

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID

A. García Guerra, A. Molina, W. Almonte, F.J. Agustín, R. Sánchez, R. Godoy, A. Núñez, F.J. Callejas, A. Tornero, P. López y S. García

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción: Los avances en el abordaje diagnóstico y terapéutico de las EPID hacen necesario un estudio multidisciplinar y dinámico de esta patología. Nuestro objetivo es analizar la actividad asistencial realizada en el año 2014 en la consulta monográfica de EPID del Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo de los pacientes evaluados en la consulta monográfica de Neumología del CHUA de EPID en 2014. Recogimos variables epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados: Se revisaron en la consulta un total de 114 pacientes en 300 visitas con un promedio de 2,6 visitas por paciente. Edad media 80 años (32,90), 17 pacientes \geq 80 años. Proporción hombre/mujer: 1. Procedencia: Neumología 46%, Reumatología 28%, Medicina interna 10%, Geriátrica 5%, Cardiología 5%. Los casos no EPID (6%) correspondían a 5 conectivopatías con trastorno obstructivo y 2 cardiopatías con lesiones residuales postTBC. En 97 casos (85%) se estableció el diagnóstico de EPID, de los cuales 10 (9%) no se filiaron: a) Neumonitis Intersticial Idiopática en 40 pacientes (41%) 75% NIU, b) EPID de causa

conocida o asociada a proceso bien definido 38 (39%), de ellos 20 pacientes (52%) fueron conectivopatías (12 AR, 6 esclerodermia, 2 SS, 1 LES, 1 dermatopolimiositis) y 11 casos (29%) Neumonitis de Hipersensibilidad. c) EPID primarias fueron 12 (12%) siendo sarcoidosis el 91%. Hemos incluido 7 pacientes con Sd combinado fibrosis-enfisema (7%). Se diagnosticaron a través de un procedimiento quirúrgico 23 pacientes (24%); 20 por VATS y 3 por mediastinoscopia con diagnóstico histológico de neumonitis de hipersensibilidad crónica el 39%, 35% NIU, 17% sarcoidosis, 4% NIL y 4% amiloidosis nodular. Las terapias más relevantes empleadas fueron: oxigenoterapia en 43%, 24% corticoides, 10% pirfenidona, 6% inmunosupresores y remitidos a valoración para trasplante 3% (1 FPI, 1 Sd combinado aceptados y 1 FPI trasplantado) **Conclusiones:** 1. Más de la mitad de los pacientes proceden de Neumología, confirmándose el diagnóstico de EPID en un 85%. 2. Nuestros pacientes tienen edad avanzada. 3. El diagnóstico diferencial entre neumonitis de hipersensibilidad crónica y NIU fue la principal indicación de un procedimiento diagnóstico quirúrgico. 4. Las EPID más frecuentes fueron la FPI y las asociadas a conectivopatías.

ANÁLISIS FUNCIONAL, MOLECULAR Y DE LA CAPACIDAD DE DIFERENCIACIÓN DE LAS MSC OBTENIDAS DEL TEJIDO ADIPOSITO (AD-MSC) DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

C. Río¹, A. Jahn², J. Verdú³, A. Iglesias⁴, O. Girey³, J.A. Torrecilla³, A. Carvajal³, L.A. Ortiz⁵ y E. Sala³

¹Fundació d'Investigació Sanitària de les Illes Balears (FISIB). ²Institut d'Investigació Sanitària de Palma (IdISPa). ³Hospital Universitari Son Espases. ⁴CIBERES. ⁵University of Pittsburgh.

Introducción: Las células madre mesenquimales obtenidas del tejido adiposo (AD-MSC) han demostrado cierta capacidad reparadora regenerativa en modelos experimentales de lesión pulmonar. Sin embargo, no existe evidencia de si las AD-MSC obtenidas de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) tienen características diferenciales respecto a las AD-MSC de controles sanos (C) que puedan influir en su potencial capacidad reparadora regenerativa.

Objetivos: Analizar la respuesta funcional, molecular y la capacidad de diferenciación de las AD-MSC de pacientes con FPI (MSC-FPI), en comparación con las AD-MSC de C sin la enfermedad (MSC-C).

Material y métodos: Las AD-MSC se obtuvieron de grasa de la pared torácica en individuos sometidos a cirugía torácica. La respuesta funcional se evaluó mediante el sistema xCELLigence (ACEA Biosciences), que permite un análisis funcional en tiempo real proporcionando un valor de impedancia (Índice Celular [IC]). Las AD-MSC fueron expuestas a concentraciones del 10% de medio condicionado por tabaco (CSM-10%). La expresión de algunos factores de crecimiento celular (VEGF, NRP1, PDGF beta) se analizó por RT-PCR y con el sistema LICOR de Odyssey. La fosforilación de la tirosina fue evaluada por Western Blot. Los experimentos de diferenciación se realizaron con el kit "Human Mesenchymal Stem Cell Functional Identification Kit" de R&D.

Resultados: 1) Las MSC-FPI son más sensibles al CSM-10% que las MSC-C, observándose un mayor aumento del IC respecto al valor basal (1,5 vs 0,5, respectivamente); 2) La expresión del receptor PDGF beta es mayor en las MSC-FPI; 3) La estimulación con PDGFBB muestra la mayor respuesta en la fosforilación de la tirosina después de 5, 10 o 30 minutos en las MSC-FPI; y, 4) Las MSC-FPI muestran mayor diferenciación a adipocitos y menor diferenciación a osteoblastos que las MSC-C en diferentes momentos temporales (7 y 21 días).

Conclusiones: Estos resultados muestran que existen diferencias funcionales, moleculares y en capacidad de diferenciación entre las MSC-FPI y las MSC-C que permiten especular que las MSC-FPI pueden tener alterada su capacidad reparadora regenerativa. Subvencionado, en parte, por SEPAR 2013.

ASPECTOS CLÍNICOS Y DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS EN EL PACIENTE CON EPID

M. Hernández Roca, J. Fernández Álvarez, D. Lozano Vicente, P. Menchón Martínez, M. Guillamón Sánchez, C. Castillo Quintanilla, R. Ibáñez Meléndez, J. Bravo Gutiérrez, P. García Torres, J. Pérez Pallarés, M.M. Valdivia Salas, J.J. Martínez Garcerán, J.L. de la Torre Álvaro y A. Santa Cruz Siminiani

Hospital General Universitario Santa Lucía.

Introducción: Objetivo: describir las características demográficas y clínicas, así como el abordaje diagnóstico de pacientes con EPID atendidos por el Servicio de Neumología.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes con EPID entre octubre 2006 y octubre 2015. Se recogen datos de la historia clínica en Excel®, la estadística se realiza en SPSS®.

Resultados: Muestra: 98 pacientes. Edad media 67 años (rango 17-87 años). 50% varones. 52,5% no fumadores, 41,3% exfumadores. Diagnóstico previo de conectivopatía 14 pacientes. Lavado broncoalveolar (LBA) 47,8%. Biopsia transbronquial con pinza convencional 11% de las que un 20% fueron diagnósticas. Criobiopsias transbronquiales 18,36%, de las que un 61,1% son diagnósticas y un 22% no concluyentes. En 5 pacientes se realiza biopsia quirúrgica, siendo diagnóstica en 100% (NIU, NINE fibrótica, NHS crónica, bronquiolitis folicular). No se realiza estudio invasivo en 48%, de los que un 27% son excluidos por presentar patrón radiológico diagnóstico de NIU, conectivopatía o EPID secundaria a fármacos, el resto excluidos por criterios clínicos, HTP o negativa del paciente. Analizando por subgrupo de edad los motivos de no estudio invasivo: < 76 años, no se realiza estudio en 23% (53% motivo clínico, 23,5% HTP, 23,5% negativa del paciente); en > 76 años, en 54% (69% motivo clínico, 7,69% HTP, 23% negativa del paciente). En 79,5% se obtiene diagnóstico final (20,5% FPI, 19% NINE, 11% de NHS, 9% Sarcoidosis, 6% NOC). De los diagnosticados de FPI, en 81% el diagnóstico final es por criterios clínicos-radiológicos, realizándose LBA solo en 31% y criobiopsia en 18,75%. El 31% de pacientes con FPI presentan alguna agudización en el seguimiento, con una mortalidad 80%, siendo la causa de esta en 40% secundaria a agudización de la enfermedad.

Conclusiones: Los pacientes diagnosticados de EPID son de mediana edad, sin diferencias en cuanto a sexo, la mayoría no asocian tabaquismo, un 14% presentaban un diagnóstico previo de conectivopatías. Los diagnósticos más frecuentes son FPI, NINE y NHS. En nuestra serie se realiza FBC con LBA en casi la mitad de pacientes, pero sólo en un 33% se realiza algún tipo de biopsia, siendo quirúrgica un 5% del total. En el 48% no se realizó estudio invasivo, siendo en más de 2/3 de estos por motivos clínicos, comorbilidad (HTP) y negativa del paciente. El porcentaje sin realización de estudio invasivo aumenta en los mayores de 76 años. Destaca el elevado porcentaje de pacientes etiquetados de FPI solo por diagnóstico radiológico de NIU.

CARGA ASISTENCIAL Y CALIDAD DEL MANEJO DE LAS EPID EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

C.J. Toro Bobarin, V. Leiro Fernández, M. Botana Rial, C. Ramos Hernández, E. García Rodríguez y A. Fernández Villar

Hospital Álvaro Cunqueiro.

Introducción: Las EPID constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de las que se desconoce la carga asistencial y la calidad de su manejo en la práctica clínica. El objetivo de este trabajo fue analizar ambos aspectos en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio observacional de revisión de historias de pacientes con EPID atendidos en consultas externas de neumología durante un periodo de 2 meses y hospitalizados en 5 años en diferen-

tes unidades. Cálculo de la carga asistencial sobre otros procesos y análisis de las características clínicas y diagnósticas.

Resultados: En consulta se estudiaron 219 episodios (202 pacientes) suponiendo un 7,2% del total de consultas; 55% mujeres, 68 ± 14 años. En el 73,8% se observó algún factor de exposición, 45,1% tabaquismo. Los diagnósticos más frecuentes fueron: EPID indeterminada (19,4%), AAE (14,4%), sarcoidosis (13,4%) y FPI (11,9%). El diagnóstico se estableció por criterios clínico-radiológicos (68,3%), BTB convencional (18,8%), criobiopsia (1,5%) y VATS (1%). Todos los pacientes disponían de TC, se realizó broncoscopia en el 69,8% con BTB convencional (62,4%), criobiopsia (5,4%) y VATS (5,4%). Se efectuó espirometría (81,1%) con una FVC media de 76%, volúmenes (40,5%), DLCO (73,7%); siendo la media de 59% y PM6M (28,7%). Se revisaron 231 ingresos por EPID en 192 pacientes, el 61,5% correspondían a Neumología, lo que supuso un 1,8% del total de ingresos en este servicio; 53% mujeres, 70 ± 14 años con estancia de 9,2 ± 6,4 días. En el 69,8% se documentó algún factor de exposición, 40,6% tabaquismo. El motivo de ingreso más frecuente fue para completar estudio (18,2%) y agudización de EPID (15,6%). Los diagnósticos más frecuentes fueron: EPID indeterminada (31,7%), NOC (15,6%), Sarcoidosis (20,3%) y FPI (11,5%). El método de diagnóstico más frecuente fue el clínico-radiológico (65,6%), seguido de BTB (20,3%), criobiopsia (15,2%) y VATS (8,9%). Los procedimientos realizados durante la hospitalización fueron: BTB convencional (67,7%), criobiopsia (11,3%), BAL (22%), VATS (7,8%), espirometría (77,9%) con una FVC media de 73%, volúmenes (7,4%), DLCO (16,7%) con una media de 53% y PM6M (1,3%).

Conclusiones: La EPID supone una destacable carga asistencial en hospitales terciarios, siendo una de las 4 entidades más prevalentes. Se detectan campos de posible mejora en el proceso diagnóstico, por lo que es necesario implementar un protocolo de manejo multidisciplinar.

Ayuda Boehringer Ingelheim.

CORRELACIÓN CLÍNICO-HISTOLÓGICA, PRE-POST-TRASPLANTE DE PACIENTES TRASPLANTADOS DE PULMÓN POR EPID

D. Iturbe Fernández, V. Mora Cuesta, J. Gómez Román, D. Ferrer Pargada, A. Martínez Meñaca, J.M. Cifrián Martínez, S. Fernández Rozas, R. Mons Lera, S. Naranjo Gozalo, C. Álvarez de Arriba, M. Carbajo Carbajo, L. Sánchez Moreno y F.M. Zurbano Goñi

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad intersticial difusa (EPID) más representativa, y por lo tanto, una de las principales patologías que conducen a un trasplante pulmonar. Sin embargo, algunos de estos pacientes que son etiquetados inicialmente de FPI padecen alguna otra enfermedad con similar patrón de afectación pulmonar.

Material y métodos: Trabajo descriptivo, retrospectivo, de pacientes con trasplante pulmonar entre 01/06/2008 y 15/10/2015, que fueron incluidos en lista de espera con un diagnóstico previo al trasplante de EPID. Tras la descripción histológica del pulmón explantado, se analiza la correlación clínica e histológica pre post-trasplante.

Resultados: Fueron incluidos 59 pacientes. De entre las enfermedades que condujeron al trasplante: 30,5% FPI; 16,9% FP secundaria; 15,3% neumonitis por hipersensibilidad crónica (NHC) entre otras. De entre las formas de diagnóstico de EPID previo al trasplante: 42,4% fueron por criterios clínico-radiológicos; 42,4% biopsia quirúrgica; 11,9% biopsia transbronquial; 3,4% criobiopsia. De los pacientes con diagnóstico histológico previo: 85,29% existe concordancia histológica pre-post trasplante, y no existe en el 17,64%; 88% de concordancia histológica en el grupo diagnosticado por biopsia quirúrgica; 85,71% por transbronquial; 50% por criobiopsia. En un 25,4% de los casos, el

diagnóstico tras analizar la histología del explante acabó resultando ser una fibrosis pulmonar secundaria a una conectivopatía. De los pacientes que se trasplantaron con diagnóstico de FPI, en un 50% el explante fue concordante con hallazgos sugestivos de NIU/FPI; sin embargo un 33,3% presentaron hallazgos sugestivos de conectivopatía, y un 16,7% hallazgos sugestivos de NHC, cambiando por lo tanto el diagnóstico previo con el que llegaron al trasplante. Entre los pacientes que llegaron al trasplante con diagnóstico NHC, en un 88,9% el explante fue concordante con hallazgos sugestivos NHC, y solo 11,1% la histología del explante cambió el diagnóstico a FP secundaria a conectivopatía.

Conclusiones: En un importante porcentaje el diagnóstico establecido previo al trasplante cambia tras analizar la histología de todo el pulmón explantado, siendo este cambio más frecuente en los pacientes con FPI, menos frecuente en los NHC. Se debería prestar especial importancia al estudio de conectivopatías previo al trasplante en todos los pacientes con EPID ya que un 25% de los explantes demostraron la presencia de fibrosis pulmonar secundaria a conectivopatías.

EDAD TELOMÉRICA MAYOR QUE LA EDAD CRONOLÓGICA COMO FACTOR PREDICTIVO DE FIBROSIS PULMONAR

L. Planas Cerezales¹, E. García Arias Salgado², A. Montes Worboys³, P. Rivera Ortega⁴, V. Vicens Zygmunt⁴, R. Llatjós Sanuy⁴, P. Luburich Hernaiz⁴, I. Escobar Campuzano⁴, E. Sala⁵, J. Cortijo⁶, E. Arellano⁷, E. Balcells⁸, J. Dorca Sargatal⁹, R. Perona Abellón¹⁰ y M. Molina-Molina^{1,3}

¹CIBERES. Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar. Hospital Universitari de Bellvitge. ²Advanced Medical Projects. ³IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁵Hospital Universitari Son Espases. ⁶Universidad de Valencia. ⁷Parc Sanitari Sant Joan de Déu. ⁸Hospital del Mar. ⁹Hospital Universitari de Bellvitge. ¹⁰Instituto de Investigación Hospital Universitario La Paz.

Introducción: Los telómeros se acortan de forma fisiológica y progresiva con la edad, constituyendo la base del envejecimiento. El acortamiento acelerado o precoz de los telómeros se ha asociado a diferentes patologías degenerativas. El 25-70% de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y familiar (FPF) presentan acortamiento telomérico, y éste se ha asociado a peor evolución. El acortamiento telomérico en edades tempranas asocia envejecimiento prematuro de los órganos, y, por ende, la edad telomérica mayor a la cronológica podría comportar riesgo incrementado para FPI o FPF.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal. Se incluyeron pacientes de ≤ 60 años de edad diagnosticados de FPI-FPF en la Unidad de Intersticio Pulmonar del Hospital Universitari de Bellvitge durante 2013-2015 y los familiares de primer grado de casos con acortamiento telomérico severo ($< 10\%$). El DNA se obtuvo mediante cepillado de células epiteliales de la mucosa yugal. El cálculo de la longitud telomérica se realizó mediante Z-score (media \pm DE) de controles sanos de la misma edad. Estadísticamente se utilizó un modelo de regresión logística univariante.

Resultados: Se incluyeron 38 sujetos: 11 (28,94%) FPI; 8 (21,05%) FPF; y, 19 (50%) familiares sin afectación pulmonar. La edad media fue $42,76 \pm 12,3$ años; y, 22 (57,9%) fueron hombres. 4 (10,52%) sujetos eran fumadores activos. 24 (63,1%) individuos presentaron acortamiento telomérico en tres grados de severidad: 11 (45,83%) $<$ percentil 1%; 6 (25%) $<$ percentil 10%; y, 7 (29,17%) $<$ percentil 25%. La presencia de acortamiento telomérico en FPI/FPF se observó en 15/19 (78,98%) casos; de estos, 7 (46%) requirieron trasplante pulmonar en menos de dos años. De los 19 familiares, 1 presentó síntomas respiratorios y signos iniciales de EPID durante el periodo de estudio. Los sujetos con acortamiento telomérico presentaron mayor riesgo de enfermedad (OR = 6,11 (1,12-41,32)). La asociación entre acortamiento

telomérico y enfermedad se evaluó mediante el test exacto de Fisher ($p = 0,020$).

Conclusiones: La edad ha sido un factor de mal pronóstico clásico en la FPI, sin embargo el 46% de la población FPI/FPF evaluada con ≤ 60 años presenta progresión rápida de la enfermedad, posiblemente por mayor relevancia de la edad telomérica (biológica) que la cronológica. Pacientes FPI/FPF ≤ 60 años presentan un riesgo elevado (casi 80%) de presentar acortamiento telomérico, con la implicación pronóstica y terapéutica que ello asocia.

Supported by: ISCIII, SEPAR, SOCAP, FUCAP, BRN.

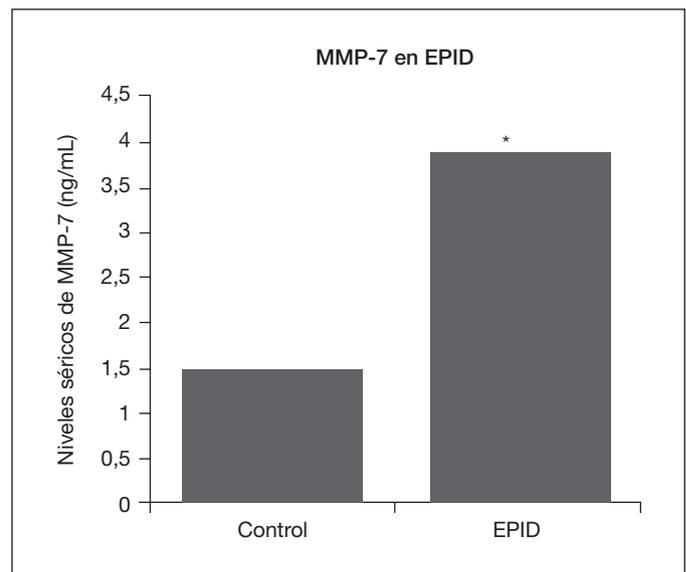
ELEVACIÓN DE MMP-7 Y MMP-1 EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

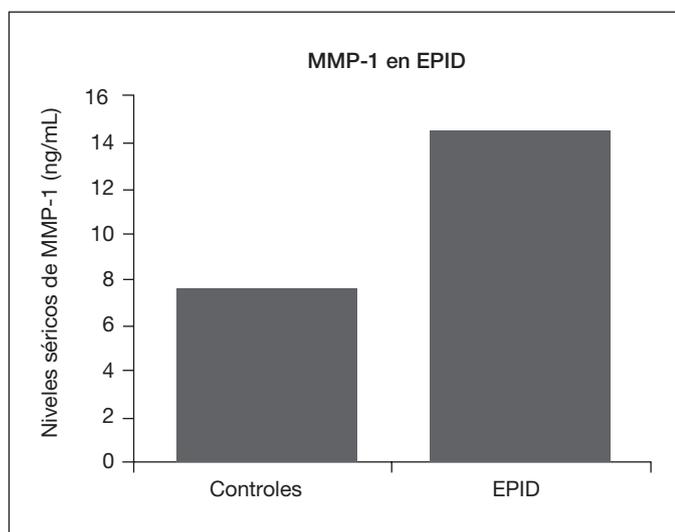
L. López López¹, E. Cabrera César¹, M. Millón Peñuela², M.V. Hidalgo Sanjuán², C. Parrado Romero² y M. García Fernández²

¹Hospital Universitario Virgen de la Victoria. ²Departamento de Fisiología Humana, Histología Humana y Anatomía Patológica. Facultad de Medicina. Universidad de Málaga.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) incluye un grupo de trastornos caracterizados por una combinación variable de inflamación y de fibrosis del parénquima pulmonar. Se requiere una compleja valoración multidisciplinar para conseguir aumentar la precisión diagnóstica. Se trata de una enfermedad con un curso clínico variable, por lo que es importante identificar los factores que puedan ayudar a determinar el pronóstico de los pacientes. El propósito de este estudio ha sido identificar marcadores en sangre periférica de pacientes diagnosticados de EPID, que puedan facilitar un diagnóstico más temprano y que, de forma prospectiva, puedan predecir el declive de la función pulmonar. Para ello, se han seleccionado las metaloproteinasa-7 y 1 (MMP-7 y MMP-1), ya que está involucradas en la patogenia de la EPID.

Material y métodos: Se han analizado de forma prospectiva la expresión sérica de la MMP-7 en 35 pacientes seleccionados de manera aleatoria entre los pacientes de la Unidad de Neumología del Hospital Virgen de la Victoria de Málaga con diagnóstico de EPID según los criterios de la ATS y la ERS. Como grupo control se incluyeron a 20 individuos sanos voluntarios. Se determinaron las MMP-7 y MMP-1 por técnica de ELISA. Estos niveles se correlacionaron con las pruebas funcionales respiratorias. El análisis estadístico de los datos se realizó con el software SPSS v15.0.





Resultados: La edad media del grupo casos y del grupo control era de 63,0 años y de 56,6 años respectivamente. Los individuos afectados de EPID mostraron niveles séricos de MMP-7 muy elevados ($3,83 \text{ ng/mL} \pm 2,48$) comparados con los individuos controles ($1,40 \text{ ng/mL} \pm 0,60$) ($p \leq 0,005$) (fig. 1). También se apreció una elevación en los niveles séricos de MMP-1 en los pacientes. Los valores para MMP-1 ($14,06 \text{ mL} \pm 2,27$) respecto a los controles ($7,40 \text{ mL} \pm 1,99$) ($p \leq 0,02$) (fig. 2). Los valores medios en los pacientes diagnosticados de EPID para FVC y DL_{CO} fueron $68,81\% (\pm 17,45\%)$ y $45,86\% (\pm 17,05\%)$, respectivamente. Los parámetros de función respiratoria en los controles eran normales. No se encontró relación entre los niveles de MMP-7 y MMP-1 y la afectación de la función respiratoria.

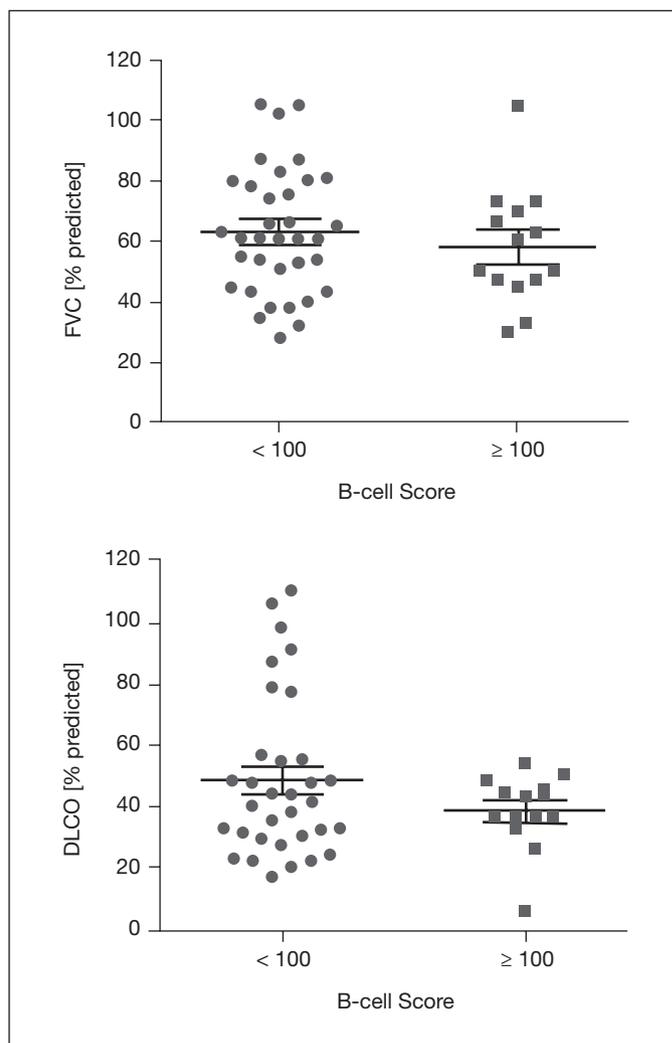
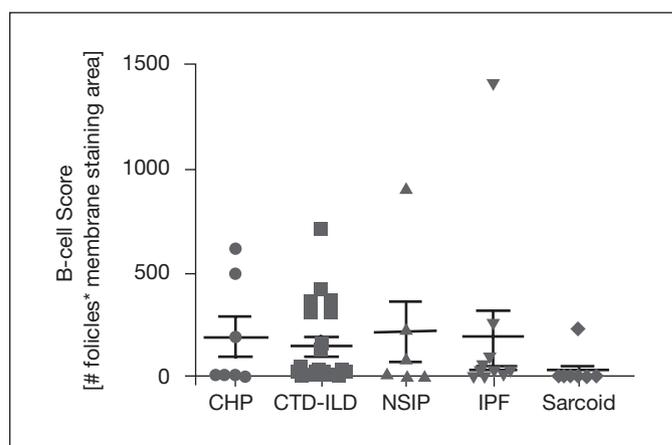
Conclusiones: Los niveles séricos de MMP-7 y MMP-1 se encuentran elevados en el suero de pacientes con EPID apoyando su probable valor como biomarcadores que puede contribuir al diagnóstico de manera no invasiva de esta patología. Un futuro uso de la MMP-7 y MMP-1 contribuiría a un precoz diagnóstico que mejore el curso de la enfermedad.

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA Y AGREGADOS DE LINFOCITOS B

L. Arvelo Castro¹, V. van Keulen², M.C. Aubry², M. Ali², T. Peikert² y E.M. Carmona Porquera²

¹Hospital Universitario Puerta de Hierro. ²Mayo Clinic.

Introducción: La clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) categoriza los pacientes en base a la radiología y/o la histología. Esta clasificación relaciona adecuadamente el desenlace de la enfermedad pero tiene un limitado valor para predecir la respuesta al tratamiento. Los linfocitos B se han asociado con varias enfermedades fibro-inflamatorias, surgiendo su papel como modulador de la activación de los fibroblastos. Las terapias diana contra los linfocitos B, como el rituximab, se han utilizado como tratamiento potencial en estas enfermedades pero los resultados han sido inciertos. Ninguno de estos estudios han utilizado marcadores inmunológicos para predecir la respuesta terapéutica. Por lo cual, nosotros creemos que estos resultados inciertos pueden ser atribuidos a una selección de pacientes subóptima. Hay evidencia de linfocitos B (CD20+) agregados en el parénquima pulmonar de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y otras EPID, aunque no está claro, si esto puede correlacionarse con la gravedad de la enfermedad o puede ser usado para seleccionar individuos que quizás respondan mejor a



estas terapias. Por esto, nosotros investigamos la presencia de linfocitos B en el tejido pulmonar en pacientes con EPID y su correlación con la gravedad de estas.

Material y métodos: Se realizaron tinciones con anticuerpos CD20 en biopsias pulmonares de pacientes con EPID. Se caracterizaron patrones morfológicos de los especímenes y se utilizó un sistema computarizado para cuantificar los agregados celulares teñidos con anticuerpos CD20.

Resultados: Se analizó el tejido pulmonar de 56 pacientes con EPID. Estos correspondían a 11 pacientes con FPI, 7 con neumonía intersti-

cial no específica (NINE), 11 con sarcoidosis, 20 con enfermedad intersticial relacionada con collagenopatías y 7 con NH crónica. Los linfocitos B tienden a agregarse formando estructuras que asemejan el tejido linfoide bronquial, sus siglas en inglés (BALT). Los agregados de linfocitos B se expresaron en niveles diferentes en todas las formas estudiadas de EPID. El nivel de expresión no se correlaciono con la gravedad de la enfermedad medida por la capacidad vital forzada, capacidad pulmonar total o el test de la marcha de 6 minutos.

Conclusiones: Los agregados de linfocitos B no son exclusivos de las patologías autoinmunes y pueden estar presentes en todas las formas de EPID. Es posible que las terapias diana contra los linfocitos B sean más útiles en aquellos pacientes con mayor número de agregados linfocitarios.

ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS Y COLAGENOPATÍAS

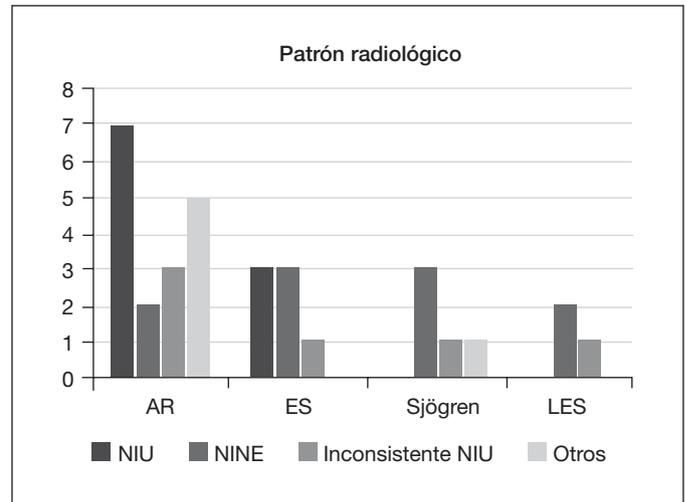
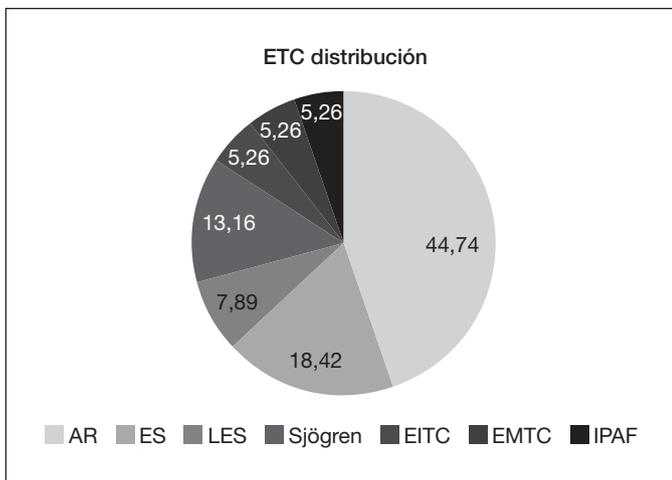
L. Sierra Herranz, J. Juan García, J.A. Villegas Alcázar, E. de Freitas González, E. Bollo de Miguel, I. Herráez Ortega, N. Alonso Orcajo y L.F. Díez Fernández

Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un grupo de patologías con características clínicas, radiológicas y funcionales similares. Una de las causas más comunes de EPID son las enfermedades del tejido conectivo (ETC). Suponen un agravamiento del pronóstico de la enfermedad del paciente. Conocer la frecuencia y características demográficas de las EPID causadas por ETC en nuestro medio, así como los métodos diagnósticos utilizados y el tratamiento que recibieron los pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 38 pacientes con diagnóstico de EPID y ETC, revisados en la consulta monográfica de EPID desde 2013. Las variables estudiadas han sido edad, sexo, hábito tabáquico, procedencia de los pacientes, tipo de ETC, métodos diagnósticos, patrón radiológico, pruebas funcionales respiratorias, presentación en sesión multidisciplinar y tratamiento recibido. Los datos se han analizado con SPSS.

Resultados: El estudio incluye 38 pacientes (16 mujeres y 22 varones). 18 no fumadores, 4 fumadores y 16 exfumadores. La edad media fue 67,6 años ± 10,9 (44-82 años). 24 pacientes procedían de Reumatología, 12 de Neumología y 2 de Inmunología. Los diagnósticos fueron: 13 artritis reumatoide (AR), 3 lupus eritematoso sistémico (LES), 7 esclerosis sistémica (ES), 5 síndrome de Sjögren, 2 enfermedad indiferenciada del tejido conectivo, 2 enfermedad mixta del tejido conectivo y 2 neumonía intersticial con características autoinmunes



(IPAF). Otros 4 pacientes con AR presentaban bronquiectasias (2 pacientes) y nódulos reumatoideos (2 pacientes). 4 pacientes diagnosticados de ETC tras el diagnóstico de EPID y se diagnosticaron 2 IPAF. A todos se les realizó TCAR, presentando 11 patrón radiológico de neumonía intersticial usual (NIU), 13 neumonía intersticial no específica (NINE), 6 inconsistente con NIU, 1 posible NIU, 2 neumonía intersticial linfoide (NIL), 1 neumonía organizada (NO), 2 bronquiectasias y 2 nódulos reumatoideos. A 4 pacientes se les realizó lavado broncoalveolar y biopsia transbronquial y a 4 pacientes biopsia quirúrgica. Se presentaron 15 pacientes en sesión multidisciplinar. La media de FVC fue 103,9% ± 21,8% (45-150%) y de la DLCO 64,2% ± 22,4% (30-121%). En 19 pacientes el diagnóstico de EPID supuso un cambio en el tratamiento. 1 paciente fue trasplantado. 4 pacientes fallecieron.

Conclusiones: Las ETC más frecuentes son la AR y ES y el patrón radiológico más frecuente NINE en la serie general, salvo en los casos de AR que es NIU. Un enfoque multidisciplinar permite el diagnóstico precoz y la optimización del tratamiento en la EPID asociada a ETC.

MINI-SERIE DE CASOS DE PACIENTES CON SÍNDROME ANTI-SINETETASA

V.M. Mora Cuesta, A. Martínez Meñaca, D. Iturbe Fernández, C. Fernández Díaz, S. Fernández Rozas y J.M. Cifrián Martínez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción: Se conoce como síndrome antisintetasa (SA) a la asociación de miopatía inflamatoria idiopática, afección intersticial pulmonar, artritis no erosiva y la presencia de anticuerpos antisintetasas en suero. La etiología y la patogenia son desconocidas, y se caracteriza por una respuesta variable al tratamiento.

Material y métodos: Trabajo descriptivo, retrospectivo, de pacientes con diagnóstico de SA y que se encuentran en seguimiento por la Unidad de Trasplante Pulmonar, y conocidas por el servicio desde el año 2012, recogiendo diferentes variables clínicas, analíticas-inmunológicas, funcionales y radiológicas.

Resultados: Se incluyeron 4 pacientes con diagnóstico de síndrome anti-sintetasa, todas ellas mujeres, con edades de 30, 46, 51 y 57 años. Ninguna aún trasplantada y tampoco incluida en lista de espera. Todos los casos fueron diagnosticados por criterios clínico-radiológicos-serológicos. Todas presentaban un síndrome ventilatorio restrictivo grave, con descensos severos de la DLCO, pero sin insuficiencia respiratoria. Ninguna paciente presentaba hipertensión pulmonar. Dos pacientes con anticuerpos anti-PL7, otra con anti Jo-1, entre otros. Solo una paciente tenía síndrome de Raynaud, dos con afectación cu-

tánea, dos con artralgias, tres con mialgias, dos con clínica sugestiva de RGE. Todas mostraron una afectación pulmonar severa, y todas demostraron un patrón radiológico de NINE en bases pulmonares, con áreas de micro-panalización subpleural pero con intenso vidrio deslustrado, y asociaban un patrón radiológico diferente en vértices pulmonares más característico de NOC. Todas las pacientes habían recibido diferentes tipos de tratamientos inmunosupresores, todas con prednisona, además de azatioprina, ciclofosfamida, micofenolato, rituximab, tacrolimus y abatacept entre otros. Una de las pacientes presentó una buena respuesta clínica y funcional al tratamiento con ciclofosfamida. Dos de las pacientes presentaron un brusco deterioro cínico y funcional a pesar de tratamiento, una de ellas precisando de ingreso en UCI con ECMO V-VA.

Conclusiones: Tras la descripción de nuestros casos podemos decir que el SA afecta a mujeres en la edad media de la vida, con miopatía, con severa afectación pulmonar en forma de síndrome ventilatorio restrictivo y patrón radiológico mixto de NINE con vidrio deslustrado y NOC, con mala respuesta a tratamiento inmunosupresor, con un rápido deterioro clínico-funcional, y que pueden ser potenciales candidatos a trasplante pulmonar por la gravedad de la afectación respiratoria.

MUTACIONES GENÉTICAS EN LA HISTIOCITOSIS PULMONAR DE CÉLULAS DE LANGERHANS: EVALUACIÓN PRELIMINAR

S. Barril¹, C. Rodríguez-Martín², S.E. López-Pérez², L. López-Vilaró¹, A. Villar³, I. Sansaró³, M. Molina-Molina⁴, I. Martín⁴, R. Llatjós⁴, G. Gómez-Mariano², S. Hortelano², F.J. Alonso² y D. Castillo¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ²Instituto de Enfermedades Raras. Instituto de Salud Carlos III. ³Hospital Vall d'Hebron. ⁴Hospital de Bellvitge.

Introducción: La histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL) es una patología minoritaria. Tradicionalmente la enfermedad se ha asociado a una respuesta inmunológica anormal en respuesta al tabaquismo. Pero recientes estudios han abierto otras posibles rutas etiopatogénicas: se ha demostrado que aproximadamente el 50% de las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) presentarían mutaciones en el oncogén BRAF. El objetivo del presente estudio fue analizar la presencia de mutaciones en la ruta MAPK/BRAF en muestras de tejido pulmonar en una cohorte española de pacientes con HPCL.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y multicéntrico (Hospital de Sant Pau, Hospital de Vall d'Hebron, Hospital de Bellvitge e Instituto de Enfermedades Raras ISC III) que incluyó muestras histológicas embebidas en parafina de 10 pacientes con diagnóstico de HPCL. Se incluyeron además 5 muestras como controles negativos y 2 como positivos para asegurar la fiabilidad de la técnica. El aislamiento del DNA de las muestras de parafina se realizó mediante un kit comercial. La identificación de mutaciones en el gen BRAF y en otros genes relacionados con la ruta MAPK/BRAF se llevó a cabo mediante el panel de genes *Human Comprehensive Cancer GeneRead Panel v2* de *Quiagen* y secuenciación utilizando un equipo *NextSeq500* de *Illumina*.

Resultados: De los 10 pacientes con HPCL se identificó una mutación en el gen MAPK2 en un único paciente. Concretamente se trataba de un varón de 37 años en el momento del diagnóstico, fumador activo, con el antecedente de un linfoma de Hodgkin, lesiones nodulares en la tomografía torácica y sin afectación extrapulmonar. Esta mutación fue identificada en dos muestras independientes del mismo paciente. La frecuencia de la mutación fue del 5% en una muestra y del 15% en la otra. En nuestra serie no se identificó ningún paciente con HPCL con mutaciones en BRAF, aunque la técnica fue capaz de detectar estas alteraciones en las muestras utilizadas como control positivo. Ninguna de las muestras procedentes de pulmones control negativo presentó alteraciones en los genes estudiados.

Conclusiones: Nuestro estudio confirma la presencia de alteraciones genéticas en la ruta MAPK/BRAF en pacientes con HPCL. Sin embargo, es necesario incrementar el número de casos para determinar con más claridad la repercusión clínica de estas alteraciones.

Financiación: Ayudas EPID Futuro (2013). Fundación Mutua Madrileña (2013). Beca becario SOCAP (2015).

NEUMONÍA INTERSTICIAL CON PERFIL AUTOINMUNE: ¿UNA NUEVA ENTIDAD?

G. Juan Samper, A. Navarro Soriano, M. Ródenas Moreno, M. Ramón Capilla, C. Fabregat Franco y E. Fernández Fabrellas

Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción: Recientemente la “European Respiratory Society” (ERS)/American Thoracic Society” (ATS) han propuesto el término neumonía intersticial con perfil autoinmune (NIPA) para identificar pacientes con neumonía intersticial idiopática y características sugestivas, pero no definitivas de una enfermedad del tejido conectivo. El propósito de esta comunicación es comparar nuestros pacientes con NIPA y fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

Material y métodos: Hemos comparado los pacientes diagnosticados de FPI de nuestra base de datos con pacientes con neumonía intersticial idiopática que cumplieran criterios de NIPA, en concreto la presencia de una combinación de al menos una característica de 2 de los 3 dominios siguientes: clínico, serológico o morfológico (radiología y/o anatomía patológica). El análisis de supervivencia se realizó usando curvas de supervivencia de Kaplan-Meier, con las fechas de la primera visita y el trasplante o la muerte por cualquier causa como evento final. Para analizar las diferencias entre grupos se utilizó una prueba χ^2 y U de Mann-Whitney.

Resultados: Se han incluido 50 pacientes con FPI y 16 pacientes con NIPA. En el caso de la FPI predominó el sexo masculino (74%), mientras que en los pacientes con NIPA los dos sexos tenían el mismo número de pacientes (50%). La mayoría de los pacientes con FPI eran fumadores o exfumadores (65,2%), mientras que en los pacientes con NIPA únicamente el 50% lo eran. Los pacientes con FPI mostraron una mayor afectación en todas las variables utilizadas para cuantificar la gravedad de la patología intersticial. En concreto: FVC 76,2 \pm 18,8% vs 85,2 \pm 17,8%, DLCO 43,4 \pm 15,8% vs 52,6 \pm 17%, 6 minutos marcha 418,6 \pm 117,1 m vs 451 \pm 75,9 m y SpO₂ al final de los 6 minutos marcha 85,6 \pm 7,9% vs 90,7 \pm 6,3%. La supervivencia al año, 3 años y 5 años fue también peor para los pacientes con FPI: 75%, 49% y 22% vs 84%, 84% y 84%. Las curvas Kaplan-Meier de supervivencia fueron diferentes, mostrando una mayor supervivencia en los pacientes con NIPA (p = 0,02).

Conclusiones: Concluimos que la nueva entidad propuesta, neumonía intersticial con perfil autoinmune, se comporta con una menor afectación funcional y tiene mayor supervivencia que la fibrosis pulmonar idiopática.

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS ASOCIADAS AL TABACO: CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES

C. González Fernández¹, V. Vicens², R. Llatjós², P. Luburich², S. Barril³, T. Franquet³, L. López³, D. Castillo³ y M. Molina-Molina²

¹Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. ²Hospital Universitario de Bellvitge. ³Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Introducción: El tabaco es un factor de riesgo asociado a diversas neumonías intersticiales idiopáticas (NII). Recientes estudios han demostrado que la incidencia de estas entidades en fumadores tiene mayor importancia de lo estimado previamente. De las diversas ma-

nifestaciones, la combinación enfisema-fibrosis pulmonar (CEFP) es la más estudiada.

Objetivos: Profundizar en las características diferenciales (clínicas, radiológicas y funcionales) de las NII ligadas al tabaco en nuestro medio.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo de una cohorte de pacientes con NII diagnosticados en el Hospital Universitario de Bellvitge y en Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Resultados: Se diagnosticaron 23 pacientes (47,8% hombres) con una edad media al diagnóstico de 53 años (32,00-73,19). El 82,6% (19) eran fumadores activos, el resto exfumadores y el consumo acumulado medio fue de 52 paquetes/año. El 21,7% (5) tenían reflujo gastroesofágico (RGE), el 39,1% (9) tenían otros antecedentes respiratorios. El síntoma más frecuente fue la disnea, seguido de tos seca. 5 (21,7%) casos presentaban acropaquias. El hallazgo radiológico más frecuente fue el patrón en vidrio deslustrado (65,2%), seguido de nódulos centrolobulillares (52,2%), engrosamientos septales (39,1%) y bronquiectasias tradicionales (13%). El 56% presentó enfisema asociado. La entidad más frecuente fue BR- EPID (60,9%), seguida de NID (17,4%) y SRIF (8,7%). Se diagnosticó mediante histología a 14 pacientes (69,9%). El 43,5% abandonaron el hábito tabáquico. La mayoría (69,6%) recibieron broncodilatadores, el 43,5% corticoides y el 8,7% inmunosupresores. Se realizó seguimiento durante al menos un año a 18, de los cuales 7 (38,8%) presentaron progresión de la enfermedad y un paciente falleció. Las diferencias entre BR/EPID y NID fueron radiológicas e histológicas, sin diferencias significativas en pronóstico. La presencia de bronquiectasias traccionales fue significativamente mayor en la SRIF (100%).

Conclusiones: En nuestra serie, la BR- EPID es la principal entidad ligada al tabaco. La SRIF presenta mayor presencia de bronquiectasias traccionales y engrosamiento septal de predominio basal desde el diagnóstico. Un subgrupo de pacientes presenta progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento y el abandono tabáquico.

NEUMONITIS DE HIPERSENSIBILIDAD A ANTÍGENOS AVIARIOS. ANÁLISIS DE CASOS INCIDENTES 2014-2015

D. Santos Arozarena, B. Cornejo Brito, E. Martín Ruiz de la Rosa, A.B. Llanos González, L. Pérez Martín, O. Acosta Fernández y A. Medina González

Hospital Universitario de Canarias.

Introducción: Las neumonitis de hipersensibilidad a antígenos aviarios constituyen un grupo de enfermedades no excepcional en nuestro medio, cuyo diagnóstico firme es en muchos casos complejo. Con el presente trabajo se pretende mostrar la realidad asistencial del diagnóstico y analizar los aspectos susceptibles de mejora en su rendimiento.

Material y métodos: Se revisaron los pacientes evaluados por primera vez en la consulta monográfica de enfermedades intersticiales entre mayo de 2014 y octubre de 2015, seleccionándose los casos en los que existía exposición a aves y EPID en la TC, excluyéndose aquellos en los que la afectación pudiera estar justificada por colagenopatías o fármacos potencialmente lesivos. Se definió "neumonitis de hipersensibilidad" si, además de la exposición, se recogía linfocitosis en BAL > 20% y precipitinas positivas o histología compatible, una vez descartadas colagenopatías y vasculitis. Por otra parte, se catalogaron de "probable NH" los casos con antecedente exposicional y positividad de precipitinas o linfocitosis > 20%, además de TC compatible. Finalmente, se asumió como "posible NH" si solo existía exposición y radiología compatible.

Resultados: De los 51 casos recogidos se diagnosticaron 7 "NH" (5 crónicas y 2 subagudas), 13 "probables NH" y 24 "posibles NH". Cuatro de ellos habían fallecido en el momento del análisis (2 por patología

respiratoria y 2 por eventos cardiovasculares). Respecto a los 7 pacientes restantes, 1 resultó ser enfermedad mixta del tejido conectivo, 1 NINE idiopática, 2 síndromes antisintetasa y 3 neumonías intersticiales con rasgos autoinmunes (IPAF). De los 7 pacientes diagnosticados de NH, 6 recibieron tratamiento esteroideo debido a una mayor repercusión clínica y funcional (FVC y DLCOc medias de 62,3% y 34,8%). Asimismo, de los 37 pacientes con diagnóstico no concluyente, sólo 7 se trataron con esteroides por el mismo motivo (FVC 61,3% y DLCOc 38,5% frente a FVC 75,2% y DLCOc 54,4% en los que se pospuso tratamiento).

Conclusiones: 1. El diagnóstico académico de las NH a antígenos aviarios resulta, en la práctica, difícil al necesitar el apoyo de la biopsia en un elevado porcentaje de casos. 2. La decisión de realizar una BPQ en los casos imprecisos y con deterioro funcional leve suele tomarse de forma diferida, tras deterioro clínico-funcional y la retirada del antígeno. 3. En nuestro medio no disponemos de pruebas de provocación controlada con antígenos, lo que podría hacer innecesarios algunos procedimientos quirúrgicos.

PRESENCIA DE LOS ANTICUERPOS ANTISINTETASA (ACAS) EN LAS NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS. ESTUDIO PRELIMINAR

I. de los Santos Ventura, M.B. Aparicio Hernández, M.D. Ludeña de la Cruz, R. Cordovilla Pérez, P. Álvarez Vega, D.A. Arcos Cabrera, S. Jodra Sánchez y J.M. González Ruíz

Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción: La presencia de los anticuerpos antisintetasa séricos (AcAS) en las neumopatías intersticiales idiopáticas (NII) podrían indicar un futuro desarrollo de una enfermedad sistémica o tener un valor predictivo pronóstico, terapéutico en las mismas. El objetivo fue valorar la presencia de los AcAS en los pacientes diagnosticados de NII con estudio de autoinmunidad previa no específica de enfermedad sistémica.

Material y métodos: Estudio prospectivo desde junio del 2014 a noviembre del 2015 de pacientes remitidos de forma consecutiva con diagnóstico de NII, a la consulta de Neumología-EPID. Se determinaron previamente, TCAR torácico, bioquímica general, autoinmunidad inicial. La determinación de AcAS se realizó mediante inmunotransferencia (IT). En algunos pacientes se indicó fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar y, biopsia pulmonar quirúrgica y/o criobiopsia. El diagnóstico de NII se realizó, según Consenso Internacional del 2013, tras una discusión multidisciplinar. El estudio estadístico se analizó mediante el programa SPSS v.20, empleándose métodos paramétricos y no paramétricos.

Resultados: Se recogieron 52 casos, 30 varones con edades entre 46 a 87 años, mediana = 70,5 años. El 59% con historia de tabaquismo y el 17% con riesgo laboral-ambiental de neumopatía. Presentaban síntomas de sospecha de enfermedad sistémica el 15%. El tiempo de evolución de las NII osciló entre 1 y 24 meses, mediana = 4,5 meses y media: 6,9. Los AcAS y asociados se presentaron en 16 casos (30%) (tabla 1). No se relacionaron con el tipo de neumopatía intersticial (NIU o NINE). Los ANA fueron positivos en 7 casos (3,8%) de los cuales en el 71% se encontró algún AcAS positivo, con una P 0,008, siendo estadísticamente significativo. Se realizó biopsia quirúrgica, criobiopsia, o ecobroncoscopia en 13 casos. Los diagnósticos más frecuentes por TCAR, Anatomía Patológica (AP), o tras discusión multidisciplinar (clínico), fueron los siguientes: Neumopatía Intersticial Usual (NIU), Neumopatía Intersticial no Específica (NINE), Neumopatía Organizada (NO), sarcoidosis, neumonitis por hipersensibilidad crónica (NHC) y enfermedades sistémicas (tabla 2).

Tabla 1. Anticuerpos antisintetasa y asociados

	Cantidad
Ac Anti THO	1
Ac Anti PL7	2
Ac anti PL12	3
Ac anti Scl70	2
Ac anti NOR90	3
Ac anti SSA (52KD)	1
Ac anti Mi	1
Ac anti RP155	1
Ac anti PmScl	2

Tabla 2. Diagnósticos más frecuentes

%	Diagnóstico	NIU	NINE	NO	Sarcoidosis	NHC	E. sistémicas	No clasificables
TCAR	36	30	8	1	10			6
AP	7	16	16	16	8	8		16
Clínico	20	20	6	9	14	6		6

Neumopatía intersticial usual (NIU), neumopatía intersticial no específica (NINE), neumopatía organizada (NO), sarcoidosis, neumonitis por hipersensibilidad crónica (NHC), enfermedades sistémicas y no clasificables

Conclusiones: 1. Los AcAS se hallaron presentes en los pacientes diagnosticados inicialmente de NII, sin relación con el tipo de neumopatía (NIU o NINE). 2. Los pacientes con ANA+ se asocian estadísticamente con AcAS.

PROTEINOSIS ALVEOLAR (PA): ENFERMEDAD INFRECUENTE Y NECESIDAD DE REGISTRO

E. Barbero Herranz, D.P. Chiliza Reyes, P. Castro Acosta, R. Mirambeux Villalona, P.L. Arrieta Narváez, M.A. Galarza Jiménez, A. Jaureguizar Oriol, B. Martín García, J.A. Lietor Villajos, P. Navío Martín y E. Pérez Rodríguez

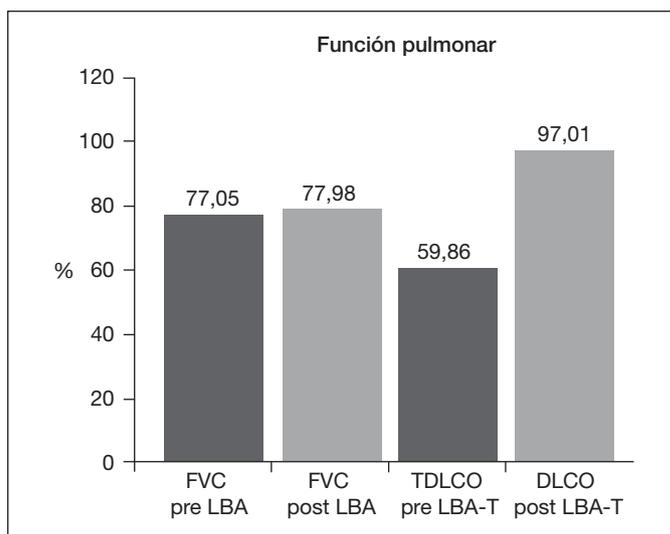
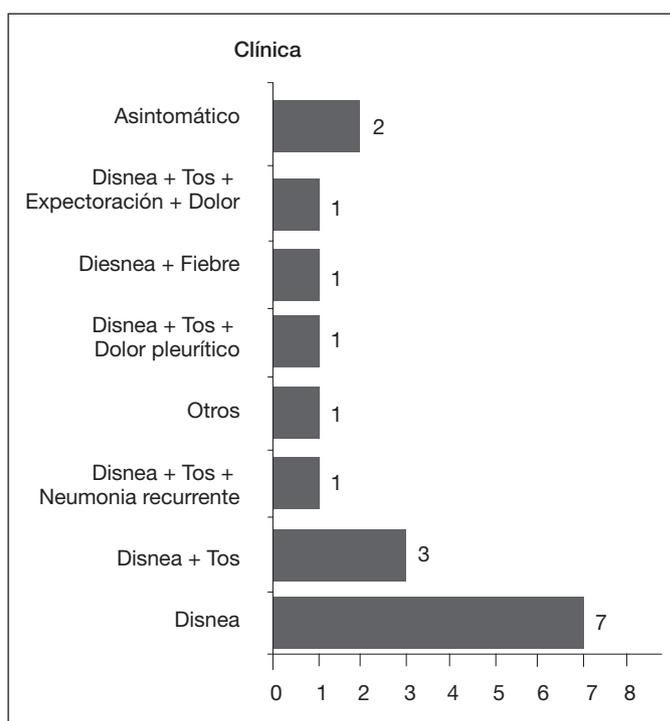
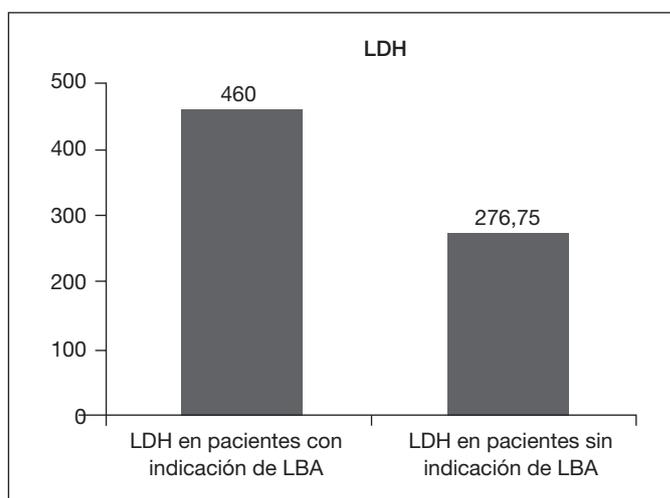
Hospital Universitario Ramón y Cajal.

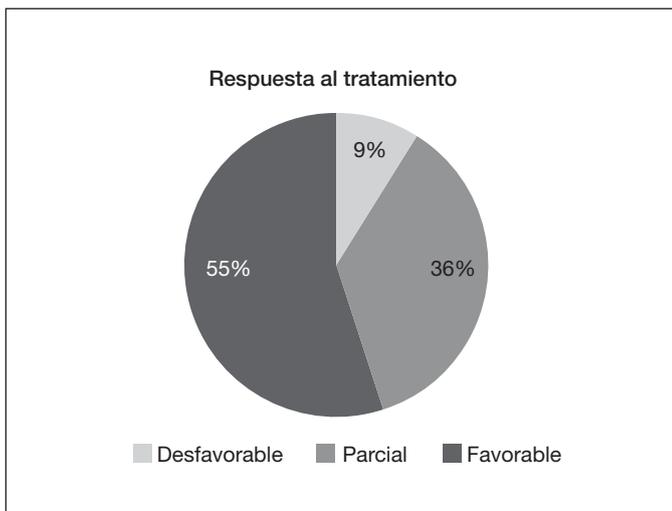
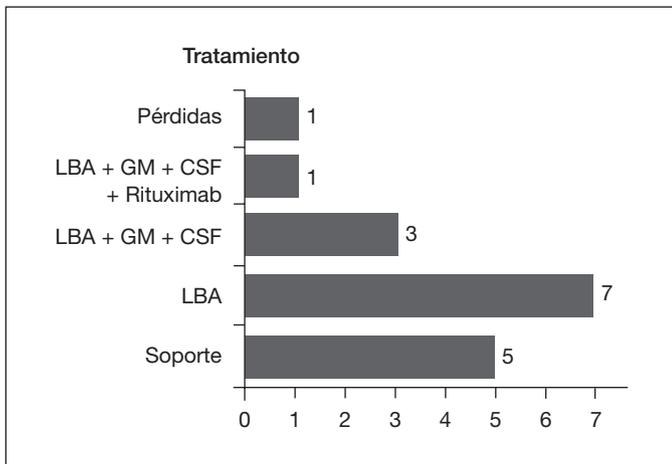
Introducción: La PA es poco común. Su incidencia anual (0,4/10⁶ habitantes) y prevalencia (3,7-6,2/10⁶) lo confirman. Su diagnóstico por broncofibroscopia es habitual y por toracoscopia ocasional. Las controversias diagnósticas y fundamentalmente terapéuticas generan dificultades que hacen necesario una unidad registro y seguimiento.

Objetivos: Realizar un análisis descriptivo de los pacientes con PA que han sido valorados en nuestro hospital.

Material y métodos: Se han analizado retrospectivamente todos los casos de PA estudiados en nuestro servicio desde enero-1997 a noviembre-2015. En todos los casos se han estudiado edad, sexo, hábito tabáquico, antecedentes epidemiológicos, enfermedades previas, presentación clínica, estudios analíticos, técnicas de imagen, espirometría, pletismografía, difusión, broncofibroscopia diagnóstica, tratamiento y seguimiento. Se realiza análisis descriptivo del registro con media y DE.

Resultados: En el periodo analizado 17 casos de PA fueron estudiados. 14 hombres y 3 mujeres, con edad media de 41,1 DE \pm 9 años. 14 de ellos fueron fumadores (82%) con IPA 36 \pm 30, 4 (23%) trabajaban en fundición de acero y 8 (47%) antecedentes de patología respiratoria (6neumonías y 1 TBC). La SatO₂ basal 91,7 \pm 4,6%, con un rango de 77-97% y la GA basal PaO₂ 60,4 \pm 13 mmHg, PaCO₂ 37 \pm 6,2 mmHg. El diagnóstico fue realizado por broncofibroscopia en 13/17 (11BTB y 2LBA) y por toracoscopia en 4. En 2 casos se aislaron micobacterias atípicas (*avium* y *fortuitum*). 11 de 17 cumplieron criterios de LBA-terapéutico (LBA-T). Todos los LBA-T fueron bipulmonares (6 con > 1 LBA-T) y adicionalmente 4 recibieron tratamiento con GM-CSF y 1 con rituximab. Los 6 restantes se encontraban estables sin insuficiencia





respiratoria y fueron seguidos pero no tratados. La mejoría clínica, radiológica gasométrica y funcional fue objetivada en la fase inicial y tardía de su evolución (figs.), siendo el dato más destacado la mejora de la DLCO. Se evidencian deficiencias en el registro retrospectivo de datos (áreas sanitarias diferentes) que requieren una coordinación prospectiva.

Conclusiones: 1. El LBA-T protocolizado en nuestro medio, se mostró útil en los pacientes con insuficiencia respiratoria mantenida. 2. La baja prevalencia de esta patología justifica la necesidad de un registro y seguimiento monográfico por unidad de referencia.

UTILIDAD DE LA VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS EPID

P. Rivera-Ortega, P. Luburich, R. Llatjós, V. Vicens, F. Martínez, L. Planas, J. Narváez, I. Escobar, A. Bachs, J. Dorca y M. Molina-Molina
Hospital Universitari de Bellvitge.

Introducción: Recientemente se ha demostrado que el diagnóstico de certeza de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) requiere una aproximación multidisciplinar de expertos (MDT) en estas patologías. El objetivo del presente estudio es evaluar la relevancia de cada aproximación diagnóstica (clínica, analítica, radiológica, histológica) incluida en la valoración multidisciplinar de los pacientes con EPID y la efectividad del MDT.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional en el que se incluyeron 100 primeras visitas consecutivas del 2014 evaluadas en la Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar (UFIP), del Hospital Universitario de Bellvitge. En cada paciente incluido se realizó: Valoración 1; historia clínica detallada, autoinmunidad completa y precipitinas, estudio genético ante sospecha familiar. Valoración 2; identificación patrón radiológico de la tomografía computarizada alta resolución (TACAR) de tórax por dos radiólogos independientes. Valoración 3; Anatomía patológica (citología del BAL ± criobiopsia ± biopsia pulmonar quirúrgica). Valoración 4; comité MDT, en los casos en los que 1, 2, 3 no llegó al diagnóstico.

Resultados: De los 100 pacientes evaluados, 53 presentaban sospecha diagnóstica inicial y 47 fueron remitidos para valoración de EPID identificada. 56 hombres, edad media 63.36 años. Se modificó el diagnóstico de sospecha inicial en 11 casos, en 5 desde la valoración 1. De 8 pacientes con sospecha FPI, se confirmó finalmente en 5. El diagnóstico final se obtuvo en 93 casos; FPI 12, FP asociada a conectivopatía 18, NH 15, neumoconiosis-asbesto 10, FP no clasificable 9, sarcoidosis 5, NO 3, NINE 3, hem siderosis 2, BR/EPID 3, SRIF 2, NID 1, Birt-Hogg-Dubbé 2, hemocromatosis 1, fibrosis peribronquiolar 1, granulomatosis Wegener 1, NIL 1, FP por fármaco 2, FP post-SDRA 1, no EPID 1. La valoración por comité MDT se requirió en 12 casos.

Conclusiones: La FPI, FP asociada a conectivopatía y NH son las entidades más frecuentes en nuestro medio. El número de sujetos diagnosticados de FPI a través de una valoración multidisciplinar es menor que la sospechada tras identificar EPID. La valoración clínica detallada (valoración 1), ante un patrón radiológico determinado, modifica el diagnóstico definitivo en el 5%. La discusión multidisciplinar en comité MDT se requiere para el diagnóstico final en un 12%.