

Material y métodos: Estudio de revisión de manometrías pleurales digitales durante toracocentesis terapéuticas (noviembre 2023-octubre 2024), analizando datos clínico-demográficos, tiempo de intervención, presión pleural (inicial, 1.000 mL, 1.500 mL, final), cambio de presión, elastancia, volumen drenado, motivo de finalización y complicaciones.

Resultados: Se realizaron 91 manometrías, 73 ± 14 años, 54% mujeres. Diagnósticos: cáncer pulmón 30%, otras neoplasias 42%, trasudado 24% y otros 4%. Toracocentesis diagnóstica en mismo acto 57%. Espesor en ecografía 8 ± 3 cm. Tiempo intervención 23 ± 6 minutos. Presiones (cmH₂O): inicial 6 ± 6, 1.000 mL -6 ± 7, 1.500 mL -9 ± 7 y final -14 ± 8. Cambio de presión 20 ± 8 cmH₂O, elastancia 15 ± 8 cmH₂O/L, volumen drenado 1.457 ± 579 mL. Se consiguió drenaje > 1.500 mL en 36% y se obtuvo una elastancia pleural > 14,5 cmH₂O en 44%. Motivo de finalización: presión pleural 45%, ausencia salida líquido 29% y complicaciones 26% (dolor 21%, tos 4%, vasovagal 1%). Los pacientes con drenaje > 1.500 mL, respecto a los que no, presentaron menor edad (67 ± 12 vs. 75 ± 14, p = 0,004), mayor tiempo de intervención (27 ± 6 vs. 21 ± 5, p < 0,001), mayor espesor en ecografía 9 ± 2 vs. 7 ± 3, p < 0,001), mayor presión 1.000 mL (-4 ± 5 vs. -8 ± 8, p = 0,008) y menor elastancia (10 ± 3 vs. 18 ± 9, p < 0,001). Los pacientes con elastancia > 14,5 cmH₂O, respecto a los que no, tuvieron mayor edad (76 ± 15 vs. 70 ± 12, p = 0,025), menor tiempo de intervención (20 ± 4 vs. 25 ± 6, p < 0,001), menor espesor en ecografía (7 ± 2 vs. 9 ± 3, p = 0,029), menor presión 1.000 mL (-10 ± 9 vs. -4 ± 5, 0 = 0,001), mayor cambio de presión (25 ± 8 vs. 16 ± 6, p < 0,001) y menor volumen drenado (1.159 ± 371 vs. 1.690 ± 607, p < 0,001). Los pacientes que presentaron complicaciones, respecto a los que no, mostraron mayor presión 1.000 mL (-3 ± 6 vs. -8 ± 8, p = 0,019), mayor presión final (-9 ± 6 vs. -16 ± 8, p < 0,001) y menor cambio de presión (13 ± 6 vs. 16 ± 9, p = 0,006).

Conclusiones: Gracias al uso de la manometría pleural, se consiguió de forma segura un drenaje muy elevado en aproximadamente un tercio de las toracocentesis terapéuticas realizadas. Fue útil para objetivar una elastancia pleural elevada en casi la mitad de los procedimientos. No se dieron complicaciones graves, apareciendo complicaciones leves en un cuarto de los procedimientos.

538. VALORACIÓN DE RESULTADOS OBTENIDOS MEDIANTE TITULACIÓN DOMICILIARIA VS. CONSULTA TELEMÁTICA DE ENFERMERÍA DE TELEMONITORIZACIÓN

Amaia Pérez de Nanclares Sáez de Jauregui,

Alejandra Roncero Lázaro, Mariola Bretón Ruiz, María Torres Muga, María Dolores Ramírez Martínez, Marta Cristeto Porras, María Aguado Agudo, Paula Vicente Hernando, Jorge Lázaro Galán y Carlos Ruiz Martínez

Hospital San Pedro, Logroño, España.

Introducción: En los pacientes con apnea obstructiva de sueño (AOS) se recomienda realizar una titulación para conocer la presión efectiva y definitiva. Con el uso de la telemonitorización (TM) a menudo observamos que el valor de presión efectiva no coincide con el de la

titulación. La evidencia actual, recomienda realizar titulación domiciliaria con APAP en lugar de PSG- titulación, debido a los ensayos clínicos que lo avalan. No obstante, no hay ensayos clínicos que comparan los resultados con los obtenidos mediante telemonitorización por enfermería en el tiempo, que evitan subidas de presiones importantes, mayor tiempo de adaptación, mayor seguimiento en varias noches y corrección paulatina de efectos secundarios como fugas.

Material y métodos: Se realizó un estudio prospectivo en el que se incluyó a sujetos en una consulta de enfermería telemática de telemonitorización y se le realizó una titulación domiciliaria desde noviembre del 2023 a septiembre del 2024. Ambos resultados fueron comparados.

Resultados: Se analizaron un total de 110 pacientes a quienes se realizó una titulación e incluyó en seguimiento mediante telemonitorización por enfermería de sueño. La presión inicial fue de 6,83 ± 1,85 con la que se comenzó el tratamiento con CPAP. Los resultados obtenidos en los diferentes procedimientos fueron: Titulación: el IAH residual 2 ± 1,65, presión media: 9,55 ± 2,94, presión percentil 95 13,10 ± 2,02, presión efectiva de 10,13 ± 2,07, fuga media: 1,82 ± 4,89, fuga percentil 95: 14,85 ± 17,64. Telemonitorización: IAH residual: 5 ± 2,99, presión media: 7,6 ± 1,57, presión 95: 9,07 ± 9,51, fuga media: 4 ± 0,0, fuga 95: 11,67 ± 3,44. Si analizamos la diferencia entre los resultados obtenidos por ambos medios y analizamos su significación estadística obtenemos que hay diferencias en los resultados obtenidos en todas las variables, siendo estadísticamente significativo para la presión administrada (tabla 1). La adherencia era adecuada en el 86,1%, horas de sueño 7,4 h, horas media uso 5,7h.

Conclusiones: La consulta de telemonitorización de enfermería, obtiene presiones efectivas de 2-3 puntos menos con respecto a la obtenida por titulación. Con menor fuga y mayor adherencia y adaptación de los pacientes. Por tanto, supone una herramienta clave para el futuro y mejor seguimiento y adaptación de los pacientes en tratamiento con CPAP. El papel de la enfermería para realizar esta consulta telemática debe ser un objetivo primordial.

EPID

758. AFECTACIÓN PULMONAR EN LA ENFERMEDAD POR IGG4

Javier César Lafuente Navarro, Elena Condorelli, Daniel Enrique Vega Lizarazo, Eva Cabrera César y José Luis Velasco Garrido

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Introducción: La enfermedad por IgG4 es un proceso inflamatorio multisistémico poco conocido cuya afectación pulmonar está poco descrita y de la que no hay ningún protocolo diagnóstico o terapéutico validados. El objetivo de este trabajo es conocer los patro-

Tabla 1. Comunicación 538

Análisis de correlación de parámetros de telemonitorización vs. titulación

Prueba de muestras relacionadas

		Diferencias relacionadas			Intervalo de confianza 95% para la diferencia		t	gl	Sig. (bilateral)			
		Media	Desviación típ.	Error típ. de la media	Intervalo	Superior						
					Inferior	Superior						
Par 1	IAHR_A - IAHR	-3,5	2,121	1,5	-22,559	15,559	-2,333	1	0,258			
Par 4	FM - FUGM	2	12	6	-17,095	21,095	0,333	3	0,761			
Par 6	PEFE - PINI	2,324	2,625	0,45	1,408	3,24	5,161	33	0			

nes radiológicos pulmonares de todos aquellos pacientes diagnosticados de enfermedad por IgG4 en nuestro hospital, así como de las características clínicas de los mismos.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico de los estudios de imagen (TAC y TACAR) en los pacientes diagnosticados de enfermedad por IgG4 estudiados en el HUVV entre enero del 2019 y octubre del 2024. Se estudiaron aquellos pacientes que presentaban al diagnóstico alguna afectación pulmonar, registrando variables clínicas y demográficas. Todos los datos fueron recogidos de la historia clínica electrónica Diraya.

Resultados: Se analizaron un total de 81 pacientes con diagnóstico de enfermedad por IgG4, de los cuales, únicamente 9 presentaban afectación pulmonar. La edad media al diagnóstico de los pacientes fue de 66,55 años, de los cuales, 7 (77,77%) eran mujeres. En 8 (88,88%) de los pacientes la sospecha diagnóstica fue un hallazgo incidental o a consecuencia de cuadros clínicos secundarios. Los patrones radiológicos hallados se describen en la figura. De todos ellos, 4 (44,44%) de los pacientes realizaron seguimiento en Neumología, mientras que el resto lo hizo en Medicina Interna, Aparato Digestivo o se perdió el seguimiento. De todos ellos, se realizó biopsia pulmonar a únicamente 2 (22,22%) de los pacientes. Los resultados de ambas biopsias dieron como resultado una inflamación linfoide policlonal inespecífica. El tratamiento que recibieron todos los pacientes fue a base de corticoides orales, de los cuales 8 (88,88%) tuvieron una respuesta muy favorable al tratamiento, mientras que del noveno paciente se desconoce la evolución porque se trasladó a otra comunidad autónoma.

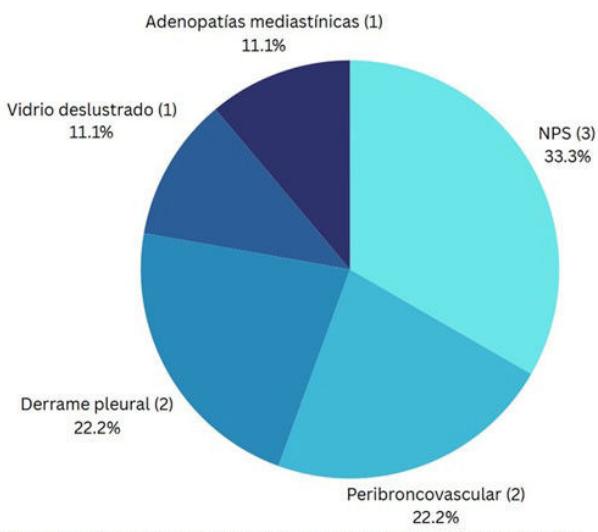


Gráfico 1. Distribución de los patrones pulmonares en la población a estudio.

Conclusiones: La afectación pulmonar por enfermedad por IgG4 es todavía una gran desconocida, y como tal, pocas veces se plantea como una posibilidad en el diagnóstico diferencial. Los hallazgos histológicos a veces son difíciles de interpretar por lo que debemos realizar un trabajo multidisciplinar para su diagnóstico. La evolución de estos pacientes es bastante favorable con el tratamiento corticoideo, a veces llegando a la plena resolución de la lesión. Esto a veces ha impedido, incluso, poder realizar las biopsias.

307. AFECTACIÓN PULMONAR INTERSTICIAL EN PACIENTES CON DÉFICIT DE ESFINGOMIELINASA ÁCIDA (ASMD): SERIE DE CASOS CLÍNICOS

Marta García Moyano¹, Leticia Ceberio Hualde², Gorka de Frutos³, Jordi Costa I Colomer⁴, Ana Villar⁵, Eva Tabernero Huguet⁶, Patricia Sobradillo Ecenarro⁶ y Raquel Pérez Rojo⁷

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Cruces y Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ²Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Cruces y Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ³Servicio de Medicina Interna, Hospital universitario Cruces y Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ⁴Servei de Pneumología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, España. ⁵Servicio de Neumología, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España. ⁶Servicio de Neumología, Hospital Universitario Cruces y Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ⁷Servicio de Neumología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Introducción: Las enfermedades de depósito lisosomal (EDL) son un grupo de enfermedades hereditarias causadas por mutaciones que afectan a los genes que codifican la función de las enzimas lisosomales. La deficiencia de esfingomielinasa ácida (ASMD) es una EDL ultra rara, progresiva y a menudo mortal con una prevalencia estimada de 1 en 50.000-250.000 individuos. El estudio epidemiológico PrevASMD estableció la prevalencia de ASMD en España en 35 pacientes. De ellos, casi todos los pacientes con ASMD presentan enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asintomática, ya que la mayoría de los pacientes (> 90%) con ASMD visceral crónica tienen evidencia radiológica de enfermedad pulmonar infiltrativa.

Objetivos: Esta serie de casos pretende enfatizar la importancia de considerar ASMD en pacientes adultos diagnosticados EPID, y subrayar la consideración de la afección pulmonar como una característica clave de la manifestación multisistémica del depósito de esfingomielina.

Material y métodos: Esta serie de casos describe los casos de pacientes tanto adultos como pediátrico diagnosticados con ASMD y afectación EPI pulmonar. Todos los pacientes presentaron deterioro de la función pulmonar. Se recopilaron datos de forma retrospectiva acerca de la presentación clínica, el estudio diagnóstico incluyendo genética, funcionalismo pulmonar, estudios de imagen y datos analíticos de los pacientes durante el seguimiento.

Resultados: La acumulación de esfingomielina en la ASMD conduce a una enfermedad multisistémica que afecta el bazo, el hígado, los pulmones, la médula ósea y los ganglios linfáticos. La mayoría de pacientes con ASMD presentaron EPI asintomática, pero no todos ellos fueron derivados a neumólogos. En el seguimiento, el control funcional de estos pacientes se realizó con evaluaciones periódicas que incluyeron pruebas de función pulmonar, capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO), saturación de O₂ y pruebas de tolerancia al ejercicio, además de TC tórax y niveles de biomarcadores específicos.

Conclusiones: Los pacientes con ASMD presentaron afectación de diferentes órganos diana, y la afectación pulmonar contribuyó significativamente a la morbilidad y mortalidad de estos pacientes. La sospecha diagnóstica de ASMD entre los neumólogos que tratan EPI es crucial, ya que el despistaje de EPI como una característica de ASMD y el manejo multidisciplinar de estos pacientes puede mejorar su manejo y seguimiento.

369. AGUDIZACIONES Y AISLAMIENTOS MICROBIOLÓGICOS COMO FACTOR PREDICTOR DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) TRATADOS CON FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS

Sergio García Morales, Sara Rivera Gómez, Marina Utrero Rico, Pedro Erdozain Pérez, Rocío Carmona García y José Gregorio Soto Campos

UGC de Neumología, Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, España.

Introducción: La supervivencia de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se ve condicionada por la evolución de la propia enfermedad,

así como la presencia de comorbilidades. Las agudizaciones juegan un papel importante en la progresión y evolución natural de la FPI. Debido al mal pronóstico, las agudizaciones de etiología infecciosa presentan un papel relevante en la evolución de la FPI, observando determinados microorganismos y mayor carga bacteriana. El objetivo fue describir y evaluar el papel de las agudizaciones de carácter infeccioso en la supervivencia de los pacientes con FPI, así como los aislamientos microbiológicos responsables de las mismas.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de agudizaciones y aislamientos microbiológicos en pacientes con diagnóstico de FPI en tratamiento con fármacos antifibróticos en el Hospital de Jerez. La muestra fue recogida desde noviembre de 2016 hasta noviembre de 2024.

Características de la muestra (N=49)				
Sexo	♂ 41 (83,7%) ♀ 8 (16,7%)		Hipertensió n arterial	44,9% (22)
Edad	73 (53 - 84)		Neoplasia	10,2% (5)
ERGE	14,3% (7)		Cardiopatía isquémica	10,2% (5)
Tabaquismo	Nunca fumador	30,6%	Método de diagnóstico	Biopsia (VATS) 28,6% (14)
	Fumador activo	16,3%		Criterios radiológicos 71,4% (35)
	Exfumador	53,1%		FPI familiar 20,4% (10)
Diabetes mellitus tipo 2	12% (24,5)		Hipertensió n pulmonar	16,3% (8)

Tabla 1. Características de la muestra. Datos expresados en media o número de pacientes (%)

Aislamientos microbiológicos (12,2%)	
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	3
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	2
<i>Staphylococcus aureus</i>	1
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	1
SARS-CoV2	1

Tabla 2. Aislamientos microbiológicos de la muestra

Resultados: Se registraron un total de 49 pacientes con diagnóstico de FPI en tratamiento con antifibrótico. Las características de la muestra se describen en la tabla 1. El 100% (n = 49) de los pacientes, se encontraban en tratamiento activo con antifibróticos, 43 de ellos, en tratamiento con pirfenidona y 6 con nintedanib. El 16,9% (n = 10) presentaron efectos secundarios tras su inicio siendo el más frecuente la aparición de diarrea (4,1%) y la aparición de lesiones cutáneas (4,1%). El 12,24% (n = 6) requirieron un cambio de antifibrótico. Del total de los pacientes, el 10,2% presentaba bajo peso (IMC < 18,5 kg/m²) y estado de desnutrición. Durante el seguimiento de la cohorte, el

Figura 2. Comunicación 369

36,7% (n = 18) presentaron agudizaciones de las cuales, 26,5% (n = 13) requirieron ingreso hospitalario. En cuanto a la etiología de las mismas, el 28,57% fueron de carácter infeccioso siendo los aislamientos microbiológicos descritos en la tabla 2. Al finalizar el estudio, 16,3% de los pacientes (n = 8) fallecieron, presentando una supervivencia media de 79,619 meses (67,442-91,916) desde su diagnóstico. Se encontraron diferencias significativas en cuanto a agudizaciones de etiología infecciosa entre ambos grupos ($p < 0,017$) (tabla 3), presentando un HR de (3,1) siendo estas un factor predictor de mortalidad ($p < 0,045$).

Conclusiones: Las agudizaciones de etiología infecciosa conlleven una reducción significativa del tiempo de supervivencia libre de progresión en los pacientes con FPI, haciendo necesario el fenotipado de la agudización y dejando una puerta abierta para evaluar el inicio de terapias antimicrobianas.

730. ANÁLISIS DEL PERFIL DE PACIENTES Y RESPUESTA A LA TERAPIA COMBINADA: INMUNOSUPRESOR Y ANTIFIBRÓTICO EN PACIENTES CON EPI-ETC

**Gema Romero Romero¹, María Purificación Ramírez Martín¹
y Cristina Luna Gómez²**

¹Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

²Servicio de Reumatología, Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades del tejido conectivo (EPI-ETC) es una manifestación grave que afecta a ciertas patologías autoinmunes y que supone un impacto en la supervivencia de los pacientes. El uso de nintedanib junto con inmunosupresores representa una estrategia innovadora para frenar la progresión de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de 16 pacientes seguidos en la consulta multidisciplinaria del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria entre 2017 y 2024, en el que se analizaron 20 combinaciones. Se analizaron variables demográficas, radiológicas, funcionales y tolerancia. Los criterios de progresión se definieron según la Guía de Práctica Clínica de la ATS/ERS/JRS/ALAT, 2022: caída $\geq 5\%$ de la capacidad vital forzada (FVC), disminución $\geq 10\%$ en la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO) o cambios radiológicos significativos en TCAR.

Resultados: 16 pacientes incluidos en el estudio, 56% (9) hombres y 44% (7) mujeres, con una edad media de 57,94 años (50-65 a). La

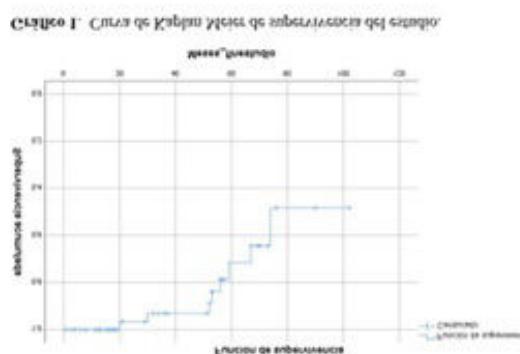


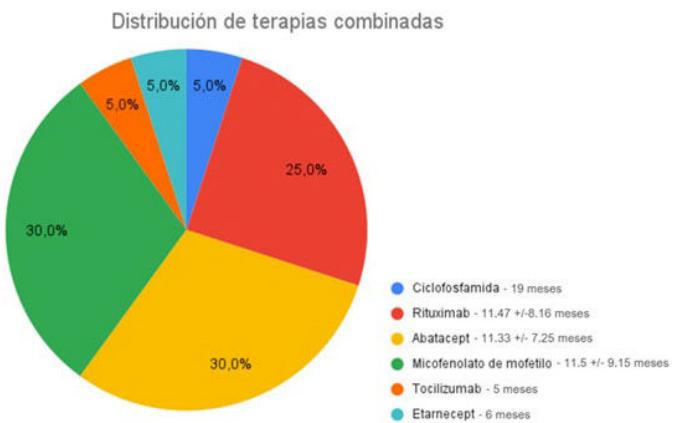
Tabla 1. Comunicación 730

Características de las distintas combinaciones terapéuticas empleadas

N	Enfermedad	Patrón	Tratamiento	Tiempo tratamiento (meses)	FVC al inicio% (ml)	DLCO al inicio% (ml)	FVC al final% (ml)	DLCO al final% (ml)
1	iPAF	NINE	Ciclofosfamida + nintedanib	19	49 (2010)	37 (3.220)	47 (1.880)	32 (2.760)
2	iPAF	NINE	Rituximab + nintedanib	1	47 (1.880)	32 (2.760)	-	-
3	AR	CFPE	Abatacept + nintedanib	22	-	-	-	21 (1.710)
4	AR	NIU	Abatacept + nintedanib	7	88 (3.850)	61 (5.700)	86 (3.560)	51 (5.790)
5	SSc	NINE	MMF + nintedanib	27	83 (2.510)	38 (2.810)	-	36 (2.620)
6	AR	NINE	Abatacept + nintedanib	17	64 (2.780)	44 (4.140)	73 (3.140)	37 (3.400)
7	AR	NINE	Rituximab + nintedanib	2	73 (3.140)	37 (3.400)	-	-
8	iPAF	NINE	MMF + nintedanib	8	64 (1.300)	27 (1.670)	-	-
9	iPAF	NIU	MMF + nintedanib	4	-	80 (6.370)	90 (3.380)	75 (6.120)
10	AR	NIU	MMF + nintedanib	16	48 (1.530)	28 (2.110)	54 (1.700)	24 (1.860)
11	AR	NIU	Abatacept + nintedanib	8	54 (1.700)	24 (1.860)	47 (1.480)	22 (1.660)
12	AR	NIU	Rituximab + nintedanib	19	47 (1.480)	22 (1.660)	-	32 (2.480)
13	AR	NIU	Rituximab + nintedanib	14	64 (2.300)	55 (4.610)	63 (2.250)	54 (4.520)
14	SSc	NINE	Tocilizumab + nintedanib	5	59 (1.980)	55 (4.430)	64 (1.690)	55 (4.410)
15	MII	NII	MMF + nintedanib	12	68 (3.920)	63 (7.480)	-	-
16	iPAF	NIU	Etarnecept + nintedanib	6	51 (2.170)	39 (3.560)	48 (2.023)	30 (2.710)
17	AR	CFPE	Abatacept + nintedanib	12	-	-	92 (3.850)	30 (2.680)
18	AR	NIU	Rituximab + nintedanib	3	-	43 (2.910)	-	-
19	AR	NIU	Abatacept + nintedanib	2	54 (1.360)	70 (4.540)	-	-
20	SSc	NII	MMF + nintedanib	2	42 (2.430)	55 (6.420)	54 (3.110)	61 (7.180)

iPAF: neumonía intersticial con características autoinmunes; AR: artritis reumatoide; SSc: esclerosis sistémica difusa; MII: miopatía inflamatoria idiopática; NINE: neumonía intersticial no específica; NIU: neumonía intersticial usual; CFPE: combinación de fibrosis pulmonar y enfisema; NII: neumonía intersticial inespecífica; MMF: micofenolato de mofetilo; FVC: capacidad vital forzada; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono.

distribución de las enfermedades autoinmunes fue 50% (8) artritis reumatoide, 25% (4) iPAF, 18,76% (3) esclerosis sistémica difusa y 6,25% (1) miopatía inflamatoria. Los patrones radiológicos fueron 43,75% NIU, 31,25% NINE, 12,5% CFEP y 12,5% NII. Se analizaron 20 combinaciones, recogidas en la figura. En el 75% de los pacientes se inició el antifibrótico por progresión a pesar de inmunosupresor y en el 25% (4) por decisión de los clínicos responsables. Se pudo analizar la progresión funcional en el 60% de las combinaciones recogidas (12), disponiendo de FVC y DLCO (ambos) en el 40% (8) de ellas. Se observó mejoría de la FVC en el 25% (3) y de la DLCO en un 8% (1). Ausencia de progresión en el 33% (4). Se observó progresión funcional en el 33% (4), con necesidad de cambio de inmunosupresor, manteniendo antifibrótico. En cuanto a la tolerancia del tratamiento, se precisó ajuste de dosis de nintedanib en un 44% (7 pacientes), por intolerancia digestiva fundamentalmente y en 25% (4) se suspendió el tratamiento.



Conclusiones: El tratamiento combinado con nintedanib e inmunosupresores mostró buen perfil de seguridad y aceptable tolerancia. El tratamiento permitió evitar la progresión en un porcentaje significativo de los pacientes, destacando la importancia del manejo multidisciplinar. Se requieren estudios adicionales con mayor tamaño muestral para validar estos resultados.

856. ANÁLISIS TRANSCRIPTÓMICO MEDIANTE SINGLE-CELL RNA SEQUENCING DE PULMONES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA E HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Laura Fernández González-Cuevas¹, Alan R. Waich Cohen¹, Juan D. Cala García¹, Juan Zuluaga Arciniegas¹, Benjamin J. Moss¹, Rafael E. Cárdenas Castillo¹, Fernando Poli¹, María E. Ruiz Echarte², Scott A. Ochsner², Neil J. McKenna², Cristian Coarfa², Iván O. Rosas¹

¹Pulmonary, Critical Care and Sleep Medicine. Baylor College of Medicine, Houston, TX, Estados Unidos. ²Molecular and Cellular Biology, Baylor College of Medicine, Houston, TX, Estados Unidos.

Introducción: La potencial contribución de la vasculatura pulmonar en el desarrollo de la fibrosis pulmonar ha sido reconocida desde hace décadas. Sin embargo, los mecanismos moleculares a través de los cuales el compartimento vascular contribuye al desarrollo y la progresión de la fibrosis pulmonar requieren más investigación. Mediante Single-Cell RNA Sequencing (scRNASeq), examinamos el perfil transcriptómico de explantes de pulmón de pacientes con FPI con y sin HP, y los comparamos con pulmones con hipertensión arterial pulmonar (HAP), con un enfoque particular en los cambios transcriptacionales y la comunicación celular entre la vasculatura pulmonar y el nicho fibrótico.

Material y métodos: Analizamos un total de 105 explantes de pulmón; 46 con FPI con HP, 31 con FPI sin HP, 7 con HAP y 21 controles. Las librerías de scRNASeq se generaron a través de las plataformas 10X-Genomics y Illumina. La expresión génica se analizó utilizando CellRanger y los datos se normalizaron y deconvolucionaron con Scanpy. Los tipos celulares se anotaron utilizando el Atlas de células de pulmón humano. Los genes diferencialmente expresados (DGE) se obtuvieron utilizando MAST. El análisis de intersección de objetivos de alta confianza (HCTI) reveló redes reguladoras dentro de los conjuntos de genes y la comunicación intercelular fue inferida mediante Cell-Chat.

Resultados: Observamos un gran solapamiento entre el perfil transcriptómico de pulmones con FPI sin HP y HAP, especialmente en los compartimentos endotelial, estromal e inmune. El análisis de ontología génica mostró un enriquecimiento en términos relacionados con la adhesión celular, el desarrollo de la vasculatu-

ra y la apoptosis tanto en las células endoteliales como en los fibroblastos. El Cell-Chat mostró una pérdida general en la comunicación entre las células endoteliales y estromales en los pulmones con FPI con HP en comparación con FPI sin HP, particularmente entre las células arteriales y los fibroblastos. Esta pérdida de comunicación también está presente en el grupo con HAP. Además, en la HAP observamos una ganancia en la comunicación entre las

células estromales y epiteliales en comparación con los controles, concretamente entre fibroblastos y pericitos y AT2 y células multiciliadas.

Conclusiones: Mediante scRNAseq, definimos endotipos moleculares asociados con fenotipos clínicos y proporcionamos evidencia sobre el papel de la vasculatura pulmonar como contribuyente en la patogénesis de la FPI.

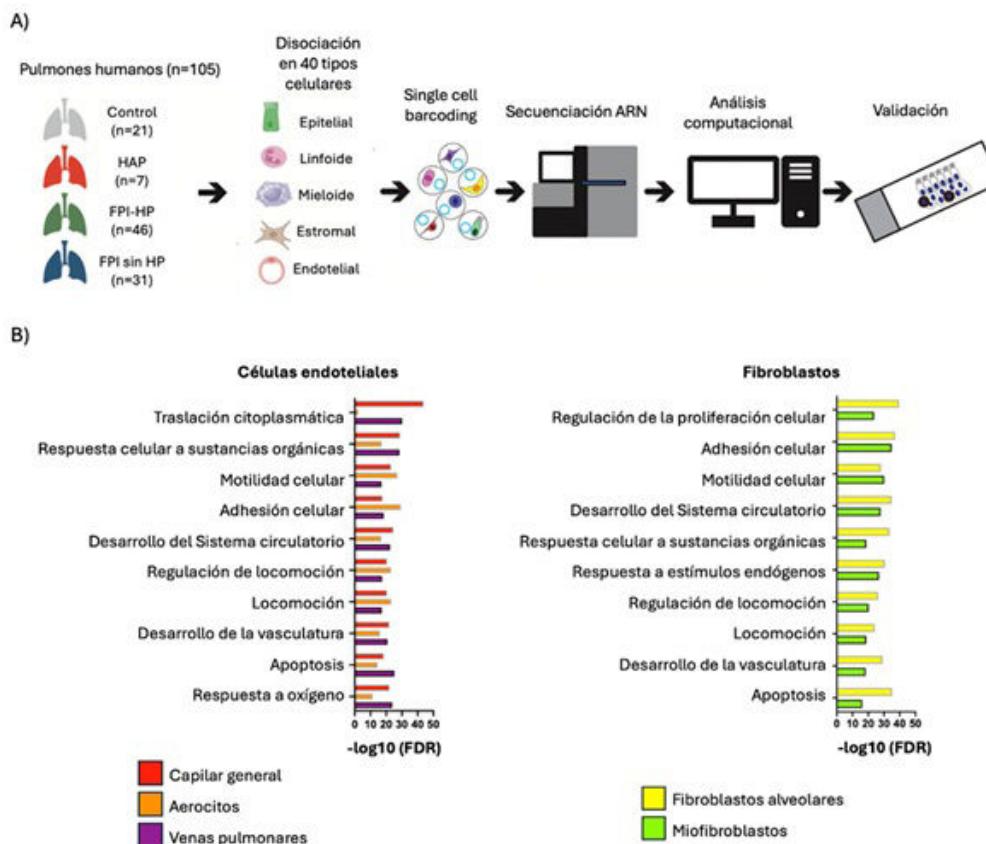


Fig 1. Diseño experimental y resultados del análisis de Ontología Génica (GO)

- A. Generación de las librerías de Single-Cell RNA sequencing, análisis bioinformático y validación.
 B. Vías de señalización obtenidas a partir de los genes diferencialmente expresados (DEGs) en común entre los pulmones con Hipertensión Pulmonar Arterial (HAP) y Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) sin Hipertensión Pulmonar (HP) representados en gráficos de barras.

Características	HAP (N=7)	FPI-HP (N=46)	FPI sin HP (N=31)
Edad	44 (27-58)	67,4 (55-82)	66,9 (52-77)
Sexo - no. (%)			
Hombre	1 (14,3)	37 (80,4)	23 (74,19)
Mujer	6 (85,7)	8 (19,5)	8 (25,8)
Funció n pulmonar			
FEV1/FVC	80 (68-94)	83 (65-94)	84 (63-98)
FEV1 (%)	55,9 (21-74)	52 (26-106)	51,5 (32-89)
FVC (%)	58,3 (19-76)	47,9 (23-100)	45,9 (27,6-82)
TLC (%)	87,3 (84-91)	52 (25-84)	50,5 (40-74)
DLCO (%)	61,4 (39-75)	25 (20-29)	24,7 (21-29)
Test de la marcha (metros)	270,5 (210-331)	309 (146-494)	308 (146-418)
Medidas Hemodinámicas			
PAPm (mmHg)	56,7 (30-69)	29 (21-65)	17 (10-20)
PAP Sistólica (mmHg)	87,6 (57-106)	46 (31-82)	29,7 (20-39)
PAP Diastólica (mmHg)	37,4 (13-53)	18 (10-52)	9,2 (3-21)
RVP (Unidades Wood)	8,18 (3,5-14,6)	3,9 (0,9-12)	2,1 (0,1-4)
PEP (mmHg)	14,3 (8-24)	10,2 (2-25)	7,2 (1-14)
Presión Auricular derecha (mmHg)	13,1 (5-23)	5,5 (1-18)	2,9 (0-7)
Gasto Cardíaco (L/min)	5,4 (3,7-9,2)	5,7 (2,7-10,2)	5,4 (2,4-8,8)
Índice Cardíaco (L/min/m ²)	3,5 (2,2-6,1)	2,9 (1,6-5,5)	2,9 (1,9-5,7)

974. BIOMARCADORES DE FIBROSIS PULMONAR EN LAVADO BRONCOALVEOLAR

Andrés Vales Veiga¹, Ana Ferrer Pons¹, Alba Mulet Arabí², Elena Ortiz Zapater³, Paola Ordóñez Gómez¹ y Jaime Signes-Costa Miñana⁴

¹Departamento de Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, España. ²Departamento de Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA, Valencia, España. ³Departamento de Bioquímica y Biología Molecular, Facultad de Medicina y Odontología, Universidad de Valencia, Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA, Valencia, España. ⁴Departamento de Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Departamento de Medicina, Facultad de Medicina y Odontología, Universidad de Valencia, Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA, Valencia, España.

Introducción: Existe un subgrupo de enfermedades intersticiales pulmonares (EPI) que progresan hacia la fibrosis pulmonar, sin disponer en el momento actual ningún marcador precoz para predecir esta evolución. El objetivo del estudio es analizar biomarcadores en lavado broncoalveolar (LBA) que nos permitan detectar qué pacientes van a desarrollar este fenotipo fibrosante progresivo.

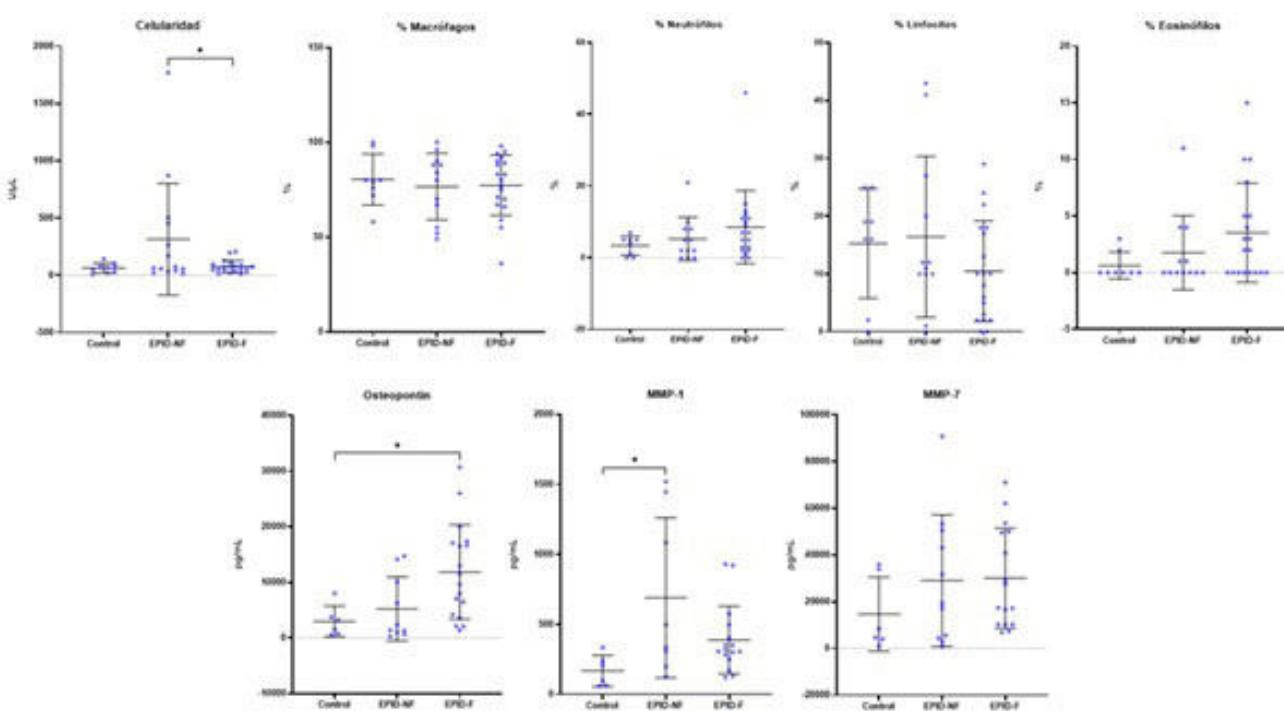
Material y métodos: Se trata de un estudio observacional transversal con 3 grupos: el primero, pacientes sin afectación intersticial (Control); un segundo con enfermedad intersticial no fibrosante (EPI-NF); y un último con afectación intersticial fibrosante (EPI-F). Hemos obtenido las muestras del LBA de todos los pacientes y determinado su celularidad. Posteriormente se ha separado el sobrenadante por centrifugación, y se ha analizado mediante un ensayo de inmunoadsorción ligado a enzima (ELISA) las concentraciones de osteopontina y las metaloproteinasas 1 y 7 (MMP-1, MMP-7). El estudio de las diferencias entre las medias obtenidas se ha realizado mediante análisis de varianza (ANOVA), ampliándolo con la comparación grupo a grupo mediante el test de Tukey.

Resultados: Se seleccionan un total de 52 pacientes, cuyas características descriptivas se presentan en la tabla 1. En el análisis esta-

dístico mediante ANOVA de las muestras de LBA hemos obtenido diferencias significativas en celularidad total ($p = 0,036$), y en las concentraciones de osteopontina ($p = 0,014$) y MMP-1 ($p = 0,028$). En el análisis de comparación entre grupos mediante el test de Tukey destaca mayor celularidad en el grupo EPI-NF ($314,4 \pm 469,46 \text{ U}/\mu\text{L}$) con respecto al grupo EPI-F ($75,10 \pm 52,18 \text{ U}/\mu\text{L}$, $p = 0,049$) y control ($64,78 \pm 39,87 \text{ U}/\mu\text{L}$, $p = 0,107$); mientras que el estudio de biomarcadores se obtiene una mayor concentración de osteopontina en el grupo de pacientes con EPI-F comparado al grupo control ($11.856 \pm 8.254 \text{ pg}/\text{mL}$ vs. $2.977 \pm 2.546 \text{ pg}/\text{mL}$, $p = 0,032$) y sin alcanzar significación estadística en el grupo EPI-NF ($5.217 \pm 5.437 \text{ pg}/\text{mL}$, $p = 0,061$); para la proteína MMP-1 el grupo EPI-NF presenta mayores niveles que el control ($689,5 \pm 534,4 \text{ pg}/\text{mL}$ vs. $167,5 \pm 101,8 \text{ pg}/\text{mL}$, $p = 0,024$). En cuanto a MMP-7 no se obtienen resultados significativos, pero se aprecia una tendencia a presentar concentraciones más altas en los grupos EPI-NF y EPI-F (fig. 1).

	Control (n=17)	EPI-NF (n=14)	EPI-F (n=21)
Edad, años	60,35 (8,07)	70,14 (7,47)	74,95 (6,14)
Varón, %	24	29	67
Disnea, %	-	71	62
Crepitantes bibasales, %	-	21	86
Tos seca, %	-	14	43
Hipertensión arterial, %	41	71	57
Dislipemia, %	71	79	71
Diabetes Mellitus, %	24	29	33
ERC, (eFG)	88,30 (18,10)	83,75 (14,55)	73,78 (17,76)
Evento vascular, %	12	29	19
IMC (kg/m ²)	27,58 (4,76)	29,59 (5,45)	27,55 (5,68)
FVC, %	101,00 (21,45)	88,29 (15,92)	80,81 (13,96)
FEV1, %	97,03 (21,45)	86,43 (12,95)	84,86 (15,19)
DLCO, %	76,71 (10,55)	64,07 (21,41)	54,00 (19,45)
LBA celularidad, U/ μL	64,78 (39,87)	314,43 (469,46)	75,10 (52,18)
LBA Macrófagos, %	79,88 (13,08)	76,58 (16,83)	77,26 (15,55)
LBA Neutrófilos, %	3,38 (2,50)	5,25 (5,78)	8,53 (9,92)
LBA Linfocitos, %	15,25 (8,86)	16,42 (13,34)	10,47 (8,49)
LBA Eosinófilos, %	0,63 (1,11)	1,75 (3,14)	3,53 (4,26)
LBA Osteopontina, pg/mL	2977 (2546)	5217 (5437)	11856 (8254)
LBA MMP-1, pg/mL	167,5 (101,8)	689,5 (534,4)	388,8 (232,7)
LBA MMP-7, pg/mL	14655 (14961)	29068 (26644)	30011 (20752)

Conclusiones: Se identificaron diferencias en parámetros de celularidad y biomarcadores de fibrosis en el LBA en pacientes con EPI vs. controles. Así mismo, vemos diferentes expresiones de proteínas en función de si la EPI es fibrótica o no.



303. BIOMARCADORES SÉRICOS EN SARCOIDOSIS Y OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES (EPID)

Marta García Moyano¹, Borja Santos Zorrrozúa², Raquel Pérez Garay³, Eva Tabernero Huguet¹, Francisco Javier Martínez Núñez⁴, Leticia Ceberio Hualde⁵, Marta Lázaro Serrano⁶, Lurdes Planas Cerezales⁷, Jacobo Sellarés Torres⁸ y Cormac Mc Carthy⁹

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Cruces y Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ²Servicio de Coordinación Científica, Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ³Servicio de Análisis Clínicos, Bioquímica-Sección Proteínas, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España. ⁴Servicio de Neumología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España. ⁵Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Cruces y Biocruces Health Research Institute, Barakaldo, España. ⁶Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España. ⁷Servei de Pneumología, Institut Clínic Respiratori, Hospital Clínic, Barcelona, España. ⁸Servei de Pneumología, Institut Clínic Respiratori, Hospital Clínic-IDIBAPS-Universitat de Barcelona, España. ⁹Department of Medicine, St. Vincent's University Hospital and University College Dublin, Dublin, Irlanda.

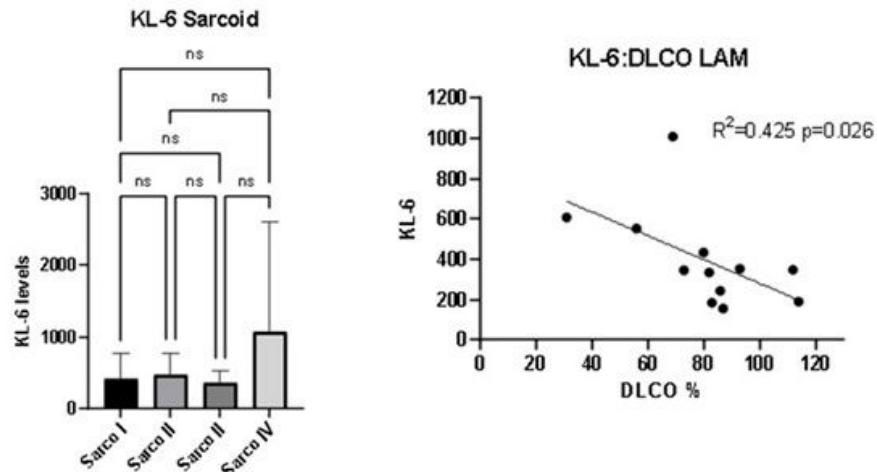
Introducción: EPID, entidades con intercambio gaseoso alterado y distorsión arquitectónica, con frecuencia irreversible; requerida combinación de clínica, radiología, patología y datos serológicos, no solo para diagnóstico sino para caracterización de fenotipo fibrosante progresivo FFP, para detección y tratamiento precoz: detección de

biomarcadores, objetivo primordial. KL-6, derivada de células alveolares tipo II dañadas, elevada en algunas EPID, incluyendo sarcoidosis, se correlaciona con actividad ACE, producida por macrófagos alveolares activados, y su concentración se correlaciona con estadios radiológicos. GDF-15 se asocia con disfunción endotelial y broncopatía. IL-6 glucoproteína secretada por los macrófagos, células T, células endoteliales y fibroblastos.

Objetivos: ANALIZAR valor predictivo de KL-6 sérico y correlación con FFP en sarcoidosis pulmonar. Estudio biomarcadores séricos en EPID, correlación con funcionalismo y tratamiento.

Material y métodos: 66 pacientes (35 sarcoidosis según criterios ATS/ERS/WASOG, 12 LAM, 2 FPI, 2NH), de H.U. Cruces. Se recogieron datos demográficos y clínicos de forma retrospectiva, y funcionales, radiológicos y serológicos de KL-6, GDF-15, ACE e IL-6 de forma prospectiva. Como valor de corte de KL-6 sérico se recogieron 15 muestras séricas de sanos pre-COVID. Fenotipado clínico de pacientes según estadio radiológico de la afectación pulmonar, implicación sarcoidea extratorácica, y CPI score (Composite Physiologic Index).

Resultados: Sarcoidosis: datos demográficos, funcionales, estadios radiológicos (tabla 1). EPID global (tabla 2). Respecto al tratamiento, 11 corticoterapia (CT) 5 ± 2.5 mg en inclusión/extracción suero, 8 metotrexate concomitante, 2 nintedanib. Cohorte con funcionalismo global preservado. Biomarcadores: pacientes EPID mayores niveles de KL-6 sérico respecto a controles (tabla 3). No diferencias significativas en KL-6 en diferentes estadios de sarcoidosis (estadio IV presentan las mayores cifras, así como FPI o NH fibrótica). No diferencias significativas en KL-6 entre CT y CT + MX. KL-6 correlacionado significativamente con ACE, y con CPI score (13.6 ± 17.4).



	control preCOVID [ALL] N=66	control preCOVID N=15	FPI N=2	LAM N=10	NH fibrótica N=2	Sarcoidosis N=35	STC-LAM N=2	p.overall	N
kl_6, Median [25th;75th]	347.00 [243.75;451.75]	266.00 [183.50;335.00]	884.50 [700.25;1068.75]	346.00 [225.25;522.25]	1193.00 [991.00;1395.00]	388.00 [285.00;488.50]	297.50 [270.25;324.75]	0.012	66
il_6_pg_ml, Median [25th;75th]	2.10 [1.40;3.10]	[..]	3.40 [2.80;4.00]	[..]	2.60 [2.30;2.90]	1.80 [1.30;2.90]	[..]	0.405	39
gdf_15_pg_ml, Median [25th;75th]	718.00 [524.00;1204.00]	[..]	1561.50 [1225.75;1897.25]	645.50 [532.25;923.25]	1895.00 [1793.00;1997.00]	681.00 [481.50;932.00]	1427.00 [1213.00;1641.00]	0.085	51
fvc_abs, Mean (SD)	3780.59 (1114.30)	[..]	3720.00 (1103.09)	3281.00 (516.82)	2880.00 (650.54)	3990.29 (1233.16)	3570.00 (763.68)	0.334	51
fvc_percent, Mean (SD)	93.92 (17.24)	[..]	101.50 (28.99)	100.60 (14.81)	89.50 (27.58)	91.91 (17.58)	92.50 (4.95)	0.660	51
dlco_abs, Mean (SD)	7923.08 (2858.75)	[..]	5130.00 (1612.20)	[..]	5560.00 (537.40)	8217.71 (2858.71)	[..]	0.163	39
dlco_percent, Mean (SD)	88.39 (24.15)	[..]	67.00 (19.80)	78.70 (24.43)	81.50 (27.58)	92.71 (24.25)	89.50 (4.95)	0.355	51

Gráficos y tabla estadística.

KL-6 significativamente correlacionado con DLCO% en LAM, pero no con FVC. No diferencias significativas, ni tendencia por subgrupos respecto a GDF-15 o IL-6 en nuestra cohorte.

Características de la sarcoidosis	
N.º	35
Sexo (M)	11
Edad media	51
Estadio tabáquico	
Exfumador	5
Fumador	2
Nunca	28
Estadio radiológico	
I	9
II	16
III	5
IV	5
Histología positiva	22
Afectación sistémica	
Eritema nodoso	5
Cardiopatía restrictiva	2
Alteraciones conducción	2
Hepato/esplenomegalia	6
Hipertensión pulmonar	8
Uveítis	3
Neurosarcoidosis	1
FVC%	91,91%
DLCO%	92,71%
Tratamiento activo	
Hidroxicloroquina	3
Corticoide	11
Metotrexate	8
Nintedanib	2
Biomarcadores séricos	
KL-6	388 (285-488,5)
IL-6	1,8 (1,3-2,9)
GDF-15	681 (481,5-932)

Características demográficas y clínicas de los pacientes EPID					
Patología	N	Sexo			
		masculino	Edad	Tabaquismo	Acropaquia
Sarcoidosis	35	11 (31%)	51	7 (20%)	3 (9%)
FPI	2	1 (50%)	72	2 (100%)	2 (100%)
NH fibrótica	2	2 (100%)	75	2 (100%)	1 (50%)
LAM	12	1 (8%)	56	4 (33%)	0

Conclusiones: No existe correlación estadísticamente significativa de KL-6 con fenotipo fibrosante en sarcoidosis pulmonar; sí aparece tendencia estadística. KL-6 significativamente correlacionado con DLCO% en LAM.

935. CAPILAROSCOPIA PERIUNGUEAL COMO HERRAMIENTA NO INVASIVA EN EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON EPID

Joanna Gaspar Pérez, María de los Ángeles Rivero Grimán, María Guallart Huertas, Marcel Charlam Burdzy, Carlos Murillo Arribas, Pablo Castejón Huynh, Patricia Iñiguez de Heredia Monforte, Lucía Elosúa Prats y Borja del Carmelo Gracia Tello

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) comprenden un grupo heterogéneo de patologías caracterizadas por inflamación y/o fibrosis del parénquima pulmonar. Su diagnóstico es complejo y requiere un enfoque multidisciplinar, especialmente en casos asociados a enfermedades del tejido conectivo (ETC) o a perfiles autoinmunes sugestivos como los de IPAF. La capilaroscopia periungueal, una técnica no invasiva para analizar la microcirculación, ha demostrado utilidad en ETC donde se ha relacionado con un mayor grado de afectación pulmonar, aunque su aplicación en EPID primaria e IPAF es menos conocida. El objetivo de este estudio es evaluar el rol clínico de la capilaroscopia en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con EPID.

Material y métodos: Se han incluido en el estudio a 52 pacientes con EPID procedentes de las consultas externas del HCU Lozano Blesa. Se recogieron datos clínicos, radiológicos, de función pulmonar y serológicos, y, previo consentimiento informado se les realizó una capilaroscopia analizada posteriormente de forma cuantitativa mediante un software especializado con inteligencia artificial. El análisis estadístico se llevó a cabo usando SPSS.

Resultados: De los 52 pacientes incluidos en el estudio un 55% eran mujeres con una edad media de 66 años. La mayoría eran exfumadores o fumadores activos y aproximadamente un 30% presentaban enfisema y/o hipertensión pulmonar. Se observó que, de los parámetros estudiados, aquellos relacionados con un mayor número de alteraciones capilaroscópicas fueron: historia de tabaquismo, hipertensión pulmonar, una DLCO < 60%, una SpO2 mínima en el TM6M > 85%, el haber tenido una exacerbación en los últimos 3 meses, el tener un patrón NIU vs. un patrón indeterminado y el presentar un fenómeno de Raynaud o lesiones cutáneas. Además, al separar a los pacientes según tuviesen una EPID asociada a ETC, una IPAF o una EPID primaria se encontró que los primeros presentaban más alteraciones que los otros dos grupos, mientras que no se encontraron diferencias entre estos dos últimos.

TABLA 2. DATOS DEMOGRÁFICOS

	TOTAL	EPID Primaria	IPAF	EPID + ETC
Pacientes (n)	52	22	8	22
Sexo femenino (%)	55,8	54,5	50	59,1
Edad (m ± DE)	66,2 ± 13,8	66,14 ± 15,95	64,63 ± 12,72	66,91 ± 12,42
Tiempo de seguimiento, años (m ± DE)	4,3 ± 4,5	3,27 ± 3,56	3,13 ± 2,17	5,82 ± 5,58
Fibrosis Pulmonar Progresiva (%)	17,3	13,6	37,5	13,6
Factores de riesgo cardiovascular (%)				
Hipertensión arterial	57,7	63,6	37,5	59,1
Diabetes mellitus tipo 2	17,3	18,2	12,5	18,2
Tabaquismo*	63,5	59,1	75	63,7
Exposición laboral (%)	21,2	22,7	25	18,2
Enfisema pulmonar (%)	32,7	31,8	37,5	31,8
Hipertensión pulmonar (%)	28,8	45,5	12,5	18,2

Las variables a estudio se expresan como un porcentaje (%) o con la media ± la desviación estándar (m ± DE) según su tipo.
Para el tabaquismo se tiene en cuenta tanto el activo como el consumo previo de este.

Tabla 1. Comunicación 935.

Tabla 5. Síntomatología		TOTAL
Disnea mMrc (%)		
Grado 0	25,0	
Grado 1	26,9	
Grado 2	30,8	
Grado 3	13,5	
Grado 4	3,8	
Síntomas extrapulmonares (%)		
Raynaud	17,3	
Lesiones cutáneas	25,0	
Artralgias	38,5	
Serositis	7,7	
Uveítis	3,8	
Sequedad de mucosas	19,2	
Síntomas digestivos	21,2	
Síntomas neurológicos	21,2	
Agudizaciones en 3 meses (%)*	17,2	
1	66,7	
2	22,2	
3	11,1	

Conclusiones: En conclusión, la capilaroscopia se muestra como una herramienta que puede resultar útil en el diagnóstico y en el seguimiento de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial ya que parece relacionarse con otros marcadores de afectación pulmonar. Además, también puede resultar útil en el diagnóstico diferencial de la EPID, especialmente en escenarios con sospecha de autoinmunidad, aunque se necesitan más estudios para validar su uso.

366. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES INCLUIDOS EN EL REGISTRO DE SEPAR DE EPID FIBROSANTES

Myriam Aburto Barrenenechea¹, Alba Mulet Arabi², Elisa Martínez Besteiro³, Jacobo Sellares Torres⁴, Fernanda Hernández González⁴, Ana Belén Llanos González⁵, Orlando Acosta Fernández⁵, Ignacio Gayá García-Manso⁶, Ana Sánchez Fernández⁷, Sandra Ruiz Alcaraz⁸, Francisco Xabier León Román⁹, María Belén Núñez Sánchez¹⁰, Ana Dolores Romero Ortiz¹¹, Álvaro Casanova Espinosa¹² y Claudia Valenzuela³

¹Hospital Universitario Galdakao-Usansolo, Galdakao, España.

²Hospital Clínico Universitario de Valencia, España. ³Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. ⁴Hospital Clínico de Barcelona, Instituto del Tórax, Barcelona, España. ⁵Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, España. ⁶Hospital General Universitario Dr. Balmis, ISABIAL, Alicante, España. ⁷Hospital Universitario de Salamanca, España. ⁸Hospital General Universitario de Elche, España. ⁹Hospital Recoletas Campo Grande, Valladolid, España. ¹⁰Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España. ¹¹Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España. ¹²Hospital Universitario de Henares, Coslada, España.

Objetivos: Evaluar las características sociodemográficas y clínicas de los pacientes incluidos en el registro de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) fibrosante, en función del sexo y la patología de base.

Tabla 1. Comunicación 366

Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes incluidos en el registro de EPID en función del sexo del paciente

	Masculino 96 (63,6)	Femenino 55 (36,4)	Total 151 (100)		Masculino 96 (63,6)	Femenino 55 (36,4)	Total 151 (100)
Edad*	69,2 (8,62)	65,4 (12,5)	67,8 (10,4)	Pruebas complementarias			
Tabaco: nunca fumadores	15 (17,2)	23 (44,2)	38 (27,3)	Genética	40 (41,6)	18 (32,7)	58 (41,7)
Paquetes/año*	29,2 (25,8)	14,5 (16,9)	23,7 (23,9)	Estudio inmunidad	95 (99,0)	51 (92,7)	146 (96,7)
Antecedentes familiares	9 (10,3)	10 (19,6)	19 (13,8)	Precipitinas- IGG específicas	70 (72,9)	28 (50,9)	98 (64,7)
Síntomas-signos (n = 138)				PCR*	10,8 (35,7)	5,2 (9,7)	8,7 (28,9)
Disnea (mMRC)				% monocitos*	8,6 (2,2)	8,4 (2,3)	8,51 (2,2)
0/4	27 (31,0)	19 (34,5)	46 (33,3)	Comité multidisciplinar	57 (65,5)	31 (60,8)	88 (63,8)
1/4	41 (47,1)	20 (36,4)	61 (44,2)	LBA	34 (35,4)	24 (43,6)	58 (38,4)
2/4	15 (17,2)	10 (18,2)	25 (18,1)	Biopsia quirúrgica	5 (5,2)	1 (1,8)	19 (12,6)
3-4/4	4 (4,5)	2 83,6)	6 (4,3)	Criobiopsia	21 (21,8)	12 (21,8)	33 (21,9)
Tos	56 (64,4)	23 (45,1)	79 (52,3)	Ecocardiograma	63 (65,6)	17 (30,9)	80 (53,0)
Crepitantes	66 (75,9)	36 (70,6)	102 (73,9)	Cateterismo cardíaco	5 (5,2)	1 (1,8)	6 (3,9)
Acropaquias	21 (24,1)	8 (15,7)	29 (21,0)	Patrón radiológico (n = 127)			
Comorbilidades				NIU	20 (22,5)	7 (14,3)	27 (21,3)
HTA	47 (49,0)	21 (38,2)	68 (52,7)	Probable NIU	24 (27,0)	11(22,4)	35 (27,6)
Hipercolesterolemia	48 (50,0)	28 (50,9)	76 (58,9)	Indeterminado para NIU	8 (8,9)	5 (10,2)	13 (10,2)
Cardiopatía isquémica	14 (14,6)	1 (1,8)	15 (11,6)	Alternativo NIU	26 (29,2)	26 (53,1)	52 (40,9)
DM	28 (29,1)	5 (9,1)	33 (25,5)	Fibrosis - enfisema	11 (12,4)	2 (4,1)	13 (10,2)
Ansiedad/depresión	8 (8,3)	11 (20,0)	19 (14,7)	Tratamiento (n = 119)			
ACxF	10 (10,4)	3 (5,45)	13 (10,1)	Pirfenidona	22 (15,9)	8 (10,1)	30 (25,2)
Diagnóstico				Nintedanib	29 (21,0)	16 (20,3)	45 (37,8)
Inclasificable	6 (6,3)	8 (14,5)	14 (9,3)	Corticoides	36 (26,1)	23 (29,1)	59 (49,6)
FPI	50 (52,1)	11 (20,0)	61 (40,4)	Mofetil-micofenolato	5 (3,6)	3 (3,8)	8 (6,7)
NHf	11 (11,5)	6 (10,1)	17 (11,3)	Antiácidos- IBP	8 (5,8)	3 (3,8)	11 (9,2)
ERAS	11 (11,5)	16 (29,1)	27 (17,9)	Oxígeno reposo	13 (17,3)	8 (18,2)	21 (19,3)
NINEf idiopática	3 (3,1)	1 (1,8)	4 (2,6)	Oxígeno ejercicio	14 (18,7)	9 (10,5)	23 (19,3)
FEPP	2 (2,1)	5 (9,1)	7 (4,6)	Inhaladores	34 (45,3)	16 (36,4)	50 (42,0)
Otros	13 (13,5)	8 (14,5)	21 (13,9)	Rehabilitación	12 (16,0)	2 (4,5)	14 (11,8)
Función pulmonar				Cuidados paliativos	8 (10,7)	2 (4,5)	10 (8,4)
FVC*	83,1 (16,6)	82,8 (16,6)	83,0 (16,5)	Complicaciones, seguimiento 1 año (n = 64)			
TLC*	79,9 (17,6)	81,1(1,3)	80,3 (15,7)	Progresión	26 (68,4)	12 (46,2)	38 (59,4)
DLCO*	57,3 (17,1)	56,0 (15,3)	56,9 (16,4)	Hipertensión Pulmonar	21 (55,3)	7 (26,9)	28 (43,8)
PM6M (m)*	476,5 (86,9)	442,6 (81,8)	466,7 (86,3)	Agudización EPID (n = 104)	14 (3,8)	1 (3,8)	15 (14,4)
				Hospitalización (n = 127)	42 (50,6)	12 (27,3)	54 (42,5)
				Exitus	4 (10,5)	2 (7,7)	6 (9,3)

Los números indican la "n" de pacientes con esa variable y el porcentaje sobre el total de datos disponibles en esa variable. *Las cifras indican la media y desviación estándar.

HTA: hipertensión arterial; DM: diabetes mellitus; ACxF: arritmia completa por fibrilación auricular; PM6M: prueba de marchar de 6 minutos; FPI: fibrosis pulmonar idiopática;

NHf: neumonitis por hipersensibilidad fibrótica; ERAS: EPID secundaria a enfermedad reumatólogica autoinmune; NINEf: neumonitis intersticial no específica fibrótica;

FEPP: fibroelastosis pleuroparenquimatosa; PCR: proteína C reactiva; LBA: lavado broncoalveolar; NIU: neumonía Intersticial usual ; IBP: inhibidor bomba protones;

EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa.

Tabla 2. Comunicación 366

Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes incluidos en el registro de EPID en función del diagnóstico del paciente

	FPI (61, 44,2%)	ERAS (27 19,62%)	NHf (17, 12,3%)	Inclasificable (14, 10,1%)		FPI (61, 44,2%)	ERAS (27 19,62%)	NHf (17, 12,3%)	Inclasificable (14, 10,1%)
Edad*	68,6 (8,9)	63,4 (14,2)	70,7 (8,6)	69,6 (6,1)	Pruebas complementarias				
Sexo	50 (82,0)	11 (40,7)	11 (64,7)	6 (42,9)	CMD	35 (57,4)	13 (48,1)	16 (94,1)	11 (78,6)
Tabaco: Nunca fumadores	9 (14,8)	12 (44,4)	7 (41,2)	2 (14,3)	LBA	17 (27,8)	8 (29,6)	16 (94,1)	8 (57,1)
Paquetes/año*	28,3 (24,1)	17,0 (24,2)	20,7 (25,9)	25,4 (16,8)	% linfocitos LBA*	7,2 (4,9)	14,0 (24,6)	17,0 (15,2)	11,3 (7,4)
Antecedentes familiares	9 (14,8)	4 (14,8)	2 (11,8)	1 (7,1)	Biopsia quirúrgica	4 (6,6)	1 (3,7)	0 (0)	0 (0)
Síntomas- signos (n = 138)					Criobiopsia	11 (18,0)	1 3,7)	12 (70,6)	7 (50,0)
Disnea (mMRC)					Ecocardiograma	42 (68,9)	12 (44,4)	4 (23,5)	9 (64,3)
0/4	19 (31,1)	14 (51,9)	4 (23,5)	6 (42,9)	Cateterismo cardíaco	3 (4,9)	0(0)	0 (0)	2 (14,3)
1/4	29 (47,5)	10 (37,0)	7 (41,2)	7 (50,0)	Patrón radiológico (n = 108; 56 FPI; 26 ERAS; 14 NHf; 12 inclasificable)				
2/4	11 (18,0)	3 (11,1)	5 (29,4)	1 (7,1)	NIU	20 (35,7)	5 (19,2)	0 (0)	0 (0)
3-4/4	2 (3,3)	0 (0)	1 (5,9)	0 (0)	Probable NIU	23 (41,1)	5 (19,2)	2 (14,3)	1 (8,3)
Tos	37 (60,7)	8 (29,6)	14 (82,4)	7 (50,0)	Indeterminado NIU	3 (5,4)	2 (7,7)	1 (7,1)	6 (50,0)
Crepitantes	50 (82,0)	15 (55,6)	15 (88,2)	10 (71,4)	Alternativo NIU	10 (17,9)	14 (53,8)	11 (78,6)	5 (41,7)
Acropaquias	16 (26,2)	6 (22,2)	5 (29,4)	1 (7,1)	Fibrosis - enfisema	9 (16,1)	1 (3,8)	0 (0)	1 (8,3)
Comorbilidades					Tratamiento para su EPID (n = 104: 53 FPI ;24 ERAS;16 NHf; 11 inclasificable)				
HTA	32 (52,5)	13 (48,1)	10 (58,8)	8 (57,1)	Pirfenidona	24 (45,3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Hipercolesterolemia	38 (62,3)	13 (48,1)	8 (47,1)	13 (92,9)	Nintedanib	24 (45,3)	5 (20,8)	0 (0)	5 (45,5)
Cardiopatía isquém.	6 (9,8)	3 (11,1)	0 (0)	3 (21,4)	Corticoides	15 (28,3)	9 (37,5)	15 (93,8)	7 (63,6)
DM	18 (29,5)	6 (22,2)	6 (35,3)	2 (14,3)	Mofetil micofenolato	0 (0)	1 (4,2)	4 (25)	1 (9,1)
Ansiedad/depresión	7 (11,5)	4 (14,8)	5 (29,4)	1 (7,1)	Otros IS	1 (8,3)	1 (4,2)	1 (6,3)	1 (9,1)
ACxFA	4 (6,6)	2(7,4)	4 (23,5)	1 (7,1)	Antiácidos-IBP	5 (9,4)	0 (0)	2 (12,5)	2 (18,2)
Función pulmonar					Oxígeno reposo	9 (17,0)	1 (4,2)	0 (0)	4 (36,4)
FVC*	83,7 (17,9)	83,6 (16,3)	81,6 (16,1)	81,6 (19,6)	Oxígeno Ejercicio	11 (20,8)	0 (0)	1 (6,3)	4 (36,4)
TLC*	79,6 (18,62)	81,5 (12,3)	78,8 (16,2)	77,3 (11,5)	Inhaladores	28 (52,8)	5 (20,8)	6 (37,5)	5 (45,5)
DLCO*	55,4 (13,9)	61,9 (18,6)	56,1 (17,2)	58,6 (17,7)	Rehabilitación	9 (17,0)	0 (0)	0 (0)	2 (18,2)
PM6M (m)*	465,1 (90,2)	462,6 (94,9)	460,3 (80,7)	452,3 (108,6)	Cuidados paliativos	5 (9,4)	0 (0)	0 (0)	1 (9,1)
Pruebas complementarias					Complicaciones (n = 85; 43 FPI; 22 ERAS;11 NHf; 9 inclasificable)				
Genética	29 (47,5)	11 (40,7)	10 (58,8)	5 (35,7)	Progresión	17 (39,5)	6 (27,3)	1 (9,1)	5 (55,6)
Estudio inmunidad	59 (96,7)	25 (92,6)	17 (100)	14 (100)	Hipertensión pulmonar	11 (25,6)	2 (9,5)	0 (0)	3 (33,3)
Precipitinas- IGG esp.	45 (73,7)	9 (33,3)	17 (100)	8 (57,1)	Agudización EPID &	7 (15,9)	0(0)	6 (42,8)	0 (0)
PCR*	7,4 (22,04)	5,4 (5,7)	28,1 (76,5)	4,8 (8,0)	Hospitalización &&	27 (46,6)	4 (17,4)	3 (23,1)	7 (58,3)
% monocitos*	8,6 (2,2)	9,0 (2,5)	9,0 (2,5)	8,3 (1,5)	Exitus	2 (4,6)	0 (0)	1 (9,1)	1 (11,1)

Los números indican la "n" de pacientes con esa variable y el porcentaje sobre el total de datos disponibles en esa variable. *Las cifras indican la media y desviación estándar. HTA: hipertensión arterial; DM: diabetes mellitus; ACxFA: arritmia completa por fibrilación auricular; PM6M: prueba de marchar de 6 minutos; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; NHf: neumonitis por hipersensibilidad fibrótica; ERAS: EPID secundaria a enfermedad reumatoide autoinmune; NINEf: neumonitis intersticial no específica fibrótica; FEPP: fibroelastosis pleuroparenquimatosa; PCR: proteína C reactiva; CMD: comité multidisciplinar; LBA: lavado broncoalveolar; NIU: neumonitis intersticial usual ; IBP: inhibidor bomba de protones; IS: inmunosupresores; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa. En la columna ERAS están incluidos pacientes con las siguientes enfermedades: artritis reumatoide (11, 40,7%), esclerodermia (5, 18,5%), LES (1, 3,7%), enfermedad mixta del tejido conectivo- síndrome antisintetasa (3, 11,1, Sjögren (1, 3,7%), dermatomiositis (1, 3,7%), enfermedad pulmonar intersticial con características autoinmunes (5, 18,5%). &Los porcentajes se han calculado sobre una n: 44 pacientes con FPI y 14 NHf. &&Los porcentajes se han calculado sobre un n = 58 FPI; 23 con ERAS; 13NHf y 12 inclasificable.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional, prospectivo, en el que se analizaron los pacientes diagnosticados a partir del 1-enero-2022, incluidos en el registro de EPID de SEPAR. Para ello se habilitó un cuaderno electrónico de recogida de datos en Recap. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas al diagnóstico y seguimiento de los pacientes.

Resultados: De enero-noviembre 2024 se incluyeron 151 pacientes (63,5% varones). Las características clínicas de los pacientes según el sexo, se describen en la tabla 1. Los varones presentan como antecedentes, un mayor porcentaje de consumo de tabaco y comorbilidades cardiovasculares, frente al mayor porcentaje de historia familiar de EPID y ansiedad-depresión en mujeres. Los hombres son sometidos a mayor número de pruebas complementarias. La patología más frecuente en varones es la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y en mujeres las EPID asociadas a enfermedades autoinmunes (ERAS). El 63% de los pacientes es tratado con antifibróticos y el 49,6% con corticoides. Un 42% recibe tratamiento inhalador. El 42,5% de los pacientes tuvo algún ingreso hospitalario durante el seguimiento, cuyas causas son las siguientes: 32,1% neumonía; 20,8% empeoramiento clínico sin causa conocida; 18,9% infección respiratoria; 13,2% agudización; 5,7% TEP; 3,8% neumotórax. Las características clínicas de los pacientes según el diagnóstico de base, se describen en la tabla 2. La PCR y la linfocitosis en el LBA es superior en la Neumonitis por hipersensibilidad (NHf). La FPI y la EPID inclasificable presentan mayor número de complicaciones durante el seguimiento (progresión 39,5 y 59,6%; hospitalizaciones 46,6 y 58,3%, hipertensión pulmonar 25,6

y 33,3%); salvo las agudizaciones que se observan en el 42,8% de los pacientes con NHf.

Conclusiones: La FPI es el tipo de EPID más frecuente en varones y la EPID- ERAS en mujeres. El 90,6% de los pacientes con FPI están en tratamiento con antifibróticos mientras que en el resto de patologías el fármaco más usado son los corticoides. La FPI y la EPID inclasificable son las patologías que presentan mayor número de complicaciones. La causa principal de ingreso (42% pacientes) es infecciosa: 32% neumonía y 18,9% infección- no-neumónica.

313. CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD Y SU EVOLUCIÓN A FORMAS FIBROSANTES PROGRESIVAS

Alejandra Cristina Tobar Peñaherrera, Estefanía Galera Lozano y Estrella Fernández Fabrellas

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, España.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una enfermedad inmunomediada, que se manifiesta como enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en personas susceptibles, tras la exposición a un factor identificado o no. Se clasifica en inflamatoria (aguada/subaguda) y fibrosante crónica, progresando algunas a fibrosis pulmonar progresiva (FPP) con deterioro constante y peor pronóstico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, analítico y longitudinal, de los pacientes con NH que pertenecen a la unidad multidisciplinar de EPI del Hospital General de Valencia, desde enero de 2012 hasta septiembre de 2023. Se realizó un análisis estadístico aplicando chi cuadrado y t Student/ANOVA mediante el programa SPSS versión 22, así como una regresión logística para estudiar posibles factores de riesgo y se analizó la supervivencia de ambos grupos. Nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Se han incluido 44 pacientes con diagnóstico de NH, de los cuales 54,5% eran mujeres con una media de edad al diagnóstico de 68,41 años y un grado de disnea 2 mMRC en la mitad de los casos. El patrón radiológico predominante fue el de NINE en 34,1% de los pacientes. Un 48,7% de los pacientes cumplieron criterios de FPP durante el seguimiento, tanto por empeoramiento funcional, clínico como radiológico. No encontramos diferencias significativas en cuanto al tipo de lavado broncoalveolar, la identificación o no de exposición a antígeno, el patrón radiológico al diagnóstico, ni el *exitus* según FPP y no-FPP. Tampoco se encontraron factores de riesgo independientes para desarrollo de FPP ni hubo diferencias en la supervivencia entre ambos grupos.

Conclusiones: 1. Un 48,7% de los pacientes con NH evolucionan a formas FPP durante el seguimiento. 2. El perfil de presentación de pacientes FPP y no-FPP es similar al momento del diagnóstico, lo que puede haber influido en que no se haya identificado factores de riesgo independientes para el desarrollo de FPP. 3. La evolución y resultados han sido similares a los establecidos en la literatura científica.

203. ANÁLISIS DE LOS INGRESOS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS RESPIRATORIOS INTERMEDIOS

Medardo Montenegro Villavicencio, Cristina Matesanz López, Elizabeth González Revilla, Sofía Ayat Ortiz, Lenin Almeida Mejía y Pedro Adami Teppa

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Introducción: La agudización de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) provoca un deterioro respiratorio y radiológico en menos de 1 mes, y conlleva una mortalidad superior al 50%. Es crucial seleccionar el soporte respiratorio más adecuado y realizar un manejo en unidades de cuidados respiratorios intermedios (UCIR) para optimizar resultados. Determinar el perfil clínico y demográfico de pacientes con antecedentes de EPID ingresados en la UCIR, además de analizar el tipo de soporte respiratorio utilizado y evaluar la supervivencia.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo realizado en el Hospital Clínico San Carlos desde enero de 2022 hasta julio de 2024. Se incluyeron pacientes con EPID ingresados en la UCRI, excluyendo casos con COVID-19. Se analizaron datos demográficos, comorbilidades, soporte respiratorio y evolución clínica.

Resultados: Se incluyeron 27 pacientes con edad media de 77,6 años (DE +/- 1,68) 56% hombres. El 63% (17) presentaban hipertensión arterial y el 48% (13) diabetes mellitus tipo II. El 48% (13) eran exfumadores, 18% (3) tenían conectivopatías (AR la más prevalente) y 33% (9) antecedentes oncológicos (38% colon, 25% pulmón). La FPI fue la EPID más prevalente 17 (63%), seguida de la FPP (19%, 5). Las principales causas de ingreso fueron infección respiratoria (56%) y agudización de EPID (15%). 16 pacientes con gasometría arterial presentaron pO_2 media de 62 ± 25 mmHg y pCO_2 48 ± 16 mmHg (FiO_2 $49 \pm 28\%$). La terapia de alto flujo (TAF) fue el soporte respiratorio más común (50%), seguido de combinaciones de TAF con CPAP o BiPAP. La estancia media en el hospital fue de 24 días y la mortalidad total fue de 48% con una media de 16,5 días desde el ingreso hasta el fallecimiento. El 89% de los pacientes que fueron tratados con CPAP

o BiPAP fallecieron, frente al 26% de los tratados exclusivamente con TOAF. 6 pacientes fallecieron tras el alta con una media de 133 ± 45 días.

Motivo de ingreso	n	%
Infección respiratoria	15	56%
Agudización de EPID	4	15%
ICC	3	11%
Shock séptico	3	11%
SDRA	2	7%

Soporte respiratorio no invasivo (SRNI)	n	%
SRNI	n	%
TOAF	14	50
TOAF + BPAP	5	19
GN	4	15
TOAF + CPAP	3	12
BPAP	1	4
CPAP	0	0

Conclusiones: La TAF mostró mejor tolerancia y menor mortalidad, aunque la combinación con CPAP/BiPAP se usó en casos más graves. La alta mortalidad en pacientes con EPID ingresados en UCIR se asocia a su edad avanzada, comorbilidades y gravedad de la enfermedad. Es esencial optimizar estrategias terapéuticas y protocolos de manejo clínico y de seguimiento en esta población.

977. CARACTERIZACIÓN DE LA SARCOIDOSIS PULMONAR PROGRESIVA Y ESTUDIO DEL PAPEL DEL LAVADO BRONCOALVEOLAR COMO MARCADOR PRONÓSTICO

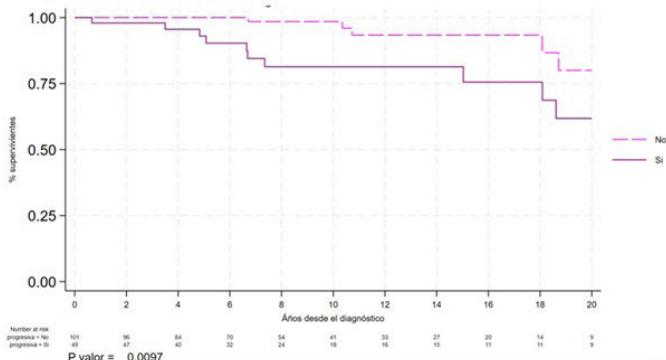
Sara Salvador Fernández¹, Marta Andreu Casas¹, Paula Barquero Dueñas¹, María Florencia Pilia², David Espejo Castellanos², Christian Eduardo Romero Mesones¹, Íñigo Ojanguren Arranz¹, Francisco Javier Muñoz Gall¹ y Ana Villar Gómez¹

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ²Vall d'Hebron Institut de Recerca, Barcelona, España.

Introducción: Hasta el 25% de los pacientes con sarcoidosis pulmonar desarrollan enfermedad crónica o progresiva, requiriendo tratamiento. Actualmente se desconocen marcadores pronósticos de progresión que permitan una intervención precoz y la prevención del desarrollo de fibrosis pulmonar asociada. En las formas de peor pronóstico, se ha relacionado un aumento de los linfocitos T CD8 en el lavado broncoalveolar (LBA) con mayor actividad inflamatoria local y menor respuesta al tratamiento. El objetivo de este trabajo es caracterizar los pacientes con sarcoidosis progresiva y estudiar el papel del lavado broncoalveolar (LBA) como posible marcador pronóstico.

Material y métodos: Se incluirán pacientes con diagnóstico confirmado de sarcoidosis pulmonar, en seguimiento en la Unidad de Enfermedad Intersticial de un hospital de tercer nivel. Se analizarán parámetros analíticos, funcionalismo pulmonar y de perfil linfocitario en sangre periférica y LBA. Los pacientes serán clasificados en dos grupos: sarcoidosis progresiva (SaP) y no progresiva (SaNP). Se considerará como SaP aquella que cumpla los siguientes criterios: desarrollo de síntomas sistémicos o al menos dos parámetros: disminución del 5% en la capacidad vital forzada [FVC] o del 10% en la capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono [DLCO]; progresión radiológica, y/o agravamiento de la sintomatología. Se realizará un análisis descriptivo de los datos recopilados. Para evaluar la relación entre la progresión pulmonar y los parámetros clínicos, funcionales y analíticos, se emplearán pruebas estadísticas como el test de U de Mann-Whitney, chi-cuadrado y la prueba exacta de Fisher.

Caracterización de los pacientes con sarcoidosis pulmonar en función del patrón de progresión			
	No progresiva n = 114	Progresiva n = 53	p
Antecedentes			
Edad/años	58,9 (DE ± 14,1)	61,1 (DE ± 13,4)	0,2638
Sexo-Mujer, %	56,8%	50%	0,4078
Tabaquismo, %	33,6%	33,9%	0,9222
EAS n, %	2,7%	3,6%	1,0000
Historia familiar de fibrosis	3,6%	1,8%	0,6648
	Síntomas sistémicos		
Oftalmológica, %	0%	30,4%	0,0001
Cardiológica, %	0%	14,3%	0,0001
Neurológica, %	0%	1,8%	0,3353
Articular, %	0%	33,9%	0,0001
Hepática, %	0%	17,9%	0,0001
Dermatológica, %	3,4%	10,7%	0,0488
Nefrológica, %	0%	12,5%	0,0004
Clínica			
Disnea, %	31,6%	22,6%	0,5771
Artralgias, %	7,1%	21,2%	0,0120
Astenia, %	15,3%	25%	0,1470
Analítica			
ECA/U/L	55,7 (DE ± 40,1)	65,7 (DE ± 50,3)	0,3549
Gammaglobulinas/g/dL	1,3 (DE ± 0,4)	1,4 (DE ± 1,6)	0,1187
Estadaje			
Estadio 0%	10,28%	7,55%	
Estadio I%	25,23%	16,98%	
Estadio II%	34,58%	33,96%	
Estadio III%	23,36%	22,64%	
Estadio IV%	6,54%	18,87%	
Pruebas funcionales respiratorias			
FVC%	87,66 (DE ± 17,99)	86,31 (DE ± 24,5)	0,7084
FEV,%	86,97 (DE ± 21,1)	84,86 (DE ± 24,48)	0,7378
FEV ₁ /FVC	78,7 (DE ± 9,01)	77,08 (DE ± 9,96)	0,3511
DLCO%	83,38 (DE ± 25,16)	85,38 (DE ± 30,67)	0,1093
KCO%	93,57 (DE ± 20,19)	100,06 (DE ± 35,04)	0,0015
Perfil linfocitario			
CD3%	68,2 (DE ± 11,5)	68,5 (DE ± 13,6)	0,6706
CD4%	40,2 (DE ± 10,1)	38,2 (DE ± 14,6)	0,4923
CD8%	25,4 (DE ± 11,5)	26,7 (DE ± 13,5)	0,8536
CD19%	10,9 (DE ± 7,0)	10,2 (DE ± 6,4)	0,8940
NK%	19,0 (DE ± 10,0)	19,3 (DE ± 10,3)	0,9143
Índice CD4/CD8	2,1 (DE ± 1,3)	2,0 (DE ± 1,6)	0,5894
Suma TBNK	97,9 (DE ± 1,6)	98,4 (DE ± 1,4)	0,5715
HLA-DR CD4%	17,1 (DE ± 12,5)	9,6 (DE ± 5,0)	0,2851
HLA-DR CD8%	25,0 (DE ± 17,2)	15,8 (DE ± 12,6)	0,3173
Perfil linfocitario en el lavado broncoalveolar			
Linfocitos%	22,9 (DE ± 20,4)	20,0 (DE ± 18,6)	0,6176
CD3%	91,9 (DE ± 6,4)	93,8 (DE ± 3,7)	0,4636
CD4%	70,2 (DE ± 13,2)	69,5 (DE ± 15,9)	0,9637
CD8%	20,0 (DE ± 12,1)	21,6 (DE ± 15,7)	0,8517
Índice CD4/CD8	6,1 (DE ± 6,4)	5,0 (DE ± 4,3)	0,6445
CD19%	1,3 (DE ± 1,6)	1,7 (DE ± 3,8)	0,7811
NK%	3,0 (DE ± 3,1)	2,8 (DE ± 2,9)	0,4057
HLA-DR CD4%	41,0 (DE ± 22,1)	40,4 (DE ± 24,6)	0,7919
HLA-DR CD8%	34,6 (DE ± 20,8)	34,7 (DE ± 24,9)	0,7304



Resultados: Los resultados se presentan en la tabla. Se incluyeron 164 pacientes con diagnóstico confirmado de sarcoidosis pulmonar, de los cuales 53 cumplieron criterios de SaP (31,36%). En el análisis del perfil linfocitario en sangre periférica y en LBA al diagnóstico no mostró asociación con la evolución de la enfermedad. No obstante, una DLCO y KCO inferiores al diagnóstico se relacionan con la progresión de la enfermedad ($p = 0,0137$, $p = 0,0098$). La progresión de síntomas, con desarrollo de sintomatología sistémica, y la progresión radiológica fueron marcadores de mal pronóstico.

Conclusiones: El empeoramiento en las pruebas de imagen y la afectación sistémica en los pacientes con sarcoidosis pulmonar condicionan la progresión y mal pronóstico de la misma.

48. CARACTERIZACIÓN RADIOLÓGICA DE LAS SECUELAS POS-COVID Y SU CORRELACIÓN CON LAS PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

Marta Hernández Argudo¹, Guadalupe Bermudo Peluche¹, Vanesa Vicens Zygmunt¹, Elena Prina¹, Isabel Alfaya Fiaño¹, Celia Montaño Montaño², Jaume Bordas Martínez³, David Rodríguez Plaza¹, Belén del Río Carrero¹, Santiago Bolívar Cuevas¹, Salud Santos Pérez¹ y María Molina Molina¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España. ²Hospital Josep Trueta, Girona, España. ³Hospital de Granollers, España.

Introducción: Tras cuatro años desde la pandemia COVID-19, las secuelas pulmonares siguen suponiendo un reto en nuestras consultas. La mayoría de pacientes mejoran, pero no se ha esclarecido qué patrones radiológicos predominan y si existe alguna relación con la afectación de las pruebas funcionales respiratorias (PFR).

Objetivos: Determinar el patrón radiológico predominante y si existe correlación con las PFR (FVC y DLCO) a corto (< 1 año), medio (1-2 años) y largo plazo (> 2 años) de los pacientes con secuelas radiológicas pos-COVID.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo y unicéntrico de pacientes ingresados en el Hospital Universitario de Bellvitge entre marzo-2020 y mayo-2021. Los pacientes se incluyeron consecutivamente y se realizaron TCs y PFR durante el seguimiento. Para la evaluación radiológica, se categorizaron los TCAR según el patrón predominante (1 = NINE, 2 = SDRA, 3 = NINE + SDRA, 4 = trasplante pulmonar, 5 = otros, 6 = normal, 7 = fibrosis pulmonar) a corto, medio y largo plazo. El análisis estadístico se realizó con el método ANOVA.

Resultados: De los pacientes incluidos, 186 tenían TCAR de tórax a corto; 126 a medio y 40 a largo plazo. El patrón “otros” incluye enfisema, 1 paciente trasplantado y 2 pacientes con fibrosis pulmonar pos-COVID (definida como bronquiectasias, reticulación y pérdida de volumen). A corto plazo, el patrón predominante fue el SDRA (caracterizado por bronquiectasias en LLSS), seguido del combinado SDRA + NINE (cambios de SDRA asociado a bronquiectasias y vidrio deslustrado bibasal); el menos frecuente fue la NINE aislada. Tanto a medio como a largo plazo, predominó el patrón mixto (SDRA + NINE), seguido del SDRA y el menos frecuente continuó siendo la NINE (tabla 1). Al correlacionarlos con las PFR, observamos que a corto plazo los pacientes que presentan patrón de SDRA + NINE tienen niveles de FVC y DLCO significativamente inferiores. A medio plazo los pacientes con SDRA + NINE presentan niveles significativamente más bajos de DLCO mientras que a largo plazo no se observaron diferencias (tabla 2). Aunque no estadísticamente significativo, se observan niveles más bajos de FVC y DLCO en los pacientes que presentan NINE aislada respecto a los que presentan solo cambios de SDRA, sobre todo a largo plazo.

Conclusiones: El patrón radiológico más frecuente en los pacientes con neumonía COVID-19 grave, es un patrón mixto de SDRA con

	Normal	Otros	NINE	SDRA	NINE+SDRA	N
Inclusión						
N	28	16	13	67	56	166
PVC(%) Media (desviación estándar)	98.7 (14.6)	90.1 (14.0)	63.2 (20.7)	91.0 (22.0)	78.7 (22.0)	162
DLCO(%) Media (desviación estándar)	65.1 (14.4)	63.5 (16.2)	67.9 (17.1)	73.8 (17.8)	69.9 (17.8)	172
Edad Media (desviación estándar)	87.9 (8.43)	84.8 (8.26)	86.2 (9.72)	82.8 (9.12)	82.0 (9.64)	166
IOT, N (%)	8 (22.9%)	4 (25.0%)	4 (30.8%)	26 (38.8%)	23 (40.0%)	166
Primer Control						
N	22	15	9	54	46	127
PVC(%) Media (desviación estándar)	100 (13.4)	91.3 (29.7)	89.4 (16.8)	101 (16.3)	81.3 (20.6)	123
DLCO(%) Media (desviación estándar)	50.1 (13.0)	69.0 (24.6)	70.6 (17.8)	63.1 (14.4)	66.3 (16.6)	119
Edad Media (desviación estándar)	81.6 (13.1)	80.6 (9.96)	70.9 (8.81)	82.3 (9.09)	82.2 (10.7)	126
IOT, N (%)	7 (30.4%)	5 (33.3%)	1 (11.1%)	16 (32.6%)	29 (62.0%)	127
Segundo Control						
N	1	2	5	10	22	40
PVC(%) Media (desviación estándar)	115 (.)	82.5 (30.4)	87.2 (16.4)	96.5 (16.1)	92.3 (22.9)	40
DLCO(%) Media (desviación estándar)	112 (.)	87.8 (17.7)	60.4 (10.6)	80.8 (14.6)	72.1 (19.9)	39
Edad Media (desviación estándar)	83.0 (.)	87.8 (9.19)	70.4 (6.47)	84.6 (9.78)	83.8 (8.48)	40
IOT, N (%)	0 (0.00%)	0 (0.00%)	2 (40.0%)	4 (40.0%)	10 (45.0%)	40

Figura 1. Comunicación 48.

	NINE	SDRA	NINE+SDRA	p-value ANOVA	p-value NINE vs SDRA	p-value NINE vs NINE+SDRA	p-value SDRA vs NINE+SDRA	N
Inclusión								
N	13	66	53					
PVC(%) Media (desviación estándar)	63.2 (20.7)	91.0 (22.0)	78.7 (22.0)	0.010	0.468	0.787	0.006	132
N	15	60	52					
DLCO(%) Media (desviación estándar)	67.9 (17.1)	71.8 (17.8)	89.9 (17.8)	<0.001	0.890	0.386	<0.001	123
Primer Control								
N	6	22	46					
PVC(%) Media (desviación estándar)	98.4 (16.8)	101 (16.3)	91.0 (20.6)	0.101	0.906	0.828	0.099	66
N	9	20	46					
DLCO(%) Media (desviación estándar)	76.6 (17.8)	65.1 (34.4)	68.3 (16.6)	0.002	0.760	0.234	0.001	68
Segundo Control								
N	8	10	22					
PVC(%) Media (desviación estándar)	87.2 (15.4)	96.8 (16.1)	92.3 (22.9)	0.714	0.698	0.678	0.661	37
N	8	9	22					
DLCO(%) Media (desviación estándar)	66.4 (10.8)	60.8 (14.8)	72.1 (19.8)	0.378	0.437	0.907	0.448	36

Figura 2. Comunicación 48.

cambios de NINE; este se asocia además con unas pruebas funcionales más deterioradas tanto a corto como a medio plazo.

524. COMPARACIÓN DE ANTIFIBRÓTICOS EN UNA CONSULTA DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS (EPID)

Ana Flor Pérez, Daniel Segura Ayala, Aracelly Saravia Cazón, Carmen Martínez Navarro, Juan Pablo Chiquiza Mora, Selene Cuenca Peris, Laura Romero Francés y Margarita Marín Royo

Hospital General Universitario de Castellón, España.

Introducción: Los antifibróticos (nintedanib y pirfenidona) han demostrado ralentizar la caída de la función pulmonar que se produce en ausencia de tratamiento. Sin embargo, no existe evidencia de superioridad de un fármaco respecto al otro. El objetivo del estudio fue describir el perfil de los pacientes con fármacos antifibróticos y analizar la mejoría funcional tras el inicio del tratamiento (nintedanib vs. pirfenidona), comparando si existen diferencias entre ambos.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo, con análisis descriptivo simple y comparativo de variables funcionales al diagnóstico y al año de pacientes en tratamiento antifibrótico.

Resultados: 45 pacientes de la consulta de EPID precisaron tratamiento antifibrótico. 65% fueron varones con una edad media de

69 años. La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) fue el diagnóstico mayoritario (66,6%). Como factores de mal pronóstico, 55% eran portadores de OCD y 40,6% asociaban HTP. 8 pacientes fallecieron durante el seguimiento y 7 fueron remitidos a trasplante pulmonar. 17,7% precisaron switch a otro antifibrótico por efectos secundarios. La causa más frecuente del cambio de nintedanib fue la intolerancia digestiva mientras que la fotosensibilidad fue el motivo principal del switch de pirfenidona. En 9 pacientes se evitó el cambio por remisión de efectos secundarios tras la reducción de dosis de nintedanib a 100 mg/12 h (tabla 1). FVC, DLCO y distancia recorrida en T6MM disminuyeron de forma estadísticamente significativa a pesar del tratamiento antifibrótico. No se objetivaron diferencias significativamente estadísticas entre ambos antifibróticos (tabla 2).

Tabla 1. Datos descriptivos (n=45)

SEXO	<ul style="list-style-type: none"> Varones: 65% Mujeres 35% 				
FACTORES MAL PRONÓSTICO	<ul style="list-style-type: none"> Tabaquismo 6.6% Portador oxigenoterapia complementaria (OCD) 55% Hipertensión pulmonar (HTP) 40.6% Remisión a Trasplante Pulmonar 15.5% Fallecimiento 17.7% 				
TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO	<ul style="list-style-type: none"> Nintedanib 80% Pirfenidona 20% 				
DIAGNÓSTICO	<ul style="list-style-type: none"> Fibrosis pulmonar idiopática 66,6% Fibrosis pulmonar progresiva 22,2% IPAF 11,5% 				
ANTIFIBRÓTICO CAMBIADO (n=8)	<ul style="list-style-type: none"> Nintedanib 87,5% Pirfenidona 12,5% 				
MOTIVO CAMBIO	<table border="1"> <tr> <td>Nintedanib</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> Intolerancia digestiva: 6 pacientes Transaminasemia: 1 paciente </td> </tr> <tr> <td>Pirfenidona</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> Fotosensibilidad: 1 paciente </td></tr> </table>	Nintedanib	<ul style="list-style-type: none"> Intolerancia digestiva: 6 pacientes Transaminasemia: 1 paciente 	Pirfenidona	<ul style="list-style-type: none"> Fotosensibilidad: 1 paciente
Nintedanib	<ul style="list-style-type: none"> Intolerancia digestiva: 6 pacientes Transaminasemia: 1 paciente 				
Pirfenidona	<ul style="list-style-type: none"> Fotosensibilidad: 1 paciente 				

Tabla 2. Comparación variables funcionales (Nintedanib vs Pirfenidona)

	FVC (ml)	T6MM (distancia metros)	DLCO
Nintedanib	2,21	408,7	42,21
Pirfenidona	2,67	343,0	44,14
p-valor	0,092	0,286	0,774

Conclusiones: El diagnóstico mayoritario para inicio de antifibrótico fue FPI. Nintedanib es el fármaco que precisa más switch a otro antifibrótico y los efectos secundarios más frecuentes son la intolerancia digestiva y transaminasemia. La reducción en los parámetros funcionales es evidente a pesar de tratamiento antifibrótico. No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en respuesta funcional entre nintedanib vs. pirfenidona.

827. COMPARACIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) Y COMPLEJO FIBROSIS PULMONAR Y ENFISEMA (CFPE) EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Ariane Rivas Zelaya, Elizabeth Parra Rodas, Belén Safont Muñoz, Natalia Correa Lozano, María José Cotúa Acosta, Cristina Sabater Abad, Estefanía Galera Lozano y Estrella Fernández Fabrellas

Consortio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.

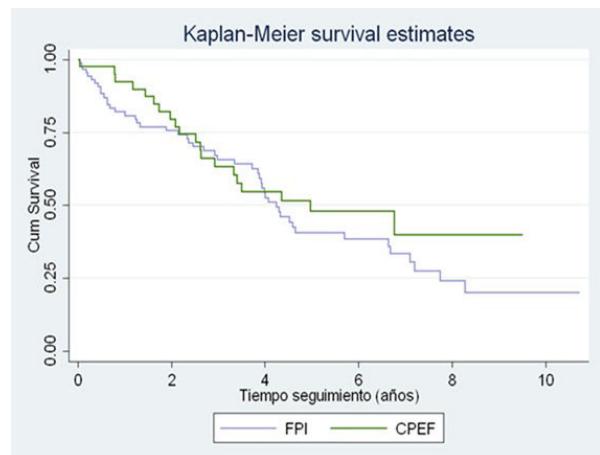
Introducción: El CFPE es un síndrome definido en los últimos años caracterizado por una afectación funcional y pronóstico diferente a la FPI con discordancia entre los estudios. El objetivo de este

estudio fue comparar las diferencias en las características clínicas y evolución de pacientes con FPI y CFPE.

Material y métodos: Estudio analítico retrospectivo de pacientes con FPI y CFPE atendidos en la consulta monográfica de intersticio en el CHGUV en los últimos 10 años. Se compararon variables demográficas, factores de riesgo, pruebas de función pulmonar, test de 6 minutos marcha, complicaciones y mortalidad expresadas como media (DE) y porcentajes. Análisis comparativo mediante chi cuadrado, t de Student y supervivencia mediante test de Log-Rank estratificada por edad y estimación de curvas de supervivencia de Kaplan-Meier.

Resultados: Analizamos 127 pacientes, 87(68,5%) con diagnóstico de FPI y 40 (31%) con CFPE con un seguimiento medio de 3,51años (0,29) y 3,88 años (0,39) respectivamente. La edad fue de 74,51 (0,93) en la FPI y 69,65 (1,33) en CFPE ($p < 0,0036$) siendo la mayoría varones 79,31% y 80% ($p = 0,93$). Tenían disnea 81,61% con FPI y 76,92% con CFPE sin diferencias en la gravedad. El 75,86% de FPI y 67,5% en el grupo CFPE recibieron tratamiento antifibrótico ($p = 0,323$). En la tabla se muestran las diferencias encontradas entre los grupos, las variables funcionales y evolutivas. Durante el seguimiento fallecieron el 57,47% de FPI y el 52,50% de CFPE con un tiempo de 2,76 (0,32) y 2,03 (0,61) desde el diagnóstico ($p = 0,26$) sin diferencias en la supervivencia ajustada por la edad ($p = 0,32$). En la figura se muestran las curvas de supervivencia. No hubo diferencias estadísticamente significativas en cuanto a hipertensión pulmonar, insuficiencia respiratoria, trasplante pulmonar ni cáncer de pulmón.

	FPI	CFPE	p
Exposición al tabaco	66,67%	95%	0,001
IPA	33,40 (3,46)	45,18 (3,83)	0,0267
Inhalación de polvos	37,80%	17,95%	0,028
Exploración funcional			
FVC, %	78,75 (2,11)	81,39 (3,42)	0,4971
FEV ₁ , %	85,99 (2,09)	81,98 (2,85)	0,2694
IT	84,22 (0,77)	78,3 (1,76)	0,0005
DLCO, %	43,14 (2,01)	36,25 (2,70)	0,0473
TLC, %	61,47 (1,47)	69,39 (2,62)	0,005
Test de la marcha	424,06 (15,28)	361,24 (31,88)	0,05
Metros			
SatO ₂ al final, %	88,35 (1,00)	86,76 (2,11)	0,446
Remisión a TP	11,25%	32,35%	0,007
TP	3,80%	11,76%	0,107
Exacerbación	25,30%	35,29%	0,275
Cáncer	10,34%	5%	0,3
HTP	39,76%	41,67%	0,846



Conclusiones: En nuestro estudio los pacientes con CFPE, a pesar de una menor DLCO y capacidad de ejercicio, no presentaron diferencias en mortalidad frente a FPI, lo que podría tener relación con el inicio precoz del tratamiento antifibrótico en ambas entidades y las mismas complicaciones (HTP y cáncer) durante el seguimiento.

884. CRIBADO DE SARCOIDOSIS CARDÍACA EN PACIENTES CON SARCOIDOSIS PULMONAR Y/O MEDIASTÍNICA: ESTUDIO PILOTO EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Daniel Ramos Chaves¹, Sara Salvador Fernández¹, María Florencia Pilia², David Espejo Castellanos¹, Christian Eduardo Romero Mesones¹, María Jesús Cruz Carmona², Marta Andreu Casas¹, Miriam Barrecheguren Fernández¹, Ana Villar Gómez¹, Aitor Uribarri González¹ e Íñigo Ojanguren Arranz¹

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ²Vall d'Hebron Institut de Recerca, Barcelona, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa multisistémica que afecta principalmente los pulmones, aunque también puede comprometer otros órganos, incluido el corazón. La prevalencia estimada de sarcoidosis cardíaca (SC) en pacientes con sarcoidosis pulmonar y/o mediastínica (SPM) oscila entre el 2-25%. Este estudio tiene como objetivo determinar la prevalencia de SC en pacientes con SPM y evaluar la utilidad de un programa de cribado específico.

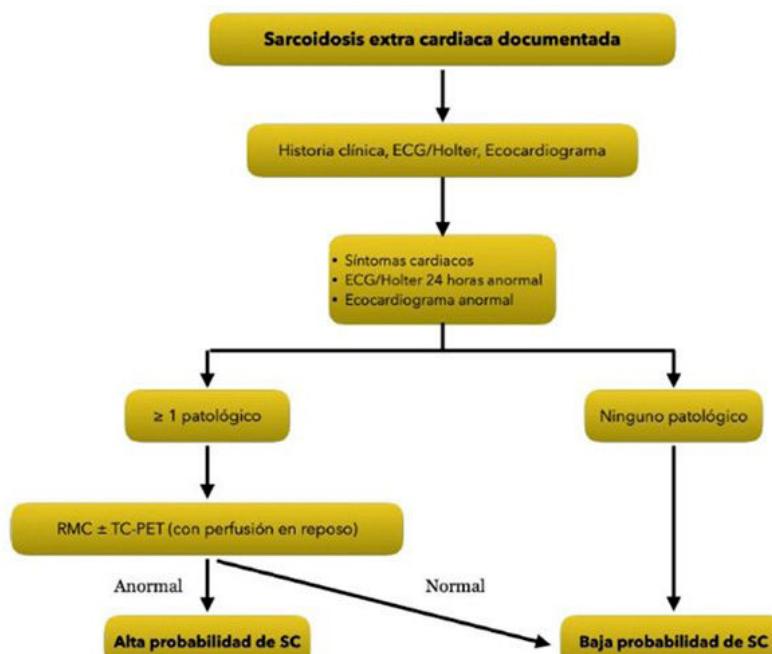
Material y métodos: Estudio prospectivo observacional que incluye a los pacientes con SPM en seguimiento en las consultas monográficas de EPID desde enero 2023 a septiembre de 2024. A todos los pacientes se les realizó: una ecocardiografía (ETT), Holter de 24 horas, proBNP y troponinas (fig. 1). Todos los pacientes sometidos a cribado cardiológico fueron valorados por un cardiólogo experto en SC y en casos seleccionados se realizó resonancia magnética cardíaca y PET-TC. La biopsia endomiocárdica solo se consideró en casos no concluyentes. Se registraron variables demográficas, clínicas, respiratorias y cardiológicas, y se consideró completo el screening cardíaco si el paciente disponía de al menos un ECG/Holter y un ETT, o un PET-TC. El diagnóstico de SC se basó en los criterios de la Heart Rhythm Society de 2014.

Resultados: Las características clínicas de los pacientes se muestran en la tabla 1. Se estudiaron 98 pacientes, de los cuales 4 (4,1%) presentaban SC. Estos pacientes mostraron niveles significativamente mayores de troponinas (158 [27-204] ng/L vs. 4 [0-9] ng/L; $p = 0,004$), mayor diámetro telediastólico del ventrículo iz-

quierdo (54,8 (DE 5,8) mm vs. 43,7 (0,6) mm; $p < 0,001$) y menor fracción de eyección del ventrículo izquierdo (41,6 vs. 61,2%; $p < 0,001$). También presentaron anormalidades de la motilidad segmentaria ($p = 0,006$), estadio radiológico más temprano ($p = 0,032$), bloqueos AV en Holter 24 h ($p = 0,004$) e intervalos PR y QRS prolongados con bloqueo de rama izquierda. La SC se asoció además con afectación oftálmica ($p = 0,041$).

	Características basales de los pacientes		
	Todos los pacientes (N=98)	Sarcoidosis cardíaca (N=4)	Sin afectación cardíaca (N=94)
Edad (años)	63.6 (1.2)	62.3 (6.8)	63.7 (1.2)
Mujeres n (%)	55 (56.1%)	0 (0%)	55 (58.5%)
Hombres n (%)	43 (43.9%)	4 (100%)	39 (41.5%)
Tabaquismo (paq-año)	0 (0-23)	41 (6-75)	0 (0-20)
Hipertensión arterial n (%)	40 (41%)	3 (75%)	37 (39.8%)
Dislipemia n (%)	33 (33.7%)	3 (75%)	30 (31.9%)
Diabetes mellitus n (%)	22 (22.5%)	1 (25%)	21 (22.3%)
Cardiopatía isquémica n (%)	13 (13.3%)	1 (25%)	12 (12.8%)
Insuficiencia cardíaca n (%)	10 (10.2%)	1 (25%)	9 (9.6%)
Insuficiencia renal n (%)	9 (9.2%)	2 (50%)	7 (7.5%)
FVC %	85.0 (2.2)	88.2 (14.6)	85.0 (2.3)
FEV1 %	82.6 (2.4)	78.3 (15.5)	82.8 (2.4)
FEV1/FVC %	77 (0.73-0.81)	69 (0.62-0.73)	0.78 (0.73-0.82)
DLCO %	67.3 (2.4)	62.5 (12.9)	67.6 (2.5)
ECA U/L	46 (30.5-78)	32.8 (29.8-40.3)	48 (30.6-78)
Linfocitos BAL %	20 (10-42)	17 (10-30)	20 (10-42)
CD4/CD8 BAL	4.1 (2.3-5.7)	3.4 (2.8-4)	4.1 (2.2-5.8)
Diagnóstico histológico n (%)	89 (90.8%)	3 (75%)	86 (87.8%)
Estadio radiológico n (%):			
✓ Estadio 0	3 (3.1%)	0 (0%)	3 (3.2%)
✓ Estadio I	13 (13.2%)	3 (75%)	10 (10.6%)
✓ Estadio II	43 (43.9%)	1 (25%)	42 (44.7%)
✓ Estadio III	26 (26.5%)	0	26 (27.7%)
✓ Estadio IV	13 (13.3%)	0	13 (13.8%)
Afectación extrapulmonar n (%):			
✓ Ganglios	69 (70.4%)	4 (100%)	65 (69.2%)
✓ Hígado	6 (6.1%)	0 (0%)	6 (6.4%)
✓ Oftalmológica	9 (9.2%)	2 (50%)	7 (7.5%)
✓ Neurológica	0	0	0
Pro-BNP pg/mL	74 (37-175)	2025 (595-4850)	73 (37-162)
Troponinas alta sensibilidad ng/L	4 (0-10)	158 (27-204)	4 (0-9)

Conclusiones: La prevalencia de SC en pacientes con SPM en nuestra serie fue del 4,1%. Los pacientes con afectación cardíaca pre-



Algoritmo diagnóstico para la detección de sarcoidosis cardíaca.

sentaron niveles elevados de troponinas, mayor diámetro telediástólico del ventrículo izquierdo y menor fracción de eyeción, así como bloquesos AV y bloqueo de rama izquierda. También se observó una asociación con afectación oftálmica. Estos resultados destacan la importancia de un cribado temprano para identificar a los pacientes con mayor riesgo de complicaciones cardíacas.

826. CUANTIFICACIÓN DE LINFOCITOS Y NEUTRÓFILOS EN EL LAVADO BRONCOALVEOLAR MEDIANTE CITOMETRÍA DE FLUJO: IMPLICACIONES PRONÓSTICAS EN EPID

Jennifer López Martínez, José Antonio Ros Lucas, Erika M. Novoa Bolívar, Alfredo Minguela Puras, Elena Martínez Orenes, José Manuel Ruiz Amat, Marina Fernández Granja, Laura Fernández Mula y Elena Solana Martínez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España.

Introducción: El término de enfermedad pulmonar intersticial (EPID) engloba a un grupo heterogéneo de enfermedades con manifestaciones clínicas, radiográficas e histopatológicas superpuestas. La fibrosis pulmonar puede aparecer como consecuencia de procesos de reparación, siendo progresiva en algunos casos. Recientes estudios han propuesto que los linfocitos y los neutrófilos desempeñan papeles opuestos en el desarrollo de la fibrosis. El objetivo de nuestro estudio es analizar la relación de linfocitos y neutrófilos en el lavado broncoalveolar (BAL) de pacientes con EPID.

Características biológicas, clínicas y terapéuticas de los grupos de pacientes y controles

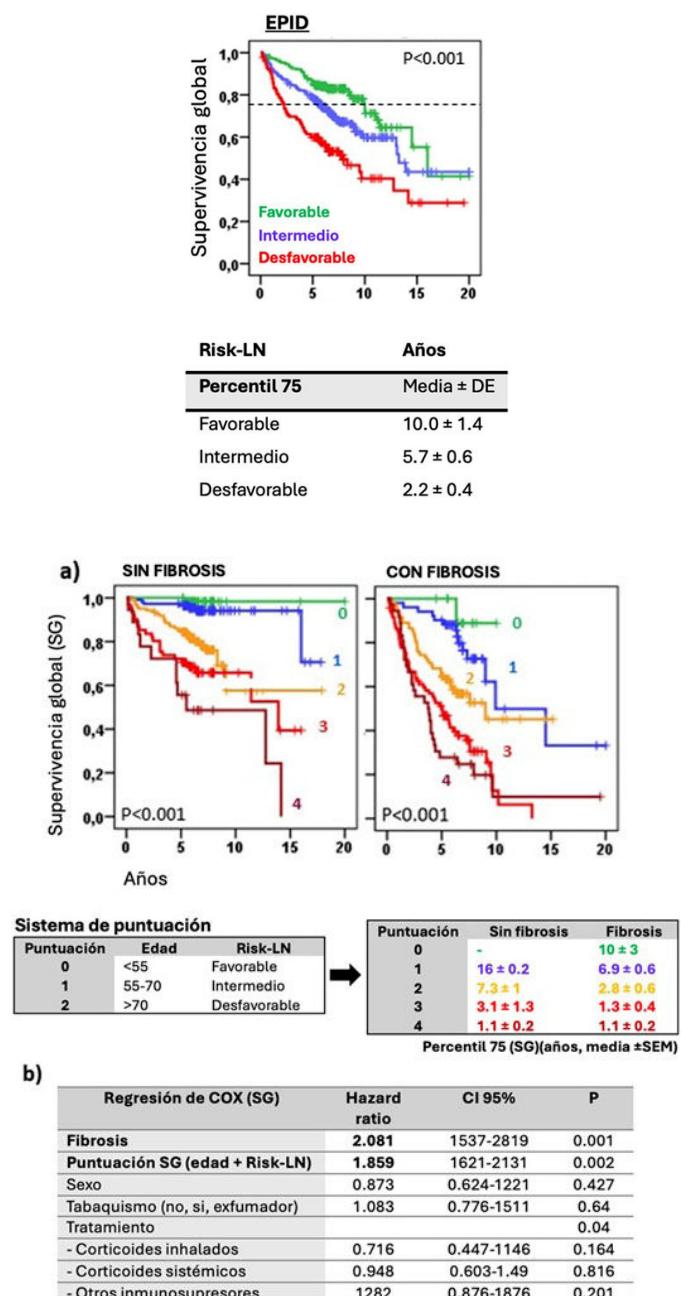
	Pacientes (n)	Sexo (% hombres)	Edad (media ± DE)	Fibrosis (%) ¹
Población general ²	243	53,1%	67,9 ± 12,3	-
EPID ³	731	58,1%	58,7 ± 16,4	38,2%
Sarcoidosis	82	48,2%	55,6 ± 14,8	19,5%
Neumonitis por hipersensibilidad	48	49%	50,4 ± 17,6	29,1%
Neumonía organizada criptogénica	44	46,5%	62,3 ± 17,4	18,1%
Neumonía intersticial linfocítica	37	69,2%	53,2 ± 15,9	8,1%
Fibrosis pulmonar idiopática	145	71,7%	65,8 ± 12,3	100%
Enfermedad pulmonar intersticial por bronquiolitis respiratoria	25	40%	53,3 ± 22,8	8%
Neumonitis intersticial descamativa	35	52,8%	54,4 ± 20,8	5,7%
Neumonía intersticial no específica (NINE)	156	48,1%	59,3 ± 15,5	33,9%
Neumoconiosis	27	96,3%	56,5 ± 16	18,5%
Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans	9	66,7%	36,7 ± 15,8	11,1%
Enfermedad pulmonar intersticial eosinofílica	17	80%	48,4 ± 22,7	5,9%
EPID no clasificada	80	60%	61,3 ± 12,4	25%
Neumonía intersticial aguda	26	56%	57,5 ± 21,9	15,3%

¹Patrones asociados con fibrosis pulmonar (reticulación, bronquiolectasias y panalización); ²Pacientes con gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI), sin enfermedad pulmonar y libres de factores pronósticos adversos; ³No se incluyó la enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedad del tejido conectivo, ya que muy pocos de estos pacientes tuvieron estudio de BAL.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo en el que se analizaron 723 muestras de BAL, de pacientes con EPID analizadas por citometría de flujo, en el servicio de Inmunología, de pacientes atendidos en los hospitales públicos de la Región de Murcia entre 2000 y 2018 (tabla). Se determinó puntos de corte (curvas ROC) en la cantidad de Neutrófilos y Linfocitos en el BAL y se estimó supervivencia en seguimiento hasta el 2023. La supervivencia se comparó con una cohorte de pacientes con gamm-

patía monoclonal de significado incierto, con supervivencia similar a la población sana. Se definió EPID fibrótica por la presencia de reticulación, bronquiolectasias por tracción o panalización.

Resultados: Se establecieron puntos de corte con valor predictivo en 7% y 5% para linfocitos y neutrófilos, respectivamente. Se establecieron tres grupos de estratificación de riesgo (Risk-LN): favorable (linfocitos > 7% y neutrófilos < 5%), intermedio (resto de pacientes) y desfavorable (linfocitos < 7% y neutrófilos > 5%), mostrando una supervivencia global (SG) en percentiles 75 de 10,0 ± 1,4, 5,7 ± 0,6 y 2,2 ± 0,4 años ($p < 0,001$), respectivamente (fig. 1). Se propone un modelo de puntuación que combina Risk-LN y la edad de los pacientes, con gran capacidad predictiva de la SG en EPID fibróticas y no fibróticas. Esta puntuación es un factor predictivo independiente ($HR = 1,859$, $p = 0,002$) y complementario a la presencia de fibrosis ($HR = 2,081$, $p < 0,001$) (fig. 2).



Conclusiones: La citometría de flujo del BAL ofrece una cuantificación rápida y precisa de linfocitos y neutrófilos, útil en el manejo clínico de diferentes EPID desde el momento del diagnóstico.

984. DESARROLLO DE UNA PLATAFORMA DE "HIGH CONTENT SCREENING" PARA EL REPOSICIONAMIENTO DE FÁRMACOS-FDA EN FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Carlos San José Pascual, Sara Gil Martín, Nerea Matamala Zamarro, Gema Gómez Mariano, Beatriz Martínez Delgado y Carlos Benítez Buelga

Genética Humana, Instituto de Salud Carlos III (ISCIII), Madrid, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad progresiva y poco frecuente con un gran impacto físico y económico. Afecta a entre 13 y 20 personas por cada 100.000 habitantes y genera costes sanitarios que pueden superar los 2.000 millones de euros anuales. Con una supervivencia promedio de 3 a 5 años tras el diagnóstico, solo existen dos fármacos aprobados (pirfenidona y nintedanib), los cuales no son curativos y presentan limitaciones. Esto subraya la necesidad urgente de nuevos tratamientos antifibróticos. La reutilización de medicamentos aprobados por la FDA podría acelerar la búsqueda de terapias efectivas.

Material y métodos: Hemos diseñado un ensayo automatizado de *high-content screening* en formato de 384 pocillos para medir la deposición de matriz extracelular (ECM) inducida por el factor de crecimiento transformante β (TGF- β) en una línea celular epitelial pulmonar. Este método combina imágenes celulares de microscopía con análisis multiparamétrico para evaluar la deposición de ECM. Con este ensayo, hemos iniciado el cribado de más de 3.500 fármacos aprobados por la FDA y recogidos en farmacopeas oficiales, con el objetivo de identificar compuestos con actividad antifibrótica.

Resultados: Presentamos los "hits" identificados en el screening primario, capaces de reducir la deposición ECM inducida por TGF- β , con una eficacia superior a los tratamientos estándar, pirfenidona y nintedanib.

Conclusiones: Hemos desarrollado un ensayo celular de *high-content screening* dirigido a reutilizar medicamentos aprobados por la FDA y listados en farmacopeas. Aunque el cribado aún está en proceso, durante la fase de optimización y cribado primario se han identificado varios fármacos con actividad antifibrótica, lo que demuestra el potencial y la viabilidad de esta metodología.

674. DIAGNÓSTICO DE SARCOPENIA CON ANÁLISIS DE COMPOSICIÓN CORPORAL POR TAC EN LA FPI

Daniel Enrique Vega Lizarazo, Javier López García, Mercedes Segura Romero, Sara Sánchez Martín, Eva Cabrera César y José Luis Velasco Garrido

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se ha asociado con tasas de sarcopenia que varían entre el 22,9% y el 39,3%, y con tasas de desnutrición que oscilan entre el 18,5% y el 55%. Nuestro objetivo fue explorar la correlación de BIVA y parámetros funcionales con la composición corporal (BC) en TAC a nivel de T12 en pacientes con FPI, así como su relación con el grado de sarcopenia (SC), desnutrición y mortalidad.

Material y métodos: Se realizó un estudio prospectivo, observational y bicéntrico. Nuestra muestra estuvo constituida por pacientes con diferentes estadios de FPI en seguimiento en la consulta de enfermedades intersticiales. La muestra fue seguida durante doce meses hasta julio de 2022. Se usaron secciones axiales a nivel de T12 (T12-CT) de TAC solicitados como parte de seguimiento habitual de la consulta dentro de los tres meses posteriores a la evaluación nutricional inicial. Los músculos analizados incluyeron el psoas, erector de la columna, cuadrado lumbar, transverso del abdomen, oblicuos

Tabla 1. Comunicación 674

Parámetros de T12-CT

Parámetro	Total (N = 60)	No sarcopénicos (n = 48)	Sarcopénicos (n = 12)	Tamaño del efecto (Hedge's)	IC95% inferior	IC95% superior	p
SMA_T12CT (cm ²)	75 ± 21,8	78,8 ± 22,3	60,6 ± 12,9	0,8604	0,2084	15,040	0,009
Músculo (%)	9,5 ± 2,1	9,9 ± 2,2	8,4 ± 1,7	0,6837	0,041	13,204	0,036
Músculo (HU)	39,0 ± 7,2	39,5 ± 7,6	37,4 ± 5,6	0,2841	-0,3445	0,9103	0,376
SMI_T12CT (cm ² /m ²)	26,2 ± 6,9	27,2 ± 7,1	22,6 ± 4,8	0,6862	0,0433	13,217	0,035
Área IMAT (cm ²)	14,9 ± 6,8	14,8 ± 6,9	15,0 ± 6,7	-0,0264	-0,6501	0,5983	0,934
IMAT (%)	1,87 ± 0,7	1,8 ± 0,7	2,1 ± 0,8	-0,3363	-0,9622	0,2933	0,296
IMAT (HU)	-63,9 ± 5,4	-63,7 ± 5,5	-64,5 ± 5,4	0,1443	-0,4822	0,7684	0,652
Área VAT (cm ²)	177,0 ± 81,6	191,5 ± 84,8	123,5 ± 36,3	0,8604	0,2084	15,040	0,009
VAT (%)	22,2 ± 8,4	23,6 ± 8,7	16,9 ± 4,2	0,8176	0,1681	14,592	0,013
VAT (HU)	-97,7 ± 6,3	-98,0 ± 6,0	-96,3 ± 7,7	-0,2584	-0,8838	0,3694	0,420
Área SAT (cm ²)	119 ± 56,6	111,6 ± 48,3	152,4 ± 77,3	-0,2584	-0,8838	0,3694	0,025
SAT (%)	15 ± 6,5	13,6 ± 4,8	20,8 ± 9,6	-11,875	-18,491	-0,5142	< 0,001
SAT (HU)	-98,5 ± 9,7	-97,6 ± 9,2	-101,7 ± 11,5	0,4207	-0,2115	10,497	0,192

HU: Unidades Hounsfield; SMA_T12CT: área muscular esquelética en T12-CT; SMI_T12CT: índice muscular esquelético en T12-CT; IMAT: tejido adiposo intramuscular; VAT: tejido adiposo visceral; SAT: tejido adiposo subcutáneo.

Tabla 2. Comunicación 674

Correlación entre TAC y otras pruebas morfofuncionales (BIVA, NU y HGS)

Parámetros	BCM	ASMM	ASMI	RF-CSA	HGS	SMA_T12CT	SMA_perc_T12	SMI_T12CT
BCM	—							
ASMM	0,864 ***	—						
ASMI	0,810 ***	0,825 ***	—					
RF-CSA	0,637 ***	0,575 ***	0,679 ***	—				
HGS	0,560 ***	0,592 ***	0,441 ***	0,497 ***	—			
SMA_T12CT	0,785 ***	0,761 ***	0,786 ***	0,616 ***	0,465 ***	—		
SMA_perc_T12	0,591 ***	0,478 ***	0,562 ***	0,528 ***	0,373 **	0,831 ***	—	
SMI_T12CT	0,681 ***	0,589 ***	0,775 ***	0,599 ***	0,350 **	0,956 ***	0,831 ***	—

p < 0,01, *p < 0,001; BCM: masa celular corporal; ASMM: masa muscular esquelética apendicular; ASMI: índice de masa muscular esquelética apendicular; RF-CSA: área de sección transversal del recto femoral; HGS: fuerza de agarre manual (*Handgrip Strength*); SMA_T12CT: área muscular esquelética en T12-CT; SMA_perc_T12: porcentaje del área muscular esquelética en T12-CT; SMI_T12CT: índice de masa muscular esquelética en T12-CT.

externo e interno y recto abdominal. Las imágenes de TAC fueron analizadas utilizando el software FocusedON de ARTIS Development, una herramienta de segmentación basada en inteligencia artificial.

Resultados: El punto de corte para el área muscular en T12-CT fue $\leq 77,44 \text{ cm}^2$ (área bajo la curva (AUC) = 0,734, sensibilidad = 41,7%, especificidad = 100%). El punto de corte del índice de masa muscular esquelética (SMI_T12CT) fue $\leq 24,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ (AUC = 0,689, sensibilidad = 66,7%, especificidad = 66,7%). Los pacientes con SMI_T12CT bajo mostraron una reducción significativa en la media de supervivencia y un mayor riesgo de mortalidad en comparación con aquellos con masa muscular normal ($\text{SMI} \geq 28,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$). El SMI_T12CT mostró una alta correlación con la masa celular corporal evaluada mediante BIVA ($r = 0,681$) y con el área de sección transversal del recto femoral (RF-CSA) evaluada mediante NU ($r = 0,599$).

Conclusiones: La tomografía a nivel de T12-CT es una técnica confiable para medir la masa muscular baja en pacientes con FPI, especialmente cuando no se incluyen imágenes de la vértebra L3 siendo este el corte axial más estudiado para medir la composición corporal, pero no suele estar siempre disponible en los TAC de tórax. Un valor de $\text{SMI} < 28,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ es un buen predictor de masa magra baja y mortalidad a 12 meses en pacientes con FPI.

32. ECOGRAFÍA PULMONAR EN PATOLOGÍA INTERSTICIAL. ANÁLISIS DE NUESTROS PRIMEROS CASOS

Jessica Martínez Molina, Mario García García y Esperanza Salcedo Lobera

Hospital Regional Universitario de Málaga, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es un grupo heterogéneo de enfermedades, la técnica de imagen gold estándar es la tomografía computarizada (TC) de tórax pero debido a diferentes inconvenientes, como es el coste o la radiación, se están considerando técnicas menos invasivas como la ecografía para el screening y seguimiento de estos pacientes. Nuestro objetivo es analizar las primeras 59 ecografías en patología intersticial realizadas en nuestra unidad.

Material y métodos: Pacientes derivados desde la consulta monográfica de EPID para valoración ecográfica desde enero de 2023 hasta octubre de 2024. Se recogieron datos de pruebas funcionales respiratorias, estudio radiológico con TC y los resultados obtenidos en la ecografía pulmonar. Se clasificaban a los pacientes en leve, moderado y severo según la escala Warrick para TC de tórax y según la escala BUDA para la ecografía pulmonar.

Características ecográficas según la patología intersticial			
Tipo EPID (n = 59)	Promedio líneas B por área	Áreas con pleura irregular	Pleura con deslizamiento reducido
Fibrosis pulmonar idiopática (33)	4,22 \pm 2,65	4,42 \pm 2,57	11 pacientes (33%)
Neumonitis por hipersensibilidad (15)	4,90 \pm 2,57	3,20 \pm 2,11	3 pacientes (20%)
Artritis reumatoide (6)	5,40 \pm 2,90	5,5 \pm 1,97	1 paciente (16,7%)
Fibroenfisema (1)	8,63	8	0 pacientes (0%)
Sarcoidosis (1)	3,13	1	1 paciente (100%)
Inclasificable (1)	6,50	5	0 pacientes (0%)
Escleroderma (1)	5,88	4	1 paciente (100%)
Dermatomiositis (1)	0,00	0	0 pacientes (0%)

Resultados: Nuestra cohorte estaba formada por 59 pacientes, donde el 52,5% eran varones con una edad media de 70 ± 11 años. En la tabla quedan recogidas las patologías más frecuentes junto con las características ecográficas que presentaban. A nivel funcional encontramos los siguientes valores medios: FVC 2.320 ± 856 ml, FVC% $71 \pm 17\%$, FEV₁ 1.895 ± 653 ml, FEV₁% $76 \pm 18\%$, FEV₁/FVC $82 \pm 8\%$, DLCO $3,43 \pm 1,67$ ml/min/mmHg, DLCO% $51 \pm 21\%$. Radiológicamente

el 67,8% presentaban un patrón compatible con NIU mientras que el 32,2% con un patrón NINE. Al aplicar el índice de Warrick se clasificaron los pacientes en 13,6% leves, 49,2% moderados y 37,3% graves, mientras que al clasificarlos con el score ecográfico (índice BUDA), 34,5% eran leves, 29,3% moderados y 36,2% graves. Encontramos una correlación negativa moderada entre la DLCO y el promedio de líneas B ($r = -0,447$) y, negativa leve entre la DLCO y las áreas con pleura irregular ($r = -0,329$) y el Warrick Score ($r = -0,311$), teniendo significación estadística ($< 0,05$).

Conclusiones: La EPID tiene una serie de características ecográficas típicas, pudiéndose utilizar como herramienta clínica para el diagnóstico y seguimiento de la EPID dado su bajo coste, su disponibilidad y su ausencia de radiación, pero son necesarios más estudios para poder estandarizar la técnica. La mejor correlación radiológica/ecográfica se da en los casos de grave afectación.

778. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL FIBROSANTE PROGRESIVA DE ORIGEN AUTOINMUNE Y MEDICAMENTOS ANTIFIBRÓTICOS: CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS, CLÍNICAS Y TERAPÉUTICAS DE LA COHORTE NERA

Pedro Adami Teppa¹, Cristina Vadillo Font², Cristina Matesanz López¹, María Jesús Rodríguez Nieto³, Olga Sánchez Pernaute⁴, Lydia Abásolo Alcáza², Grupo Nerea⁵ y María Asunción Nieto Barbero¹

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

²Servicio de Reumatología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid,

España. ³Servicio de Neumología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid,

España. ⁴Servicio de Reumatología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid,

España. ⁵Grupo NEREA, Madrid, España.

Introducción: Las fibrosis pulmonares progresivas (FPP) son EPID fibrosantes que presentan progresión radiológica, clínica y/o funcional. Entre las causas de FPP se encuentran las enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide o aquellas con datos analíticos y clínicos sugerentes de origen autoinmune, pero sin criterios diagnósticos para el mismo. Estas se pueden tratar con antifibróticos.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional multicéntrico y prospectivo a partir de "NEREA-registro web" (NEumology REumatology Autoimmune) con inclusión desde enero de 2016 hasta enero de 2024 y seguimiento desde el inicio de la terapia antifibrótica hasta su interrupción, pérdida de seguimiento o final del estudio (mayo de 2024). Sujetos incluidos: EPID asociada con enfermedad reumática autoinmune (ERA) o neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF) o con algunas características autoinmunes sin cumplir ningún criterio diagnóstico (UA); diagnosticados y seguidos por un equipo multidisciplinar que incluye neumólogo y reumatólogo, en 8 hospitales terciarios de Madrid; con FPP y en tratamiento antifibrótico con nintedanib o pirfenidona. Variable principal: discontinuación de antifibróticos y sus causas (ineficiencia, evento adverso y otros). Las covariables incluidas fueron: a) sociodemográficas; b) clínicas; c) patrón radiológico; d) FVC% DLCO%; e) pruebas de laboratorio; f) tratamiento inmunosupresor utilizado.

Resultados: Se incluyeron 72 pacientes (69,44% mujeres) y 81 cursos de tratamiento. La media de edad fue 61,21 años. La mediana desde el diagnóstico hasta el inicio del tratamiento fue de 3,6 años. El patrón radiológico predominante fue de NIU (52,78%). Las entidades más frecuentes fueron la AR y la IPAF. Al inicio del tratamiento antifibrótico, el 71,6% tomaba concomitantemente fármacos modificadores de enfermedad (FAME). El MMF (32%) y rituximab (30,86%) fueron los más utilizados. 21 pacientes abandonaron el tratamiento, el 45,45% por eventos adversos. La tasa de suspensión fue de 11,27, con una mediana de suspensión de 5,54 años.

Table 1 - Baseline sociodemographic and clinical characteristics of the patients included

Sex n (%)	
Female	50 (69.44)
Male	22 (30.56)
Time to treatment years Median (IQR)	3.6 (1.64-6.83)
Radiological pattern n(%)	
UIP	38 (52.78)
NSIP	26 (36.11)
Other	8 (11.11)
Associated Autoimmune Disease n (%)	
IPAF	22 (30.56)
RA	20 (27.78)
SSc	10 (13.89)
Other autoimmune disease	13 (18.05)
Unclassifiable autoimmune disease	7 (9.72)
FVC% Median (IQR)	
Baseline	84 (67.5-98.5)
Before antifibrotic start	78 (69.5-91.2)
DLCO % Median (IQR)	
Baseline	60 (47.2-78)
Before antifibrotic start	46.5 (38.5-62.5)

** IQR: interquartile range; UIP: Usual Interstitial pneumonia; NSIP: Non-Specific Interstitial Pneumonia; IPAF: Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features; RA: Rheumatoid Arthritis; SSc: Systemic Sclerosis; FVC: Forced Vital Capacity; DLCO: Pulmonary Carbon Monoxide Diffusion

Table 2 - Treatment related variables of the patients included

Treatment courses n (%)	
Nintedanib	44 (54.32)
Pirfenidone	37 (45.68)
Concomitant treatment	
Corticosteroids n(%)	55 (67.9)
Oxygen therapy n(%)	18 (22.22)
DMARD n(%)	
None	23 (28.4)
csDMARD	22 (27.15)
bDMARD	23 (28.4)
csDMARD + bDMARD	13 (16.05)
csDMARD n(%)	
MMF	26 (32.1)
AZA	5 (6.17)
CYC	2 (2.47)
bDMARD n(%)	
Rituximab	23 (28.4)
Tocilizumab	6 (7.41)

csDMARD: conventional synthetic disease-modifying antirheumatic drug; bDMARD: biologic disease-modifying antirheumatic drug; MMF: mofetil mycophenolate; AZA: azatioprine; CYC: cyclophosphamide

Conclusiones: Los pacientes con EPID asociada a autoinmunidad son en su mayoría IPAF, AR y esclerosis sistémica, similar a otros registros. La mayoría de los pacientes, al inicio del tratamiento antifibrótico, tomaban de forma concomitante FAME. La mayor persistencia de antifibróticos se observa en pacientes con FAME, patrón

radiológico de enfermedad intersticial no específica (NINE) y enfermedades autoinmunes sistémicas distintas de AR e IPAF.

315. ¿ES RELEVANTE EL GENOTIPO DE ALFA-1 ANTITRIPSINA EN EL SÍNDROME COMBINACIÓN FIBROSIS PULMONAR-ENFISEMA?

Ana Belén Llanos González¹, Sara de Lucas Altable¹, Laura Ferreira de la Campa¹, Enrique González Dávila², Paula Pérez de Armas¹, Nelson Mesa León¹, Candelaria Martín García¹, Kiara Hernández García¹, Elena Neumann Acosta¹, Graciela Tenorio Gómez¹, Alejandro Javier Rolo Rivas¹, Jorge González Corbacho¹, Agustín Medina González¹, Orlando Acosta Fernández¹ y Alicia Pérez Rodríguez¹

¹Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, España. ²Departamento de Matemáticas, Estadística e Investigación Operativa Universidad de La Laguna, España.

Introducción: El síndrome combinación fibrosis-enfisema (CPFE) se caracteriza por enfisema al menos en el 5% del volumen pulmonar total (VPT) y fibrosis pulmonar de cualquier subtipo. Dado que la alfa-1 antitripsina (AAT) se codifica por el gen SerpinA1 y algunas de sus mutaciones contribuyen al desarrollo de cirrosis y enfisema, el objetivo fue analizar si existe relación entre la evolución de los pacientes con CPFE y sus genotipos de AAT.

Material y métodos: Estudio prospectivo con una cohorte de 33 pacientes con CPFE en seguimiento por la Unidad de EPID del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias (enero 2020-septiembre 2024). Se analizaron características epidemiológicas, comorbilidades, patrón radiológico y evolución funcional según la existencia o no de mutaciones AAT (Genotyping Test Progenika Biopharma-AlphaID® de mucosa bucal, con consentimiento del paciente).

Resultados: El 82% de la cohorte fueron varones y la edad media 68 ± 8 años. El 76% eran exfumadores y el 21% fumadores activos, con un índice paquetes año medio de 51 ± 20 . El 88% tenía un índice de comorbilidad de Charlson ≥ 3 puntos y un tercio esteatosis hepática. El patrón radiológico fue en el 37% neumonía intersticial usual (NIU), 33% probable NIU, 15% alternativo y 15% indeterminado. Además, el 18% presentaron un enfisema $> 50\%$ del VPT. Solo el 33% de los casos tuvo un genotipo de AAT anormal (9 Pi*MS y 2 Pi*MZ), mostrando una reducción significativa en la distancia recorrida en la prueba de marcha de 6 minutos (PM6M) al diagnóstico ($p = 0,015$) y a los cuatro años de evolución ($p = 0,003$), respecto a los no mutados. También hubo diferencias en la saturación de oxígeno mínima en la PM6M de los casos con alelos deficientes a largo plazo ($p = 0,012$) y mayor tendencia al deterioro de su DLCO ($p = 0,052$).

Conclusiones: Los pacientes con CPFE y alelos anómalos de AAT presentan mayor deterioro en la capacidad de ejercicio y peor comportamiento oximétrico a largo plazo, respecto a los pacientes no mutados. Es preciso desarrollar estudios multicéntricos en este subtipo de EPID para ratificar los hallazgos.

682. ESTADO NUTRICIONAL DE LOS PACIENTES CON FPI

Daniel Enrique Vega Lizarazo, Álvaro Martínez Mesa, Elena Condorelli Condorelli, Sara Sánchez Martín, Eva Cabrera César y José Luis Velasco Garrido

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Introducción: La FPI es una enfermedad pulmonar progresiva de pronóstico grave. Si bien se han estudiado comorbilidades como la hipertensión pulmonar y el cáncer de pulmón, se conoce menos sobre la malnutrición y la sarcopenia en estos pacientes. Este estudio tiene como objetivo evaluar la prevalencia de malnutrición, sarcope-

nia y el síndrome combinado de ambas en pacientes con FPI, utilizando los criterios más recientes (GLIM y EWGSOP2).

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional y multicéntrico realizado con el servicio de Neumología y Endocrinología del Hospital Universitario Virgen de la Victoria, en Málaga. Se incluyeron pacientes diagnosticados con IPF en la consulta de intersticiales. La malnutrición se diagnosticó con los criterios GLIM, que combinan criterios fenotípicos (pérdida de peso no intencional, IMC bajo y masa muscular baja) y etiológicos. La sarcopenia se diagnosticó siguiendo las guías EWGSOP2, que incluyen fuerza muscular baja, masa muscular baja y rendimiento físico reducido. Se realizaron pruebas funcionales como el test "Get Up and Go" (TUG) y el test de marcha de seis minutos, y se aplicaron cuestionarios de calidad de vida (SGRQ y SF-12).

Resultados: Se incluyeron 85 pacientes con IPF, con una edad media de 71 años y predominio masculino (83,5%). La mayoría eran exfumadores (83,1%). El IMC medio fue de 27,6 kg/m². Según el índice GAP, el 32,9% estaban en estadio I, el 47,05% en estadio II y el 20% en estadio III. En cuanto a la función pulmonar, la FVC media fue de 2620 mL y la DLCO media de 49,6%. La mayoría recibía tratamiento antifibrótico (pirfenidona o nintedanib). La malnutrición afectó al 77,65% de los pacientes según los criterios GLIM. Los pacientes malnutridos mostraron menor peso, altura, IMC, masa muscular apendicular e índice de masa muscular apendicular, además de menor fuerza de prensión manual. El 20% de los pacientes presentó sarcopenia. Estos pacientes tenían mayor edad, con menor peso y altura. También mostraron peor rendimiento en el test TUG y peor calidad de vida en el dominio de impacto del SGRQ y en el componente físico del SF-12.

Conclusiones: Este estudio destaca la alta prevalencia de malnutrición y sarcopenia en pacientes con IPF, así como el impacto negativo en la calidad de vida. Su diagnóstico es un criterio adicional útil para identificar a pacientes en riesgo y permitir intervenciones tempranas, como estrategias nutricionales y de rehabilitación física, que podrían mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida.

852. EVALUACIÓN RADIOLÓGICA CUANTITATIVA Y SU RELACIÓN CON FUNCIÓN PULMONAR EN ENFERMEDADES INTERSTICIALES PULMONARES

Ignacio Español Montero, Albert Riudor Guri, Marina Paredes López, Nuria Albacar Inglá, Mariana Benegas Benegas, Nancy Pérez Pérez, Xavier Alsina Restoy, Alejandro Frino Frino, Lurdes Planas Cerezales, Fernanda Hernández González, Marcelo Sánchez y Jacobo Sellares Torres

Hospital Clínic de Barcelona, España.

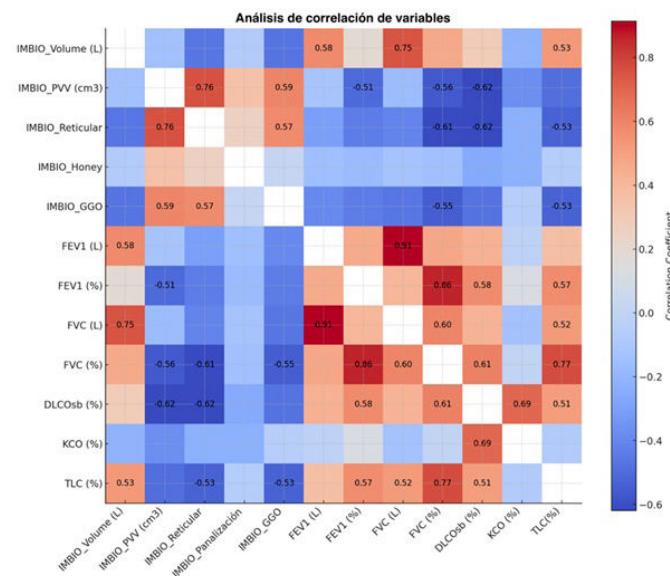
Introducción: En las enfermedades pulmonares intersticiales (EPID) evaluar los cambios estructurales pulmonares es crucial para comprender la progresión de la enfermedad y su impacto en la función respiratoria. La cuantificación automatizada mediante TCAR con software como IMBIO®, permite medir parámetros clave como reticulación, vidrio deslustrado y volumen de vasculatura pulmonar (PVV). El PVV destaca como posible indicador de severidad al correlacionar con alteraciones en pruebas de función pulmonar como la capacidad de difusión del CO (DLCO) y capacidad vital forzada (FVC). Este enfoque complementa la evaluación clínico-funcional, facilitando el manejo individualizado en EPID.

Material y métodos: Se analizó retrospectivamente una cohorte de 152 pacientes con EPID (80 hombres y 72 mujeres). Un 41% eran no fumadores, un 53% exfumadores y 6% fumadores activos, con edad media al diagnóstico 67+11 años. Los diagnósticos incluyeron fibrosis pulmonar idiopática (FPI, n = 32), sarcoidosis (n = 22), EPID asociadas a enfermedad del tejido conectivo (CTD-ILD, n = 21), neumonitis por hipersensibilidad (n = 15), EPID asociada a tabaquismo (n = 15) y EPID inclasificable (n = 15). Entre 2018 y 2023, se analizaron TCAR cuantificados con IMBIO® para volumen pulmonar total (L), PVV

(cm³), patrón en vidrio deslustrado (GGO), patrón reticular, panalización y enfisema, junto a variables clínicas y funcionales (DLCO, FVC, TLC) para cada paciente. Se realizaron correlaciones no paramétricas (Spearman) entre las distintas variables.

Resultados: El PVV correlacionó negativamente con la DLCO ($r = -0,62$; $p < 0,01$), sugiriendo que un PVV elevado se asocia con una menor capacidad de difusión. Además, el PVV mostró correlaciones positivas con patrones reticulares ($r = 0,76$; $p < 0,001$) y GGO ($r = 0,59$; $p < 0,01$), reflejando alteraciones graves en la arquitectura pulmonar. Tanto el patrón reticular como el PVV se correlacionaron negativamente con FVC ($r = -0,63$ y $r = -0,57$; $p < 0,01$) evidenciando el impacto del daño estructural sobre la función pulmonar.

Características basales	n
Sexo (masculino)	80
Sexo (femenino)	72
Total	152
Edad al diagnóstico (media ± DE)	66,78 ± 11
Edad actual (media ± DE)	71,88 ± 11
Tabaquismo	
Fumadores activos	9
Exfumadores	80
No fumadores	63
Total	152
Diagnóstico EPID	
FPI	31
CTD-ILD	20
Sarcoidosis	20
Inclasificable	15
Neumonitis por HS	15
Otras EPID raras	14
Asociada tabaquismo	14
ILA	11
Enf. quística pulmonar	7
Toxicidad farmacológica	3
No EPID	2
Total	152



Correlación de variables cuantificadas de TCAR con variables de función pulmonar. GGO: Vidrio deslustrado; FVC: capacidad vital forzada; DLCO: capacidad de difusión del CO.

Conclusiones: El volumen de vasculatura pulmonar (PVV) se asocia significativamente con cambios estructurales (patrón reticular, vidrio deslustrado) y deterioro funcional (disminución de DLCO y FVC), destacando su utilidad como indicador de gravedad en EPID. La integración de datos radiológicos (PVV, GGO, patrón reticular, etc.) y funcionales (DLCO, FVC) subraya el valor de las evaluaciones cuantitativas y su contribución para un manejo óptimo individualizado en EPID.

765. EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DE LA EPID ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE TRAS EL INICIO DE TRATAMIENTO

María Rodil Riera, Miguel Arias Guillén,
Isabel Martínez González-Posada, Marina Acebo Castro,
Claudia Mañana Valdés, Rocío López Amaro,
Paloma Fernández Antuña y Marta María García Clemente

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España.

Introducción: La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune que puede asociarse con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), la cual, en algunos casos, progresó hacia un estado de fibrosis pulmonar progresiva (FPP). Las guías clínicas recientes recomiendan el uso de abatacept como tratamiento inicial en pacientes con AR asociada a EPID. En aquellos casos en que la enfermedad evoluciona hacia FPP, se indica el inicio de tratamiento antifibrótico con nintedanib. El objetivo de este estudio ha sido evaluar la evolución funcional y radiológica de pacientes con EPID asociada a AR tras el inicio del tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en pacientes con diagnóstico de AR y EPID a seguimiento en consultas de Neumología del Hospital Universitario Central de Asturias. Se recopilaron datos demográficos, clínicos, funcionales y radiológicos, así como información sobre el tratamiento recibido. El análisis estadístico se realizó mediante el software SPSS.

Resultados: Se incluyeron 48 pacientes con diagnóstico de AR y EPID, de los cuales el 52% (n = 25) eran mujeres. La edad media fue de 73 años (DE 9,7) y el peso corporal promedio, de 71 kg (DE 16). En cuanto a los antecedentes tabáquicos, el 52% eran exfumadores y el 12,5% fumadores activos. El patrón NIU en TCAR fue el subtipo más frecuente, representando el 45,8% de los casos (n = 22). De estos pacientes, el 56,2% (n = 27) iniciaron tratamiento con abatacept. Entre ellos, 6 pacientes progresaron a FPP y actualmente reciben nintedanib. El tiempo medio hasta la progresión a FPP desde el inicio de abatacept fue de 3,8 años (DE 1,8). En la tabla 1 se representa la función pulmonar media en función del grupo de tratamiento. En la tabla 2 se representan las características de aquellos pacientes que evolucionaron a FPP. No se documentaron efectos adversos relacionados con abatacept, mientras que el 50% de los pacientes tratados con nintedanib presentaron síntomas gastrointestinales (diarrea) como efecto secundario.

	Pruebas de función pulmonar al diagnóstico.	Últimas pruebas de función pulmonar.
ABATACEPT SIN PROGRESIÓN A FPP.		
FEV1 %	84 (19)	86 (32)
FVC %	82 (17)	80 (17)
FEV1/FVC	79 (10)	79 (10)
DLCO %	60 (18)	63 (23)
KCO %	74 (17)	79 (26)
NINTEDANIB POR PROGRESIÓN A FPP.		
FEV1 %	89 (34)	67 (20)
FVC %	84 (27)	63 (19)
FEV1/FVC	79 (6)	80 (9)
DLCO %	65 (15)	56 (21)
KCO %	80 (18)	80 (11)
OTRO TRATAMIENTO.		
FEV1 %	102 (20)	96 (21)
FVC %	101 (28)	94 (23)
FEV1/FVC	80 (7)	82 (6)
DLCO %	70 (21)	83 (29)
KCO %	87 (20)	89 (20)

Tabla 1. Función pulmonar media según los grupos de tratamiento.

	FPP
EDAD	70 (6)
PESO (Kg)	74 (19)
SEXO (%)	
- Hombres	66,7
- Mujeres	33,3
TABAQUISMO (%)	
- Fumador activo	16,7
- No fumador.	16,7
- Ex fumador	66,7
TIPO DE AR (%)	
- Seropositivo.	100
ACCP POSITIVO (%)	83,3
TIPO DE EPID AL DIAGNÓSTICO (%)	
- NIU	66,7
- NINE	16,7
- Otras	16,7

Tabla 2. Características de los pacientes con progresión a FPP.

Conclusiones: De los 27 pacientes que iniciaron tratamiento con abatacept, 6 (26,9%) progresaron a FPP, lo que requirió un cambio en el enfoque terapéutico hacia nintedanib. La mayoría de los pacientes que evolucionaron a FPP eran hombres, exfumadores, presentaban un patrón NIU en TCAR y serología positiva para AR. Es fundamental un seguimiento estrecho de los pacientes con AR y EPID para identificar a tiempo signos de progresión a FPP y ajustar el tratamiento.

719. EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DE LA NEUMONÍA ORGANIZATIVA SECUNDARIA A COVID-19: UN ESTUDIO PROSPECTIVO OBSERVACIONAL

Oswaldo Antonio Caguana Vélez, Diana Badenes Bonet, Anna Rodó Pin, Anna Herranz Blasco, Mariela Arita Guevara, Ana Diez Llaneza, Flavio Zuccarino, Joaquín Gea Guiral, Judit Villar García, Diego Rodríguez Chiaradía y Eva Balcells Vilarnau

Hospital del Mar, Barcelona, España.

Introducción: La neumonía organizativa secundaria a COVID-19 (NO-COVID-19) es una complicación relevante, y sobre su evolución y pronóstico, hay poca información publicada.

Objetivos: Evaluar la prevalencia, evolución clínico-radiológica y factores asociados a lesiones fibróticas en pacientes con NO-COVID-19 durante un seguimiento de dos años en una unidad multidisciplinar postCOVID-19.

Material y métodos: De 5.525 pacientes hospitalizados por COVID-19, entre marzo de 2020 y febrero de 2022, 271 fueron diagnosticados de NO-COVID-19. El diagnóstico se basó en hallazgos clínicos y de la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax. Los pacientes fueron seguidos durante 3, 6, 12 y 24 meses tras el alta. Se realizaron pruebas funcionales respiratorias y TCAR.

Resultados: De los 271 pacientes, la edad media fue de 64,7 años, y el 67,5% eran hombres; el 46% requirió soporte respiratorio (tabla 1). Los hallazgos radiológicos fueron: opacidades en vidrio deslustrado (99,3%) y peribroncovasculares (84,5%), consolidación (98,9%), bandas parenquimatosas (77,9%), patrón reticular (63,5%), en empedrado (54,2%) y signo del halo invertido (30,6%). La prevalencia de lesiones fibróticas fue del 11,1% para bronquiectasias y del 30,3% para distorsión del parénquima pulmonar. 228 pacientes completaron el seguimiento clínico-radiológico (tabla 2). A los 24 meses, en un 75% persistían las opacidades en vidrio deslustrado y un 31% presentaba bandas parenquimatosas; 23 pacientes tenían lesiones fibróticas.

cas. De estos, la función pulmonar evaluada a los 4-6 meses mostró una FVC media del 78% ref., DLCO del 69% ref. y la distancia media en el test de la marcha 6 minutos de 438 metros, con SpO2 mínima del 89%. En el análisis multivariado, la distorsión del parénquima pulmonar en la TCAR inicial (OR = 4,58; IC95%: 1,71-12,26; p = 0,002), el uso de soporte respiratorio (OR = 8,29; IC95%: 2,46-27,97; p = 0,001) y la

edad (OR = 1,0; IC95%: 1,00-1,09; p = 0,044) se asociaron con la presencia de fibrosis.

Conclusiones: La NO-COVID-19 representa una complicación significativa a largo plazo. La identificación temprana y el seguimiento multidisciplinar son fundamentales para optimizar el manejo clínico de secuelas fibróticas.

Tabla 1. Características generales y clínicas de los pacientes hospitalizados con neumonía organizativa secundaria a COVID-19 (N=271)

Variables	Valores
Edad, media (DS)	64,7 (13,2)
Masculino, n (%)	183 (67,5)
Exfumador o fumador actual, n (%)	86 (31,7)
Nunca fumador, n (%)	185 (68,3)
Comorbilidades, n (%)	
Obesidad	61 (22,5)
Dislipemia	123 (45,4)
Hipertensión arterial	146 (53,9)
Diabetes	81 (29,9)
EPOC	26 (9,6)
Cardiopatía isquémica	15 (5,5)
Laboratorio (n=256), media (DS)	
Ferritina, ng/mL	1298,5 (1250,5)
Fibrinógeno, mg/dL	443,0 (140,6)
PCR, ng/mL	14,7 (19,3)
D-dímero, ng/mL	4109,0 (6223,9)
IL-6, pg/mL	145,3 (288,2)
ProBNP, pg/mL	709,3 (1244,2)
LDH, U/L	372,9 (162,2)
Hospitalización	
Duración de la estancia (días), mediana (R/I/C)	24,0 (8-28)
UCI al ingreso, n (%)	84,0 (31,0)
Soporte respiratorio al ingreso, n (%)	125,0 (46,1)
SpO2 al alta hospitalaria, media (DS)	96,4 (1,4)
Terapia de oxígeno domiciliario al alta, n (%)	20,0 (7,4)
Disnea score (mMRC) ≥1 al alta, n (%)	88,0 (42,5)

Abreviaturas: EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica, PCR: proteína C reactiva, NT-proBNP: péptido natriurético cerebral N-terminal, IL-6: interleucina-6, LDH: lactato deshidrogenasa, UCI: unidad de cuidados intensivos.

Tabla 2. Hallazgos de seguimiento en TCAR de tórax en neumonía organizativa secundaria a COVID-19.

Variables n (%)	Ingreso hospitalario TCAR inicial n=271	TCAR Control (3-6 meses) n=228	TCAR Control (9-12 meses) n=124	TCAR Control (18-24 meses) n=44
Opacidades en vidrio deslustrado	269 (99,3)	218 (95,6)	101 (81,5)	33 (75,0)
Opacidades peribroncovasculares	229 (84,5)	12 (5,3)	2 (1,6)	0 (0)
Patrón reticular	172 (63,5)	114 (50,0)	73 (58,9)	32 (71,1)
Patrón en empedrado	147 (54,2)	6 (2,6)	1 (0,8)	0 (0)
Consolidación	268 (98,9)	10 (4,4)	0 (0)	0 (0)
Signo del halo invertido	83 (30,6)	0 (0,0)	0 (0)	0 (0)
Bandas parenquimatosas	211 (77,9)	150 (65,8)	61 (49,2)	15 (34,1)
Bronquietasias de tracción	30 (11,1)	62 (27,2)	51 (41,1)	23 (51,1)
Distorsión arquitectónica o pérdida de volumen	82 (30,3)	50 (21,9)	37 (29,8)	23 (51,1)
Distribución difusa (central y periférica)	238 (87,8)	14 (6,1)	2 (1,6)	0 (0,0)
Distribución bilateral	268 (99,6)	150 (65,8)	59 (47,6)	28 (63,6)
Distribución por campos pulmonares				
Campos superiores	0 (0)	2 (0,9)	2 (1,7)	0 (0)
Campos medios	0 (0)	6 (2,6)	1 (0,8)	2 (4,8)
Campos superiores y medios	3 (1,1)	6 (2,6)	5 (4,2)	2 (4,8)
Campos medios e inferiores	41 (15,1)	46 (20,2)	16 (13,6)	6 (14,3)
Campos inferiores	20 (7,4)	145 (63,6)	82 (69,5)	30 (71,4)
Todos los campos	207 (76,4)	13 (5,7)	2 (1,7)	1 (2,4)
Tromboembolismo pulmonar (TEP)	20 (7,4)	2 (0,9)	0 (0)	0 (0)
Patrón en mosaico	27 (10,0)	43 (18,9)	23 (18,7)	10 (22,7)
Enfisema	19 (7,0)	15 (6,6)	5 (4,1)	2 (4,5)
Nódulos pulmonares	4 (1,5)	6 (2,6)	4 (3,3)	3 (6,8)
Dilatación de la arteria pulmonar (AP >30mm)	25 (9,2)	17 (7,5)	11 (8,9)	2 (4,5)

769. EVOLUCIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR CON EL TRATAMIENTO DE LA APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

Valeria Paulina Pérez Guamán, Raquel Edith Sorto Bueso, Carmen Tejerina Sánchez, Jon Caballero Campos, Pablo Cámara Salmerón, Teresa Peña Miguel y Diana Alejandra Arcos Cabrera

Hospital Universitario de Burgos, España.

Introducción: La asociación de enfermedades respiratorias crónicas presenta un impacto en la función pulmonar. El objetivo de este estudio es conocer las características de los pacientes con diagnóstico de apnea obstructiva del sueño (AOS) y enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y la evolución de la función pulmonar medida a través de pruebas de función respiratoria en pacientes con tratamiento óptimo de sus patologías respiratorias.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de apnea obstructiva del sueño y enfermedad pulmonar intersticial desde enero 2022 a octubre de 2024. Se identificó 31 pacientes con ambos diagnósticos, en el 61% el diagnóstico inicial fue de apnea obstructiva del sueño y luego presentaron algún tipo de enfermedad pulmonar intersticial. Se realizó un estudio estadístico de Wilcoxon y T de Student de medidas repetidas tomando las variables de FCV, FEV₁ y cociente de FVC/FEV₁ de pruebas de función respiratoria con 5 años de diferencia aproximadamente para conocer la evolución de la función pulmonar, 1 paciente no se incluyó en este análisis porque solo presentó una prueba de función respiratoria.

Resultados: El 87,10% son hombres, media de 70,61 ± 7,57 de edad. El 25,8% exfumadores, 54,8% fumadores y 19,4% nunca fumadores. La media de IMC es 30,79 ± 5,44. Los pacientes con grado leve de AOS fue 3 (9,7%), moderado 9 (29%) y severo 19 (61,3). En cuanto al tratamiento del AOS, 22 (71%) tienen un dispositivo de presión positiva y 8 (26%) estaban con tratamiento antifibrótico. La función pulmonar mejoró de forma significativa de la capacidad vital forzada (FVC) con un p-valor 0,033.

Conclusiones: El tratamiento temprano y óptimo de la apnea obstructiva del sueño y la enfermedad intersticial mejora de manera significativa la función pulmonar en el valor de la capacidad vital forzada en aproximadamente 5 años de evolución. La limitación que surgió en el estudio es que no se logró determinar significancia estadística del motivo de la mejora de FVC, si fue por CPAP o tratamiento de EPI, debido a que por ser un estudio inicial la muestra es pequeña.

763. EXACERBACIÓN AGUDA DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

María Jesús Díaz Alonso, Esther Henríquez Pérez, Helena Galván Fernández e Ibrahim Véliz Flores

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

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) tienen en común la destrucción del parénquima pul-

monar en forma de fibrosis, a pesar de su distinta presentación clínica, progresión de la enfermedad y pronóstico. La exacerbación aguda de EPID (EA-EPID) está asociada a una mayor morbilidad.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo donde se analizan pacientes con EA-EPID desde enero/2021 hasta septiembre/2024, pertenecientes al HUGCDN. Se recogieron datos antropométricos, clínicos, radiológicos y pruebas de exploración funcional respiratoria (PFR). Además, se estudió el tratamiento durante la exacerbación, y su evolución.

Resultados: Se incluyeron un total de 34 sujetos, el 58,82% eran hombres con edad media al diagnóstico de 69 ± 9,72 años. El 61,76% presentaban exposición al tabaco. Las EPID que mayor exacerbaron fueron: fibrosis pulmonar idiopática (FPI) (35,29%), neumonía intersticial no específica (NINE) y enfermedades intersticiales inclasificables (17,65% cada una). El tratamiento inmunomodulador que recibían previamente eran: glucocorticoides (14,70%), rituximab (8,82%) y tocilizumab (2,94%); y el 23,53% tomaban antifibróticos (nintedanib 17,64%, o pirfenidona 5,88%). Las infecciones respiratorias fueron la causa de exacerbación más frecuente (73,53%), y el 82,35% obtuvo tratamiento antibiótico. Todos los pacientes requirieron glucocorticoides, pero el 14,70% precisó de pulsos intravenosos de los mismos. El 20,58% precisó de soporte ventilatorio con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y/o gafas nasales de alto flujo (GNAF). En el 8,82% se inició el tratamiento antifibrótico inmediatamente tras el alta hospitalaria de la EA-EPID. La reducción de la capacidad vital forzada (CVF) media tras la EA-EPID fue 256,4 ± 181,60 ml (9,68 ± 8,88%), y de la capacidad de difusión CO 6,15 ± 4,58%; siendo ambas estadísticamente representativas. Finalmente, la supervivencia en el primer año de los pacientes con FPI fue menor (81,81%), respecto al resto de EPID (90,47%).

Conclusiones: La mayor parte de los sujetos con EA-EPID tenían diagnóstico de FPI, cuya principal etiología fueron las infecciones respiratorias. Todos los participantes recibieron tratamiento glucocorticoide sistémico, y el 82,35% antibioterapia. La mortalidad global fue mayor en los pacientes con FPI (58,33%), en comparación con el resto de EPID (31,82%).

478. ¿EXISTEN DIFERENCIAS EN LA SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON ETC PREVIA A EPID?

Sandra Ruiz Alcaraz¹, Ana María Ibarra Macía¹, María José Soler Sempere¹, Ignacio Gayá García-Manso², Raquel García Sevilla², Carlos Baeza Martínez¹ y Eduardo García Pachón¹

¹Hospital General Universitario de Elche, España. ²Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es una manifestación común y grave de las enfermedades del tejido conectivo (ETC). La EPID suele diagnosticarse simultáneamente o con posterioridad al diagnóstico de ETC, aunque hay casos en los que la EPID es anterior. El objetivo del estudio ha sido analizar las diferen-

Tabla 1. Comunicación 769

Ánalisis de la evolución de las pruebas de función respiratoria

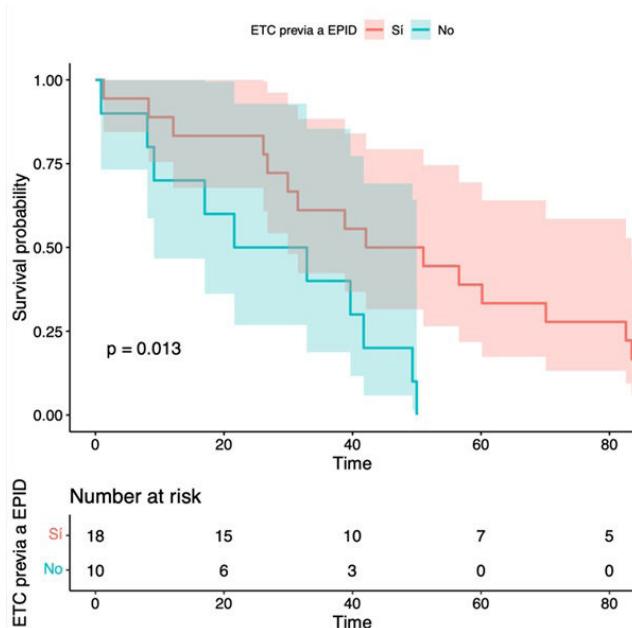
		Pre			Post			p
		N total			N total			
CVF	Mediana (min;max)	30	3.120	(1.390;4.930)	30	2.885	(1.520;4.280)	0,033
CVF (%)	Media ± desv.	30	78,94	18,65	30	77,03	20,21	0,507
FEV ₁	Mediana (min;max)	30	2.195	(1.100;3.860)	30	2.240	(880;3.270)	0,106
FEV ₁ (%)	Media ± desv.	30	79,94	20,80	30	77,48	23,73	0,436
CO ₂	Media ± desv.	30	83,50	15,64	30	83,05	16,65	0,837

cias en supervivencia entre el grupo ETC previa a EPID y EPID previa a ETC y los factores asociados.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que se incluyeron 124 pacientes diagnosticados en H. Balmis y HGUE entre 2010 y 2023. Se diferenciaron dos grupos: ETC previa a EPID y EPID previa o simultánea al diagnóstico de la ETC. Se compararon las características demográficas, clínicas y de evolución de pacientes de ambos grupos y la supervivencia desde el diagnóstico. Se realizó el test chi cuadrado, el test t-Student y U de Mann Whitney. Para el análisis de supervivencia se ha realizado la curva de Kaplan-Meier. Se desarrolló un modelo de regresión logística multivariante para predecir la probabilidad de presentar ETC previa a EPID.

Resultados: Se han diagnosticado 124 pacientes, 78 (63%) con ETC previa a EPID y 46 (37%) con EPID previa a ETC. La edad media ha sido similar en ambos grupos (62 años), los patrones radiológicos más frecuentes son BONO 42 pacientes (34%), NINE 35 (29%). El tiempo desde el diagnóstico de EPID- ETC ha sido significativamente mayor en los pacientes con ETC previa (24 meses vs. 1 mes) destacando una posible diferencia en la progresión de la enfermedad. No se identifican diferencias relevantes en otros parámetros como edad, sexo, IMC, patrón radiológico, procedencia y causa de exitus. Los pacientes con ETC previa a EPID presentaron una supervivencia significativamente mayor ($p = 0,013$) respecto al grupo de pacientes con EPID previa a ETC. En este grupo, fallecieron 10 pacientes (21%) a los 50 meses (fig.). En el análisis multivariante, el síndrome seco está asociado a una mayor probabilidad de pertenecer al grupo de ETC previa a EPID, mientras que los pacientes con tratamiento inmunosupresor y corticoides tienen un riesgo menor de estar en ese grupo (tabla).

Logistic regression predicting ETCprevia_a_EPID: No vs. Sí					
	Crude OR (IC95%)	adj. OR (IC95%)	P (Wald's test)	P (LR-test)	
Tto_inmuno_ previo:	No Ref.	Ref.			
Corticoides:	Sí 0,09 (0,04,0,22)	0,02 (0,01,0,19)	< 0,001	< 0,001	
	No Ref.	Ref.			
	Sí 0,32 (0,14,0,74)	5,86 (0,69,49,79)	0,106	0,052	
Sd. seco:	No Ref.	Ref.			
	Sí 3,54 (1,51,8,3)	3,48 (1,25,9,67)	0,017	0,014	



Conclusiones: La supervivencia en los pacientes con EPID previa a la ETC es significativamente peor que la de los pacientes con diagnóstico previo de la ETC.

975. FACTORES DE RIESGO DE TOXICIDAD PULMONAR POR PEMBROLIZUMAB EN PACIENTES CON CÁNCER DE PULMÓN. EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL COMARCAL

Maialen Zubillaga Jauregui, Julia Gutiérrez San Juan y Alejandro Robles Pérez

Hospital de Mataró, España.

Introducción: La toxicidad pulmonar por pembrolizumab en pacientes con cáncer de pulmón es un efecto adverso no infrecuente que en ocasiones conlleva complicaciones severas o necesidad de cambio de tratamiento. El objetivo del estudio es detectar predictores de toxicidad pulmonar por pembrolizumab en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de cohortes en pacientes con diagnóstico de cáncer de pulmón que recibieron tratamiento con pembrolizumab entre 2018-2024 en un hospital comarcal. Para determinar la relación entre variables ordinales se ha utilizado la prueba χ^2 y para variables métricas la regresión logística o la correlación de Spearman según corresponda. La significación estadística se consideró $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 114 pacientes. 28 pacientes (24,6%) presentaron neumonitis atribuida a pembrolizumab. La relación entre las diferentes variables medidas y el desarrollo de neumonitis se recoge en la tabla. Se observó un mayor riesgo de desarrollar neumonitis en pacientes con mayor expresión de PDL-1 ($p = 0,035$), pero ello no se relacionó con la severidad de la neumonitis ($p = 0,245$). La presencia de alteraciones en la espirometría simple asoció mayor riesgo de neumonitis ($p = 0,041$), sin observarse ningún patrón predominante. No se observó relación entre otras variables y riesgo de neumonitis asociada al fármaco.

Factores de riesgo de desarrollo de neumonitis por pembrolizumab					
	No neumonitis (n 86)		OR	χ^2	p
Edad, años	76	68	-		
Hombres, n (%)	25 (89,3%)	69 (80%)	-	1,2	0,274
Tipo celular, n (%)	Adenocarcinoma: 21 (75%)	Adenocarcinoma: 64 (74%)	-	0,38	0,944
	Pobremente dif: 3 (11%)	Pobremente dif: 8 (10%)			
	Escamoso: 4 (14%)	Escamoso: 13 (15%)			
		Mesotelioma: 1 (1%)			
ECOG/PS al diagnóstico, n (%)	0: 11 (39%)	0: 24 (28%)	-		
	1: 15 (54%)	1: 48 (56%)			
	2: 1 (3,57%)	2: 12 (14%)			
	3-4: 0%	3-4: 1 (1%)			
Cirugía, n (%)	2 (7,14%)	4 (4,7%)	1,52	3,7	0,385
Radioterapia pulmón, n (%)	7 (25%)	13 (15%)	1,6	1,43	0,232
Quimioterapia	21 (75%)	65 (76%)	0,98	0,06	0,819
PDL-1	0%: 9 (32,14%)	0%: 39 (45,4%)	-	4,47	0,035
	1-50%: 6 (21,43%)	1-50%: 21 (24,4%)			
	> 50%: 12 (42,86%)	> 50%: 23 (26,7%)			
	Desconocido: 1 caso (3,6%)	3 desconocido (3,5%)			
TC previo alterado, n (%)	10 (35,71%)	34 (39,5%)	0,9	3,14	0,206
Múltiple IT, n (%)	2 (7,1%)	3 (3,5%)	2,02	3,83	0,147
PFR alteradas, n (%)	14/16 (87,5%)	26/45 (57,8%)	1,51	4,19	0,041

Conclusiones: En nuestro estudio una mayor expresión de PDL-1 y la presencia de alteraciones en la espirometría simple asocian de forma independiente un mayor riesgo de desarrollar neumonitis por pembrolizumab, sin identificarse otros factores de riesgo.

309. FACTORES PREDICTIVOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES FIBROSANTES

David Rodríguez Plaza¹, Marta Hernández Argudo²,
Yolanda Ruiz Albert², Vanesa Vicens Zygmunt²,
Guadalupe Bermudo Peloche², Salud Santos Pérez³,
María Molina Molina³ y Jesús Ribas Sola²

¹Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España. ²Hospital Universitario de Bellvitge, Instituto de Investigación Biomédica de Bellvitge (IDIBELL), Barcelona, España. ³Hospital Universitario de Bellvitge, Instituto de Investigación Biomédica de Bellvitge (IDIBELL), Universidad de Barcelona, España.

Introducción: La hipertensión pulmonar (HP) impacta de forma muy negativa en los síntomas, tolerancia al esfuerzo y supervivencia

Variables	Total (n=75)	HP-EPIDf (n=57)	EPIDf sin HP (n=18)	P
Edad, años	66,3 ± 8,6	66,4 ± 9,3	65,7 ± 6,4	0,767
Mujeres, n (%)	19 (25,3%)	12 (21,1%)	7 (38,9%)	0,129
IMC, kg/m ²	26,0 (23,0-30,0)	26,0 (24,0-30,0)	26,9 ± 5,1	0,852
Tabaquismo				0,122
Nunca fumador, n (%)	20 (26,7%)	12 (21,1%)	8 (44,4%)	
Exfumador, n (%)	53 (70,7%)	43 (75,4%)	10 (55,6%)	
Fumador activo, n (%)	2 (2,7%)	2 (3,5%)	0 (0%)	
Comorbilidades				
Tromboembolismo pulmonar, n (%)	5 (6,7%)	5 (8,8%)	0 (0%)	0,193
Enfisema, n (%)	25 (33,3%)	22 (38,6%)	3 (16,7%)	0,217
Apnea obstructiva del sueño, n (%)	9 (12,0%)	6 (10,5%)	3 (16,7%)	0,783
Síndrome obesidad-hipoventilación, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	-
EPOC, n (%)	5 (6,7%)	5 (8,8%)	0 (0%)	0,429
Reflujo gastroesofágico, n (%)	16 (21,3%)	11 (19,3%)	5 (27,8%)	0,444
Cardiopatía izquierda, n (%)	33 (30,7%)	18 (31,6%)	5 (27,8%)	0,789
Neoplasia pulmón, n (%)	3 (4,0%)	3 (5,3%)	0 (0%)	0,987
Tipo de EPID fibrosante (EPIDf)				0,082
Fibrosis pulmonar idiopática, n (%)	15 (20,0%)	11 (19,3%)	4 (22,2%)	
EPIDf asociada a conectivopatía, n (%)	14 (18,7%)	11 (19,3%)	3 (16,7%)	
CPFE, n (%)	14 (18,7%)	13 (22,8%)	1 (5,6%)	
EPIDf no clasificable, n (%)	8 (10,7%)	7 (12,3%)	1 (5,6%)	
NINE fibrosante primaria, n (%)	7 (9,3%)	5 (8,8%)	2 (11,1%)	
Neumonitis hipersensibilidad fibros., n (%)	7 (9,3%)	3 (5,3%)	4 (22,2%)	
Fibrosis pulmonar postcovid, n (%)	4 (5,3%)	1 (1,8%)	3 (16,7%)	
Silicosis fibrosante, n (%)	3 (4,0%)	3 (5,3%)	0 (0%)	
Fibrosis pulmonar familiar, n (%)	1 (1,3%)	1 (1,8%)	0 (0%)	
Fibrosis pulmonar asociada al tabaco, n (%)	1 (1,3%)	1 (1,8%)	0 (0%)	
Sarcoidosis fibrosante, n (%)	1 (1,3%)	1 (1,8%)	0 (0%)	
Antifibrótico, n (%)	50 (61,6%)	38 (66,7%)	10 (70,6%)	0,623
Pirfenidona, n (%)	18 (24,3%)	15 (26,3%)	3 (17,6%)	
Nintedanib, n (%)	23 (40,4%)	15 (35,7%)	9 (52,9%)	
TC torácico				
Diámetro arteria pulmonar (AP), mm	32,2 (29,7-34,8)	33,0 (31,2-36,0)	28,2 ± 1,9	<0,001
Relación AP/Aorta	0,97 ± 0,16	1,00 ± 0,16	0,86 ± 0,10	<0,001
Ecocardiografía				
Velocidad regurgitación tricuspidea, m/s	3,27 (3,00-3,66)	3,44 ± 0,61	3,00 (2,92-3,14)	0,049
Tiempo aceleración pulmonar, ms	84,6 ± 19,3	80,7 ± 17,0	99,3 ± 20,9	0,002
TAPSE, mm	19,9 ± 4,6	19,5 ± 4,8	21,3 ± 3,3	0,2
TAPSE/PAPs, mm/mmHg	0,42 ± 0,2	0,39 ± 0,2	0,58 ± 0,2	0,003
Signos indirectos HP*, n (%)	58 (77,3%)	46 (80,7%)	12 (66,7%)	0,215
Probabilidad HP por ETT				<0,001
Baja, n (%)	5 (6,7%)	2 (3,5%)	3 (16,7%)	
Intermedia, n (%)	15 (20%)	11 (19,3%)	4 (22,2%)	
Elevada, n (%)	46 (61,3%)	41 (71,9%)	5 (27,8%)	
No se puede estimar IT, n (%)	9 (12%)	3 (5,3%)	6 (33,3%)	
Cateterismo cardiaco derecho				
Presión media AP (PAPm), mmHg	26,9 ± 8,5	28,0 (25,0-34,5)	16,7 ± 2,8	<0,001
Presión capilar pulmonar, mmHg	8,1 ± 6,0	8,7 ± 3,3	6,2 ± 3,7	0,007
Resistencias vasculares pulmonares, UW	4,07 (2,61-5,71)	4,45 (3,30-6,15)	2,29 ± 0,81	<0,001
Índice cardiaco, L/min/m ²	2,59 ± 0,55	2,49 ± 0,50	2,91 ± 0,59	0,006
Presión aurícula derecha, mmHg	5,0 (3,0-6,5)	5,0 (3,0-6,5)	1,5 (1,0-3,8)	0,002
Pruebas funcionales respiratorias				
FVC, %	71,2 ± 20,6	73,2 ± 21,0	64,8 ± 18,4	0,133
FEV1, %	72,7 ± 22,5	74,1 ± 23,1	68,5 ± 20,5	0,363
TLC, %	66,7 ± 15,6	68,1 ± 12,7	62,6 ± 12,7	0,213
DLCO, %	34,4 ± 12,3	31,9 ± 11,5	42,4 ± 11,8	0,002
KCO, %	56,0 (44,3-67,8)	53,2 ± 18,1	70,0 (59,0-89,0)	0,002
FVC/DLCO	2,13 (1,59-2,77)	2,25 (1,81-3,03)	1,64 ± 0,54	<0,001
FVC/KCO	1,10 (0,83-1,81)	1,46 (0,83-2,02)	1,29 ± 0,52	0,741
Oxigenoterapia crónica domiciliaria (OCD)	48 (64,9%)	39 (69,6%)	9 (50,0%)	0,129
OCD ≥ 4lpm	27 (36,5%)	24 (42,9%)	3 (16,7%)	0,045
Test de la marcha de 6 minutos				
Metros recorridos, m	352 (301-415)	344 (285-396)	405 ± 100	0,041
SpO ₂ basal, %	97,0 (94,0-98,0)	96,0 (94,0-98,0)	97,5 (93,5-99,0)	0,309
SpO ₂ mínima, %	85,5 (78,0-90,8)	85,0 (78,0-91,0)	88,0 (82,8-90,0)	0,412
Desaturación, %	10,5 (6,3-16,8)	12,0 (6,8-17,3)	11,1 ± 7,1	0,446
O ₂ en el test, L	2,0 (0,0-4,0)	3,0 (0,0-4,0)	0,0 (0,0-3,0)	0,046
Distancia recorrida respecto 1 año antes, m	-59 ± 95	-70 ± 101	-31 ± 76	0,169
NT-proBNP, ng/L	208 (113-964)	144 (91-640)	65 (31-209)	0,052
Clase funcional				0,004
I, n (%)	7 (9,3%)	2 (3,5%)	5 (27,8%)	
II, n (%)	35 (46,7%)	26 (45,6%)	9 (50,0%)	
III, n (%)	33 (44,0%)	29 (50,9%)	4 (22,2%)	
IV, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	

*Definido como al menos dos de las siguientes: TAP <105 m/s, TAPSE/sPAP <0,55 mm/mmHg y área aurícula derecha >18 cm²
Las variables cuantitativas paramétricas se expresan mediante media ± desviación estándar y las no paramétricas mediante mediana (rango intercuartílico)

Variables categóricas	Chi cuadrado		Regresión logística univariante				
	OR	p	Coeficiente β	CI inferior	CI superior	p value	
FVC/DLCO	>1.8	6,28	0,012	4,03	1,33	12,22	0,012
DLCO	<40%	9,89	0,002	6,43	1,97	21,01	0,002
KCO	<60%	6,87	0,009	4,47	1,41	14,15	0,011
Distancia	<400m	2,72	0,09	2,59	0,84	7,91	0,096
Diámetro AP	>30mm	43,84	<0,001	121,43	13,92	1059,62	<0,001
Rel AP/Ao	>0,9	6,28	0,012	4,03	1,33	12,22	0,014
CF	III-IV	4,82	0,028	3,63	1,06	12,36	0,04
O2 suplem	>=4lpm	4,41	0,036	3,75	0,97	14,43	0,055
VRT	>3,10m/s	4,26	0,039	4,08	1,04	16,06	0,044
TAP	<90m/s	7,23	0,007	6,18	1,56	24,56	0,01
TAPSE/sPAP	<0,45mm/mmHg	7,53	0,006	8,4	1,56	45,2	0,013

Tabla 2. Comunicación 309.

de los pacientes con EPID fibrosante (EPIDf). En los últimos años ha surgido un interés creciente en su diagnóstico precoz. El objetivo de este estudio es identificar variables clínicas, funcionales y radiológicas, que se obtengan de rutina en el seguimiento de estos pacientes y que permitan una sospecha temprana de la HP-EPIDf.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional, de pacientes seguidos en consultas externas del H. Bellvitge de febrero de 2014 a noviembre de 2024. Los criterios de inclusión fueron: adultos con diagnóstico certero de EPIDf y a los que se realizó un cateterismo cardíaco derecho (CCD) por sospecha de HP precapilar o para evaluación de trasplante pulmonar. Se recogieron variables clínicas, comorbilidades, radiológicas, ecocardiográficas, hemodinámicas, funcionales y analíticas. El análisis estadístico para identificar variables predictivas se realizó mediante chi-cuadrado en el caso de las variables categóricas y t-Student para las variables cuantitativas (y se determinó el mejor punto de corte mediante curvas ROC). Las variables seleccionadas se analizaron mediante regresión logística univariante para determinar los mejores factores predictivos.

Resultados: Se incluyeron un total de 75 pacientes, 57 con HP-EPIDf y 18 con EPIDf sin HP. A 57 pacientes se les realizó el CCD por sospecha elevada de HP y a 18 en contexto de estudio pretrasplante. Las variables recogidas y su comparación en función de la presencia de HP se muestran en la tabla 1. Tras realizar el análisis mediante curvas ROC y la regresión logística univariante (tabla 2) se seleccionaron las siguientes variables predictivas no ecocardiográficas: diámetro arteria pulmonar (DiamAP) > 30 mm, relación AP/aorta > 0,9, DLCO < 40%, KCO < 60%, FVC/DLCO > 1,8, clase funcional III-IV y uso de O2 suplementario ≥ 4 L/min. Las variables de la ETT seleccionadas

fueron: velocidad de regurgitación tricuspídea (VRT) > 3,10 m/s, tiempo de aceleración pulmonar (TAP) < 90 ms y TAPSE/presión sistólica estimada de la arteria pulmonar (PAPs) < 0,45 mm/mmHg.

Conclusiones: La combinación de un parámetro radiológico (DiamAP > 30 mm o relación AP/aorta > 0,9) y de un parámetro funcional (FVC/DLCO > 1,8, DLCO < 40% o KCO < 60%) podría ser de ayuda, de forma complementaria a la ETT, para seleccionar a los pacientes para realización de CCD y así realizar un diagnóstico precoz de la HP-EPIDf.

872. FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE

Víctor Castro Bravo¹, Leire Espinosa Gila², Ignacio Gayá García-Manso¹, Raquel García Sevilla¹ y Luis Hernández Blasco¹

¹Servicio de Neumología, Hospital General Universitario Dr. Balmis, ISABIAL, Alicante, España. ²Universidad Miguel Hernández, Alicante, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) en pacientes con artritis reumatoide (AR) es una manifestación extraarticular grave que impacta en la supervivencia. Los principales factores pronósticos descritos son la edad, el sexo, la duración de la AR, la función pulmonar y se han explorado índices como el GAP (Gender-Age-Physiology) o CPI (Composite Physiologic Index). El objetivo fue identificar los factores asociados a la supervivencia de los pacientes con EPID-AR de nuestro centro.

Figura 1. Curvas de supervivencia según índice GAP

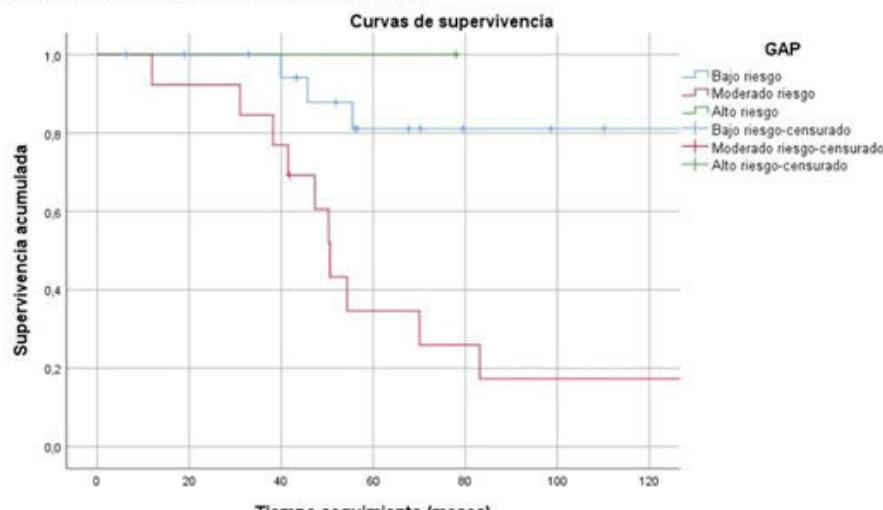


Figura 1. Comunicación 872.

Material y métodos: Se realizó un análisis descriptivo retrospectivo de una cohorte de pacientes en seguimiento por EPID-AR entre 2010 y 2024 en el Hospital General Universitario Dr. Balmis. Se recogieron datos clínicos, demográficos, funcionales, del tratamiento y la supervivencia. Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS 25. Se realizaron análisis de supervivencia mediante curvas de Kaplan-Meier y un modelo de regresión de Cox.

Características de los pacientes con EPID asociada a AR y análisis de supervivencia			
Variable	Población total (n = 42)	HR (IC95%)	p
Sexo			
Femenino	27 (64,3%)	Referencia	-
Masculino	15 (35,7%)	2,8 (1,2-6,6)	0,016
Edad al diagnóstico	$67,7 \pm 11,7$	1,0 (1,0-1,1)	0,123
Antecedente de tabaquismo			
No	19 (40,5%)	Referencia	-
Sí	25 (59,5%)	1,1 (0,5-2,5)	0,859
Años-paquete	$38,7 \pm 27,5$	1,0 (1,0-1,0)	0,255
AR seropositiva			
No	6 (14,3%)	Referencia	-
Sí	36 (85,7%)	0,6 (0,2-1,9)	0,389
Factor reumatoide +			
No	7 (16,7%)	Referencia	-
Sí	35 (83,3%)	0,8 (0,3-2,3)	0,611
Anti-CPP +			
No	11 (26,2%)	Referencia	-
Sí	31 (73,8%)	0,7 (0,3-1,8)	0,491
Diagnóstico inicial			
AR	8 (19,0%)	Referencia	-
EPID	34 (81,0%)	1,6 (0,5-4,9)	0,393
FVC (ml)	$2311,2 \pm 794,8$	1,0 (1,0-1,0)	0,220
FVC (% predicho)	$83,8 \pm 23,0$	1,0 (1,0-1,0)	0,074
DLCO (% predicho)	$58,3 \pm 17,1$	1,0 (1,0-1,0)	0,012
Patrón radiológico			
Otro	12 (28,6%)	Referencia	-
NIU/Probable NIU	30 (71,4%)	1,1 (0,4-3,0)	0,907
Panalización			
No	21 (50,0%)	Referencia	-
Sí	21 (50,0%)	2,1 (0,9-5,3)	0,101
GAP			
Bajo riesgo	20 (58,8%)	Referencia	-
Moderado riesgo	13 (38,2%)	6,0 (1,9-19,0)	0,030
Alto riesgo	1 (2,9%)	0,0 (0,0-)	0,987
CPI	$33,7 \pm 15,8$	1,0 (1,0-1,1)	0,012
N.º de fármacos	$4,7 \pm 2,5$	0,8 (0,6-0,9)	0,007
FAME			
No	2 (4,8%)	Referencia	-
Sí	40 (95,2%)	0,8 (0,1-5,8)	0,789
Metotrexato			
No	7 (16,7%)	Referencia	-
Sí	35 (83,3%)	0,7 (0,3-1,9)	0,512
Inmunosupresores			
No	6 (14,3%)	Referencia	-
Sí	36 (85,7%)	0,6 (0,2-1,8)	0,377
Antifibróticos			
No	28 (66,7%)	Referencia	-
Sí	14 (33,3%)	0,4 (0,1-1,2)	0,101

HR: hazard ratio; IC95%: intervalo de confianza del 95%; AR: artritis reumatoide; Anti-CPP: anticítrulinos; GAP: gender-age-physiology; CPI: Composite Physiologic Index; FAME: fármaco antirreumático modificador de la enfermedad.

Resultados: Se incluyeron 42 pacientes con AR y EPID con predominio de mujeres (27, 64,3%) y una edad media de $67,7 \pm 11,7$ años, la mayoría con antecedente de tabaquismo (25, 59,5%). Presentaron AR seropositiva 36 (85,7%) y se diagnosticó antes AR que EPID en 34 pacientes con una mediana de tiempo entre los diagnósticos de 325,6 meses (rango intercuartílico 75,2-537,8). En los 8 pacientes (19,0%) que se diagnosticó antes la EPID, la mediana de tiempo fue de 108,9 meses (rango intercuartílico 10,0-330,1). En las pruebas funcionales al diagnóstico, presentaban una FVC media de $2.311 \pm 794,8$ ml ($83,8 \pm 22,1\%$) y una difusión pulmonar de $58,3 \pm 17,1\%$. El índice GAP clasificó a 20 (58,8%) pacientes como de bajo riesgo, 13 (38,2%) riesgo moderado y 1 (2,9%) riesgo alto. El CPI medio fue de $33,7 \pm 15,8$. Los pacientes recibieron una media de 4,7 ±

2,5 fármacos distintos, la gran mayoría algún FAME (40, 95,2%) seguido de tratamiento inmunosupresor (36, 85,7%). Un tercio (14, 33,3%) recibieron antifibróticos. Fallecieron 22 (52,4%), de los que 12 (54,5%) murieron por causas neumológicas: principalmente 6 (27,3%) infecciones respiratorias y 3 (13,6%) por progresión de la EPID. En la tabla se describen los resultados de la regresión de Cox con los HR y IC95%. Se encontraron diferencias significativas en las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier según el riesgo del GAP (fig.).

Conclusiones: En nuestra serie, el sexo masculino, la peor DLCO, el CPI más bajo y el GAP de moderado riesgo respecto al de bajo riesgo se asociaron a menor supervivencia.

201. FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA: CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DE UNA ENFERMEDAD POCO FRECUENTE

Paula Martín Almazán, Cristina Matesanz López, Lenin Santiago Almeida Moreno, Lucía Gómez Martín-Caro, Celia María Pinedo Sierra y María Asunción Nieto Barbero

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Introducción: La fibroelastosis pleuroparenquimatososa (FEPP) es una enfermedad pulmonar intersticial (EPID) poco común, descrita por primera vez en 2004. Se caracteriza por afectación pleural y parenquimatososa de predominio en lóbulos superiores. El objetivo principal de este estudio es describir las características y evolución de los pacientes con FEPP en seguimiento en nuestra consulta.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con FEPP en seguimiento en las consultas de EPID del Servicio de Neumología del Hospital Clínico San Carlos de Madrid, entre los años 2017 y 2024. Se incluyen un total de 7 pacientes.

Resultados: Se trata de 7 pacientes diagnosticados de FEPP, con predominio masculino (71,42%) frente a femenino (28,6%). La edad media de diagnóstico es de 69 años ($\pm 13,14$). El 28,6% de los pacientes tiene diagnóstico de enfermedad autoinmune (enfermedad de Still (50%) y síndrome de Sjögren (50%)). La coexistencia de otra EPID está presente en el 85,7% de los casos. La neumonía intersticial usual es la más prevalente (42%) seguidas de: neumonitis por hipersensibilidad, neumonía intersticial no específica y EPID inclasificable. En un 42,9% de los pacientes el diagnóstico se alcanzó mediante TAC mientras que el 57,1% de los pacientes se diagnosticó mediante biopsia quirúrgica. El 57,14% de los pacientes fue valorado en un comité multidisciplinar. El 85,7% de los pacientes reciben o han recibido tratamiento antifibrótico. Las características clínicas, radiológicas e histológicas de los pacientes se encuentran resumidas en la tabla. Las fechas de diagnóstico son las siguientes: 2018 (1), 2021 (1), 2022 (2) y 2024 (3). La mortalidad observada en nuestra muestra es del 14,3%.



Tabla 1: Características clínicas, histológicas y radiológicas.

Variables	Total N=7	Hombres n=5	Mujeres n=2
Clinica			
- Disnea	6 (85,7%)	4 (80%)	2 (100%)
- Tos seca	5 (71,42%)	4 (80%)	1 (50%)
	4 (57,14%)	2 (40%)	2 (100%)
Hábito tabáquico	4 (57,14%)	3 (60%)	1 (50%)
Familiares afectados	1 (14,28%)	0	1 (50%)
Exposición inhalada a tóxicos:	2 (28,57%)	2 (40%)	0
- Aves	1 (14,28%)	1 (20%)	0
- Silice	1 (14,28%)	1 (20%)	0
Antecedente Oncológico	3 (42,85%)	3 (60%)	0
Quimioterapia previa	1 (14,28%)	1 (20%)	0
Radioterapia previa	1 (14,28%)	1 (20%)	0
Enfermedad autoinmune	2 (28,57%)	1 (20%)	1 (50%)
Tratamiento inmunosupresor	2 (28,57%)	1 (20%)	1 (50%)
Patrón radiológico compatible	7 (100%)	5 (100%)	2 (100%)
Descenso FVC >5 % al año	2 (28,57%)	1 (20%)	1 (50%)
Biopsia quirúrgica	4 (57,14%)	2 (40%)	2 (100%)
Diagnóstico histológico compatible	4 (57,14%)	2 (40%)	2 (100%)
Coexistencia de otra EPID	6 (85,7%)	5 (100%)	1 (50%)
- NIU	3 (42,85%)	3 (60%)	0
- NH	1 (14,28%)	1 (20%)	0
- NINE	1 (14,28%)	0	1 (50%)
- EPID inclasificable	1 (14,28%)	1 (20%)	0
Tratamiento antifibrótico	6 (85,7%)	4 (80%)	2 (100%)
- Nintedanib	2 (28,57%)	1 (20%)	1 (50%)
- Pirfenidona	3 (42,85%)	2 (40%)	1 (50%)
- Intolerancia a Nintedanib	2 (28,57%)	1 (20%)	1 (50%)
- Intolerancia a ambos antifibróticos	1 (14,28%)	1 (20%)	0
Oxigenoterapia domiciliaria	2 (28,57%)	1 (20%)	1 (50%)
Trasplante pulmonar	0	0	0
Exitus	1 (14,28%)	1 (20%)	0

Conclusiones: En nuestra muestra: La enfermedad es más prevalente en hombres. El diagnóstico ha aumentado en los últimos años. Probablemente en relación con la mayor sospecha y experiencia en esta entidad. En más de un cuarto de los pacientes se relaciona con enfermedad autoinmune. Se realiza diagnóstico histológico en más de la mitad de los casos. En el 86% de los pacientes, la FEEP coexiste con otras EPID. La mortalidad en nuestra muestra ha sido menor a la observada en otros estudios, probablemente debido al relativamente escaso tiempo de evolución desde el diagnóstico.

915. HOSPITALIZACIÓN EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL FIBRÓTICA

Annycel Escarlen Báez Urraca¹, Vanesa Vicens Zygmunt¹, Mercé Gasa Galmes¹, Marta Hernández Agudo¹, Isabel Alfaya Fiaño¹, Guadalupe Bermudo Peluche¹, Efrain Reyes Galván¹, Celia Montaño Montaño¹, María Molina Molina¹ y Elena Prina¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España. ²Hospital de Terrassa, España.

Introducción: La hospitalización es un evento frecuente en pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), especialmente las fibróticas. Identificar sus características es crucial para un mejor tratamiento y prevención. El objetivo del estudio es analizar las características de los pacientes con EPI que requieren ingreso.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional y retrospectivo que incluyó a los pacientes con EPI fibrótica que ingresaron en el servicio de Neumología del Hospital Universitario de Bellvitge entre mayo de 2023 y mayo de 2024. Se recopilaron datos demográficos, antecedentes clínicos, función pulmonar, causas de ingreso, hallazgos radiológicos y microbiológicos, tratamientos recibidos y desenlaces clínicos. Los datos fueron analizados con el software R (versión 4.3.1).

Resultados: Se incluyeron 114 pacientes, 62% eran hombres, con una edad media de 69 años (DE ± 13). Los diagnósticos principales fueron fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en el 15%, neumonitis por hipersensibilidad en el 18% y EPI asociada a conectivopatías en el 17%. Los pacientes presentaban una FVC medio de 81% (± 25) y una DLCO de 51% (± 19). En cuanto a los tratamientos previos, el 34% recibía terapia antifibrótica, el 10% tratamiento inmunosupresor y el 3,5% prednisona a dosis altas (> 15 mg/día). Las comorbilidades más frecuentes fueron la hipertensión arterial (66%) y las cardiopatías (30%). Las principales causas de ingreso hospitalario fueron las exacerbaciones de EPI (24%) y las agudizaciones (7%). Los desenlaces clínicos se presentan en la tabla. Durante la hospitalización, el 63% de los pacientes recibió corticosteroides y 4 pacientes (0,3%) fueron tratados con otros inmunosupresores. Además, el 59% de los pacientes recibió tratamiento antibiótico, aunque solo en el 18% de los casos se aisló un patógeno, siendo *Haemophilus influenzae* el más frecuente. El 26% de los pacientes inició tratamiento antifibrótico durante el ingreso hospitalario. La mortalidad intrahospitalaria fue del 14%.

Desenlaces clínicos	N (%) N tot = 114
Estancia hospitalaria, días media (± DE)	8 (7)
Ingreso en UCRI	24 (21%)
Oxigenoterapia alto flujo	20 (18%)
CPAP	1 (0,9%)
VMNI	8 (7%)
Ingreso en UCI	4 (3%)
IOT	1 (0,9%)
Ecmo	0
Exitus	16 (14%)
Exitus por causa respiratoria	15 (94%)
Reingreso en 1 año por causa médica	37 (32%)
Número reingreso en 1 año, media (± DE)	1,38 (0,55)
Trasplante pulmonar en 1 año	2 (1,8%)

Conclusiones: La exacerbación y la agudización son las principales causas de ingreso en pacientes con EPI fibrótica, siendo la infección respiratoria el desencadenante más frecuente. El tratamiento administrado es empírico y de soporte.

508. IMPACTO DEL TRATAMIENTO CON DEXAMETASONA DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN POR NEUMONÍA POR SARS-COV-2 EN LAS SECUELAS RESPIRATORIAS EN EL SEGUIMIENTO

Marta Andreu Casas, David Espejo Castellanos, María Florencia Pilia, María Antonia Ramón Belmonte, Omari Saliha, Christian Romero Mesones, Iñigo Ojanguren Arranz, María Jesús Cruz Carmona y Xavier Muñoz Gall

Servicio de Neumología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Introducción: El tratamiento con dexametasona ha demostrado reducir la mortalidad a los 28 días en pacientes con neumonía por SARS-CoV-2 que requieren oxígeno, pero su efecto sobre las complicaciones pulmonares a largo plazo es desconocido. El objetivo del presente estudio es evaluar los resultados clínicos, funcionales y radiológicos a largo plazo de pacientes tratados con dexametasona en la fase aguda de la neumonía grave por COVID-19.

	Total (n=1011)	Sin dexametasona (n=348)	Con dexametasona (n=663)	p-valor
Edad al ingreso (años), media (DE)	58.9 (12.7)	57.8 (13.1)	59.5 (12.5)	0.044
Sexo, femenino, n (%)	387 (38.3)	138 (39.7)	249 (37.6)	0.514
IMC (kg/m ²), Media (DE)	29.5 (5.0)	29.1 (5.0)	29.7 (4.9)	0.073
Raza, n (%)				
Blanca	729 (72.1)	254 (73.0)	475 (71.6)	
Asiática	10 (1.0)	5 (1.4)	5 (0.8)	
Negra	11 (1.1)	5 (1.4)	6 (0.9)	0.547
Hispano/Latino	247 (24.4)	81 (23.2)	166 (25.0)	
Otra	14 (1.4)	3 (1.0)	11 (1.7)	
Tabaquismo, n (%)				
Fumadores activos	44 (4.4)	15 (4.3)	29 (4.4)	
Exfumadores	351 (34.7)	116 (33.3)	235 (35.4)	0.790
No fumadores	616 (60.9)	217 (62.4)	399 (60.2)	
Paquetes-año, mediana (rango intercuartílico)	32.2 (22.8)	25 (11-40)	30 (18-50)	0.016
Datos durante el ingreso hospitalario				
Duración de la estancia hospitalaria (días), mediana (p25-p75)	12 (7-21)	17 (10-34)	10 (6-16)	<0.001
Ingreso en UCI, n (%)	459 (45.4)	200 (57.5)	259 (39.1)	<0.001
Duración de la estancia en UCI (días), mediana (p25-p75)	10 (5-20)	12 (6-24)	8 (5-16)	0.007
Oxigenoterapia (si), n (%)	1011 (100)	348 (100)	663 (100)	NA
FiO ₂ <40%	487 (48.2)	109 (31.3)	378 (57.0)	<0.001
FiO ₂ >40%	524 (51.8)	239 (68.7)	285 (43.0)	
Soporte respiratorio, n (%)				
No requerimiento	509 (50.3)	112 (32.2)	397 (59.9)	<0.001
Cáñulas nasales de alto flujo	448 (44.3)	182 (52.3)	266 (40.1)	<0.001
Ventilación mecánica no invasiva	43 (4.3)	29 (8.3)	14 (2.1)	<0.001
Ventilación mecánica invasiva	241 (23.8)	138 (39.7)	103 (15.5)	<0.001
Oxigenación por membrana extracorpórea	7 (0.7)	6 (1.7)	1 (0.1)	0.008
Tratamiento con corticoides, n (%)				
Prednisona	30 (4.0)	19 (20.4)	11 (1.7)	<0.001
Metilprednisolona	105 (13.9)	80 (86.0)	25 (3.8)	<0.001
Dexametasona	663 (87.7)	0 (0.0)	663 (100)	<0.001
Hidrocortisona	7 (0.9)	7 (7.5)	0 (0.0)	<0.001
Dosis acumulada de corticosteroides mediana (p25-p75)	375 (375-375)	577 (356-1125)	375 (375-375)	<0.001
Otros tratamientos, n (%)				
Hidroxicloroquina	328 (32.4)	327 (93.7)	1 (0.2)	<0.001
Lopinavir/Ritonavir	257 (25.4)	257 (73.9)	0 (0.0)	<0.001
Darunavir/Cobicistat	26 (2.6)	26 (7.5)	0 (0.0)	<0.001
Antibióticos	585 (57.9)	335 (96.3)	250 (37.7)	<0.001
Remdesivir	56 (5.5)	6 (1.7)	50 (7.5)	<0.001
Tocilizumab	179 (17.7)	156 (44.8)	23 (3.5)	<0.001
Plasma de convalecencia	7 (0.7)	0 (0.0)	7 (1.1)	0.103

Tabla 1. Características demográficas basales en el momento de ingreso hospitalario según el tratamiento con dexametasona.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes visitados en una consulta monográfica de secuelas pos-COVID-19, que habían sido hospitalizados por neumonía por SARS-CoV-2 entre marzo de 2020 y abril de 2021. Los pacientes fueron evaluados entre 3 y 9 meses después del alta hospitalaria mediante entrevista clínica, examen físico, pruebas funcionales y TC torácico. Los pacientes fueron divididos en dos grupos: los que recibieron dexametasona (desde julio de 2020) y los que no recibieron el tratamiento (marzo-junio de 2020). Se excluyeron pacientes que no requirieron oxígeno, ya que no eran candidatos de recibir tratamiento con dexametasona.

Resultados: Se incluyeron un total de 1.011 pacientes, 663 tratados con dexametasona y 348 no. En la tabla 1 se muestran las características basales en el momento del ingreso. En la visita de seguimiento, los pacientes tratados con dexametasona presentaron menor grado de disnea (28,4 versus 37,6%; $p = 0,003$), mejor DLCO (76,9 versus 69,9%; $p = < 0,001$) y mejor resultado en la prueba de la marcha de 6 minutos (435 versus 405 metros $p = 0,002$) respecto los que no recibieron dexametasona. En TC de tórax, presentaron menor grado de reticulación (4,4 versus 9,5%; $p = 0,009$), menos engrosamientos septales (5,8 versus 10,5%; $p = 0,012$) y menos fibrosis (3,5 versus 15,6%; $p \leq 0,001$). Aunque los porcentajes de afectación bronquial fueron similares, los pacientes tratados con dexametasona presentaron menos bronquiolitis, pero más bronquiectasias y engrosamiento bronquial (tabla 2). Al realizar un análisis multivariado, en los pacientes tratados con dexametasona, la DLCO incrementó un promedio de 9,25 puntos (IC95%: 0,50-18,00; $p = 0,038$), tras ajustar por factores de confusión y redujo la probabilidad de fibrosis (OR = 0,24; IC95%: 0,12-0,49).

	Total (n=1011)	Sin dexametasona 1era ola (n=348)	Con dexametasona (n=663)	p-valor
Tiempo desde la alta hasta la consulta post-COVID (días), Mediana (p25-p75)	144 (92-251)	92 (61-182)	180 (109-262)	<0.001
Síntomas, n (%)				
Tos	71 (7.0)	23 (6.6)	48 (7.2)	0.709
Expectoración	17 (1.7)	6 (1.7)	11 (1.7)	0.939
Disnea	319 (31.6)	131 (37.6)	188 (28.4)	0.003
Dolor torácico	35 (3.5)	14 (4.0)	21 (3.2)	0.480
Disnea (mMRC, 0-4), Media (p25-p75)	1 (1-2)	1 (1-2)	1 (1-2)	0.989
Función pulmonar (% predicho), media (DE)				
FVC	90.4 (17.8)	91.2 (19.1)	90.0 (17.0)	0.477
FEV1	92.7 (19.3)	94.3 (21.4)	91.9 (18.0)	0.075
FEV1/FVC	80.7 (7.6)	81.6 (8.1)	80.2 (7.2)	0.005
DLCO	74.4 (20.2)	69.9 (20.7)	76.9 (15.6)	<0.001
KCO	85.1 (17.6)	81.1 (16.8)	87.4 (17.7)	<0.001
Prueba de la marcha de 6 minutos (%), media (DE)				
Distancia (metros), media (p25-p75)	420 (360-480)	405 (360-465)	435 (360-480)	0.002
SatO ₂ basal	96.9 (1.7)	96.3 (1.8)	97.3 (1.9)	<0.001
SatO ₂ mínima	93.2 (4.1)	92.6 (4.2)	93.7 (3.8)	<0.001
SatO ₂ media	94.9 (3.1)	94.2 (3.1)	95.4 (3.0)	<0.001
TC de tórax				
Afectación radiológica	816 (81.9)	294 (84.7)	522 (80.4)	0.093
Afectación del parénquima, n (%)				
Opacidades en vidrio deslustrado	209 (25.6)	73 (24.8)	136 (26.1)	
Consolidaciones	6 (0.7)	5 (1.7)	1 (0.2)	
Opacidades lineales	54 (6.6)	21 (7.1)	33 (6.3)	0.009
Reticulación	51 (6.3)	28 (9.5)	23 (4.4)	
Afectación mixta	373 (45.7)	122 (41.5)	251 (48.1)	
No afectación	123 (15.1)	45 (15.3)	78 (14.9)	
Afectación intersticial, n (%)				
Engrosamiento septal	61 (7.5)	31 (10.5)	30 (5.8)	0.012
Patrón en empedrado	4 (0.5)	2 (0.7)	2 (0.4)	0.622
Fibrosis	64 (7.8)	46 (15.6)	18 (3.5)	<0.001
No afectación	690 (84.6)	223 (75.9)	467 (89.5)	<0.001
Afectación bronquial, n (%)				
Afectación bronquial	542 (66.4)	183 (62.2)	359 (68.8)	0.058
Tipo de afectación bronquial, n (%)				
Bronquiectasias	386 (71.2)	117 (63.9)	269 (74.9)	0.007
Engrosamiento bronquial	297 (54.8)	70 (38.3)	227 (63.2)	<0.001
Bronquiolitis	98 (18.1)	61 (33.3)	37 (10.3)	<0.001
Tráqueomalacia	18 (3.3)	7 (3.8)	11 (3.1)	0.640

Tabla 2. Datos clínicos, funcionales y radiológicos durante el seguimiento pos-COVID-19 según el tratamiento con dexametasona.

Conclusiones: La dexametasona favorece una mejor recuperación a largo plazo de la neumonía grave por COVID-19 al mejorar la función pulmonar, disminuyendo la fibrosis pulmonar y consecuentemente mejorando el grado de disnea del paciente.

810. INFLUENCIA DE LOS NIVELES DE CONTAMINACIÓN ATMOSFÉRICA EN EL DECLIVE DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Pablo Mariscal Aguilar, Paula Villaverde Rebenaque, María Alejandra Castillo, Michael Álvarez Cedeño, Luis Gómez Carrera, Carlos Carpio Segura, María Torres Vargas, Elena Villamañán Bueno, Gema Bonilla Hernán, Lucía Esteban Baloira, Ester Zamarrón de Lucas, Concepción Prados Sánchez, Rodolfo Álvarez-Sala Walther y Grupo EPID HULP

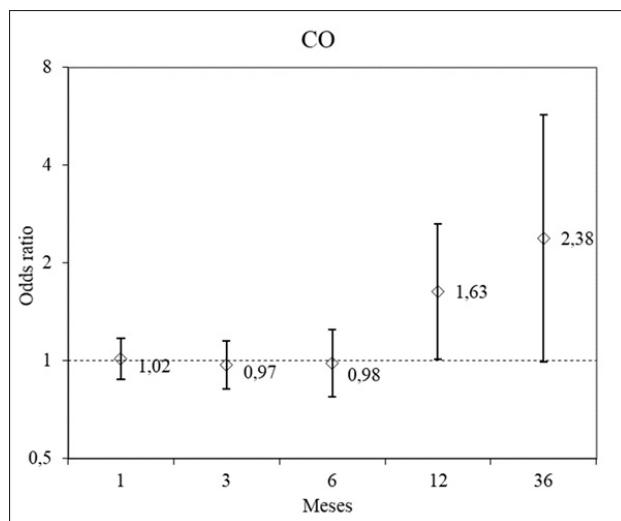
Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Introducción: El declive de la función pulmonar es un aspecto crucial en la evolución de diversas enfermedades respiratorias, incluyendo la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Este fenómeno es frecuentemente influenciado por factores ambientales, como la contaminación atmosférica, y puede contribuir significativamente a la

morbilidad y mortalidad. Este estudio tuvo como objetivo evaluar la asociación entre los principales contaminantes urbanos y el empeoramiento de la función pulmonar en pacientes con FPI.

Material y métodos: Se investigó la probabilidad de declive de función pulmonar (criterios ATS/ERS 2018, FVC descenso absoluto al menos 10% FVC y DLCO descenso absoluto al menos de 15%) por causa respiratoria en 69 pacientes diagnosticados con FPI que estaban siendo seguidos en nuestra unidad de enfermedades pulmonares intersticiales desde 2011 hasta 2020, correlacionando estos datos con los niveles de los principales contaminantes (CO, NO₂, PM_{2.5}, PM₁₀, O₃, SO₂ y NO_x) en la Comunidad de Madrid durante el periodo mencionado. Se tuvo en cuenta la exposición acumulada de 1, 3, 6, 12 y 36 meses.

Resultados: La elevación de los valores promedio acumulados de CO se asoció de forma significativa con un incremento en la probabilidad de empeorar la función pulmonar en estos enfermos. Se objetivó una OR 1,63 (1,01-2,63) por cada incremento de 0,1 mg/m³ ($p = 0,04$) durante una exposición acumulada de doce meses previos a este empeoramiento. Por otra parte, no se detectó asociación alguna entre la probabilidad de empeorar la función pulmonar y el resto de los contaminantes evaluados. En el análisis multivariante tampoco se obtuvieron asociaciones significativas.



Conclusiones: La contaminación procedente de los niveles medios monóxido de carbono facilita el declive de la función pulmonar en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.

Grupo EPID HULP: Daniel Laorden, Alberto Mangas, Isabel Esteban, Inmaculada Piñilla, Rita Regojo.

869. INTERVENCIÓN BREVE DE TERAPIA DE ACEPTACIÓN Y COMPROMISO (ACT) EN PACIENTES CON FPI EN LA CONSULTA DE PSICOLOGÍA DE LA UNIDAD EPID DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA

David Rudilla García¹, Claudia Valenzuela Valenzuela², Elisa Martínez Besteiro², María José Beceiro Pedreño² y Julio Ancochea Bermúdez²

¹Hospital Universitario de La Princesa-VitalAire, Madrid, España.

²Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España.

Introducción: La prevalencia del trastorno depresivo en personas con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es elevada. Esto supone una disminución en la calidad de vida. Las Unidades EPID no suelen contar con psicólogos, por lo que la formación por parte de enfermería en el abordaje de estos problemas es fundamental. La terapia de aceptación y compromiso (ACT) es una psicoterapia de tercera gene-

ración con evidencia científica en personas con enfermedades crónicas progresivas como la FPI. Hasta la fecha no hay evidencia de las implicaciones de ACT en el paciente con FPI. En concreto, el presente protocolo estuvo centrado en el análisis funcional del patrón, la desesperanza creativa, la de-fusión y la regulación de conducta en dirección a valor. Además, este estudio hizo especial hincapié en los datos de seguimiento a largo plazo. La meta de este trabajo, es diseñar una metodología efectiva que pueda implementarse en los Servicios de Neumología para ser aplicado por enfermería entrenada. Estudiar la efectividad de una intervención breve estructurada basada en ACT para reducir sintomatología ansioso-depresiva en pacientes con FPI. El objetivo de ACT es alterar es crear un repertorio de acciones dirigidas a metas valiosas personales, incluso en presencia de experiencias como la falta de autonomía, disnea...

Material y métodos: Estudio prospectivo con replicaciones y medidas de conductas objetivo en el pretratamiento (1 semana), durante el tratamiento (6 semanas) y en dos períodos de seguimiento (3 y 6 meses). El protocolo fue aplicado individualmente en 6 sesiones semanales. La duración de cada sesión osciló entre 40-60 minutos. Participaron 33 pacientes (edad entre 62 y 71 años) de la Unidad EPID del Hospital Universitario de La Princesa. Todos los pacientes respondieron a malestar emocional, Escala Hospitalaria de Ansiedad y Depresión (HADS) y al Cuestionario de Aceptación y Acción II (AAQ-II).

Resultados: A los 6 meses se encontró que la sintomatología depresiva disminuyó ($p < 0,001$), también la ansiedad ($p = 0,012$), mejoró la aceptación y la evitación existencial ($p < 0,001$) y el malestar emocional se redujo ($p < 0,001$). El tamaño del efecto de la intervención fue alto ($d > 0,08$) excepto en ansiedad que fue moderado ($d = 0,55$).

	ACT						Tamaño del efecto		
	Pre		Post		Cambios		r	d	
	M	DE	M	DE	t	gl			
HADS-Ansiedad	12,46	4,18	10,7	1,64	-3,930	32	0,012	.26	.55
HADS-Depresión	12,76	3,84	7,02	1,47	-7,984	32	< 0,001	.70	1,97
AAQ-II Aceptación y Acción	39,56	7,65	27,64	5,29	-5,035	32	< 0,001	.67	1,81
Malestar emocional	7,36	1,22	4,29	1,51	-10,570	32	< 0,001	.74	2,23

Conclusiones: Este estudio demuestra que una intervención estructurada basada en ACT mejora la esfera psicológica de los pacientes. La intervención de este estudio fue realizada por un psicólogo, pero en ausencia de este, podría implementarse en las consultas donde el personal de enfermería de las Unidades de EPID.

796. LA AFECTACIÓN PULMONAR EN EL DÉFICIT DE ESFINGOMIELASA ÁCIDA (ASMD)

María Jesús Díaz Alonso, Esther Henríquez Pérez, Helena Galván Fernández, Guillermo José Pérez Mendoza, Ildefonso Quiñones Morales, Davinia Godoy Díaz, Alicia Puente Fernández, Adrián Segura Díaz, Luis Peña Quintana e Ibrahim Véliz Flores

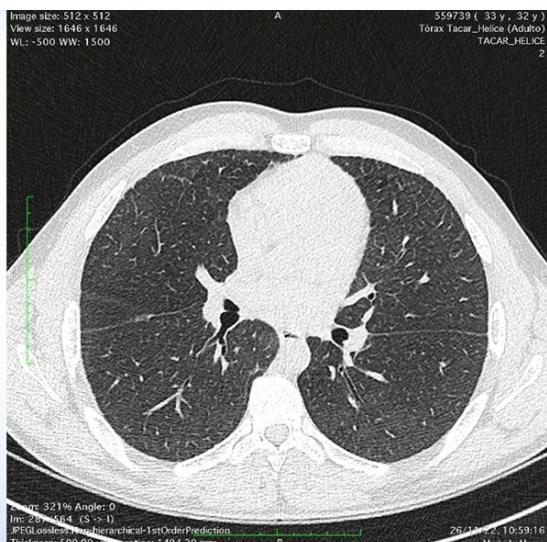
Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España.

Introducción: El déficit de esfingomielina ácida (ASMD) es una enfermedad autosómica recesiva, que se produce por mutaciones del gen de la esfingomielina fosfodiesterasa 1 (SMPD1) con el consecuente acúmulo de esfingomielina. El espectro clínico incluye varios subtipos. La afectación pulmonar en el subtipo B (forma visceral crónica), constituye un importante marcador de morbimortalidad.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo donde se analizan pacientes con diagnóstico de ASMD pertenecientes al HUGCDN. Se recogieron datos antropométricos, epidemiológicos, clíni-

cos, radiológicos y pruebas de exploración funcional respiratoria (PFR). Se estudia el tipo de mutación causal y su relación con la actividad enzimática residual. Se evalúa la supervivencia y la presencia de infecciones graves.

Resultados: Se incluyeron un total de 5 pacientes, el 80% eran hombres con edad media de $30,2 \pm 10,31$ años. El tiempo medio de evolución desde el diagnóstico de la enfermedad ha sido $18,2 \pm 12,27$ años, destacando el debut a edad temprana. La mutación presente en todos los sujetos fue c1829_1831delGCC (p.Arg610del). Las manifestaciones extrapulmonares más frecuentes fueron la esplenomegalia y hepatomegalia (100%). La afectación ósea estuvo presente en el 20%. Desde el punto de vista respiratorio, el 40% de los pacientes estaban asintomáticos; y el 60% presentaba disnea grado I-mMRC. Ninguno de los participantes presentó infecciones respiratorias graves en los últimos 5 años. Todos presentaban afectación intersticial. El hallazgo más frecuente encontrado en la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) fue el engrosamiento de septos bilateral (100%), vidrio deslustrado (60%), micronódulos (40%), y quistes (20%). La capacidad vital forzada (CVF) media fue del $87,0 \pm 12,60\%$, y solo un caso presentó CVF < 80%. La capacidad de difusión de CO (DLCO) estaba disminuida en todos los casos (DLCO $64,2 \pm 7,33\%$): 60% disminución leve, y 40% moderada.



Engrosamiento de septos y vidrio deslustrado.



Engrosamiento de septos y vidrio deslustrado.

Conclusiones: La prevalencia de ASMD en Gran Canaria parece superior a lo descrito anteriormente. El 40% de los pacientes se encontraban asintomáticos. Todos los sujetos presentaban engrosamiento bilateral de septos en el TACAR, y disminución de la DLCO. El 20% de los participantes presentó un patrón sugestivo de restricción en las PFR. Llama la atención la dissociación clínico-radiológica-funcional de los participantes, de acuerdo a lo descrito previamente en la literatura. La supervivencia hasta el momento es del 100%, posiblemente relacionada con la actividad enzimática residual.

339. ¿LA CLASIFICACIÓN ACTUAL DE LAS NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD ES SUFICIENTE PARA ESTABLECER CORRECTAMENTE EL PRONÓSTICO DE LAS FORMAS FIBROSANTES?

Eva Vázquez Cortiñas¹, Ana Villar Gómez², Jacobo Sellarés Torres³, Karina Portillo Carroz⁴, Alan Jhunior Solís Solís⁴, Ana Belén Llanos González⁵, Orlando Acosta Fernández⁵, Jaume Bordas Matínez⁶, Eva Cabrera César⁷, Eva Balcells Vilarnau⁸, Diego Castillo Villegas⁹, Coral González Fernández¹⁰, Amaia Urrutia Gajate¹¹, María Molina Molina¹² y Esteban Cano Jiménez¹

¹Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España. ²Hospital Vall d'Hebron, CIBER de Respiratorio (CIBERES), Barcelona, España.

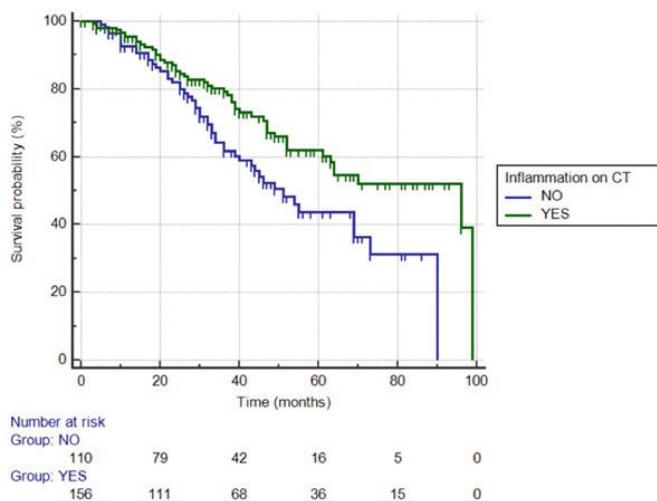
³Hospital Clínic de Barcelona, CIBER de Respiratorio (CIBERES), Barcelona, España. ⁴Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona, España. ⁵Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España. ⁶Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, Barcelona, España. ⁷Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España. ⁸Hospital del Mar, CIBER de Respiratorio (CIBERES), Barcelona, España. ⁹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, CIBER de Respiratorio (CIBERES), Barcelona, España. ¹⁰Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, España. ¹¹Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, España. ¹²Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, CIBER de Respiratorio (CIBERES), Barcelona, España.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es un grupo de enfermedades caracterizadas por una inflamación broncoalveolar que, en algunos individuos genéticamente predispuestos, se origina por la inhalación de alguna sustancia generalmente orgánica. Actualmente se clasifican en formas inflamatorias o fibrosantes, según los hallazgos radiológicos de la TCAR. Sin embargo, se desconoce el pronóstico de estas formas fibrosantes si de forma concomitante presentan a su vez signos radiológicos inflamatorios.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo multicéntrico de los pacientes diagnosticados en los últimos 10 años de neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NHF) cumpliendo los últimos criterios propuestos por la ATS/ERS 2020 y reclasificándolos según patrón TCAR para NHf de dicho consenso. Los datos se presentan como media y desviación estándar o mediana y rango intercuartílico para las variables cuantitativas según la distribución sea normal o no. Se realizó un modelo de regresión de Cox multivariante ajustando por todas las variables de confusión que en el análisis univariante tenían un valor de $p < 0,2$. Se proporcionan los intervalos de confianza del 95%. Se consideró estadísticamente significativa una $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 403 pacientes, de los cuales 194 eran varones (48%) y la mediana de edad era de 65 años (RI 60-74). La FVC (%) media era de $71,5 \pm 21$ y la DLCO (%) media era de $47,3 \pm 17,2$. Disponíamos datos de la presencia de inflamación en la TCAR en 266 pacientes. De estos pacientes con NHf, un 58% ($n = 156$) presentaban inflamación asociada y un 42% ($n = 110$) no. En el análisis mul-

tivariado de Cox la presencia de inflamación radiológica concomitante es un factor pronóstico independiente predictor de mortalidad en la NHf (HR 0,44, IC 0,23-0,83; $p = 0,0126$) (fig.). Otros factores predictores fueron el sexo, la edad, la FVC y DLCO en el momento del diagnóstico, la presencia de exacerbaciones, la linfocitosis en el LBA y el uso de tratamientos inmunosupresores y esteroideos.



Conclusiones: Parece que no es suficiente con clasificar las NH como inflamatorias o fibrosantes. Es necesario tener en cuenta los signos inflamatorios radiológicos en las formas fibrosantes para establecer correctamente su pronóstico. El resto de variables pronósticas son consistentes con los estudios publicados hasta el momento.

870. MAPA DE EXPERIENCIA DEL PACIENTE CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA: VIVENCIAS, CREENCIAS Y MOMENTOS DE LA VERDAD

David Rudilla García¹, Claudia Valenzuela Valenzuela²,
Elisa Martínez Besteiro², María José Beceiro Pedreño²
y Julio Ancochea Bermúdez²

¹Hospital Universitario de La Princesa-VitalAire, Madrid, España.

²Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España.

Introducción: La experiencia del paciente es un conocimiento esencial para diseñar estrategias de atención centrada en la persona. Estas son una herramienta clave en la mejora asistencial a medida que las patologías evolucionan y la complejidad clínica de la persona incrementa. La experiencia del paciente es un conocimiento sobre cómo viven los pacientes y su entorno la patología, la asistencia médica, la terapia, etc. en los planos físico, asistencial, emocional, social y simbólico (cultural). Este estudio tuvo como objetivo explorar las experiencias vividas en el recorrido del paciente con FPI, identificando qué aspectos son claves durante toda la actividad asistencial.

Material y métodos: Se realizaron entrevistas semiestructuradas cara a cara con una muestra intencional de pacientes con FPI atendidos en la consulta del psicólogo en la Unidad EPID del Hospital Universitario de La Princesa. Los datos de las entrevistas se analizaron utilizando el método de análisis temático. Al final, se entrevistaron a 26 pacientes.

Resultados: De los datos cualitativos surgieron cinco temas: el largo y confuso camino para llegar a un diagnóstico, el impacto del diagnóstico en los pacientes cuyo diagnóstico fue casual (*screening*), vivir con la enfermedad, comprender la enfermedad y el tra-

tamiento y el deseo de continuidad en la atención. También se identificaron una serie de momentos de la verdad, entre ellos la incertidumbre del pronóstico, la prescripción de la oxigenoterapia, vivir con síntomas físicos, vivir con angustia emocional, la pérdida de independencia, la preocupación y manejo por los efectos secundarios de los tratamientos, el temor a las pruebas respiratorias, miedo ante la derivación a cuidados paliativos y/o unidades de trasplante.

Conclusiones: Según los resultados, existen diversos momentos de la verdad en el recorrido del paciente con FPI. Estos generan mucho malestar en el paciente, pudiéndose amortiguar el impacto negativo con protocolos basados en la comunicación, y de esta manera, proporcionar mejor experiencia.

533. MÁS ALLÁ DE LA FPI: FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA Y SU CONTROL CON NINTEDANIB. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Andrea Vera Pila, Jesús Vázquez Domínguez,
Teresa Mascarell Roda, Zulema Palacios Hidalgo,
Inés de la Cruz Morón y Nuria Reyes Núñez

UGC Neumología, Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla, España.

Introducción: La fibrosis pulmonar progresiva (FPP) engloba a un conjunto de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) que presentan un comportamiento fibrosante progresivo, definiendo esta progresión a partir de criterios clínicos, radiológicos y funcionales. El objetivo del estudio es analizar las características, proceso diagnóstico y manejo terapéutico con nintedanib de los pacientes con FPP.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo realizándose recogida de datos de las historias clínicas y posterior análisis descriptivo. Se define progresión de la enfermedad cuando cumple 2 de los 3 criterios siguientes: Empeoramiento clínico, radiológico y/o funcional: caída de FVC $\geq 5\%$ o DLCO $\geq 10\%$.

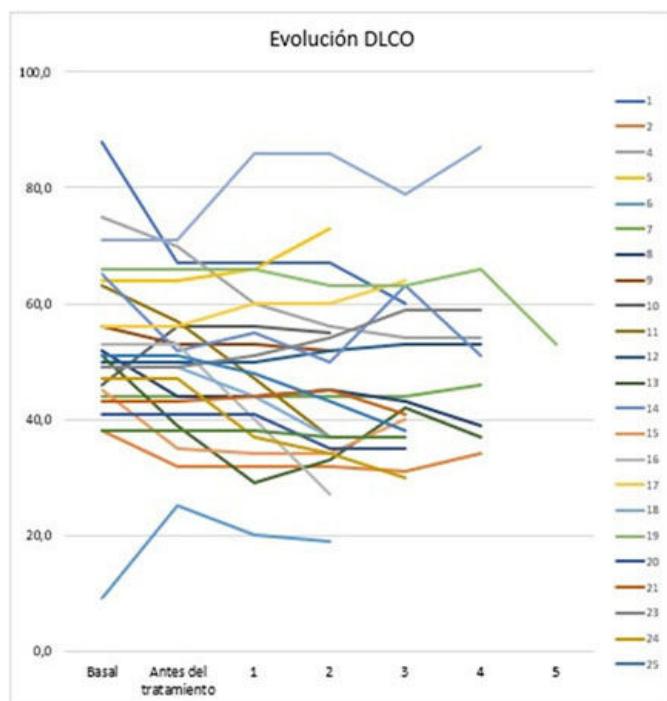


Figura 1. Evolución DLCO en sucesivas consultas.

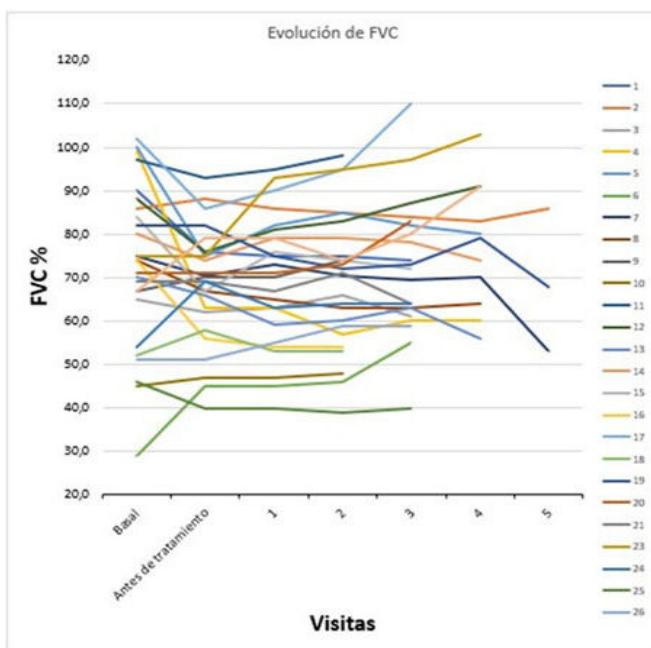


Figura 2. Evolución FVC% en sucesivas consultas.

Resultados: Se analizaron 27 pacientes con diagnóstico de FPP. La edad media en el momento de la progresión fue de $70 \pm 7,8$ años, siendo 21 (77,8%) hombres. Ninguno tenía antecedentes familiares de EPID, 17 (63%) tenían antecedentes de tabaquismo (63%), 5 (9,3%) del total comorbilidad respiratoria y 17 (63%) otras comorbilidades. A nivel radiológico, 12 (44,4%) presentaban patrón NIU o probable NIU. El tiempo medio a la progresión de aparición de la FPP desde el diagnóstico de EPID osciló entre 1 y 7 años. En cuanto al tipo de FPP, los más frecuentes fueron 9 (33,3%) en relación a por enfermedad autoinmune sistémica (EAS) y 8 (29,6%) no clasificables. Antes de tratamiento 17 (63%) pacientes presentaban desaturación al esfuerzo, desarrollándola 3 más durante el seguimiento. Al inicio del tratamiento, 26 (98%) pacientes sufrían disnea, 18 (67%) tos y 21 (78%) crepitantes velcro. En el período de seguimiento el efecto secundario más frecuente fue la diarrea, presente en 12 (44,4%) pacientes, solo un (3,7%) paciente ha suspendido tratamiento por ser sometido a trasplante pulmonar, 8 (29,6%) han precisado modificación de dosis por secundarismos, 2 pacientes (7,4%) sufrieron ingreso por agudización, 22 (81,5%) permanecieron estables y ninguno ha causado *exitus*. La evolución de DLCO y FVC en las figuras.

Conclusiones: En nuestro centro la EPID no clasificable y la relacionada con EAS son las FPP más frecuentes. La mayoría de nuestros pacientes permanecen estables bajo tratamiento con nintedanib. Ningún paciente ha precisado suspensión de tratamiento por secundarismos.

319. NEUMONÍA ORGANIZADA ASOCIADA A ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: UN PERFIL INFLAMATORIO BRONCOALVEOLAR Y RADIOLÓGICO DIFERENTE

Joel Francesqui Candela¹, María Marta Bianchi², Marta Hernández Marcos¹, Virginia Pajares Ruiz¹, Ana Giménez Palleiro¹, Laura López Vilaró¹, Iván Castellví Barranco¹ y Diego Castillo Villegas¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Hospital Consorci Sanitari de Terrassa, España.

Introducción: La neumonía organizada (NO) es una entidad con características radiológicas y anatomoabiológicas específicas que se

asocia a un proceso de reparación tisular. Clásicamente se distingue la NO criptogénica (NOC) y las NO secundarias a otros procesos, entre ellos la NO asociada a enfermedades autoinmunes sistémicas (NO-EAS) en la que se ha descrito una mayor tasa de recurrencias y progresión frente a la NOC. Nuestro objetivo fue evaluar las características diferenciales de la NO-EAS frente a otros grupos de NO.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes con criterios radiológicos de NO del Hospital de la Santa Creu i San Pau entre 2014 y 2017 en el cual analizamos variables clínicas, radiológicas y del lavado broncoalveolar (LBA).

Resultados: Se analizaron 70 pacientes con diagnóstico de NO, de los cuales 28 (40%) fueron mujeres y 33 (45%) tenían antecedente de tabaquismo. La edad media al diagnóstico fue de $65,8 \pm 13,6$ años, 14 (20%) tenían un diagnóstico previo o concurrente de neoplasia, mientras que 7 (10%) fallecieron durante el periodo de revisión de datos. En cuanto a la etiología, 21 (30%) pacientes presentaban una EAS previa o simultánea al diagnóstico de la NO, sin embargo, solo 13 (18,6%) de ellos pudieron ser clasificados como NO-EAS [2 artritis reumatoide (AR), 5 miopatía inflamatoria inmune (MII), 1 síndrome de Sjögren (SSj), 3 esclerosis sistémica (SSc) y 2 enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (EITC)]. Respecto a otras causas, 20 (28,6%) estaban asociadas a tóxicos/radioterapia, 15 (21,4%) asociadas a infecciones y 14 (20%) criptogénicas. Respecto a la NO-EAS, se evidenció una progresión radiológica fibrosante y significativa, durante el período de seguimiento, que no se vio acompañada de un deterioro de las pruebas de función respiratoria frente a las otras causas de NO. Así mismo, el análisis del LBA mostró una presencia significativamente mayor de Linfocitos T y CD8 en las NO-EAS (tabla).

Principales características de los pacientes con NO (n,70)			
	NO-EAS (13)	NO-otras (57)	p
Edad	$61,38 \pm 10,67$	$66,81 \pm 14,12$	NS
Hombres	3 (23%)	39 (68,4%)	0,004
TACAR			
Progresión fibrótica	8 (61,5)	6 (10,5)	< 0,0001
LBA			
Macrófagos, %	$44 \pm 10,25$	$44,6 \pm 21,8$	NS
Neutrófilos, %	$21,45 \pm 13,18$	$18,5 \pm 15,9$	NS
Linfocitos, %	$21,45 \pm 12,5$	$25,9 \pm 19,8$	NS
Linfocitos T, %	$96,67 \pm 0,82$	$89,0 \pm 9,61$	0,006
TCD4+, %	$22,5 \pm 6,41$	$56,31 \pm 16,24$	< 0,0001
TCD8+, %	$72,17 \pm 8,38$	$29,75 \pm 15,77$	< 0,0001
Linfocitos B, %	$0,55 \pm 0,49$	$2,0 \pm 2,57$	0,053
Linfocitos NK, %	$1,33 \pm 0,52$	$7,03 \pm 8,58$	0,022
PFR			
FVC inicial, %	$72 \pm 18,27$	$75,58 \pm 19,81$	NS
FVC final, %	$83,46 \pm 23,38$	$88,92 \pm 23,08$	NS
DLCO inicial, %	$61,2 \pm 20,13$	$72,13 \pm 19,22$	NS
DLCO final, %	$59,4 \pm 23,94$	$75,62 \pm 22,22$	NS

NO-EAS: neumonía organizada asociada a enfermedad autoinmune sistémica;

NO-otras: neumonía organizativa asociada a otras causas; TACAR: tomografía axial computarizada de alta resolución; LBA: lavado broncoalveolar; NK: Natural Killer;

PFR: pruebas de función respiratoria; FVC: capacidad vital forzada; DLCO: capacidad de difusión de monóxido de carbono; NS: no significativo.

Conclusiones: Los pacientes con NO-EAS muestran un perfil inflamatorio en el LBA distinto, lo cual resalta el valor de esta técnica en el diagnóstico y la valoración de posibles objetivos terapéuticos.

199. NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: ANÁLISIS DE UNA COHORTE

Imanol González Muñoz¹, Laura Cortezón Garces, Teresa Bretos Dorronsoro, Carlos Caldera Fernández, Leire San Juan Redondo, Amaia Urrutia Gajate y Marta García Moyano¹

¹Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH), es una enfermedad pulmonar inflamatoria que origina la desestructuración del parénquima pulmonar como respuesta inflamatoria a una causa inmunitaria, secundaria a la inhalación repetida de un antígeno al que previamente el individuo se ha sensibilizado. Un reconocimiento progresivo de estos antígenos y la mejora de las herramientas diagnósticas ha permitido un incremento de los diagnósticos de NH, aunque sigue suponiendo un reto diagnóstico, por lo que sigue siendo una enfermedad infraestimada.

Material y métodos: El objetivo de este estudio es analizar las diferencias entre las distintas formas clínicas de NH en nuestro medio, y conocer las características demográficas, clínicas, radiológicas y anatómopatológicas de nuestros pacientes, así como intentar identificar factores de riesgo de mal pronóstico o mala evolución. Para ello, planteamos un estudio retrospectivo de todos los pacientes atendidos en nuestra consulta monográfica de EPID con diagnóstico confirmado o de sospecha de NH, entre los años 2014 y 2024.

Resultados: Analizamos un total de 42 pacientes (57% mujeres) con una media de edad al diagnóstico de 66 años. La mayoría de pacientes tienen antecedentes de tabaquismo (60%), siendo solo 2 de ellos fumadores activos. Un 41% de los pacientes tiene otras comorbilidades respiratorias, siendo de ellas la AOS la más frecuente (29% de la muestra). En el 36% de los casos conocemos el antígeno, siendo los hongos los más comunes (53%). Obtuvimos un diagnóstico de certeza en el 31% de los casos, todos ellos mediante criobiopsia. 33 pacientes (78%) recibieron algún tipo de tratamiento, siendo los más frecuentes los corticoides (69% de la muestra) y el nintedanib (24%). El 23% de los pacientes han fallecido durante el seguimiento.

	FIBRÓTICA (n 31)	CELULAR (n 11)	p
Mujeres	19 (61%)	5 (45%)	Ns
Varones	12 (39%)	6 (55%)	Ns
Tabaquismo	17 (55%)	8 (73%)	Ns
Asbesto	6 (19%)	2 (18%)	Ns
Comorbilidad respiratoria	12 (39%)	5 (45%)	Ns
Cardiopatía	3 (10%)	5 (45%)	0.009
Edad al diagnóstico	68	62	Ns
FVC (media)	88%	84%	Ns
FEV1 (media)	90%	82%	Ns
DLCO (media)	65%	65%	Ns
Sat (FiO2 21%)	96%	96%	Ns
Síntomas al diagnóstico	30 (97%)	10 (91%)	Ns
Disnea	28 (90%)	9 (82%)	Ns
Tos	20 (65%)	9 (82%)	Ns
Crepitantes	20 (65%)	7 (64%)	Ns
Acropaquias	4 (13%)	0	Ns
Tratamiento	25 (81%)	8 (72%)	Ns
Corticoide	21 (67%)	8 (73%)	Ns
Azatioprina	3 (10%)	2 (18%)	Ns
MMF	4 (13%)	0	Ns
Pirfenidona	2 (6,5%)	0	Ns
Nintedanib	9 (29%)	1 (9%)	Ns
OCD	8 (26%)	1 (9%)	Ns
Duración tto (meses)	24	8	Ns
Fibrosis pulmonar progresiva	20 (65%)	2 (9%)	0.008
Pérdida DLCO >10%	22 (73%)	4 (36%)	0.029
Media caída DLCO	14%	15%	Ns
HT pulmonar	7 (23%)	0	0.05
Agudizaciones	23 (74%)	8 (73%)	Ns
Media	3	2	Ns
Hospitalizaciones	11 (35%)	2 (18%)	Ns
Media	3	1	Ns
Muerte	7 (23%)	0	Ns

Tabla 1. Diferencias entre formas clínicas.

	VARONES (n 18)	MUJERES (n 24)	p
Tabaquismo	15 (83%)	10 (42%)	0.006
Asbesto	7 (39%)	1 (4%)	0.005
Comorbilidad respiratoria	9 (50%)	8 (47%)	Ns
Cardiopatía	4 (22)	4 (17%)	Ns
ERGE	2 (11%)	10 (42%)	0.03
Edad al diagnóstico	65	68	Ns
FVC (media)	83%	93%	Ns
FEV1 (media)	84%	91%	Ns
DLCO (media)	67%	64%	Ns
Tiempo hasta diagnóstico (semanas)	46	17	0.003
Forma fibrótica	12 (67%)	19 (79%)	Ns
Disnea	15 (83%)	22 (92%)	Ns
Tos	15 (83%)	14 (58%)	Ns
Tratamiento	12 (67%)	21 (87%)	Ns
Corticoide	11 (61%)	18 (75%)	Ns
Azatioprina	2 (11%)	3 (12%)	Ns
MMF	1 (6%)	3 (12%)	Ns
Pirfenidona	0	2 (8%)	Ns
Nintedanib	3 (17%)	7 (29%)	Ns
OCD	5 (28%)	4 (17%)	Ns
Duración tto (meses)			
Fibrosis pulmonar progresiva	9 (50%)	13 (54%)	Ns
Pérdida DLCO >10%	10 (56%)	16 (70%)	Ns
Media caída DLCO	18%	11%	0.01
HT pulmonar	4 (22%)	3 (12%)	Ns
Agudizaciones	13 (72%)	18 (75%)	Ns
Media	3.7	2	Ns
Hospitalizaciones	7 (39%)	6 (25%)	Ns
Media	3.7	1.3	Ns
Muerte	4 (22%)	3 (12%)	Ns

Tabla 2. Diferencias entre sexos.

Conclusiones: La NH es una enfermedad tratable y prevenible si se conoce el antígeno causante. En nuestro medio el antígeno más identificado fueron hongos como *Aspergillus* y *Candida albicans*. La forma celular se da más en pacientes con antecedentes de tabaquismo y cardiopatía. La forma fibrótica es un proceso crónico que implica tratamientos más prolongados, mayor fibrosis, HTP, pérdida de función pulmonar y muerte. Tardamos más en diagnosticar a los hombres y estos presentan una caída mayor de DLCO en la evolución.

983. NEUMONITIS POR INMUNOTERAPIA: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN HOSPITAL TERCARIO

Abel Sánchez Ruiz¹, Carmen Ángela Centeno Clemente¹, Sofía Aceró Capella¹, Karina Portillo Karroz¹, Paloma Millán Billi¹, Jorge Abad Capa¹, Antoni Rosell Gratacos¹, Felipe Andreo García¹, Carles Gómez Zaragoza², Laura Hernández León³, Carolina Tudela Cuadros⁴ y María Saigí Morgui⁴

¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España. ²Servicio de Radiología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España. ³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España. ⁴Servicio de Oncología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España.

Introducción: La inmunoterapia (IT) en el paciente oncológico puede desarrollar diversos efectos adversos. La neumonitis, aunque poco frecuente, puede tener consecuencias graves. El objetivo de este estudio es describir la toxicidad pulmonar por IT y analizar los factores relacionados al mismo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, se incluyeron a pacientes con sospecha y/o confirmación diagnóstica de neumonitis por inmunoterapia durante 40 meses, valorados en la consulta monográfica de Toxicidad Pulmonar y/o durante ingreso hospitalario. Se registraron variables clínicas, funcionales, relacionadas a la enfermedad oncológica, grado e inicio de neumonitis así como tratamiento recibidos como la evolución clínica. Se realiza estadística descriptiva y análisis con paquete estadístico SPSSv20®.

Resultados: Se incluyeron 34 casos, de los cuales 70,6% fueron hombres, con edad promedio fue $69,2 \pm 9,7$ años. En la tabla, se describen las características clínicas, funcionales respiratorias, patrones radiológicos, grado de neumonitis y tratamiento recibido. En solo 63% de los casos se realizó broncoscopia diagnóstica, evidenciándose linfocitosis en 9 casos. El 94,1% de los casos recibió tratamiento con corticoides sistémicos, siendo la duración > 6 semanas en 28 (86%). Hasta un 60% de casos recibió tratamiento mixto. En 4 casos se precisó otro tratamiento inmunosupresor. La evolución clínica evidenció resolución solo en 12% de los casos frente a progresión y/o desenlace fatal en 40%. Se observaron más casos de neumonitis en pacientes con neoplasia pulmonar (24 casos), siendo el adenocarcinoma la estirpe más frecuente (12, 50%), 10 (42%) recibió radioterapia previa y 4 (17%) casos se realizó intervención torácica previamente. Solo se evidenció significación estadística entre el grado de neumonitis y el hábito tabáquico ($p = 0,003$).

Característica	N (%)
Sexo	Hombre 24 (70,6%)
Historia de tabaquismo	Nunca fumador 5 (14,7%) Exfumador 27 (79,4%) Fumador activo 2 (5,9%)
Antecedente neumológico	EPOC 11 (32,4%) EPIP 1 (2,9%) Exposición laboral 7 (20,6%)
Funcionalismo pulmonar previo	FVC (L) $3,05 \pm 0,9$ FVC (%) $83,7 \pm 22,8$ FEV ₁ (L) $2,3 \pm 0,7$ FEV ₁ (%) $81,2 \pm 20$ DLCO (%) $59,2 \pm 22,6$
Tumor primario	Pulmón 24 (70,6%) Melanoma Maligno 4 (11,8%) Vesical 2 (5,9%) Gastrointestinal 2 (5,9%) Renal 1 (2,9%) Mama 1 (2,9%)
Inmunoterápico	Pembrolizumab 15 (44,1%) Nivolumab 6 (17,6%) Durvalumab 5 (14,7%) Combinación 5 (14,7%) Atezoluzumab 2 (5,9%) Otros 1 (3%)
Patrón radiológico	Neumonía organizada 13 (38,2%) Opacidades en vidrio deslustrado 14 (41,2%) Patrón intersticial 2 (5,9%)
Grado de neumonitis	Neumonitis no especificada 5 (14,7%) Grado 1 2 (5,9%) Grado 2 20 (58,8%) Grado 3 9 (26,5%) Grado 4-5 3 (8,8%)

Conclusiones: En nuestra serie la neumonitis por IT es más frecuente en la neoplasia pulmonar, en pacientes que han recibido pembrolizumab, y que han requerido tratamiento corticoideo por más de 6 semanas. Cerca de la mitad de los casos presentan evolución clínica desfavorable.

179. NINTEDANIB A DOSIS REDUCIDA EN PACIENTES CON FPI Y FPP: TOLERANCIA Y EFICACIA EN VIDA REAL

Celia Montaño Montaño¹, Elena Prina²,
Guadalupe Bermudo Peloche², Vanesa Vicens Zygmunt²,
Inés Arjona Morro², Marta Hernández Argudo²,
Yasmina Gutiérrez Rodríguez² y María Molina Molina²

¹Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Gerona, España. ²Hospital Universitario de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, España.

Introducción: Nintedanib se ha demostrado eficaz para enlentecer el deterioro funcional en fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y progresiva (FPP). La aparición de efectos adversos (EA) relacionados con el tratamiento puede conllevar reducción de la dosis o suspensión del tratamiento. Actualmente existe poca evidencia sobre nintedanib a dosis reducida y su eficacia en pacientes con FPI y FPP. El objetivo del estudio es: 1) Describir una población con FPI y FPP en tratamiento

con dosis reducida de nintedanib; 2) Evaluar la disminución de la función pulmonar anual en esta población.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo de pacientes con FPI y FPP en la Unidad funcional de Intersticio Pulmonar del Hospital Universitario de Bellvitge de 2014 a 2024. Los pacientes incluidos recibieron nintedanib a dosis reducida (100-0-100 mg o 150-0-100 mg) debido a la aparición de EA. Se recogieron variables demográficas, epidemiológicas, clínicas, patrón radiológico, función pulmonar, tratamientos farmacológicos, EA y ajustes del tratamiento antifibrótico durante 3 años de seguimiento. Análisis estadístico en R.

Resultados: Se incluyeron 125 pacientes con una mediana (m) de edad de 72 años (IQR: 66-76), 57% hombres y 50% exfumadores. IMC m de 28 kg/m². 81% no presentaba antecedentes de enfermedad gástrintestinal. El 40% tenía diagnóstico de FPI y el 60% de FPP, en 28% agregación familiar. El 45% recibió inmunosupresor adyuvante (25% micofenolato). El 29% mostró un patrón radiológico alternativo a NIU, 28% probable NIU, 24% NIU y 19% indeterminado NIU. La función pulmonar basal era FVCm de 85% (2.390 ml), DLCOm de 57% y KCOM de 85%. El 60% no presentó desaturación durante la prueba de marcha de 6 minutos. En tabla 1 los EA de pacientes con nintedanib a dosis estándar y en tabla 2 la respuesta tras la reducción de dosis. La reducción de dosis promedio fue a partir del cuarto mes de inicio de tratamiento, manteniéndose así durante una m de 20 meses. La disminución de FVC anual (ajustada por edad, peso, FPI/FPP, agregación familiar, tabaquismo y patrón de TCAR) en la población del estudio fue del -96(-123 a -68) ml ($p < 0,001$). 8,8% tuvieron exacerbación aguda en el primer año y no se evidenció mortalidad en ese año.

Tabla 1. EA asociados a toma de nintedanib a dosis estándar

EA	N = 125 (%)
Diarrea	74%
Molestias/dolor abdominal	50%
Alteración enzimas hepáticas	41%
Pérdida de peso	26%
Náuseas/vómitos	19%
Eventos hemorrágicos	5%

Tabla 2. Respuesta del EA tras la reducción de dosis de nintedanib y continuación del tratamiento en el seguimiento

Respuesta del EA	N = 125 (%)
Resuelve totalmente	45%
Resuelve parcialmente	42%
No resuelve	13%
Continuación de tratamiento	66%
Suspensión definitiva	34%

Conclusiones: La reducción de dosis de nintedanib en pacientes con FPI y FPP debido a EA, principalmente gastrointestinales, permite una mejor tolerancia y mayor continuidad en el tratamiento. Además, esta estrategia no compromete la eficacia en términos de caída de FVC ni mortalidad anual.

194. NUEVAS ESTRATEGIAS PARA EL ESTUDIO DE LA PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR: APROXIMACIONES IN VITRO Y MODELO ANIMAL

Diego Castillo Villegas¹, Paloma Acebo País²,
Alfonso Luque Jiménez³, Luis Mariñas Pardo⁴,
Joel Francesqui Candela¹ y Sonsoles Hortelano Blanco²

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Unidad de Terapias Farmacológicas, Área de Genética Humana, Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España. ³Unidad de Endotelio Funcional, Unidad Funcional de Investigación de Enfermedades Crónicas (UFIEC), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España. ⁴Unidad de Terapias Celulares, Área de Genética Humana, Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España.

Introducción: La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) es una enfermedad minoritaria que se caracteriza por la acumulación de surfactante en los espacios aéreos junto a la presencia de macrófagos alveolares (MA) anormalmente grandes cargados de lípidos. Esto puede ser debido a alteraciones en las vías de aclaración del surfactante, ya sea por defectos en la vía de señalización GM-CSF (PAP primaria-hereditaria o autoinmune) o por disminución o defecto en la función de los MA (PAP secundaria). Este estudio explora el papel de ARF, conocido supresor tumoral y recientemente identificado como un regulador clave de la inmunidad innata y la inflamación, en la homeostasis pulmonar. El trabajo se ha centrado en evaluar si su alteración afecta el metabolismo lipídico e induce anomalías pulmonares similares a la PAP humana. Para ello, se ha caracterizado un modelo murino deficiente en ARF y se generaron modelos celulares de macrófagos inmortalizados que replican características clínicas de la PAP.

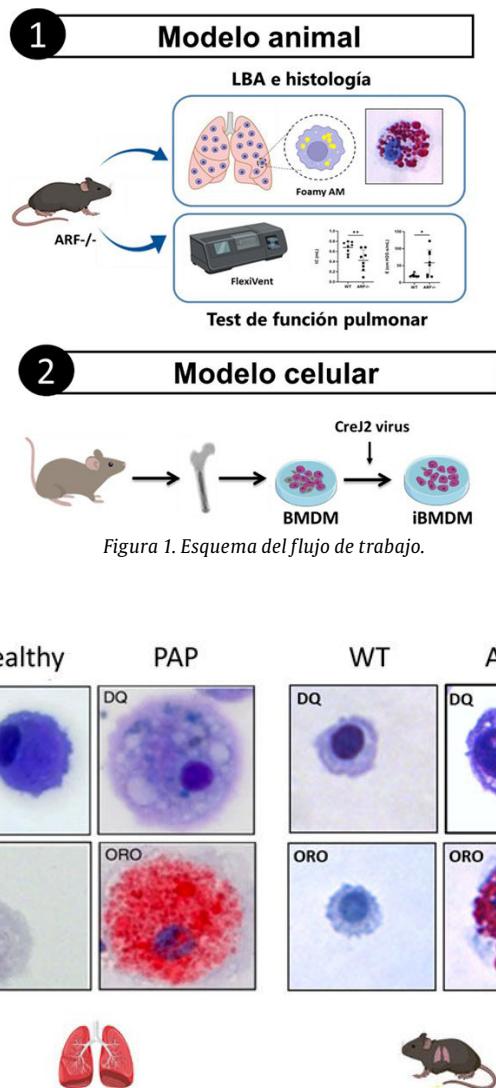


Figura 1. Esquema del flujo de trabajo.

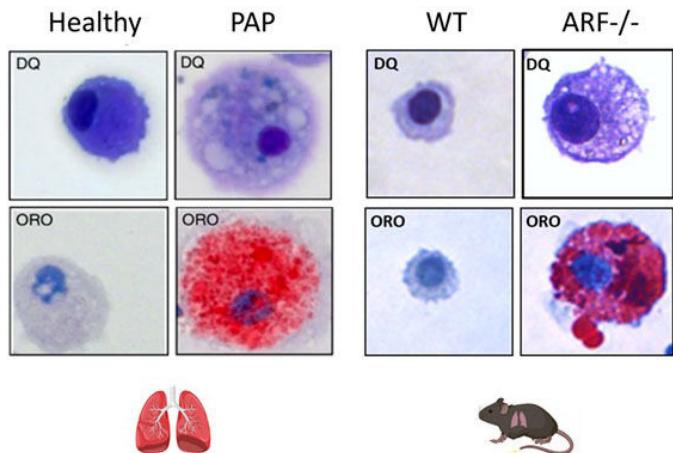


Figura 2. Presencia de MA espumosos en LBA de pacientes con PAP y en ratones ARF-/. Acumulación de lípidos en MAs de pacientes con PAP (izquierda, tomado de McCarthy, C. 2018) y en el modelo murino ARF-/- (derecha). Los MA se tiñeron con DiffQuick (DQ) y la acumulación intracelular de lípidos se analizó tras la tinción con Oil Red O (ORO).

Material y métodos: La caracterización del modelo murino deficiente en ARF (-/-) se llevó a cabo en lavado broncoalveolar (LBA) y cortes histológicos de tejidos pulmonares teñidos con H&E, ácido periódico de Schiff (PAS), y Oil Red O. La función pulmonar se evaluó utilizando el sistema FlexiVent. Para la generación de modelos celu-

lares se ha procedido a la inmortalización de macrófagos derivados de médula ósea (BMDM) y la diferenciación a MA, obtenidos de animales ARF-/- y WT como control (fig. 1).

Resultados: Los animales deficientes en ARF presentaron una acumulación anormal de lípidos y proteínas en los pulmones, así como macrófagos espumosos (fig. 2). También se observaron alteraciones en los parámetros de función pulmonar, con características similares a las observadas en pacientes con PAP. Las líneas celulares generadas reprodujeron características de los macrófagos de pacientes con PAP, como el acúmulo de lípidos y cambios en la expresión génica asociada al metabolismo lipídico.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que tanto las líneas celulares generadas como el modelo animal constituyen herramientas valiosas para avanzar en el estudio de la PAP. Su uso podría facilitar la identificación de vías de señalización alteradas y, en consecuencia, el desarrollo nuevas alternativas terapéuticas.

628. NUEVOS ENDOTIPOS EN ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES (EPID) BASADOS EN EL ANÁLISIS DE CLÚSTERES DEL PERFIL DE CITOCINAS EN EL LAVADO BRONCOALVEOLAR (LBA)

Marta Hernández Marcos¹, Joel Francesqui Candela¹, Rubén Osuna Gómez², Ana Pardessus Otero¹, María Mulet Gual², M.ª Àngels Ortiz de Juana², Virginia Pajares Ruiz¹, José Manuel Brenes Castro¹ y Diego Castillo Villegas¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ²Institut de Recerca Sant Pau, Barcelona, España.

Introducción: Las EPID constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con diferentes características clínicas. Estudios recientes sugieren que la interacción, en el epitelio alveolar, de citocinas proinflamatorias, profibróticas y reguladoras tiene un rol en la patogénesis y progresión de la fibrosis. Es por ello que nos propusimos evaluar el papel de las citocinas presentes en el LBA en la identificación de endotipos específicos de EPID.

Material y métodos: Realizamos un estudio prospectivo observacional de análisis de citocinas presentes en el LBA de pacientes con EPID visitados por primera vez en la consulta monográfica de nuestro centro entre el 2014 y 2019. Así mismo, evaluamos variables clínicas, radiológicas, de función pulmonar y un análisis de clústeres de los distintos perfiles moleculares.

Resultados: Se analizaron 63 casos de EPID de distinta etiología con una media de edad de 64 años, de los cuales 28 eran mujeres, con una FVC y DLCO al momento del diagnóstico de 82,9% y 59,9% respectivamente, y que fueron divididos según sus características radiológicas en EPID fibróticas (57,1%) y no fibróticas (42,9%). Mediante un análisis por conglomerados y agrupando los casos en base a la distribución de las concentraciones de Transforming growth factor beta (TGF- β), Interleucina-35 (IL-35), IL-10, IL-17A e IL-6 en el LBA (fig.); se identificaron 4 clústeres (C1-4) con características específicas, descritas en la tabla. El análisis de los clústeres demostró que los pacientes del C1 y C2 eran predominantemente fibróticos, siendo los del C1 en su mayoría casos de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y neumonía intersticial no clasificable con predominio de macrófagos; mientras que los del C2 eran en su mayoría EPID asociadas al tabaco y neumonitis por hipersensibilidad, con mayor número de complicaciones cardiovasculares y neutrófilos en el LBA. Por el contrario, los pacientes del C3 y del C4 estaban más asociados a conectivopatías mostrando mejor pronóstico y mayor estabilidad funcional en el tiempo con un mayor número de células CD4+ en el LBA (tabla).

Conclusiones: El estudio de los perfiles de citocinas en el LBA de pacientes con EPID sugiere que podemos identificar nuevos endotipos, lo cual permitiría un abordaje personalizado en el seguimiento y tratamiento de estas enfermedades.

Figura 1. Clústeres e Interleucinas

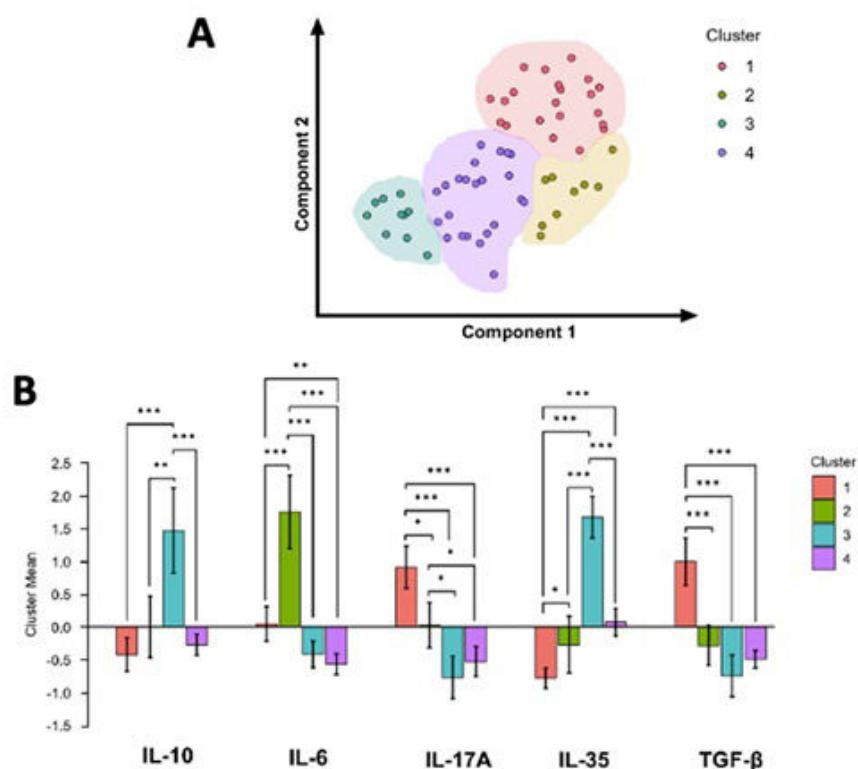


Figura 1. De izquierda a derecha: A) Disposición espacial de la distribución de los pacientes para su agrupación en clústeres en función de la concentración de citocinas en el lavado broncoalveolar. Muestra la distribución de pacientes en cuatro clústeres (del 1 al 4), representados por diferentes colores. B) Distribución de los clústeres en función de los niveles de citocinas en el lavado broncoalveolar. El eje de ordenadas representa la media del grupo e indica si los niveles de citocinas en cada grupo están por encima (valores positivos) o por debajo (valores negativos) del valor medio general de la cohorte.

Tabla 1. Características clínicas y del LBA de los Clústeres

	C1	C2	C3	C4
Edad (años)	69,52	63,89	62,4	60,74
Citocinas LBA (pg/ml)				
TGF- β	468	234	149	196
IL-35	17,5	25,1	53,8	30,1
IL-10	9,49	11,4	18	10,1
IL-17A	10,5	8,14	5,98	6,64
IL-6	17,6	36,8	12,3	10,7
FVC%	79,76	75	100,1	81,48
DLCO %	55,35	48,22	80,8	57,89
Hospitalización (%)	6,3	44,4	11,1	18,2
Comorbilidad CV (%)	37	55	22	22
Fibrosis por TACAR (%)	100	89	0	30
EPID (%)	FPI (38,1)	EPID tabaco (33,3)	EAS (42,9)	EAS (42,9)

Figura 2. C1-C4: clústeres 1-4. LBA: lavado broncoalveolar. TGF- β : Transforming growth factor beta. IL-35: interleucina-35. IL-10: interleucina-10. IL-17A: interleucina-17A. IL-6: interleucina-6. FVC: capacidad vital forzada. DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono. Comorbilidad CV: comorbilidad cardiovascular. TACAR: tomografía axial computarizada de alta resolución. Fibrosis definida como hallazgos en TACAR de reticulación, bronquiectasias por tracción y panal de abejas. EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa. EAS: conectivopatía/Enfermedad autoinmune sistémica. Valores expresados en medias.

545. PREDICTORES DE MORTALIDAD EN SARCOIDOSIS TORÁCICA: RESULTADOS DEL REGISTRO SARCO-1

Daniel Ramos Soto¹, Jacobo Sellares Torres²,
 Joel Francesqui Candela³, Elena Bollo de Miguel⁴,
 Ana Villar Gómez⁵, Pablo Flórez Solarana⁶, Eva Balcells Vilarnau⁷,
 Gema Castaño de las Pozas⁸, Erwin Pinillos Robles⁹,
 Raúl Godoy Mayoral¹⁰, Belén López-Muñiz Ballesteros¹¹,
 María José Soler Sampere¹², Diego Castillo Venegas³,
 Albert Rafecas Codern³ y Pablo Mariscal Aguilar¹³

¹Instituto Nacional del Tórax/Universidad de Chile, Santiago, Chile.
²Servei de Pneumología, Hospital Clínic i Provincial, Barcelona, España. ³Hospital de Sant Pau, Barcelona, España. ⁴Complejo Asistencial Universitario de León, España. ⁵Servei de Pneumología, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España. ⁶Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid, España. ⁷Servei de Pneumología, Hospital del Mar, Barcelona, España. ⁸Hospital de Jarrio, Asturias, España. ⁹Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ¹⁰Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, España. ¹¹Hospital Infanta Leonor, Madrid, España. ¹²Hospital General Universitario de Elche, España. ¹³Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multiorgánica con un curso variable. Si bien se han descrito varios predictores de mortalidad para la sarcoidosis pulmonar, es imperativo identificar predictores de mortalidad en sarcoidosis torácica (que afecta a los pulmones y/o los ganglios linfáticos) para orientar su terapia y manejo de manera efectiva. Este estudio tiene como objetivo evaluar los predictores de mortalidad por todas las causas a los 5 años en pacientes con sarcoidosis torácica de una cohorte española.

Material y métodos: Estudio observacional analítico retrospectivo de la cohorte española de sarcoidosis torácica (SARCO-1), que implicó un análisis de 765 pacientes. El diagnóstico fue realizado según los criterios WASOG de 1999. Se evaluaron características demográficas, clínicas, de función respiratoria, de imagen, de laboratorio e índice fisiológico compuesto (CPI) al momento del diagnóstico. También se evaluaron los cambios en la función respiratoria y en las imágenes al año, según los criterios de fibrosis pulmonar progresiva (FPP). Estas variables se analizaron como predictores de mortalidad por todas las causas a los 5 años mediante análisis univariado y multivariado.

Resultados: A los 5 años desde el diagnóstico, se notificaron 43 (5,6%) muertes. Al análisis multivariado los predictores independientes de mortalidad a 5 años fueron la edad al diagnóstico y CPI. Los umbrales con mejor discriminación de mortalidad fueron la edad sobre 50 años (HR 21,16, IC95% 2,75-162) y CPI > 35 (HR 2,84, IC95% 1,06-7,6). La presencia de fibrosis, el deterioro de la función respiratoria y la progresión radiológica dentro del primer año desde el diagnóstico no fueron predictores de mortalidad.

Conclusiones: Los predictores independientes de mortalidad por todas las causas a 5 años en sarcoidosis torácica en una cohorte española fueron la edad sobre 50 años y el CPI > 35.

569. PRONÓSTICO DE EXACERBACIONES AGUDAS IDIOPÁTICAS EN ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS, SEGUIMIENTO A UN AÑO

Daniel Ramos Soto¹, Miljenko Lolas Marinovic²,
 Felipe Cayupi González², Andrés Ramírez Carreño²
 y Francisco Arancibia Hernández²

¹Instituto Nacional del Tórax/Universidad de Chile, Santiago, Chile.

²Instituto Nacional del Tórax, Santiago, Chile.

Introducción: Las exacerbaciones agudas (EA) en enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) se han descrito hace largo

tiempo. No obstante, solo el 2007 se realizó la primera definición de ellas, enfocándose exclusivamente en fibrosis pulmonar idiopática (FPI), clasificándolas en EA gatilladas e idiopáticas. Muchos estudios han extrapolado esta definición para evaluar el pronóstico de otros tipos de EPID. El objetivo del presente estudio es evaluar el pronóstico a un año de EA idiopáticas en EPID e identificar posibles predictores de mortalidad.

Material y métodos: Estudio observacional analítico retrospectivo. Desde el registro de hospitalización del Instituto Nacional del Tórax, Chile, se identificaron los ingresos consecutivos de pacientes catalogados como EA de EPID entre mayo 2021 y septiembre 2022. El diagnóstico de EA fue definido según los criterios propuestos por el reporte del grupo de trabajo internacional de EA FPI del 2016. Se identificaron gatillantes de exacerbaciones, excluyéndolas del análisis, quedando solo las EA catalogadas como idiopáticas. Se evaluó la mortalidad al año por todas las causas desde el diagnóstico de la exacerbación y predictores de mortalidad durante el periodo analizado.

Resultados: 32 pacientes presentaron EA idiopáticas. 19 (59%) fueron hombres, con una edad promedio de 61 años. Las principales etiologías de EPID fueron la neumonitis por hipersensibilidad y fibrosis pulmonar idiopática. La mortalidad intrahospitalaria fue de 13 (40,6%) casos, y la mortalidad al año fue de 25 (78,1%) casos. La mediana de supervivencia en FPI fue de 34 días y en EPID No FPI de 51 días y la supervivencia al año de un 10% y 27,3%, respectivamente. Al análisis de predictores de mortalidad al año desde el diagnóstico de la EA, no se encontró ninguna variable con capacidad discriminativa significativa.

Conclusiones: Reportamos una alta mortalidad en EA idiopáticas de pacientes con EPID (tanto FPI como no FPI), sin identificar posibles factores que determinan cambios en su mortalidad.

713. RELACIÓN ENTRE LA CAPACIDAD FUNCIONAL Y EL INTERCAMBIO DE GASES EN PACIENTES CON EPID E HIPERTENSIÓN PULMONAR: COMPARACIÓN ENTRE LA PRUEBA DE MARCHA DE 6 MINUTOS Y EL 1 MINUTE SIT-TO-STAND

Ana Hernández Cristancho, Pamela Kette Aguilera, Rodrigo Torres Castro, Xavier Alsina Restoy, Nancy Pérez Rodas, Fernanda Hernández González, Lurdes Planas Cerezales, Isabel Blanco Vich, Elena Gimeno Santos y Jacobo Sellares Torres
 Hospital Clínic de Barcelona, España.

Introducción: La prueba de marcha de 6 minutos (PM6M) y la prueba de sentarse y levantarse en 1 minuto (1'STS) son herramientas diagnósticas y pronósticas reconocidas en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) e hipertensión pulmonar (HP). Ambas pruebas están asociadas a la evaluación de la capacidad funcional, pero su relación con el intercambio de gases pulmonares, evaluado por la DLCO no está completamente establecido. Nuestro objetivo fue evaluar la correlación entre el 1'STS, la PM6M y el intercambio de gases pulmonares (DLCO) en pacientes con EPID e HP.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo comparativo que incluyó pacientes diagnosticados con EPID e HP, quienes fueron sometidos tanto a la PM6M como al 1'STS. Se analizó la desaturación de oxígeno durante ambas pruebas utilizando la pulsioximetría, y se evaluó la correlación entre los resultados de estas pruebas y la DLCO mediante el coeficiente de correlación de Pearson.

Resultados: Se analizaron 59 pacientes, 51% hombres con una edad media de 72 ± 10 años y un IMC de $27 \pm 19,8$ kg/m². Se observó una correlación significativa entre la DLCO durante el esfuerzo en la PM6M y 1'STS con la DLCO y con los metros caminados y repeticiones.

Tabla 1. DL_{CO}, con los valores de correlación (r) y los valores de significancia estadística (p).

	Valor (R)	p
PM6M CORRELACIONADA CON DL_{CO}		
DL _{CO} con SpO ₂ final	0,600	p<0,001*
DL _{CO} con ΔSpO ₂	-0,731	p<0,001*
DL _{CO} con 6MWD	-0,420	p<0,005*
1'STS CORRELACIONADA CON DL_{CO}		
DL _{CO} con SpO ₂ final	0,570	p<0,001*
DL _{CO} con ΔSpO ₂	-0,574	p<0,001*
DL _{CO} con nº de repeticiones	-0,429	p<0,005*

Abreviaturas: PM6M, Prueba de la marcha en 6 minutos; IMC, índice masa corporal; FVC, capacidad vital forzada; FEV₁, volumen inspiratorio forzado en el 1^{er} segundo; DL_{CO}, capacidad de difusión del monóxido de carbono. *significación estadística.

Tabla 1. Comunicación 713.

Conclusiones: La prueba 1'STS mostró una correlación significativa con la PM6M en cuanto a la tolerancia al ejercicio en pacientes con EPID e HP. Este hallazgo sugiere que el 1'STS podría ser una herramienta complementaria, especialmente útil en casos en los que la PM6M se vea limitada por la capacidad funcional del paciente.

500. RENTABILIDAD Y SEGURIDAD DE LA CRIOBIOPSIA TRANSBRONQUIAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS PATOLOGÍAS INTERSTICIALES

Sara de Lucas Altable¹, Ana Belén Llanos González¹, Paula Pérez de Armas¹, Laura Ferreiros de la Campa¹, Héctor Manuel González Expósito¹, Angeidi Martín Medina¹, Verónica Saray Hernández García¹, Sara García Hernández², Kiara Hernández García¹, Nelson Mesa León¹, Juan Alfonso Bonilla Arjona³, Noemí Medina Álvarez¹, J.L. Estévez Rodríguez¹, R. Muñoz Burgos¹ y Orlando Acosta Fernández¹

¹Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España. ²Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España. ³Radiodiagnóstico-Sección Tórax, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España.

Introducción: El diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) requiere una evaluación completa clínico-radiológica, inmunológica y funcional. Además, en algunos casos el análisis anatopatológico (AP) es crucial para confirmar el diagnóstico. Para ello, la criobiopsia transbronquial (CTB) facilita la obtención de muestras representativas del parénquima pulmonar, evitando procedimientos invasivos y sus posibles riesgos. El objetivo fue analizar las CTB realizadas en nuestro centro para el estudio de las EPID.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los 44 pacientes con EPID que precisaron CTB entre enero 2017 y noviembre 2024. Se analizaron características epidemiológicas, funcionales y las incidencias durante las CTB.

Resultados: La edad media fue 69 ± 11 años siendo el 59% varones. Solo el 33% presentó un índice de comorbilidad de Charlson ≥ 3 puntos y el 36% eran exfumadores. La capacidad vital forzada (FVC) media fue 2.717 ± 924 ml y la capacidad de difusión del CO $58 \pm 15\%$. Se obtuvo una media de 3 ± 1 muestras en cada CTB, realizándose la mayoría en lóbulo superior derecho (30%) y lingüula (23%). Aunque el 39% de los casos precisó más de 24 horas de ingreso hospitalario, las complicaciones no fueron graves y se produjeron solo en la mitad de los casos destacando: sangrado moderado (9) o grave (7), neumotórax (4), broncoespasmo severo (4), hemoptisis (2), sangrado leve (2), intubación orotraqueal durante el procedimiento (2) y enfisema subcutáneo (1).

Tras la evaluación de los casos en comité multidisciplinar de EPID con los hallazgos AP, se confirmó la sospecha diagnóstica inicial en 24 casos (55%), siendo los diagnósticos más frecuentes: neumonitis por hipersensibilidad crónica (36%), EPID inclasificables (25%) y neumonía intersticial no específica (16%). No hubo ningún *exitus*.

Conclusiones: La CTB es una herramienta eficaz para obtener muestras del parénquima pulmonar y contribuye a alcanzar un diagnóstico específico en la mayoría de los casos de EPID, permitiendo optimizar la actitud terapéutica. Las complicaciones observadas durante los procedimientos fueron de intensidad leve-moderada en la mayor parte de los casos. Para aumentar la rentabilidad de la técnica es fundamental seleccionar correctamente los pacientes subsidiarios, definir el lugar de la CTB y garantizar la obtención de material suficiente para su estudio AP.

182. REVELANDO EL PRONÓSTICO: EL PAPEL CRUCIAL DE LA FERRITINA EN LA NEUMONÍA INTERSTICIAL AUTOINMUNE

Laura Núñez García, María Jesús Rodríguez Nieto, Olga Sánchez Pernaute, Fredeswinda Romero Bueno, Pablo Eder Borges Deniz y Elena Cabezas Pastor

Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España.

Introducción: El objetivo de nuestro estudio fue identificar marcadores predictivos tempranos en pacientes con neumonía intersticial crónica asociada a una enfermedad autoinmune subyacente, con el fin de mejorar el seguimiento y tratamiento personalizado de estos pacientes.

Material y métodos: Evaluamos el valor predictivo de factores del proceso y del huésped sobre la mortalidad en una cohorte de 124 pacientes (86 mujeres) con neumonía intersticial autoinmune. Esta cohorte incluyó 66 casos de neumonía intersticial asociada a enfermedad del tejido conectivo, 40 pacientes con neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF) y 18 pacientes con neumonía intersticial autoinmune no diferenciada. Todos los pacientes tuvieron un seguimiento mínimo de 2 años o un desenlace fatal. Incluimos en nuestro análisis datos demográficos, subgrupos clínicos diagnósticos, anticuerpos específicos, patrones morfológicos y pruebas de laboratorio relevantes. Para el análisis bivariado, utilizamos la prueba *t* de Student, la prueba exacta de Fisher y técnicas de supervivencia. Los modelos de predicción de riesgo de muerte se desarrollaron mediante regresión logística.

Resultados: Durante el período de seguimiento, hubo 29 muertes, lo que resultó en una tasa de incidencia de 3,09 por cada 100 años-paciente. Los factores asociados con un mayor riesgo de muerte incluyeron una edad avanzada al momento del diagnóstico, comorbilidades

cardiorrespiratorias y la aparición simultánea de neumonía intersticial y manifestaciones sistémicas. Por el contrario, el diagnóstico clínico y los patrones radiográficos no mostraron una asociación significativa con el riesgo de mortalidad. Además, los niveles elevados de deshidrogenasa láctica, velocidad de sedimentación, proteína C reactiva y ferritina se vincularon significativamente con desenlaces fatales. Entre estos, la ferritina se destacó como el predictor más potente en el modelo multivariado, con una razón de momios de 5,9 ($p = 0,002$).

Conclusiones: Nuestros datos resaltan la importancia de monitorear marcadores inflamatorios, particularmente los niveles de ferritina, para evaluar el pronóstico en varios subtipos de neumonía intersticial autoinmune.

833. REVISIÓN DE PACIENTES ATENDIDOS EN UNA CONSULTA DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) CON TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

Andrea María Mendoza Barrios, Celia Cabrero Rodríguez, Eva Rubio Calvo y María Montes Ruiz-Cabello

Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España.

Introducción: El objetivo de los tratamientos antifibróticos en las enfermedades pulmonares intersticiales, tanto en la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) como en el resto de enfermedades fibrosantes

progresivas (FPP) no es otro que retrasar la pérdida de función pulmonar y evitar las exacerbaciones agudas en la FPI. Realizamos una revisión de todos los pacientes que actualmente reciben terapia antifibrótica en nuestra consulta.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal de EPID valoradas en consulta monográfica del HUSC (enero 2023 a noviembre 2024) que están con tratamiento con antifibrótico. Variables analizadas: edad, sexo, diagnóstico, TCAR, criterios de progresión al inicio del antifibrótico, hipertensión pulmonar (HTP), antifibrótico indicado, antecedente de otro fármaco antifibrótico previo, uso de corticoides sistémicos o de otro inmunomodulador.

Resultados: Se incluyeron 42 pacientes. La edad media de los sujetos fue de 71 años, siendo 27 de ellos hombres (64%). Los diagnósticos realizados se muestran en la tabla. En 22 pacientes se realizó despistaje de HTP confirmando el diagnóstico en 12 de ellos (29% del total). Los criterios de progresión recogidos fueron deterioro clínico en 39 (93%), progresión radiológica en 40 (95%) y progresión funcional en 26 (62%). De los 26 sujetos con progresión funcional: 22 (85%) tenían alterada la DLCO y 13 (50%) alterada la FVC. Los patrones que se observaron en la TCAR se muestran en el gráfico. 32 pacientes (76%) se trataron con nintedanib, 9 (21%) con pirfenidona y en 1 paciente se tuvo que suspender el antifibrótico por intolerancia. 7 pacientes (17%) habían utilizado distinto antifibrótico: 3 iniciaron con nintedanib y se cambiaron a pirfenidona de los cuales 1 fue por intolerancia digestiva y 2 por hepatotoxicidad; 4 iniciaron con pirfenidona y cambiaron a nintedanib, 3 fue por fotosensibilidad y 1 por hepa-

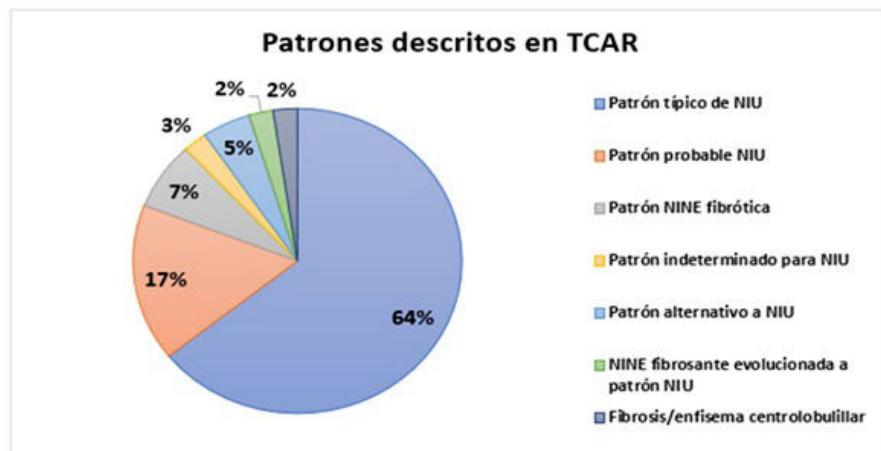


Figura 1. Comunicación 833.

Diagnóstico realizado	n	%
Fibrosis Pulmonar Idiopática	12	29
Fibrosis Pulmonar Progresiva	8	19
Neumonitis por Hipersensibilidad fibrótica	5	12
NIU asociada a Artritis reumatoide seropositiva y sd. Sjögren	4	10
Fibrosis pulmonar Familiar	3	7
NIU asociada a conectivopatía /sd. Antisintetasa Anti-R0 52 (+) / Anti-Ku (+)	2	5
Fibrosis intersticial asociada a tabaco (FIAT)	1	2
IPAF	1	2
NIU asociada a Sd. de Sjögren.	1	2
Neumopatía intersticial fibrosante inclasificable	1	2
NINE fibrosante asociada a Artritis Reumatoide FR + anti-CCP (-)	1	2
NINE fibrótica	1	2
ESCL anti-RNA pol-3 (+) con NINE Fibrótica	1	2
Sd. Combinado fibrosis - enfisema	1	2
Total	42	100

Tabla 1. Comunicación 833. Diagnóstico realizado en consulta.

totoxicidad. Como efecto adverso se registró diarrea en 22 (52%) de los sujetos. 17 pacientes (40%) estaban además con corticoides sistémicos y 13 (31%) utilizaban otro inmunomodulador.

Conclusiones: Las EPID con mayor proporción en fase de progresión atendidas son la FPI, la FPP y la NH fibrótica. Más de la mitad de los sujetos están en tratamiento con nintedanib y solo el 17% ha precisado cambio de antifibrótico, siendo el principal efecto adverso referido la diarrea, presente en la mitad de los sujetos. La alteración de la función pulmonar ha sido registrada deterioro de FVC y/o DLCO, aunque a mayor proporción por la DLCO.

237. RITUXIMAB-MICOFENOLATO VERSUS MICOFENOLATO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (EPID) SECUNDARIA A ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS (EAS). EXPERIENCIA EN VIDA REAL

César Araque Molina, María Fernanda del Pino Zambrano, Belén López-Muñiz Ballesteros, Laura Cebrián Méndez, Jorge Rábago Castro, David Martos Ruiz, Inmaculada Castillo Gil, Silvia Martín Bote, Beatriz Arias Arcos, Luis Arvelo Castro, Miguel Suárez Ortiz, Miguel Lorente González, Daniel Mouhtar El Halabi, Irene Domínguez Zabaleta y María Jesús Buendía García

Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España.

Introducción: La principal causa de morbimortalidad de las enfermedades autoinmunes es la EPID. El estudio EVER-ILD demostró que los pacientes con patrón NINE tratados con RTX-MMF a los 6 meses mejoraban la FVC, con un aumento de las infecciones respiratorias virales. El objetivo principal de nuestro estudio fue analizar la FVC al año de tratamiento en pacientes con RTX-MMF vs. MMF, la progresión en función del patrón radiológico y la seguridad en ambos grupos de tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo en el que se incluyeron pacientes con EPID-EAS en tratamiento con MMF vs. RTX-MMF de la consulta de neumología-reumatología, seguidos durante un año. Las variables analizadas fueron características sociodemográficas, patrón radiológico, FVC, DLCO, efectos secundarios y mortalidad.

Resultados: Se analizaron 41 pacientes, 23 del grupo tratado con MMF, con una edad media de $69,8 \pm 15$ años, 60,9% mujeres; y 18 del grupo de RTX-MMF, con una edad media de $61,8 \pm 14$ años, 75% mujeres. En ambos grupos la EAS más frecuente fue la esclerodermia (21,7% MMF, 50% RTX-MMF) seguido de artritis reumatoide (17,4%) en el grupo de MMF y de miositis (25%) en el de RTX-MMF. El patrón radiológico más frecuente en ambos grupos fue el de NINE (42,3% MMF vs. 61,1% RTX-MMF), seguido de NIU (17,4% MMF vs. 18,8% RTX-MMF). El 42,9% de los tratados con MMF no progresaron frente al 56,3% del grupo RTX-MMF. Se detectó una mejoría de la FVC al año de tratamiento en el grupo MMF (FVC $69,8 \pm 15\%$; al año FVC $76,1 \pm 18\%$) sin embargo en el RTX-MMF tuvo una caída de FVC

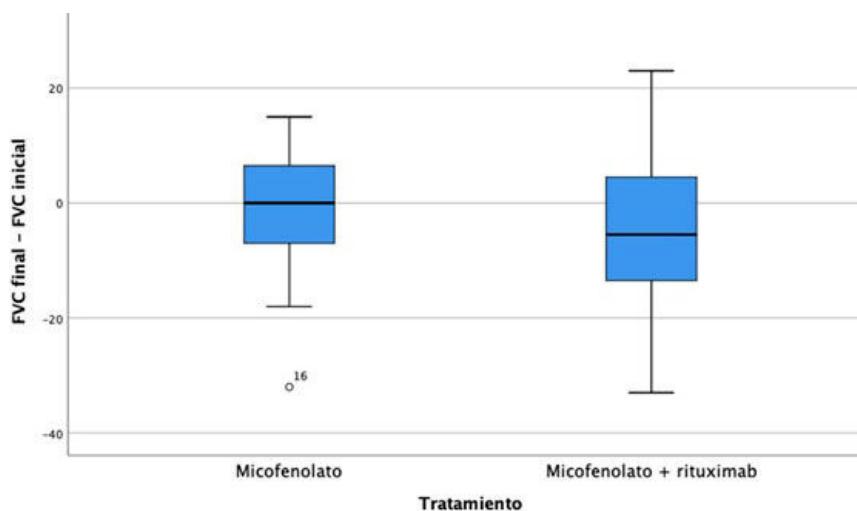


Figura 1. Comunicación 237. FVC inicial y al año de tratamiento en ambos grupos de pacientes.

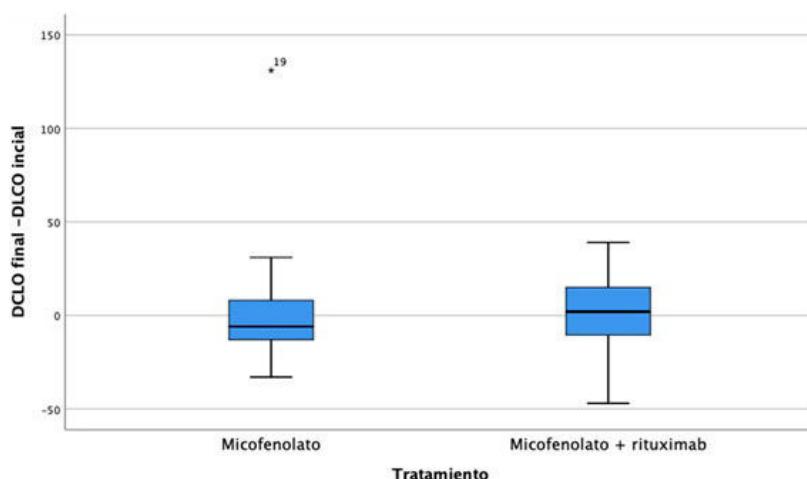


Figura 2. Comunicación 237. DLCO inicial y al año de tratamiento en ambos grupos de pacientes.

(FVC $73,1 \pm 18\%$; al año FVC de $67,9 \pm 22\%$; DLCO inicial $68,6 \pm 19\%$; al año DLCO $69,8 \pm 17\%$). El grupo de MMF y patrón NINE mejoró la FVC; sin embargo, estos pacientes progresaron en el grupo RTX-MMF. Ninguno de los resultados fue estadísticamente significativo. Los efectos secundarios fueron superiores en RTX-MMF (6 vs. 1) siendo la mayoría infecciones. La mortalidad del grupo MMF fue del 22,7% frente al 12,5% del RTX-MMF.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren una mayor eficacia del tratamiento RTX-MMF frente a MMF en monoterapia en la detención de la progresión radiológica de la EPID y con menor mortalidad, aunque con mayor número de efectos secundarios (infecciones) con una reducción de la FVC al año de tratamiento.

973. SCREENING OFTALMOLÓGICO DE LA SARCOIDOSIS: UN MARCADOR SILENTE DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

Sara Salvador Fernández¹, Marta Andreu Casas¹, Paula Barquero Dueñas¹, María Florencia Pilia², David Espejo Castellanos², Christian Eduardo Romero Mesones¹, Iñigo Ojanguren Arranz¹, Francisco Javier Muñoz Gall¹ y Ana Villar Gómez¹

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. ²Vall d'Hebron Institut de Recerca, Barcelona, España.

Introducción: La afectación oftalmológica en pacientes con sarcoidosis pulmonar, con una prevalencia del 20%, presenta una amplia variabilidad clínica que puede ir desde una presentación asintomática hasta manifestaciones graves como la neuritis óptica. A pesar de ello, las guías clínicas actuales solo recomiendan el estudio oftalmológico en presencia de sintomatología. El presente estudio tiene como objetivo evaluar la prevalencia de la afectación ocular y analizar la utilidad de implementar un programa de cribado oftalmológico en pacientes con diagnóstico de sarcoidosis en seguimiento en la Unidad de Enfermedad Pulmonar Intersticial de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Se incluirán pacientes en seguimiento con diagnóstico confirmado de sarcoidosis pulmonar que hayan sido sometidos a una valoración oftalmológica. El estudio abarcará tanto casos prevalentes como incidentes, estos últimos identificados a través del programa de cribado oftalmológico implementado en la unidad desde 2022 hasta la fecha de finalización del estudio. La valoración oftalmológica incluirá agudeza visual, Test de Schirmer, biomicroscopía ocular, presión intraocular, fondo de ojo. Además, se recogerán datos analíticos, de función pulmonar, radiológicos y de lavado broncoalveolar (LBA).

Resultados: Los resultados se describen en tabla. Se incluyeron 162 pacientes con diagnóstico confirmado de sarcoidosis pulmonar, de los cuales 14 presentaban afectación ocular: uveítis anterior en 9 casos (64,3%), uveítis intermedia en 2 casos (14,3%) y panuveítis en 3 casos (21,4%). De los 147 pacientes restantes, se realizó un estudio de cribado oftalmológico en 28, identificándose un caso de uveítis anterior asintomática que no requirió tratamiento específico. La presencia de afectación oftalmológica mostró asociación con la elevación de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) ($p = 0,016$), así como con un aumento de CD4/CD8 en sangre periférica y LBA. Además, se observó una mayor prevalencia en pacientes con afectación cardíaca ($p = 0,005$), neurológica ($p = 0,002$), gástrica ($p = 0,002$) y renal ($p = 0,001$), lo que sugiere su utilidad como marcador de enfermedad sistémica.

Conclusiones: La afectación oftalmológica en pacientes con sarcoidosis es a menudo un proceso silente, sin correlación con marcadores a nivel funcional o radiológico, pero con relación directa con marcadores de actividad granulomatosa y de activación del sistema inmune, y presencia de afectación sistémica.

Datos clínicos, analíticos y exploraciones complementarias			
	Sin afectación oftálmica (n = 147)	Con afectación oftálmica (n = 15)	p
Sexo – Mujer (n, %)	80, (55,17%)	9, (60%)	0,720
Tabaquismo (n, %)	61, (42,36%)	9, (60%)	0,095
Edad/años	59,24 (DE \pm 13,368)	61,27 (DE \pm 12,068)	0,574
Estadio			0,358
0 n, %	12 (85,71%)	3 (20%)	
I n, (%)	32 (22,22%)	4 (26,67%)	
II n, (%)	49 (34,03%)	6 (40%)	
III n, (%)	36 (25%)	1 (6,66%)	
IV n, (%)	15 (10,42%)	1 (6,66%)	
Parámetros analíticos			
Leucocitos/ $\times 10^9/L$	6,94 (DE \pm 2,23)	6,89 (DE \pm 2,17)	0,930
Linfocitos/ $\times 10^9/L$	1,74 (DE \pm 0,88)	1,95 (DE \pm 1,03)	0,399
VSG mm/h	24,78 (DE \pm 23,14)	15,38 (DE \pm 11,59)	0,151
FG ml/min/ $1,73\text{ m}^2$	84,07 (DE \pm 12,72)	70,12 (DE \pm 21,85)	0,000
Calcio mg/dL	9,53 (DE \pm 0,47)	9,63 (DE \pm 0,35)	0,384
ECA U/L	57,47 (DE \pm 40,91)	86,31 (DE \pm 64,61)	0,016
Gammaglobulinas g/dL	1,38 (DE \pm 1,15)	1,24 (DE \pm 0,74)	0,680
Perfíl			
FVC%	86,65 (DE \pm 20,27)	95,74 (DE \pm 16,47)	0,095
DLCO%	84,23 (DE \pm 26,96)	82,29 (DE \pm 28,52)	0,807
Perfil linfocitario en sp			
CD3%	68,67 (DE \pm 11,80)	62,88 (DE \pm 15,78)	0,233
CD4%	33,88 (DE \pm 11,72)	44,72 (DE \pm 12,92)	0,216
CD8%	26,73 (DE \pm 12,18)	15,93 (DE \pm 8,38)	0,025
CD19%	10,7 (DE \pm 6,91)	11,42 (DE \pm 5,49)	0,790
NK%	18,71 (DE \pm 9,59)	24,06 (DE \pm 14,39)	0,183
Índice CD4/CD8	1,92 (DE \pm 1,24)	3,45 (DE \pm 2,14)	0,005
Perfil linfocitario en LBA			
Linfocitos%	21,39 (DE \pm 19,85)	32,71 (DE \pm 16,34)	0,147
CD3%	92,29 (DE \pm 5,81)	94,77 (DE \pm 2,12)	0,268
CD4%	68,68 (DE \pm 14,37)	80,72 (DE \pm 9,44)	0,034
CD8%	21,41 (DE \pm 13,94)	13,29 (DE \pm 8,41)	0,136
Índice CD4/CD8	5,35 (DE \pm 5,64)	8,71 (DE \pm 5,88)	0,177
CD19%	1,53 (DE \pm 2,83)	0,64 (DE \pm 0,42)	0,410
NK%	2,93 (DE \pm 3,08)	3,08 (DE \pm 2,99)	0,901
HLA-DR CD4%	39,67 (DE \pm 22,01)	51,19 (DE \pm 28,12)	0,203
HLA-DR CD8%	34,4 (DE \pm 22,61)	35,97 (DE \pm 19,05)	0,861

325. SÍNDROME COMBINADO: UTILIDAD DE UN PROGRAMA PARA LA IDENTIFICACIÓN Y CUANTIFICACIÓN DEL ENFISEMA PULMONAR Y COMPARACIÓN CON PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Erika Maria Dias Pires, José Javier Jareño Esteban, Marta Pérez Gallán, Soledad Torres Tienza, Matteo Romano, César Resino Sánchez, Irene Macarena García Salazar, Norman Andrés Villamagua Arias, Héctor Castro Villamor, Iciar Ucha Hermida y Sergio Campos Tellez

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

Introducción: El síndrome combinado es una entidad caracterizada por la presencia de enfisema y fibrosis pulmonar (CFPE), con características clínicas, funcionales, radiológicas y patológicas propias, la cual fue identificada en 2005. Los estudios realizados mediante TAC de tórax de alta resolución (TACAR) permiten identificar ambos procesos, pero no la cuantificación del enfisema. Este puede identificarse mediante diferentes métodos, entre ellos, la evaluación visual del TACAR, el cálculo del índice CFPE y finalmente mediante programas de cuantificación de enfisema pulmonar a través del TACAR.

Material y métodos: Se realiza estudio retrospectivo y descriptivo en pacientes con CFPE y FPI de una unidad especializada de EPID entre 01/2012 y 10/2024, con el objetivo de valorar la utilidad diagnóstica de un programa de detección y cuantificación de enfisema pulmonar mediante el TACAR y estudiar las características clínicas y funcionales de los pacientes con CFPE comparándolas

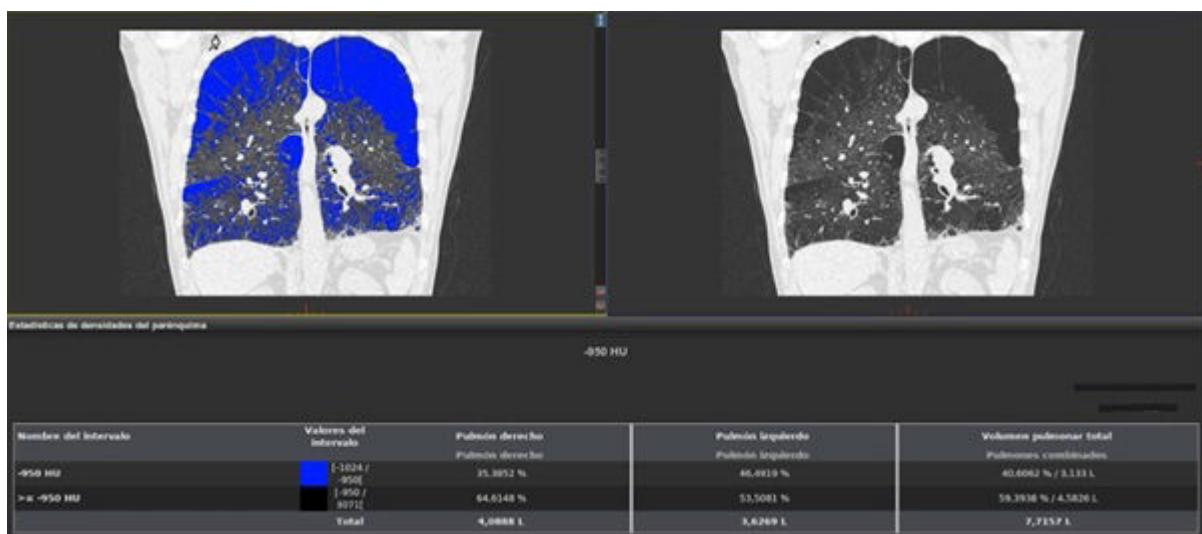


Figura 1. Comunicación 325. Cuantificación del enfisema pulmonar.

frente a los del grupo de FPI. Se realiza TACAR en ambos grupos, cuantificando el enfisema mediante la reconstrucción de la imagen y la aplicación Thoracic Vcar, la cual permite el análisis del parénquima y la segmentación lobular. Se consideró enfisema a todas aquellas densidades por debajo de 950 UH, con un área mayor o igual al 10-15% del volumen pulmonar total. Las pruebas de imagen realizadas fueron valoradas por dos radiólogos especializados en radiología torácica. El estudio de la función respiratoria se realizó mediante espirometría, pletismografía, difusión y test de la marcha.

Resultados: Se obtuvieron un total de 9 pacientes con CFPE, los cuales presentaban enfisema en > 10% del volumen pulmonar total. La media de cuantificación del enfisema fue de 21%, siendo el más alto de un 40%, mientras que el volumen pulmonar medio fue de 5,8 litros. Respecto a las características del enfisema, el mixto (paraseptal-centrolobulillar) se presentó en un 66% de los pacientes, mientras que el centrolobulillar un 33%.

Variables	Fibrosis pulmonar idiopática	Síndrome combinado	p < 0,05
N. ^a	55	9	
Edad	74 ± 7	67 ± 8	p = 0,019
Género			ns
Varón	78%	87%	
Mujer	22%	13%	
Tabaco			p = 0,01
No fumadores	32%	20%	
Fumadores + exfumadores	68%	80%	
FVC%	85 ± 21	111 ± 20	p = 0,002
FEV ₁ %	93 ± 21	78 ± 13	p = 0,06
DLCO%	63 ± 21	52 ± 15	p = 0,146
KCO%	92 ± 19	57 ± 20	p = 0,001
TLC%	74 ± 81	104 ± 17	p = 0,001
Test 6 min marcha	433 ± 81	425 ± 81	p = 0,829
Exitus	24 (44%)	1 (13%)	
Antifibróticos		No aplica	
Pirfenidona	55%		
Nintedanib	45%		

Conclusiones: En pacientes con sospecha de CFPE, la cuantificación del enfisema pulmonar (> 10-15%) mediante un programa de detección con TACAR es de utilidad en su diagnóstico (fig.). Estos pacientes presentaron una edad más joven y mayor hábito tabáquico respecto a los pacientes con FPI. Sin embargo, mostraron volúmenes y flujos pulmonares preservados con KCO disminuida respecto a pacientes con FPI (tabla).

771. SÍNDROME DE SJÖGREN Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA: EXPERIENCIA EN LA CONSULTA MONOGRAFICA DE UN HOSPITAL TERCARIO

Carmen Vizoso Gálvez¹, Juan Andrés Abad Gómez², Pedro Manso Tejerina¹ y Raquel Pérez Rojo¹

¹Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España. ²Hospital General Universitario de Toledo, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) asociada al síndrome de Sjögren (SS) supone un reto diagnóstico y terapéutico debido a su heterogeneidad de presentación. La prevalencia de EPID en el SS primario (SSp) es del 12%-21%, y es difícil de estimar en el SS secundario (SSs). El objetivo fue describir las características de los pacientes con SS y EPID seguidos en una consulta monográfica.

Material y métodos: Se llevó a cabo un estudio descriptivo retrospectivo, incluyendo los pacientes con diagnóstico de SS y EPID en seguimiento entre 2018 y 2024 en la consulta monográfica de EPID de un hospital terciario.

Resultados: Se incluyeron 25 pacientes, el 80% mujeres. Dos pacientes habían fallecido. El 60% presentó SSp, el 40% SSs. La mediana de edad al diagnóstico de SS fue 68 (RIQ 48-74), más precoz en SSs [48 (RIQ 38,75-56,5)] que en SSp [(73 (RIQ 66-75)]. La mediana de edad al diagnóstico de EPID fue 69 (RIQ 56-75), fue la forma de presentación inicial en el 52% de los pacientes, con más frecuencia en SSp (66,7%) que en SSs (30%). La esclerosis sistémica fue el diagnóstico asociado a SSs más prevalente (40%). El patrón ventilatorio predominante fue restrictivo (44%), el 80% presentó afectación leve-moderada de la difusión (tabla 1). El 80% presentó anticuerpos anti-Ro. Los patrones radiológicos más prevalentes fueron neumonía intersticial no específica (NINE) fibrótica y neumonía intersticial usual (NIU) o probable NIU. La NINE fue el patrón más prevalente en SSp (33,3%) mientras que en SSs fue la NIU o probable NIU (30%). En el 76% se asumió el diagnóstico clínico-radiológico (tabla 2). El 16% presentó fibrosis pulmonar progresiva (FPP) y el 28% hipertensión pulmonar (HP). El 96% de los pacientes recibían tratamiento inmunosupresor (IS), los regímenes más frecuentes incluyeron corticoides (58,3%), micofenolato (54,2%) y/o azatioprina (26,1%). El 12% recibía tratamiento antifibrótico.

Conclusiones: La presentación más frecuente fue en mujeres no fumadoras en la séptima década de la vida. El SSp fue más prevalente (60%) pero el SSs de inicio más precoz. La EPID fue la afectación inicial predominante en SSp. El patrón funcional fue mayormente

Tabla 1. Comunicación 771

Características de pacientes con síndrome de Sjögren y EPID

	Total N = 25 (100%)	SS primario N = 15 (60%)	SS secundario N = 10 (40%)
Sexo			
Mujer	20 (80%)	10 (66,67%)	10 (100%)
Varón	5 (20%)	5 (33,33%)	-
Tabaquismo			
No fumador	18 (72%)	10 (66,67%)	8 (80%)
Exfumador	5 (20%)	3 (20%)	2 (20%)
Fumador	2 (8%)	2 (13,33%)	-
Edad al diagnóstico (años)			
SS	68 (RIQ 48-74)	73 (RIQ 66-75)	48 (RIQ 38,75-56,5)
EPID	69 (RIQ 56-75)	72 (RIQ 69-77)	56,5 (RIQ 40,25-64,5)
Otro diagnóstico	38 (RIQ 26,5-59)	63	38 (RIQ 23,75-50,75)
EPID como presentación inicial	13 (52%)	10 (66,67%)	3 (30%)
Otro diagnóstico	11 (44%)	1 (6,67%)	10 (100%)
Esclerosis sistémica	4 (16%)	-	4 (40%)
Lupus eritematoso sistémico	3 (12%)	-	3 (30%)
Artritis reumatoide	1 (4%)	-	1 (10%)
Crioglobulinemia	1 (4%)	1 (6,67%)	-
Vaculitis anti-MPO+	1 (4%)	-	1 (10%)
Dermatomiositis	1 (4%)	-	1 (10%)
Pruebas de función respiratoria			
FVC (ml, %)	1.950 (RIQ 1.820-2.890) 85% (RIQ 65-96%)	1.950 (RIQ 1.840-2.870) 92% (RIQ 70,5-96,5%)	1.950 (RIQ 1.570-2.935) 75% (RIQ 61,25-91,25%)
FEV ₁ (ml, %)	1.540 (RIQ 1.250-2040) 81% (RIQ 63-96%)	1.560 (RIQ 1.335-1.935) 82% (RIQ 75-96%)	1.415 (RIQ 1.242-1.965) 70% (RIQ 59,25-87,5%)
DLCO (%)	57% (RIQ 49,5-67%)	57,5% (RIQ 51,25-70,25%)	57% (RIQ 48-65%)
Patrón funcional			
Normal	10 (40%)	8 (53,33%)	2 (20%)
Restrictivo	11 (44%)	5 (33,33%)	6 (60%)
Obstructivo	4 (16%)	2 (13,33%)	2 (20%)

SS: síndrome de Sjögren; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; FVC: capacidad vital forzada; FEV₁: volumen espirado en el primer segundo; DLCO: difusión de monóxido de carbono.

restrictivo. Los anticuerpos anti-Ro fueron los más prevalentes. El patrón radiológico más frecuente fue de NINE fibrótica en SSp y de NIU o probable NIU en SSS. El 28% presentó HP y el 16% FPP. El 96% recibía tratamiento IS y el 12% antifibrótico.

Tabla 2. Autoinmunidad, radiología torácica e histología en pacientes con síndrome de Sjögren y EPID

	Total N = 25 (100%)	SS primario N = 15 (60%)	SS secundario N = 10 (40%)
Anticuerpos relacionados con SS			
Ro	14 (56%)	10 (66,67%)	4 (40%)
Ro y La	6 (24%)	2 (13,33%)	4 (40%)
Negativos	5 (20%)	3 (20%)	2 (20%)
Otros anticuerpos			
ANA	15 (60%)	11 (73,33%)	4 (40%)
ANA y anticentrómero	2 (8%)	1 (6,67%)	1 (10%)
ANA y Scl70	2 (8%)	1 (6,67%)	1 (10%)
ANA y antiRNP	2 (8%)	-	2 (20%)
ANA y anti-MPO	1 (4%)	1 (6,67%)	-
Anti-MPO	2 (8%)	1 (6,67%)	1 (10%)
Antipéptido cíclico citrulinado	1 (4%)	-	1 (10%)
Patrón radiológico en TAC			
Neumonía intersticial no específica fibrótica	7 (28%)	5 (33,33%)	2 (20%)
Neumonía intersticial usual	4 (16%)	2 (13,33%)	2 (20%)
Probable neumonía intersticial usual	3 (12%)	2 (13,33%)	1 (10%)
Inespecífico	3 (12%)	2 (13,33%)	1 (10%)
Neumonía intersticial linfoides	2 (8%)	-	2 (20%)
Bronquiolitis obliterante	2 (8%)	1 (6,67%)	1 (10%)
Micronodular	2 (8%)	1 (6,67%)	1 (10%)
Neumonía organizada fibrótica	1 (4%)	1 (6,67%)	-
Reticulación subpleural	1 (4%)	1 (6,67%)	-
Patrón histológico pulmonar			
Neumonía intersticial linfoides	1 (4%)	-	1 (10%)
Neumonía organizada	1 (4%)	-	1 (10%)
Neumonía intersticial usual	1 (4%)	-	1 (10%)
Normal	3 (12%)	2 (13,33%)	1 (10%)
Sin estudio histológico	19 (76%)	13 (86,67%)	6 (60%)

SS: síndrome de Sjögren; TAC: tomografía axial computarizada

951. SÍNDROME DE SJÖGREN Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL: EXPERIENCIA CLÍNICA CONJUNTA DE LOS SERVICIOS DE NEUMOLOGÍA Y REUMATOLOGÍA

Sonia Jiménez Barrios, **Edwin Jonathan Yong Portugal**, **Sandra Garrote Corral**, **Carlos de la Puente Bujidos**, **María Ángeles Blázquez Cañamero**, **Celia Zamarro García**, **Ana Jaureguizar Oriol**, **Jesús Loarce Martos**, **Laura Lago Lagunas** y **Juan Rígual Bobillo**

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

Introducción: La enfermedad pulmonar representa la manifestación extraglandular más prevalente en pacientes con síndrome de Sjögren. En particular, la enfermedad pulmonar intersticial se destaca como la complicación pulmonar más grave. Estudios recientes muestran una prevalencia combinada de alrededor del 23%. La investigación es limitada y hay una falta de información sobre la proporción de pacientes que experimentan fibrosis pulmonar progresiva durante el seguimiento.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo y prospectivo utilizando una cohorte de pacientes con síndrome de Sjögren. Se reclutaron prospectivamente pacientes que cumplían con los criterios ACR/EULAR 2016 para síndrome de Sjögren y que tenían un diagnóstico de enfermedad intersticial en tomografía computarizada (TC). Durante el seguimiento, se monitorizó la progresión de la disnea, las pruebas de función pulmonar y los hallazgos en la tomografía computarizada.

Resultados: Se incluyeron un total de 32 pacientes, las características demográficas y basales se muestran en la tabla 1. El tiempo medio de seguimiento fue de 18 meses. La mayoría de los pacientes presentaron patrones de neumonía intersticial no específica (NINE) o neumonía intersticial linfocítica, y aproximadamente un tercio presentó afectación concomitante de las vías respiratorias (tabla 2). Las manifestaciones extrapulmonares más frecuentes fueron el fe-

nómeno de Raynaud (18,8%), compromiso del sistema nervioso periférico (9,4%) y la artritis (9,4%). Un total de 6 pacientes (18,8%) tenían neoplasia concomitante. La mitad de los pacientes recibían terapia con corticosteroides en la primera consulta. Las terapias inmunosupresoras más frecuentes fueron azatioprina (21,9%) y rituximab (21,9%). Además, un paciente recibió tocilizumab (3,1%). Durante el seguimiento, solo tres pacientes cumplieron con los criterios para fibrosis pulmonar progresiva. Dos de estos pacientes tenían un patrón fibroso de NINE, mientras que el tercero presentó un patrón de neumonía intersticial usual (NIU). Solo dos pacientes recibieron tratamiento con nintedanib, y uno de ellos requirió la suspensión del tratamiento debido a efectos adversos (diarrea y pérdida de peso). No hubo hospitalizaciones por exacerbaciones agudas ni muertes.

Tabla 1. Características demográficas de los pacientes

Variable	Pacientes (n=32)
Características demográficas	
Edad media	64.9 (10.6)
Genero (%)	
• Masculino	2 (6.3)
• Femenino	30 (93.8)
Hábito tabáquico (%)	
• Nunca	18 (56.3)
• Ex fumador	14 (43.8)
Características de la enfermedad	
Sequedad (%)	
• Ojo seco	29 (90.6)
• Boca seca	25 (78.1)
Ecografía positiva para patología de glándulas salivales (%)	6 (40)
Biopsia positiva de las glándulas salivales (%)	10 (62.5)
Overlap de otra enfermedad autoinmune (%)	
• Esclerosis sistémica (SSc)	1 (3.1)
• Síndrome antisintetasa	3 (9.4)
• Otro	4 (12.5)
Diagnóstico de enfermedad intestinal, n (%)	
• Previo al diagnóstico de SSc	6 (18.8)
• Concurrente al diagnóstico de SSc	5 (15.6)
• Posterior al diagnóstico de SSc	21 (65.6)
Perfil inmunitario	
Positivo para anti-Ro52, n (%)	8 (25)
Positivo para anti-Ro60, n (%)	27 (84.4)
Positivo para anticuerpos antinucleares, n (%)	31 (96.9)
Factor reumatoideo positivo, n (%)	16 (50)
Hipergammaglobulinemia, n (%)	19 (59.4)

Tabla 2. Características de la EPID

Variable	Pacientes (n=32)
Patrón en tomografía, n (%):	
• NIU/ probable NIU	5 (15.6)
• NINE	7 (21.9)
• Neumonía intersticial linfocítica	8 (25)
• NOC	2 (6.3)
• Otra	10 (31.3)
Afectación de la vía aérea, n (%)	11 (34.4)
Pruebas de función respiratoria:	
• FVC basal %	80.7 (17.9)
• FVC final %	77.8 (18.3)
• DLCO basal %	71.3 (21.3)
• DLOC final %	70.3 (19.5)
Progresión fibrótica en TC, n (%)	6 (18.8)
Meses de seguimiento (DS)	18.2 (11.1)
Fibrosis pulmonar progresiva (%)	3 (9.4)

Conclusiones: En nuestra cohorte la mayoría de pacientes mostró estabilidad funcional y radiológica durante el seguimiento. Solo el

10% de los pacientes cumplió con los criterios para fibrosis pulmonar progresiva, no hubo exacerbaciones agudas ni muertes.

383. ¿SOMOS CONSCIENTES DE LAS DIFERENCIAS CLÍNICAS ENTRE HOMBRES Y MUJERES CON FPI? *GRUPO SEPAR- IPF NATIONAL REGISTRY

Myriam Aburto Barrenechea¹, José Antonio Rodríguez Portal², Estrella Fernández Fabrelas³, Raquel García Sevila⁴, Susana Herrera lara⁵, Ana Sánchez Fernández⁶, María Molina Molina⁷, Raúl Godoy Mayoral⁸, Ana Dolores Romero Ortiz⁹, María José Soler Sempere¹⁰, Diego Castillo Villegas¹¹, Javier Gaudó Navarro¹², Laura Tomás López¹³, Belén Núñez Sánchez¹⁴ y Claudia Valenzuela¹⁵

¹Hospital Universitario Galdakao-Usansolo, Galdakao, España.

²Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ³Consorci Hospital General Universitari de Valencia, España. ⁴Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante, España. ⁵Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España. ⁶Hospital Universitario de Salamanca, España. ⁷Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, España. ⁸Hospital Universitario de Albacete, España. ⁹Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España. ¹⁰Hospital General Universitario de Elche, España. ¹¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. ¹²Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España. ¹³Hospital Universitario Araba, Gasteiz-Vitoria, España. ¹⁴Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España. ¹⁵Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España.

Introducción: El objetivo del estudio fue evaluar las diferencias clínicas entre hombres y mujeres con FPI y su posible influencia en la mortalidad.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional, ambispectivo, en el que se analizaron los pacientes incluidos en el registro de la FPI de la Sociedad española de Neumología y Cirugía Torácica (registro SEPAR-FPI). Para ello se habilitó un cuaderno electrónico de recogida de datos en la web de la sociedad. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas al diagnóstico y seguimiento de los pacientes. Analizamos los factores de riesgo, comorbilidades, técnicas diagnósticas utilizadas, función pulmonar, complicaciones y supervivencia de los pacientes incluidos en función del sexo del paciente.

Resultados: Desde enero 2012-julio 2019 se incluyeron 923 pacientes (18,62% mujeres; 81,36% varones). Los datos clínicos con diferencias significativas se hallan en la tabla 1. No hay diferencias en el periodo de tiempo que transcurre desde el inicio de los síntomas hasta realizar el diagnóstico ni en el porcentaje de pacientes tratados con antifibróticos entre ambos sexos. La mediana de días que transcurren desde el diagnóstico al inicio del tratamiento es de 75 días (RIQ: 11,75-294,75) en varones y 91 días (RIQ: 16-509) en mujeres. La mediana de supervivencia de las mujeres es de 973,5 días (RIQ 92,0-1818,0) y en varones 627,5 días (RIQ 128,5-1.391,5). El 5,6% de los varones fue trasplantado frente al 2,3% de las mujeres. En el análisis bivariante se encontró que las variables asociadas con la mortalidad a 3 años (tabla 2) en mujeres son presentar ulcus, DM, enfisema o hipertensión pulmonar, la FVC, DLCO y la escala pronóstica GAP al diagnóstico. En varones se pudo establecer un modelo multivariante de predicción de mortalidad a 3 años, basado en la escala de disnea mMRC (HR; IC95%: 2,693 (1,606-4,515), distancia recorrida (HR; IC95%: 0,999 (0,997-1,001); la saturación O2 superior al 85% al final del test de marcha (HR; IC95%: 0,614 (0,411-0,917), y el %FVC (HR; IC95%: 0,991 (0,979-1,002) con un AUC 0,72.

Tabla 1. Análisis comparativo de las características clínicas al diagnóstico, en función del sexo del paciente

Variables	Total (N = 923)	Mujer (N = 172)	Hombre (N = 751)	p
Exposición				
Tabaco: nunca fumadores	241 (26,3)	119 (69,6)	122 (16,4)	<.0001
Asbesto	44 (5,0)	0 (0,0)	44 (6,2)	0,0002
Metales	118 (13,6)	0 (0,0)	118 (16,7)	<.0001
Barnices	43 (4,9)	3 (1,9)	40 (5,6)	0,0455
Maderas naturales	28 (3,2)	1 (0,6)	27 (3,8)	0,0371
Tintes textiles	13 (1,5)	6 (3,7)	7 (1,0)	0,0099
Comorbilidades				
IAM	86 (9,3)	8 (4,7)	78 (10,4)	0,0201
Coronariopatía no IAM	84 (9,1)	7 (4,1)	77 (10,3)	0,0113
EVP	38 (4,1)	2 (1,2)	36 (4,8)	0,0311
Enfisema pulmonar	110 (12,0)	5 (2,9)	105 (14,0)	<.0001
RGE	115 (12,5)	31 (18,1)	84 (11,2)	0,0136
AOS	60 (6,5)	2 (1,2)	58 (7,7)	0,0017
Síntomas-Signos				
Tos	550 (60,6)	114 (67,9)	436 (59,0)	0,0339
Acropaquias	240 (26,8)	33 (19,8)	207 (28,4)	0,0236
Función pulmonar				
FVC*	79,2 ± 19,9	83,8 ± 23,2	78,2 ± 19,0	0,0205
TLC*	73,0 ± 16,5	77,1 ± 19,0	72,2 ± 15,9	0,0183
PM6min (metros)*	429,2 ± 111,9	394,9 ± 105,0	436,1 ± 112,1	0,0007
GAP puntuación	3,8 ± 1,4	3,0 ± 1,3	4,0 ± 1,4	<.0001
GAP estadio				
Estadio I	374 (41,9)	104 (65,0)	270 (36,9)	
Estadio II	411 (46,1)	52 (32,5)	359 (49,0)	
Estadio III	107 (12,0)	4 (2,5)	103 (14,1)	
LBA	383 (42,3)	83 (49,7)	300 (40,6)	0,0315

Los números indican la "n" de pacientes con esa variable y el porcentaje sobre el total de datos disponibles en esa variable. *Las cifras indican la media y desviación estándar. HTA IAM: infarto agudo de miocardio; EVP: enfermedad vascular periférica; RGE: refluo gastroesofágico; AOS: apnea obstructiva de sueño; GAP: escala pronóstica de FPI, basado en edad-sexo y función pulmonar; PM6M: prueba de marcha de 6 minutos; LBA: lavado broncoalveolar.

Conclusiones: El tabaco y las comorbilidades cardiovasculares no parecen un factor de riesgo en mujeres. Hay diferencias en el acceso al tratamiento antifibrótico y trasplante entre sexos. No hay diferencias estadísticamente significativas en la supervivencia, aunque las mujeres son diagnosticadas con mejor función pulmonar y estadio GAP. La disnea, el test de marcha y el %FVC podrían predecir mortalidad a 3 años en varones.

261. USO DE MICOFENOLATO DE MOFETILO PARA EL TRATAMIENTO DE LA NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD FIBROSANTE: UNA SERIE DE CASOS

Elisa Landín Rey¹, Ana Casal Moruñio², Romina Abelleira Paris¹, Vanessa Riveiro Blanco¹, Ainoa Fanego Insua¹, María Carreiras Cuiña¹, Lucía Ferreiro Fernández¹, Nuria Rodríguez Núñez¹, María Elena Toubes Navarro¹ y Luis Valdés Cuadrado¹

¹Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, España. ²Hospital Álvaro Cunqueiro. EOXI Vigo. Neumovigo I+I. Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur, Vigo, España.

Introducción: El tratamiento óptimo de la Neumonitis por hiper-sensibilidad fibrosante (NHf) no se conoce con exactitud. Los objetivos del estudio fueron: 1) evaluar la utilidad del micofenolato mofetilo (MMF) en el tratamiento de esta enfermedad y 2) generar un modelo predictivo que señale factores predictores de respuesta al MMF.

Material y métodos: Análisis cuasiexperimental de pacientes diagnosticados de NHf y tratados con MMF durante un año, en un único centro. La recogida de datos fue prospectiva desde el inicio del tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 73 pacientes y 58 completaron el estudio. La FVC y la DLCO disminuyeron en el año previo al inicio del

Tabla 2. Comunicación 383

Tabla 2. Relación de Variables estadísticamente significativas asociadas a mortalidad a 3 años en varones y mujeres con FPI, y su comparación en el sexo opuesto

Variables	Hombres			Mujeres		
	Vivos (N = 578)	Fallecidos (N = 173)	p	Vivos (N = 142)	Fallecidos (N = 30)	p
Infarto de miocardio	52 (9,0)	26 (15,0)	0,0234	6 (4,3)	2 (6,7)	0,5701
ICC	14 (2,4)	11 (6,4)	0,0117	2 (1,4)	2 (6,7)	0,0842
Enf. respiratoria crónica	76 (13,2)	34 (19,7)	0,0353	14 (9,9)	4 (13,3)	0,5811
Ulcus péptico	11 (1,9)	3 (1,7)	0,8811	4 (2,3)	1 (0,7)	0,0022
DM con afectación orgánica	10 (1,7)	6 (3,5)	0,167	3 (1,8)	1 (0,7)	0,024
Enf. hepática moderada-grave	2 (0,3)	4 (2,3)	0,011	0 (0)	0 (0)	
Índice Charlson*	3,6 ± 1,6	3,9 ± 2,2	0,0418	3,4 ± 1,4	3,4 ± 1,9	0,9559
Enfisema pulmonar	72 (12,5)	33 (19,1)	0,0289	2 (1,4)	3 (10,0)	0,0113
HTP	15 (2,6)	20 (11,6)	< 0,0001	10 (5,9)	5 (3,6)	0,0059
Cáncer pulmón	16 (2,8)	14 (8,1)	0,002	5 (3)	3 (2,2)	0,1863
Disnea (mMRC)			< 0,0001			0,3409
1	228 (51,2)	33 (21,7)		45 (38,8)	6 (21,4)	
2	182 (40,9)	80 (52,6)		58 (50,0)	18 (64,3)	
3	33 (7,4)	38 (25,0)		12 (10,3)	4 (14,3)	
4	2 (0,4)	1 (0,7)		1 (0,9)		
FVC*	80,5 ± 19,0	70,8 ± 16,9	< 0,0001	86,1 ± 22,7	73,4 ± 22,9	0,0063
TLC*	74,0 ± 15,9	66,2 ± 14,4	< 0,0001	77,9 ± 17,8	71,7 ± 25,7	0,2603
DLCO*	53,6 ± 17,6	38,7 ± 13,9	< 0,0001	51,6 ± 16,5	40,0 ± 14,1	0,0036
PM6M (metros)*	448,6 ± 104,8	395,3 ± 125,3	< 0,0001	390,1 ± 103,0	420,8 ± 115,5	0,2867
GAP puntuación*	3,8 ± 1,3	4,7 ± 1,3	< 0,0001	2,9 ± 1,2	3,7 ± 1,5	0,0015
GAP estadio			< 0,0001			0,0005
Estadio I	242 (43,1)	28 (16,4)		92 (70,8)	12 (40,0)	
Estadio II	265 (47,2)	94 (55,0)		37 (28,5)	15 (50,0)	
Estadio III	54 (9,6)	49 (28,7)		1 (0,8)	3 (10,0)	
Patrón TCAR torácico			0,0017			0,7251
Patrón NIU	335 (63,6)	129 (77,7)		84 (63,6)	20 (71,4)	
Probable NIU	183 (34,7)	37 (22,3)		43 (32,6)	7 (25,0)	
Indeterminado NIU	9 (1,7)			5 (3,8)	1 (3,6)	

Los números indican la "n" de pacientes con esa variable y el porcentaje sobre el total de datos disponibles en esa variable. *Las cifras indican la media y desviación estándar. CC: insuficiencia cardíaca congestiva; DM: diabetes mellitus; HTP: hipertensión pulmonar; PM6M: prueba de marcha de 6 minutos; GAP: escala pronóstica de FPI, basado en edad-sexo y función pulmonar; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; NIU: neumonía intersticial usual.

MMF (año -1 a año 0). Tras finalizar el tratamiento (año +1), la FVC se estabilizó ($p = 0,336$) y la DLCO mejoró significativamente ($p = 0,004$) en comparación con el año 0. La disnea, el número de pacientes sin corticosteroides y su dosis media también disminuyeron significativamente ($p < 0,001$ en todos los casos). Ser varón y tener antecedentes de tuberculosis fueron predictores de mala respuesta al fármaco [AUC = 0,89 (IC95%: 0,80-0,98)]. Se observaron 45 efectos adversos en 34 pacientes (46,6%). En 4 casos (5,5%), el efecto adverso fue grave y requirió la interrupción del tratamiento.

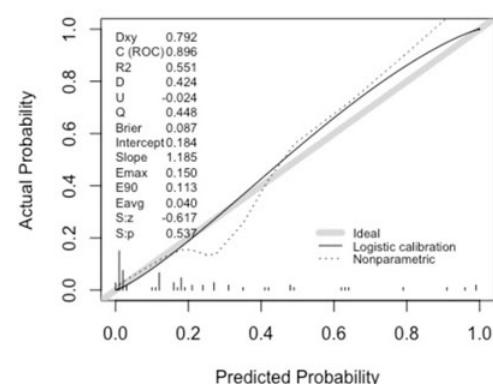
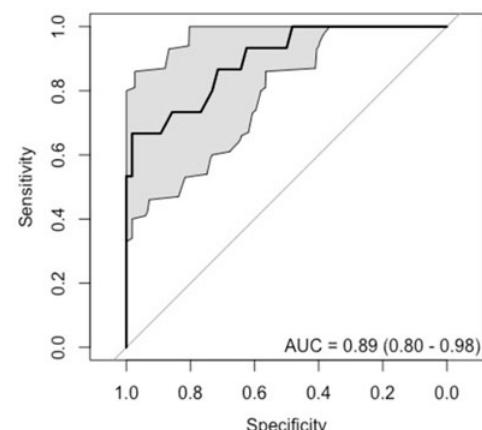
Características de los pacientes al inicio de tratamiento con MMF y un año después

Características	Inicio de MMF (n = 58)	Al año de MMF (n = 58)	p
Disnea mMRC (n, %)	< 0,001		
Grado 0	0 (0,0%)	2 (3,4%)	
Grado 1	28 (48,3%)	29 (50,0%)	
Grado 2	27 (46,6%)	22 (37,9%)	
Grado 3	2 (3,4%)	4 (6,9%)	
Grado 4	1 (1,7%)	1 (1,7%)	
Función pulmonar al inicio de tratamiento con MMF			
FVC mL (X ± DE)	2.168,7 ± 760,6	2.198,9 ± 834,9	0,656
FVC% (X ± DE)	78,6 ± 20,4	80,3 ± 22,1	0,336
DLCO% (X ± DE)	45,0 ± 16,9	48,8 ± 13,9	0,004
Exacerbaciones (sin hospitalización)			0,317
0	41 (70,7%)	46 (79,3%)	
1	15 (25,9%)	11 (19,0%)	
2 o más	2 (3,4%)	1 (1,7%)	
Número de hospitalizaciones			0,42
0	48 (82,8%)	49 (84,5%)	
1	9 (15,5%)	6 (10,3%)	
2 o más	1 (1,7%)	3 (5,2%)	
Días de hospitalización	8,5 ± 3,3	6,7 ± 2,9	0,733
Prednisona (n, %)	42 (72,4%)	29 (50,0%)	< 0,001
Prednisona (rango de dosis), mg	(0,40)	(0,10)	
Prednisona: dosis media (X ± DE), mg	8,1 ± 7,8	2,3 ± 2,8	< 0,001

DLCO%: difusión de monóxido de carbono (%); FVC%: capacidad vital forzada (%); MMF: micofenolato de mofetilo; mMRC: modified Medical Research Council scale.

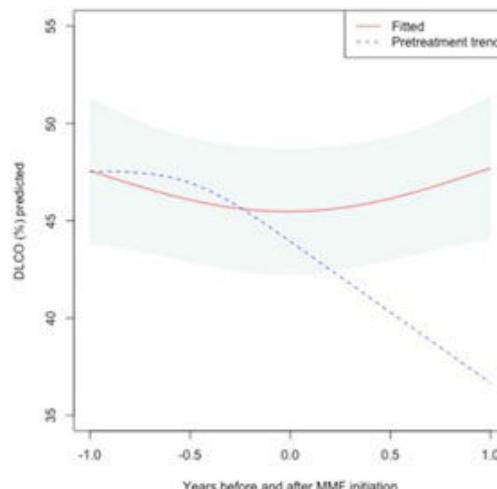
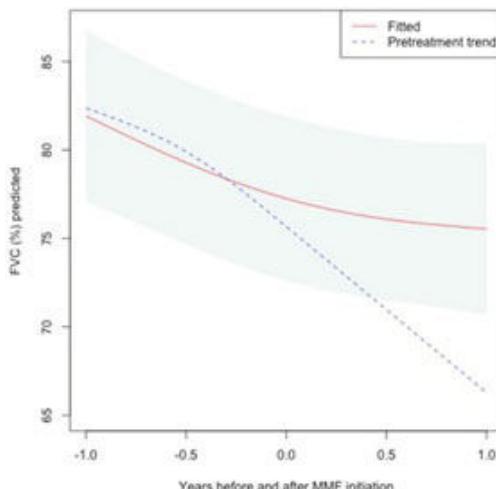
Resultados del modelo de regresión logística predictor de pobre respuesta a tratamiento con MM

	Odds ratio (IC95%)	p
Edad (años)	0,97 (0,90, 1,05)	0,483
Sexo		0,008
Mujer	--	
Hombre	19,08 (2,06, 175,95)	
Tuberculosis	20,84 (1,80, 241,3)	0,013



Gráficos para la evaluación del resultado del modelo logístico para predecir la respuesta al micofenolato mofetilo. Figura 2A. Curva ROC y valor AUC con su correspondiente IC95%. Figura 2B. Diagrama de calibración.

Conclusiones: En pacientes con NHf, el MMF mejora la función pulmonar y la disnea y reduce tanto el número de pacientes que requieren corticosteroides orales como su dosis media. El modelo construido predice qué pacientes responderán mal al tratamiento, con buena capacidad discriminativa y solo un pequeño porcentaje de pacientes no tolerará el tratamiento. Se necesitan más ensayos clínicos prospectivos y aleatorizados para definir el papel de este tratamiento en la NHf.



Estimaciones del modelo de efectos mixtos para los porcentajes predichos de capacidad vital forzada (%) y difusión de monóxido de carbono (%), antes y después del inicio del micofenolato mofetilo.