) no FPI que han sido tratados con fármacos anti-fibróticos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico de una cohorte de 34 pacientes con FP progresiva no FPI tratados con anti-fibróticos, desde enero 2015 hasta septiembre 2018. Se evaluaron variables epidemiológicas y clínicas, así como asociadas al tratamiento.

Resultados: Los pacientes con FP no FPI progresiva presentaban: 38% FP no clasificable, 20% FPI no FPI, 18% fibrosis pulmonar asociada a enfermedad autoinmune sistémica (CTD-ILD), 15% neumonitis por hipersensibilidad crónica (NHc) y 9% neumoconiosis. La edad media era 67 ± 12 años, siendo el 74% varones y 47% exfumadores. Entre las comorbilidades destacan: 59% cardiopatías, 50% HTA, 38% dislipemia, 24% neoplasias. En la consulta inicial el 94% presentaban disnea, 91% crepitantes tipo velcro y 56% tos. El TCAR tórax presentaba un patrón fibrosante predominante (mínimo score de fibrosis > 10%): 53% de los pacientes con patrón radiológico no NIU y el 21% NIU. Se realizó biopsia pulmonar en el 47%. La CVF media era 66% (± 23) y la DLCO 45% (± 12). El motivo de iniciar el uso compasivo de anti-fibróticos fue la ausencia de estabilidad clínica con el tratamiento previo y/o no posibilidad de inclusión en los ensayos clínicos en marcha. Recibieron pirfenidona 24 pacientes (71%) y 10 nintedanib (29%). Al año del tratamiento antifibrótico sólo se observó deterioro de la CVF media su-

perior al 5-10% en 3 pacientes (1 NHc, 1 neumoconiosis, 1 FP no clasificable), el resto mostró estabilidad o mejora. Presentaron efectos adversos el 74% destacando: 20% hipertransaminasemia, 27% diarreas, 15% pérdida de peso. De éstos, 11 precisaron reducción de dosis y de ellos sólo en 5 se suspendió el tratamiento. Fallecieron 10 pacientes al cabo de 1 año, de los cuales 2 fueron por neoplasias y 1 tras trasplante pulmonar.

Conclusiones: En pacientes con fibrosis pulmonar no FPI que progresan o presentan un grado de fibrosis muy elevado se consigue estabilidad funcional al año tras iniciar tratamiento antifibrótico. Se precisan ensayos clínicos para cuantificar su potencial eficacia.

UTILIDAD DE LA CAPNOGRAFÍA EN LA FIBROSIS PULMONAR AVANZADA

J. Belda Ramírez y V. Macian Gisbert

Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar avanzada (FPA) cursa con disnea invalidante y alta mortalidad. La alteración restrictiva y baja difusión a menudo no justifica los síntomas, insuficiencia respiratoria (IR) o desaturación nocturna que presentan por lo que se sugiere una alteración V/Q. La capnografía es una técnica involuntaria que aporta información sobre la alteración V/Q.

Material y métodos: 27 pacientes con FPA definida por presencia de disnea a mínimos esfuerzos y/o IR de reposo que acudían a consulta programada fueron sometidos a capnografía durante 10 min y se midió la disnea MRC. Todos ellos tenían FVC, DLCO y gasometría basal en los últimos 3 meses junto TACAR y poligrafía nocturna domiciliaria en último año. Los datos expresan media (SD).

Resultados: 18 padecían FPI, 6 AAI, 2 NINE y 3 sarcoidosis. La disnea MRC fue 3,6 (1,5) y los datos funcionales FVC 2,8 L (72%), DLCO 2,22 (32,5) mmol/min*kPa, pO₂ basal 59 (10), mmHg. El TACAR mostraba signos de fibrosis con panalización extensa y ausencia de enfisema relevante. La TC90% fue de 92 (23)% y la SATO₂ 81 (16)%. La etCO₂ registrada fue de 36 (6) mmHg y la FR media 18 (8). 16 pacientes tenían alterado el capnograma (12 aleta de tiburón y 4 pequeña e irregular). La etCO₂ estaba relacionada con la DLCO pero no con el resto. Los pacientes con alteración del capnograma mostraron mayor disnea y menor CT90% y SatO₂ media.

Conclusiones: La alteración morfológica capnográfica refleja una profunda alteración del V/Q asociándose con peor disnea e hipoxemias diurnas y nocturnas en la FPA.



UTILIDAD DE LA CRIOBIOPSIA EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

S. Mogrovejo Calle, I. Inchaurrega Álvarez, A.E. Villar del Saz, V. Cortes Vizcaíno, S. Calvache Castillo y S. Herrera Lara

Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España.

Introducción: Valorar la rentabilidad diagnóstica de la criobiopsia en el estudio de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID).

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional retrospectivo en el que se incluyeron a todos los pacientes con sospecha de EPID a los que se les realizó un estudio mediante criobiopsia desde octubre de 2016 a septiembre de 2018. El procedimiento se realizó mediante videobroncoscopio, bajo anestesia general y ventilación mecánica a través de mascarilla laríngea. Se empleó equipo de crioterapia de tipo ErgoKrio con sonda flexible.

Resultados: Se han analizado un total de 27 pacientes con edad media de 64 años. De los cuales 17 (63%) eran hombres. Se realizó lavado bronquioalveolar (LBA) en 17 (63%). A nivel funcional los pacientes tenían una media de FVC del 95% (52-143) y de DLCO 68% (41-99). Se realizó ecocardiograma previo en 8 pacientes (29,6%). Los patrones radiológicos que se habían obtenido en TC eran: probable NIU 13 (48,1%); Inconsistente con NIU 2 (7,4%); NINE 5 (18,5%); además de hallazgos compatibles con neumonía organizada 1 (3,7%); NID 1 (3,7%); sarcoidosis 2 (7,4%); neumonitis por hipersensibilidad (NH) 2 (7,4%); otros 1 (3,7%). Se realizaron una media de 4 biopsias \pm 3 la localización de las mismas fue LII 5 (18,5%); LSD 4 (14,8%); LID 16 (59,3%); LII + llingula 2 (7,4%). Las biopsias obtenidas en 2 pacientes fueron no válidas (insuficiente parénquima) Como complicaciones obtuvimos neumotórax 3 (11,1%); sangrado Grado I 7 (25,9%), Grado II 2 (7,4%), Grado III 0. Los diagnósticos por anatomía patológica fueron probable NIU 4 (14,8%); indeterminado para NIU 10 (37%); otros 11 (40,7%); sin diagnóstico 2 (7,4%). Tras comité multidisciplinar se obtuvo diagnóstico de: FPI 7 (25,9%); NH 5 (18,5%); EPID asociada a tejido conectivo 1 (3,7%); toxicidad por fármacos 2 (7,4%); sarcoidosis 1 (3,7%) y otros 4 (14,8%). No se consiguió diagnóstico en un total de 5 pacientes. Se obtuvo rentabilidad diagnóstica en un 81,5% de pacientes.

Conclusiones: La criobiopsia es una técnica con elevada rentabilidad en enfermedades pulmonares intersticiales y con baja incidencia de complicaciones clínicamente relevantes.

UTILIDAD DE LA CRIOBIOPSIA VS. VIDEOTORACOSCOPIA PARA LA TOMA DE BIOPSIA PULMONAR EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES PARENQUIMATOSAS DIFUSAS. NUESTRA EXPERIENCIA

N.S. Díaz Soriano, I. Véliz Flores, C. Cabrera López, M.L. Plaza Pérez, J.G. Juliá Serdá, J.L. Freixinet Gilart y F. Rodríguez de Castro

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

Introducción: Las enfermedades parenquimatosas difusas del pulmón (EPDP) son un grupo de entidades complejas cuyo diagnóstico requiere el concurso de un comité multidisciplinar (CM) que evalúe aspectos clínicos, analíticos, radiológicos e histológicos. La biopsia pulmonar quirúrgica constituye el método de referencia para el diagnóstico histológico. En los últimos años, la criobiopsia endoscópica se posiciona como una alternativa.

Material y métodos: Se analizó retrospectivamente nuestra experiencia en la realización de criobiopsias transbronquiales en EPDP (2017-2018) y se comparó con biopsias pulmonares obtenidas por VATS con

esa indicación en el periodo comprendido entre los años 2013 y 2016. Se consideró útil la criobiopsia cuando en el CM, el estudio histológico de las muestras sirvió para confirmar o apoyar la sospecha diagnóstica, rechazarla y/o sugerir otras alternativas diagnósticas. Cuando no se daba ninguna de estas circunstancias y el CM decidió proponer una VATS para la obtención de nueva biopsia pulmonar y la criobiopsia se consideró no útil. La toma de biopsia pulmonar por VATS se consideró útil cuando el CM estimó que contribuía decisivamente a establecer un diagnóstico de certeza.

Resultados: Se comparó 11 casos de criobiopsia y 11 casos de biopsia pulmonar por VATS en pacientes con EPDP. El 50% fueron varones y la media de edad fue de 58 ± 9 años. Los diagnósticos pre-Qx en el CM: enfermedad pulmonar intersticial sin especificar (EPID) (32%), neumonitis por hipersensibilidad (NH) (18%), fibrosis pulmonar idiopática (FPI) (14%), neumopatía intersticial no específica (NINE) (14%), neumopatía por fármacos (9%), EPID asociada a conectivopatías (9%), rechazo pulmonar (4,5%). Los diagnósticos post-Qx en el CM: NH (27%), FPI (14%), EPID inespecífica (14%), neumopatía por fármacos (9%), NH con progresión a fibrosis pulmonar (9%), NINE (9%), EPID asociada a conectivopatías (9%), rechazo pulmonar (4,5%) y síndrome de overlap (FPI + enfisema) (4,5%). Se vio utilidad en 64% de las criobiopsias y un 82% cuando se obtuvo por VATS. Las complicaciones post-Qx: todas las criobiopsias fueron ambulatorias y sangrado moderado en 1 criobiopsia con 24h de estancia frente a 4 días de estancia en VATS y 2 complic.: 1 caso 30 días por pneumoTx y otro 120 días con múltiples complicaciones.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la toma de criobiopsias para Dx de EPDP fue útil en 64% de los casos frente a 82% cuando se empleó VATS. La criobiopsia se podría considerar el 1er. procedimiento a utilizar en las EPDP.

UTILIDAD DE LA NARIZ ELECTRÓNICA EN LA DETECCIÓN DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID)

S. Barril Farré¹, O. Sibila Vidal², J. Giner Donaire², J.L. Merino Panades³, A. Feliu Roperó², P. Millán Billi² y D. Castillo Villegas²

¹Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España. ²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ³Universitat de les Illes Balears (UIB), Mallorca, Islas Baleares, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) constituyen un grupo muy heterogéneo de entidades que pueden tener un elevado impacto en la supervivencia de los pacientes. Su identificación en fases tempranas es fundamental. La nariz electrónica es un dispositivo no invasivo capaz de distinguir los compuestos orgánicos volátiles (COV) en el aire exhalado constituyendo una huella respiratoria. Nuestro objetivo es explorar si la nariz electrónica puede discriminar de manera fiable a los pacientes con EPID de los controles sanos.

Material y métodos: Estudio prospectivo, que incluyó 59 pacientes que se encontraban en estudio por EPID y 31 controles sanos. En cada caso, se recogió aire exhalado en bolsas de Tedlar que se expuso a la nariz electrónica Cyranose 320® para la obtención de un mapa de COVs. Los distintos patrones de COVs fueron comparados mediante Principal Component Analysis (PCA) y regresión logística múltiple siguiendo metodología previamente validada por el grupo.

Resultados: La edad media de los pacientes con EPID fue 65 ± 13 años, con una FVC media $85,9 \pm 22\%$ ref. Los controles sanos presentaron una edad media de 37 ± 22 años, con una FVC media de $100 \pm 13\%$ ref. Los pacientes con EPID mostraron una huella respiratoria de COVs diferente de los controles sanos (exactitud 90%, AUROC 0,92, $p < 0,001$). Sin embargo, no fue capaz de diferenciar con suficiente preci-

sión entre las formas predominantemente inflamatorias de las fibróticas (exactitud 71%, AUROC 0,78, $p = 0,05$).

Conclusiones: La nariz electrónica es capaz de identificar a los pacientes con EPID de los pacientes sanos. Aunque se precisan más estudios, la nariz electrónica podría desempeñar un papel como método diagnóstico no invasivo en el cribado de estas enfermedades.

VALIDACIÓN DE CRITERIOS PARA IDENTIFICAR COMO PALIATIVO A UN PACIENTE CON FPI

O. Bronte Moreno, M. Aburto Barreneche, M.I. Arrizubieta Basterrechea, L. Chasco Eguílaz, P. García Hontoria, A. Jódar Samper, I. Gorordo Unzueta, L. Altube Urrengoechea, F.J. Moraza Cortés, C. Esteban González y P.P. España Yandiola

Osakidetza, Galdakao, Vizcaya, España.

Introducción: El consenso sobre la necesidad de aplicar cuidados paliativos a pacientes con FPI es unánime, pero, no existen criterios objetivos comunes para identificar el momento en que se llega a esta situación. La Sociedad Respiratoria Danesa (DRS) ha publicado recomendaciones para considerar a pacientes EPID en situación paliativa: son necesarios ≥ 2 de los siguientes: 1) ≥ 2 ingresos hospitalarios de causa respiratoria (infección o agudización); 2) Desaturación $< 88\%$ en reposo; 3) Hipertensión pulmonar (HP); 4) Presencia de alguno de los siguientes criterios funcionales: FVC $< 50\%$ o disminución $> 10\%$ FVC y $> 15\%$ de DLCO en los últimos 6 meses; 5) Progresión 1 comorbilidad grave conocida o aparición de una nueva. Objetivo: evaluar la aplicabilidad de los criterios definidos por DRS en nuestra cohorte para identificar pacientes con FPI en situación paliativa y crear una nueva escala predictiva.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en pacientes con FPI atendidos en Consultas de EPID diagnosticados desde el 2012. Analizamos variables sociodemográficas, situación funcional, número y causa del ingreso, tratamientos recibidos, comorbilidades de los fallecidos y aplicamos los criterios SRD.

Resultados: De 67 sujetos diagnosticados de FPI desde 2012: 22 (32%), fallecieron en el seguimiento, además, 12 en los 18 meses pos-

Características funcionales y consumo de recursos de los pacientes fallecidos durante el año previo al deceso

VARIABLES	Media (DE)
N	22
I. comorbilidad Charlson	3,7 (1,7)
GAP estadio	2,5 (0,2)
GAP puntuación	5,27 (0,8)
Disnea	2 (0,83)
FVC	1310 (2140)
% FVC	74,5 (21,1)
DLCO	28,4 (11,17)
DLCO $< 35\%$	16 (72%)
Ingresos n (%)	19 (86%)
Ingresos resp	2,27 (2,0)
Días de estancia	15 (10,6)
Visitas SU n (5)	5 (22,7)
Visitas SU	0,5 (1,5)
Ingresos otras	3 (13,6)
Ingresos otras	0,2 (0,6)
Días ingresos otras	1,9 (6,2)
OCD días	138,7 (151,0)
Agudización mismo año n (%)*	6 (27)
Supervivencia días	828,6 (644,5)

diagnóstico. La edad media de los fallecidos fue 72 años (DE 5,7); el 72% varones. La mediana de supervivencia fue 564 días. La tabla describe características funcionales y consumo de recursos de los fallecidos en el año previo al deceso. Las causas de muerte fueron: 2 ACV, 1 muerte súbita, 4 cánceres, 3 agudizaciones, 3 ingresos sucesivos y complicaciones tras agudización, 9 progresión FPI. 13 (54%), sujetos tuvieron > 2 ingresos: HP 8, 15 tenían OCD, 9 cumplían algún criterio de función pulmonar (4 descenso FVC $> 10\%$, 2 DLCO $< 50\%$, 2 TM6M; y 1 las 2 últimas); 6 cumplieron el criterio de comorbilidad asociada: 2 ACV y 4 cáncer pulmonar. Aplicando criterios DRS hubiéramos identificado 17 pacientes (77,2%) de los fallecidos. Modificando el 1^{er} criterio como " ≥ 2 ingresos hospitalarios de causa respiratoria o 1 ingreso por agudización e incluyendo en el 4^o criterio DLCO $< 35\%$ o imposible de realizar identificaríamos a 21 (95,5%), de todos los pacientes un año antes del fallecimiento.

Conclusiones: Criterios DRS: permiten identificar como paliativos al 77,2% de nuestros pacientes con FPI. Incluir agudización y DLCO en DRS aumenta la capacidad discriminativa. Los nuevos criterios propuestos identificarían al 95,5% de los pacientes un año antes del fallecimiento.

VALOR PREDICTIVO DEL PATRÓN RADIOLÓGICO DE "PROBABLE NIU" EN EL DIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

V. Leiro Fernández¹, C. Mouronte Roibás¹, M. Botana Rial¹, A. Tilve Gómez², E. Chavarri Hernández², P. Rodríguez Fernández², E. García Rodríguez¹, A. Priegue Carrera¹, C. Ramos Hernández¹, V. Arnalich Montiel¹, I. Lojo Rodríguez¹ y A. Fernández Villar¹

¹Servicio de Neumología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Área Sanitaria de Vigo, Grupo de Investigación NeumovigoI+i, IIS Galicia Sur, Vigo, Pontevedra, España. ²Servicio de Radiología, Hospital Álvaro Cunqueiro, Área Sanitaria de Vigo, Vigo, Pontevedra, España.

Introducción: Existen ciertas controversias a la hora de asumir el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en base a la presencia de un patrón radiológico de "probable NIU". En este trabajo nos planteamos revisar el grado de exactitud diagnóstica de dicho patrón en una cohorte de pacientes diagnosticados de FPI.

Material y métodos: Estudio descriptivo sobre una cohorte prospectiva de 51 pacientes con FPI diagnosticados en nuestro centro entre enero de 2014 y enero de 2018. Se seleccionaron los casos en los que el patrón radiológico inicial era de "probable NIU" con un periodo de seguimiento mínimo de 12 meses.

Resultados: Se seleccionaron 13 pacientes, con patrón radiológico de "probable NIU". En 11 faltaba la panalización y en 2 la distribución de la fibrosis era atípica. Un 80% eran hombres, edad 72 años (RIQ 68-77). El tiempo de seguimiento fue de 19 meses (RIQ 13,5-35) y el promedio de FVC 2.750 ml (RIQ 1.735-2.985), 80% (RIQ 58,5-88%). En 6 pacientes se había realizado una biopsia pulmonar quirúrgica siendo el diagnóstico de "NIU definitivo" en 3 (50%) e "indeterminado" en otros 3 (50%). En el marco del Comité Multidisciplinar de Enfermedades Intersticiales se llegó un diagnóstico inicial de FPI en 5 pacientes siendo los 8 restantes diagnosticados de probable FPI. En el seguimiento evolutivo hubo un cambio en el patrón radiológico a "patrón NIU" debido a la aparición de panalización en todos los pacientes (100%) diagnosticados de FPI y en 5 pacientes (62%) diagnosticados de probable FPI.

Conclusiones: Un 77% de los pacientes con patrón radiológico "probable NIU" progresan a un patrón radiológico de "patrón NIU" durante el seguimiento lo cual podría permitir en un contexto clínico adecuado realizar diagnósticos de FPI sin necesidad de biopsia pulmonar en más de dos tercios de los pacientes.

VARIABLES ASOCIADAS A LAS COMPLICACIONES DE LA CRIOBIOPSIA PULMONAR ENDOSCÓPICA

Complicaciones	N	EDAD	FEV1%	TLC%	DLCO%	Nº Biopsia	Area (mm2)	Reticular	Nodular	Vidrio deslustrado	Consolidación	Fibrosis
No complicaciones	27 (23,08%)	59,63	86,48	94,49	54,02	2,92	16,95	7 (25,93%)	3 (23,08%)	12 (34,00%)	1 (10,00%)	3 (33,33%)
Sangrado leve	76 (64,96%)	62,03	84,85	87,09	62,71	2,88	25,4	17 (62,96%)	8 (61,54%)	35 (70,00%)	5 (50,00%)	4 (44,44%)
Sangrado moderado	11 (9,40%)	60,73	78,88	102,56	71,18	3,00	14,32	1 (3,70%)	1 (7,69%)	3 (6,00%)	4 (40,00%)	2 (22,22%)
Sangrado severo	1 (0,85%)	68,00	59,40	105,00	14,40	2,00	7,97	1 (3,70%)	0	0	0	0
Neumotórax leve	1 (0,85%)	72,00	65,80	68,40	45,40	2,00	12,28	1 (3,70%)	0	0	0	0
Neumotórax severo	1 (0,85%)	42,00	75,00	103,00	89,00	2,00	5,68	0	1 (7,69%)	0	0	0
Total general	117	61,32	84,16	90,12	61,04	2,88	21,27	27	13	50	10	9

VARIABLES ASOCIADAS A LAS COMPLICACIONES DE LA CRIOBIOPSIA PULMONAR ENDOSCÓPICA

P. Trias Sabrià¹, E. Dorca Duch¹, A. Dorca Duch¹, R. López Lisbona¹, Y. Pascual González¹, M. Díez Ferrer¹, N. Cubero de Frutos¹, V. Vicens Zygmunt¹, M. Molina Molina¹, A. Rosell Gratacós² y J. Dorca Sargatal¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. ²Dirección Clínica del Tòrax, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España.

Introducción: La técnica de referencia para el diagnóstico patológico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) es la biopsia quirúrgica, no exenta de riesgos ni complicaciones. La criobiopsia pulmonar se postula como una alternativa apropiada, ya que reduce las complicaciones quirúrgicas manteniendo un rendimiento diagnóstico adecuado. Sin embargo, también se describen complicaciones asociadas a la realización de la misma, principalmente sangrado y neumotórax. Se desconoce si dichas complicaciones se correlacionan con las características clínicas, radiológicas o del propio procedimiento.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de una cohorte de pacientes a los que se les realizó una criobiopsia pulmonar endoscópica para diagnóstico de EPID durante el periodo 2012-2017. Se considera sangrado leve si no se requiere ninguna acción adicional, sangrado moderado si es preciso un taponamiento de 4^o con balón de Fogarty, y sangrado grave si se deja bloqueador (Cohen, de Cook) con paciente intubado o se requiere embolización. A efectos del análisis, el sangrado leve no se consideró. Se categorizó como neumotórax leve al que se autolimitó y grave al que requirió drenaje pleural.

Resultados: Se incluyeron 117 pacientes, 55% hombres, con edad media de 61 (\pm 12,5 años) y 15% eran fumadores activos. Los valores medios de las pruebas de función pulmonar mostraron FVC 86%, FEV1 85%, FEV1/FVC 80%, DLCO 61%. El 57% presentaban pruebas de función respiratoria normal, un 28% de pacientes presentaba trastorno restrictivo, y un 15% presentaba trastorno obstructivo. El patrón radiológico más frecuente fue la presencia de vidrio deslustrado (41%) seguido del patrón reticular (28%). El 70% de las biopsias se realizaron con criopropia de 1,9 mm. El 81% se realizaron en los lóbulos inferiores (LID 54% y LII 27%); LSD 13%, LM 4%, LSI 3%. El total de complicaciones registradas fue un 11,95%: sangrado moderado 9,4%, sangrado grave 0,85%, neumotórax leve 0,85%, neumotórax grave 0,85%, muerte 0%.

En un 7% de los pacientes, la alta resistencia a la tracción de la criopropia obligó a cancelar la técnica y obtener la muestra a través de biopsia con fórceps.

Conclusiones: La criobiopsia se muestra como una técnica segura, con una tasa de complicaciones global del 11,95%, siendo rara la aparición de complicaciones graves (1,7%). En la serie descrita no existen variables asociadas a la presencia de complicaciones.

ENFERMEDAD PULMONAR OBSTRUCTIVA CRÓNICA (EPOC)

ACTIVIDAD DEL HOSPITAL DE DÍA DE NEUMOLOGÍA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

J. Lázaro Sierra, L. Pérez Jiménez, A. Boldova Loscertales, R. Cabestre García, E. Anadón Galicia, R. Egea González, A. Castanera Moros, M.J. Bruna Lagunas y J.Á. Carretero Gracia

Servicio de Neumología, Hospital Royo Villanova, Zaragoza, España.

Introducción: Los hospitales de día de neumología (HDN) ofertan unas capacidades diagnóstica y terapéutica rápidas y específicas sin estancia, reduciendo las necesidades de hospitalización y manteniendo la calidad asistencial. Objetivos: describir la actividad asistencial del HDN del servicio de neumología de un hospital de 2^o nivel.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo de la actividad desarrollada en el HDN del servicio de neumología del Hospital Royo Villanova (HRV) de Zaragoza, centro de 250 camas que atiende una población de 200.000 habitantes. El HDN dispone de un neumólogo y una enfermera y de 4 puestos para pacientes (3 sillones y 1 cama con monitorización) y atiende a pacientes con patología crónica, procedentes tanto de atención primaria como especializada con patología respiratoria crónica agudizada o programada para la realización de técnicas de neumología intervencionista o instauración de tratamientos específicos (biológicos, terapia nebulizada...).

Resultados: Se realizaron un total de 875 visitas correspondientes a 398 pacientes, con una edad media de 58,8 años (DT: 15,3), de los cuales 221 (55,5%) fueron varones. El grupo de edad con mayor fre-

	Exacerbación EPOC	Exacerbación asmática	Alta precoz	Administración fármacos	Neumología intervencionista	Otro
Número Visitas	76 (8,8)	146 (17)	111 (12,9)	211 (24,6)	177 (20,6)	138 (16,1)
Demora de la visita						
Urgente	2,17 (4,93)	3,17 (5,3)	1	0,5 (0,5)	3 (5,1)	4,2 (11,6)
Programado	10,6 (15)	9,8 (11,1)	8,12 (6,4)	15,9 (9)	4,2 (4,3)	9,8 (16,1)
Visitas repetidas						
Una visita	19 (7,4)	17 (6,6)	75 (29,2)	8 (3,1)	82 (31,9)	56 (21,8)
2 o más	57 (9,5)	129 (21,4)	36 (6)	203 (33,7)	95 (15,8)	82 (13,6)

Se muestra la media y entre paréntesis la desviación típica para las medias y la frecuencia y el % entre paréntesis para las cualitativas.