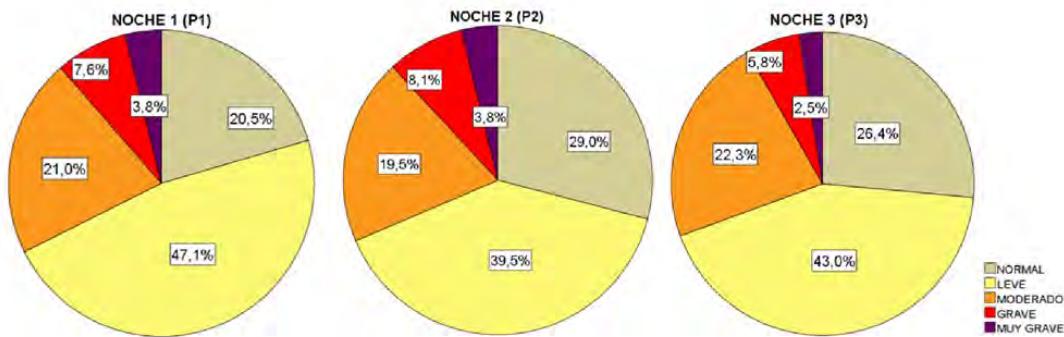


	P1 (210 pacientes)	P2 (210 pacientes)	P3 (121 pacientes)	P1-P2 (p)	P1-P3 (p)	P2-P3 (p)	CCI (IC95%)
Media SpO2 (%)	94,3±2,9	94,1±2,9	94,1±9	0,35	0,37	0,08	0,91 (0,88-0,93)
Mediana SpO2 (%)	94,5±2,7	94,4±2,8	94,3±3	0,71	0,19	0,10	0,88 (0,85-0,91)
TC90 (%)	9,3±18,9	9,3±17,7	9,2±17,7	0,91	0,10	0,09	0,75 (0,67-0,80)
TC80 (%)	1,1±6	1,1±5,8	1,3±7,5	0,55	0,55	0,12	0,97 (0,96-0,98)
ID3	14,6±15,5	14,5±16	13,8±15,1	0,06	0,24	0,59	0,90 (0,88-0,93)
ID4	10,7±13,9	10,6±14,4	9,8±13,6	0,07	0,06	0,38	0,92 (0,89-0,94)

Resultados oximétricos en cada noche del estudio. Análisis de diferencias y correlación entre las 3 noches de estudio mediante Wilcoxon y CCI. P1: primera noche de registro; P2: segunda noche de registro; P3: tercera noche de registro; SpO2: Saturación periférica de O2; TC90: tiempo SpO2 <90%; TC80: tiempo SpO2 <80%; ID3: Índice de desaturaciones del 3%; ID4: Índice de desaturaciones del 4%; CCI: coeficiente de correlación intraclass.



Clasificación de gravedad de AOS según ID3 en cada noche del estudio: normal ID3<5, leve ID3 5-14, moderado ID3 15-29, grave ID3 30-49, muy grave ID3 ≥50.

Figura 1. Comunicación 162.

metría en noches consecutivas para el estudio de la apnea del sueño en adultos, se realizó este estudio.

**Material y métodos:** Se incluyeron todos los pacientes del Servicio de Neumología a los que se les realizó una pulsioximetría nocturna domiciliaria de 2 o 3 noches consecutivas, para diagnóstico o seguimiento de apnea de sueño, en un periodo de 12 meses. Para el estudio se empleó el pulsioxímetro de muñeca Konica Minolta Puls-oX 300I. Se excluyeron los pacientes con un registro válido inferior a 3 horas tras excluir artefactos. Se recogieron parámetros oximétricos que se compararon estadísticamente mediante Wilcoxon para muestras apareadas y coeficiente de correlación intraclass (CCI). Se clasificó la gravedad de la apnea (normal ID3 < 5, leve ID3 5-14, moderado ID3 15-29, grave ID3 30-49, muy grave ID3 ≥ 50) que se analizó con test McNemar.

**Resultados:** Se incluyeron 210 pacientes, de los cuales 122 (58,1%) eran varones, con edad media de 56 ± 15 años. Del total de pacientes incluidos, 121 (57,6%) realizaron 3 noches de análisis. No se evidenciaron diferencias significativas en media de SpO2, mediana de SpO2, tiempo de SpO2 < 90% y 80% (TC90 y TC80%) e índice de desaturaciones de 3% y 4% (ID3 e ID4) entre la primera (P1) y segunda noche (P2) de análisis, ni entre P1 y P2 con la tercera noche (P3) en aquellos pacientes que disponían de esta medición ( $p > 0,05$ ). El CCI muestra una excelente correlación entre estudios ( $> 0,75$ ). No se identificaron cambios significativos en la clasificación de la gravedad de la apnea (P1-P2  $p = 0,08$ ; P1-P3  $p = 0,12$ ; P2-P3  $p = 0,35$ ).

**Conclusiones:** No se evidenciaron diferencias significativas en los resultados de la pulsioximetría de 2 o 3 noches consecutivas, lo que sugiere que el estudio de una sola noche es adecuado para la valoración de la apnea del sueño en adultos.

## EPID

### 593. AFECTACIÓN PULMONAR EN LAS VASCULITIS ANCA. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 173 PACIENTES EN UN CENTRO DE REFERENCIA

Claudia Poo Fernández, Belén Atienza Mateo, Fabricio Benavides Villanueva, Adrián Martín Gutiérrez, Amparo Sánchez López, Pedro José Argos Vélez, Patricia Druet Toquero, Javier Zuazaga Fuentes, Lucía Huidobro Bringas, Sergio García Martín, Ricardo Blanco Alonso y José Manuel Cifrián Martínez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España.

**Introducción:** Las vasculitis que presentan afectación pulmonar son principalmente las de pequeño vaso, especialmente las asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA). Entre sus múltiples manifestaciones, la pulmonar es relativamente frecuente, con prevalencias que oscilan entre el 30 y 95% en función del tipo de vasculitis, siendo la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis la que más afectación respiratoria presenta. Entre las diferentes manifestaciones, destacan la afectación de la vía aérea, la aparición de nódulos parenquimatosos, capilaritis (manifestada como hemorragia alveolar) y afectación intersticial. El objetivo de este trabajo fue determinar la prevalencia y tipos de afectación pulmonar en una cohorte de pacientes con vasculitis asociada a ANCA.

**Material y métodos:** Se recogieron datos demográficos y clínicos de pacientes con vasculitis ANCA seguidos en consultas de Reuma-

tología, Neumología y/o Nefrología en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. La presencia de afectación pulmonar fue constatada por pruebas de imagen (radiografía y/o tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) de tórax) y/o histológicas.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 173 pacientes con vasculitis de pequeño vaso (89 varones, edad 66 (53-75) años), siendo 138 (79,8%) ANCA+. En la tabla 1 se recogen las características clínicas y demográficas basales de todos los pacientes. Al diagnóstico, además de los síntomas constitucionales, la afectación respiratoria fue la más frecuente (67,1%), seguida de la renal (60,5%) y la articular (35,3%). 116 pacientes presentaron clínica respiratoria, como se especifica en la tabla 2. Dentro de los pacientes con neumopatía intersticial, el patrón de neumonía intersticial usual fue el más frecuente (39%). El 84,5% presentaron alteraciones en el TACAR torácico al diagnóstico. Los patrones radiológicos de afectación pulmonar se presentan en la tabla 2, siendo el patrón alveolar bilateral el más frecuente (26,9%), seguido del intersticial (20,2%).

Tabla 1. Características clínicas y demográficas (N= 173).	
Edad al diagnóstico (años), mediana (RIC)	66 (53-75)
Sexo (hombres/mujeres), n (%)	89/84 (51,4/48,6)
<b>Tipo de vasculitis ANCA, n (%)</b>	
Poliangiitis Microscópica (PAM)	66 (38,2)
Granulomatosis con poliangeitis (GPA)	63 (36,4)
Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeitis (GEPA)	23 (13,3)
Indeterminada	21 (12,1)
<b>ANCA (positivo/negativo), n (%)</b>	138/35 (79,8/20,2)
<b>Subtipo ANCA, n (%)</b>	
Anticuerpos anti-mieloperoxidasa (MPO)	93 (66,9)
Anticuerpos anti-proteinasa 3 (PR3)	43 (30,9)
MPO y PR3	3 (2,2)
<b>Tipos de afectación clínica, n (%)</b>	
Sistema Respiratorio	116 (67,1)
Síntomas Constitucionales	109 (63)
Renal	104 (60,5)
Articular	61 (35,3)
ORL	56 (32,4)
Sistema Nervioso Periférico	29 (16,8)
Abdominal	27 (15,6)
Cutánea	20 (11,6)
Ocular	16 (9,2)
Sistema Nervioso Central	12 (6,9)
<b>Biopsia, n (%)</b>	133 (77,3)
<b>Tipo de muestra, n (%)</b>	
Renal	62 (10,1)
Pulmonar	39 (27,3)
ORL	17 (11,9)
Piel	13 (9,1)
Muscular	4 (2,8)
Mucosa digestiva	2 (1,4)
Mucosa urinaria	2 (1,4)
Vascular	1 (0,7)
Nerviosa	1 (0,7)

ANCA=anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo, RIC=rango intercuartílico.

**Conclusiones:** En este estudio se aporta la prevalencia y los datos clínicos de la afectación pulmonar en pacientes con vasculitis ANCA de un centro de referencia del norte de España. Aproximadamente 7 de cada 10 pacientes presentó clínica respiratoria y más de un 80% mostró afectación pulmonar en prueba de imagen. La identificación y manejo adecuado de cada una de las complicaciones pulmonares en pacientes con vasculitis ANCA debe ser considerada de forma rutinaria, ya que puede condicionar su pronóstico.

Tabla 2. Características de la afectación respiratoria (N= 116).

Síntomas respiratorios, n (%)	
Hemoptisis	21 (30,9)
Disnea	15 (22,1)
Expectoración	12 (17,7)
Asma	10 (14,7)
Insuficiencia respiratoria	6 (8,8)
Tos	2 (2,9)
Infección respiratoria	2 (2,9)
<b>Radiografía de tórax patológica, n (%)</b>	90 (52)
<b>TC de tórax patológica, n (%)</b>	93 (84,5)
<b>Hallazgos radiológicos, n (%)</b>	
Condensaciones bilaterales	24 (25,8)
Afectación intersticial	18 (19,4)
* EPID tipo NIU	7 (38,9)
* EPID tipo NINE	3 (16,7)
*Otros	8 (44,4)
Condensaciones únicas	14 (15,1)
Nódulo(s)	12 (12,8)
Patrón en alas de mariposa	7 (7,5)
Atrapamiento aéreo	4 (4,3)
Derrame pleural	4 (4,3)
Aumento de la trama broncovascular	3 (3,2)
Cavitación(es)	3 (3,2)
Masa(s)	2 (2,2)
Adenopatías	1 (1,1)
Engrosamiento pleural	1 (1,1)
<b>Patrón de afectación histológica, n (%)</b>	
Vasculitis de pequeño vaso granulomatosa necrotizante	7 (17,9)
Vasculitis de pequeño vaso granulomatosa con eosinofilia	7 (17,9)
Vasculitis de pequeño vaso no granulomatosa	4 (10,3)
Hemorragia Alveolar	4 (10,3)
Neumonía Eosinofílica	3 (7,7)
Neumonitis necrotizante	2 (5,1)
Biopsia Inespecífica	2 (5,1)
Biopsia normal	1 (2,6)
NINE (variante celular)	1 (2,6)
NINE (variante fibrosa)	1 (2,6)
Granulomas no necrotizantes	1 (2,6)
Daño Alveolar Difuso	1 (2,6)
Células malignas	1 (2,6)

TC=Tomografía Computarizada; EPID=Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa; NINE=Neumonía Intersticial No Específica; NIU=Neumonía Intersticial Usual.

## 416. AFFECTACIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5 POSITIVO

**José Luis Pérez Pérez**<sup>1</sup>, Ignacio Gayá García Manso<sup>1</sup>, Marta Gómez Román<sup>1</sup>, Ester Nofuentes Pérez<sup>1</sup>, Marta González Moreno<sup>1</sup>, Andrea Torres Sánchez<sup>1</sup> y Raquel García Sevilla<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General de Alicante, Alicante, España. <sup>2</sup>ISABIAL, Alicante, España.

**Introducción:** La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con presentación clínica variable asociada a diversos anticuerpos, entre ellos el anti-MDA5. Este anticuerpo se asocia a enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva, mortalidad temprana y mal pronóstico. El tratamiento de inducción suele incluir corticoides a altas dosis y el de mantenimiento con corticoides asociados a inmunosupresores. El objetivo de nuestro estudio fue analizar las características de pacientes con diagnóstico de EPID con anticuerpo anti-MDA5+ y estudiar su evolución y tratamiento.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de los pacientes del HGU Dr. Balmis con diagnóstico de dermatomiositis anti-MDA5+ y afectación pulmonar procedentes del Servicio de Neumología desde el año 2016 hasta la actualidad. Se recogieron de la historia clínica datos demográficos, analíticos, funcionales, radiológicos y su evolución.

**Resultados:** Se diagnosticó a un total de 6 pacientes (3 varones y 3 mujeres), con una edad media de  $63,5 \pm 14,8$  años. Tenían antecedente de tabaquismo 3 pacientes con una media de  $30 \pm 5,0$  a/p. En la tabla 1 se desarrollan los grados de disnea y las pruebas funcionales al diagnóstico, que pudieron realizarse en 5 pacientes. En la tabla 2 el tratamiento de inducción y mantenimiento recibido. En 4 pacientes se detectaron otros anticuerpos además del anti-MDA5, siendo el más frecuente el ANA en 2 pacientes, seguido de ANCA, PL12, EJ y Anti-SAE1 en un paciente cada uno. El patrón radiológico más frecuente fue el de NINE, objetivado en 5 pacientes, siendo fibrótica en 4 de ellos. Además, 2 pacientes asociaron focos de neumonía organizada. El otro paciente presentó un patrón de probable NIU. Se observó aparición aguda de la enfermedad pulmonar en 1 paciente que falleció 26 días tras el diagnóstico en UCI por insuficiencia respiratoria. Otro paciente recibió trasplante bipulmonar 1 año tras el diagnóstico. Los 4 pacientes restantes presentaron una evolución favorable al tratamiento, sin precisar ningún ingreso hospitalario.

PFR	N: 5	Media +/- DE
FVC (ml)	5	2854 +/- 780,3
FVC (%)	5	79,4 +/- 13,4
FEV1 (ml)	5	2382 +/- 546,4
FEV1 (%)	5	84,6 +/- 10,4
FVC/FEV1 (%)	5	84,4 +/- 6,7
DLCO (%)	4	61,3 +/- 14,3
<b>Disnea (mMRC)</b>	<b>N: 6</b>	
Grado I	2	
Grado II	1	
Grado III	2	
Grado IV	1	

Tabla 1

Tratamiento inducción	N	Tratamiento de mantenimiento	N
TACROLIMUS	4	CORTICOIDE <0,5 MG/KG	3
BOLOS CORTICOIDE 1G	3	TACROLIMUS	3
CORTICOIDE >0,5 MG/KG	2	RITUXIMAB	2
PLASMAFERESIS	2	MICOFENOLATO	1
CICLOFOSFAMIDA	2	PIRFENIDONA	1
		NINTEDANIB	1
		HIDROXICLOROQUINA	1
		COLCHICINA	1

Tabla 2

**Conclusiones:** El patrón radiológico más común en nuestra serie fue el tipo NINE fibrótica. Nuestros pacientes fueron tratados de forma precoz y agresiva con corticoide a altas dosis, inmunosupresores y plasmaféresis como inducción y corticoide a dosis bajas, inmunosupresores y antifibróticos como mantenimiento. A pesar de ello, 2 pacientes evolucionaron mal, con un paciente fallecido y otro que recibió trasplante bipulmonar.

## 227. ANÁLISIS DE LA CELULARIDAD DEL LAVADO BRONCOALVEOLAR EN EL ESTUDIO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL: CONCORDANCIA ENTRE LA CITOLOGÍA Y LA CITOMETRÍA DE FLUJO

Juan Margallo Iribarnegaray, Lucía Ortega Ruiz, Rodrigo Gil Manso, Fátima Miras Calvo, Sofía Sánchez Fernández y Raquel Pérez Rojo

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

**Introducción:** El análisis del predominio celular en el lavado broncoalveolar (LBA) es una herramienta de gran utilidad en el estudio de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI). De forma clásica, este recuento celular se ha hecho de forma manual mediante una citología. La citometría de flujo es un método de laboratorio que permite identificar diferentes poblaciones celulares y sus características en función de las proteínas que expresen, tanto en muestras de sangre u otros tejidos y de una forma rápida. El objetivo de nuestro estudio es establecer la concordancia entre la citología y la citometría de flujo en la determinación de las poblaciones celulares del LBA para el estudio de EPI.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo en el que se han incluido todos los pacientes a los que se les ha realizado un recuento celular del LBA mediante citología y citometría de flujo para el estudio de una EPI entre los años 2019 y 2023. Se han recogido variables demográficas y clínicas, así como el recuento de las diferentes células, expresado en tanto por ciento, obtenidos con cada una de las dos técnicas. Dada la normalidad de la muestra, para el análisis descriptivo se ha utilizado la media y la desviación estándar. La determinación de la correlación entre ambas técnicas se ha realizado utilizando el coeficiente de correlación de Pearson. Los cálculos estadísticos han sido realizados con el paquete informático SPSS.

**Resultados:** Se han recogido un total de 140 pacientes cuyas características se muestran en la tabla 1. Los resultados obtenidos en cada una de las técnicas se muestran en la tabla 2.

Variables clínico-demográficas de la población				
N = 140				
Edad	63,1 ± 12,6 años			
Sexo	67 (47,9%)			
Hombre	73 (52,1%)			
Diagnóstico				
Clínico-radiológico-histológico	59 (42,1%)			
Clínico-radiológico	81 (57,9%)			
Tipo EPI				
Fibrosis pulmonar idiopática	26 (18,6%)			
Neumonía organizada	26 (18,6%)			
Toxicidad farmacológica	19 (13,6%)			
Sarcoidosis	18 (12,9%)			
Neumonitis por hipersensibilidad	11 (7,8%)			
Secundaria a conectivopatía	8 (5,7%)			
Otras neumonías intersticiales idiopáticas	8 (5,7%)			
Neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF)	7 (5%)			
Histiocitosis X	4 (2,7%)			
Inclasificable	4 (2,7%)			
Eosinofilias pulmonares	4 (2,7%)			
Comparación de la concordancia entre ambas técnicas				
Valores medios, expresados en tanto por ciento, de cada tipo celular				
	Citología	Citometría de flujo		
Valor medio macrófagos	57,9 ± 35,4	44,9 ± 35,7		
Valor medio linfocitos	12,8 ± 15,3	18 ± 21,8		
Valor medio polimorfonucleares	4,8 ± 7,9	13,49 ± 20,63		
Valor medio eosinófilos	2,6 ± 8,6	1 ± 4		
Concordancia entre ambas pruebas en la determinación de cada tipo celular				
Macrófagos	Rho = 0,46 (IC95% 0,35-0,57) p = 0,000			
Linfocitos	Rho = 0,61 (IC95% 0,53-0,71) p = 0,000			
Polimorfonucleares	Rho = 0,39 (IC95% 0,31-0,49) p = 0,000			
Eosinófilos	Rho = 0,01 (IC95% -0,12-0,15) p = 0,84			

**Conclusiones:** La concordancia para la determinación de linfocitos entre ambas técnicas es moderada. La concordancia para la determinación de macrófagos y polimorfonucleares entre ambas técnicas es débil. No existe concordancia entre ambas técnicas para la determinación de eosinófilos.

Variables clínico-demográficas de la población.

### 332. ANÁLISIS DE LA PROGRESIÓN CLÍNICA, FUNCIONAL Y RADIOLÓGICA, EN PACIENTES FUMADORES CON ALTERACIONES INTERSTICIALES EN TCAR TORÁCICA

Marta Gómez Román<sup>1</sup>, David Ferrández Ferrández<sup>2</sup>, Ignacio Gayá García-Manso<sup>1</sup>, Juan José Arenas Jiménez<sup>3</sup>, Almudena Ureña Vacas<sup>2</sup>, José Luis Pérez Pérez<sup>1</sup>, Yevheniya Hataulina Derev Yanchenko<sup>4</sup>, Marta González Moreno<sup>1</sup>, Andrea Torres Sánchez<sup>1</sup>, María del Mar García Ródenas<sup>1</sup> y Raquel García Sevilla<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital General Universitario Dr. Balmis, ISABIAL, Alicante, España. <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante, España. <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario Dr. Balmis, ISABIAL; Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández, Sant Joan d'Alacant, Alicante, España. <sup>4</sup>Graduada en Medicina, Universidad Miguel Hernández, Sant Joan d'Alacant, Alicante, España. <sup>5</sup>Servicio de Neumología, Hospital General Universitario Dr. Balmis, ISABIAL; Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández, Sant Joan d'Alacant, Alicante, España.

**Introducción:** Las alteraciones intersticiales pulmonares asociadas al tabaquismo incluyen entidades muy heterogéneas con un pronóstico muy diferente. Sus manifestaciones radiológicas son también variables, siendo en ocasiones difíciles de diferenciar, más aún en etapas iniciales de la enfermedad. El objetivo de nuestro estudio fue analizar las características clínicas, funcionales y radiológicas y su progresión.

**Material y métodos:** Se incluyeron pacientes fumadores o exfumadores ( $> 10$  años-paquete) con alteraciones intersticiales en TCAR torácica inicial y un control con al menos 1 año de diferencia. Se describieron los hallazgos radiológicos en TCAR inicial y la existencia de progresión (evidente empeoramiento de las alteraciones en TCAR de

control). Además, se describió la presencia de progresión clínica (aumento de al menos 1 grado de la disnea según la escala mMRC) y funcional (pérdida de más de un 5% de la FVC) en el periodo de seguimiento entre las dos TCAR.

**Resultados:** Se incluyeron 64 pacientes, con predominio de hombres 58 (90,6%), con un consumo medio de tabaco de  $46,6 \pm 20,8$  años-paquete. La mediana de tiempo entre la TCAR inicial y la de control fue de 51,0 (rango intercuartílico 33,0-67,2) meses. Respecto a la clínica al diagnóstico, 29 pacientes (45,3%) no presentaban disnea y 34 (53,1%) referían una disnea leve (grado 1 o 2 de la mMRC). La tos estaba presente en 31 pacientes (50,8%), 37 pacientes (58,7%) tenían crepitantes secos a la auscultación pulmonar y 20 pacientes (31,7%) acropaquias. En las pruebas funcionales al diagnóstico, presentaban una FVC media  $3227,8 \pm 851,8$  ml (93,6 ± 21,2%) y una difusión pulmonar  $58,8 \pm 20,5$ %. En la TCAR basal los hallazgos más frecuentes fueron enfisema paraseptal 58 pacientes (90,6%), reticulación y vidrio leve 50 pacientes (78,1%) y enfisema centrolobulillar 49 pacientes (76,6%). El resto de hallazgos radiológicos se desarrollan en la tabla 1. Se describió progresión radiológica en 49 pacientes (76,6%), de los cuales 41 (83,7%) fueron por progresión de hallazgos fibróticos (bronquiectasias por tracción y/o panalización). En la figura se detalla la proporción de pacientes con progresión radiológica que también presentaban empeoramiento clínico y/o funcional.

Descripción de hallazgos radiológicos presentes en TCAR torácica basal	
Hallazgos radiológicos TCAR basal	Pacientes n (%)
Enfisema paraseptal	58 (90,6%)
Reticulación y vidrio leve	50 (78,1%)
Enfisema centrolobulillar	49 (76,5%)
Enfisema centrolobulillar con paredes	34 (53,1%)
Bronquiectasias por tracción	23 (35,9%)
Quistes finos no subpleurales	21 (32,8%)
Quistes confluentes subpleurales	15 (23,4%)
Quistes de enfisema tracial	9 (14,1%)
Reticulación grosera	6 (9,4%)
Vidrio deslustrado	6 (9,4%)
Panalización	5 (7,8%)

**Conclusiones:** En nuestra serie de pacientes fumadores con alteraciones intersticiales la progresión radiológica es frecuente. La mayor parte de los pacientes con progresión radiológica presentaban también progresión clínica y/o funcional.

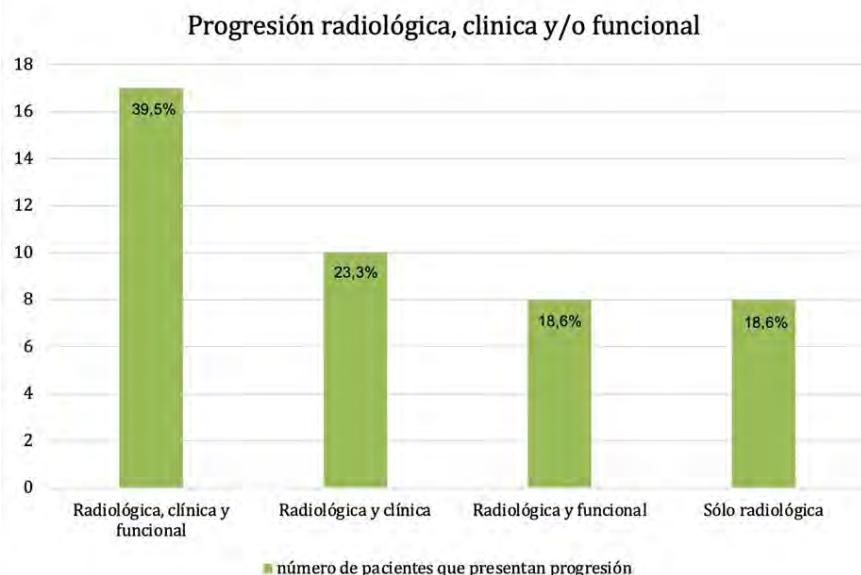


Figura 1. Comunicación 332. Proporción de pacientes con progresión radiológica que también presentaban empeoramiento clínico y/o funcional.

## 138. ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA ¿SIRVEN PARA ALGO LOS ANTIFIBRÓTICOS?

**Myriam Aburto Barrenechea**<sup>1</sup>, José Antonio Rodríguez Portal<sup>2</sup>, Estrella Fernández Fabrelas<sup>3</sup>, Claudia Valenzuela<sup>4</sup>, María Molina Molina<sup>5</sup>, Raquel García Sevila<sup>6</sup>, Elena Bollo de Miguel<sup>7</sup>, Eva Martínez Moragón<sup>8</sup>, José María González Ruiz<sup>9</sup>, Raúl Godoy Mayoral<sup>10</sup>, Ana Dolores Romero Ortiz<sup>11</sup>, Alba Mullet Arabi<sup>12</sup>, Diego Castillo Villegas<sup>13</sup>, Javier Gaudó Navarro<sup>14</sup>, Inmaculada Alfageme Michavila<sup>15</sup>, María José Soler Sempere<sup>16</sup>, Jacobo Sellares Torres<sup>17</sup>, Jaume Sauleda Roig<sup>18</sup>, Laura Tomás López<sup>19</sup> y Álvaro Casanova Espinosa<sup>20</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Galdakao-Usansolo, Galdakao, Bizkaia, España.

<sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. <sup>3</sup>Consorci

Hospital General Universitari de Valencia, Valencia, España. <sup>4</sup>Hospital

Universitario de La Princesa, Madrid, España. <sup>5</sup>Hospital Universitari

de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. <sup>6</sup>Hospital

General Universitario de Alicante, Alicante, España. <sup>7</sup>Complejo

Asistencial Universitario de León, León, España. <sup>8</sup>Hospital Universitario

Doctor Peset, Valencia, España. <sup>9</sup>Hospital Universitario de Salamanca,

Salamanca, España. <sup>10</sup>Hospital Universitario de Albacete, Albacete,

España. <sup>11</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.

<sup>12</sup>Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España. <sup>13</sup>Hospital

de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. <sup>14</sup>Hospital Universitario

Ramón y Cajal, Madrid, España. <sup>15</sup>Hospital Universitario Virgen

de Valme, Sevilla, España. <sup>16</sup>Hospital General Universitario de Elche,

Elche, Alicante, España. <sup>17</sup>Hospital Clínic de Barcelona. Instituto

del Tórax, Barcelona, España. <sup>18</sup>Hospital Universitari Son Espases, Palma,

España. <sup>19</sup>Hospital Universitario de Araba, Vitoria-Gasteiz, España.

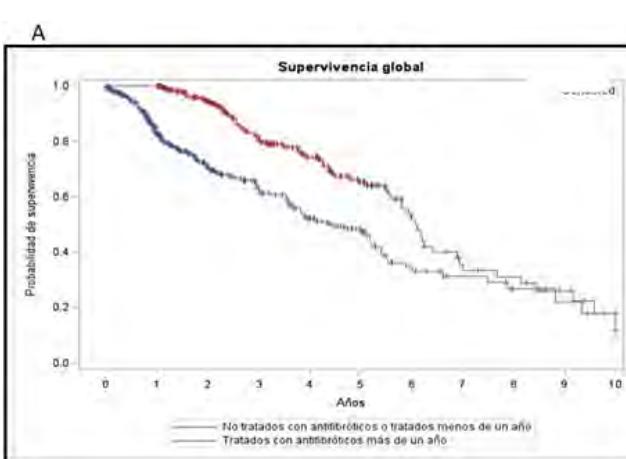
<sup>20</sup>Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España.

**Introducción:** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una entidad grave, progresiva y mortal cuyo único tratamiento eficaz han sido los antifibróticos. Su principal efecto sobre el descenso de la pérdida de FVC en los pacientes tratados fue criticado como insuficiente por los gestores, farmacéuticos y neumólogos no expertos en EPI. El objetivo del estudio fue comparar la supervivencia de pacientes del registro de FPI-SEPAR tratados al menos 1 año con antifibróticos frente a los no tratados o tratados menos de 1 año.

**Material y métodos:** Estudio multicéntrico prospectivo observacional, donde se analizaron los datos de los pacientes "en vida real" incluidos en el registro FPI-SEPAR. Se recogieron datos sociodemográficos y clínicos al diagnóstico y seguimiento de los pacientes; incluyendo variables de función pulmonar, patrón TACAR, comorbilidades, tratamiento, complicaciones y estado vital de los pacientes. El análisis estadístico se realizó mediante el programa SAS. El análisis del tiempo de supervivencia se realizó mediante el método Kaplan-Meier.

Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática incluidos en el registro FPI-SEPAR, en función del tratamiento antifibrótico

	Tratados* (N = 337)	No tratados* (N = 474)	p
Edad*	68,63 (8,28)	70,75 (9,15)	0,0013
Sexo (varón)	275 (81,6%)	380 (80,2%)	0,6097
Fumador/exfumador	243 (72,4%)	353 (75,4%)	0,072
Antecedentes familiares	44 (13,05%)	78 (16,4%)	0,792
Comorbilidades			
Ninguna	70 (35,7%)	100 (35,7%)	1,00
DM sin complicaciones	57 (29,1%)	54 (19,3%)	0,013
Enf. Resp. crónica	43 (21,9%)	68 (24,3%)	0,551
IAM	20 (10,2%)	43 (15,4%)	0,103
Neoplasias sin met	13 (6,6%)	27 (9,6%)	0,244
Enfermedad vascular periférica	10 (5,1%)	22 (7,9%)	0,238
Ulcus péptico	10 (5,1%)	7 (2,5%)	0,546
ICC	8 (4,1%)	14 (5,0%)	0,638
Enfermedad cerebrovascular	5 (2,6%)	17 (6,1%)	0,072
Índice Charlson*	4,06 (1,63)	3,96 (1,91)	1,00
Comorbilidades respiratorias			
Enfisema asociado	28 (8,6%)	63 (14,0%)	0,019
HTP al diagnóstico	11 (3,4%)	27 (6,0%)	0,091
Reflujo gastroesofágico	51 (15,6%)	54 (12,0%)	0,151
AOS	18 (5,5%)	27 (6,0%)	0,765
Inicio síntomas-diagnóstico (meses)*	21,93 (20,10)	18,43 (21,67)	0,0001
Disnea (mMRC)			0,3618
0-1/4	129 (45,4%)	151 (40,3%)	
2/4	128 (45,1%)	173 (46,1%)	
3/4	26 (9,2%)	50 (13,3%)	
4/4	1 (0,4%)	1 (0,3%)	
PFR al diagnóstico			
FVC (%)*	78,32 (16,22)	78,34 (21,17)	0,5532
TLC (%)*	73,16 (15,29)	73,32 (17,03)	0,9061
DLCO% *	50,39 (16,03)	49,42 (19,14)	0,263
WT6 min			
Distancia (m)*	442,73 ± 101,8	425,52 ± 117,8	0,1539
Sat final *	87,03 ± 6,69	87,14 ± 7,79	0,3641
GAP puntuación*	3,59 ± 1,29	3,72 ± 1,45	0,3498
Estadio I	139 (45,1%)	185 (46,6%)	
Estadio II	150 (48,7%)	160 (40,3%)	
Estadio III	19 (6,2%)	52 (13,1%)	0,514
TACAR			
Patrón NIU	215 (69,8%)	285 (67,5%)	
Posible NIU	93 (30,2%)	137 (32,5%)	
Biopsia			
LBA	170 (50,4%)	185 (39,0%)	0,0012
Criobiopsia	20 (5,9%)	41 (8,6%)	0,148
Biopsia pulmonar quirúrgica	108 (32,0%)	111 (23,4%)	0,006
Otros tratamientos			
Inhibidores bomba protones	225 (66,7%)	307 (64,7%)	0,191
Corticoides orales	46 (13,6%)	84 (17,7%)	0,119
Oxígeno domiciliario	52 (15,4%)	93 (19,6%)	0,125
Oxígeno portátil	76 (22,6%)	86 (18,1%)	0,122
Rehabilitación respiratoria	38 (11,3%)	44 (9,3%)	0,353
Trasplante pulmonar	20 (5,9%)	12 (2,5%)	0,014



	Tratados N=337	No tratados N=474
Fallecidos (n.%)	88 (26,1%)	139 (29,3%)
Ratio de supervivencia anual(% IC95%)		
1 año	100,0 (100,0, 100,0)	82,9 (78,5, 86,5)
2 años	94,6 (91,3, 96,7)	70,3 (64,5, 75,3)
3 años	80,2 (74,5, 84,9)	62,1 (55,5, 68,0)
4 años	74,4 (67,7, 79,9)	52,1 (44,8, 59,0)
5 años	65,4 (57,., 72,3)	47,2 (39,4, 54,6)
Causas de fallecimiento (n.%)		
Progresión FPI	56 (63,6%)	61 (43,9%)
Desconocido	8 (9,1%)	22 (15,8%)
Exacerbación aguda FPI	7 (8,0%)	23 (16,5%)
Cáncer pulmón	6 (6,8%)	7 (5,0%)
Trasplante de pulmón	4 (4,5%)	3 (2,2%)
Muerte súbita	2 (2,3%)	3 (2,2%)
Otras causas	4 (4,5%)	20 (14,4%)

A. Curva de supervivencia Kaplan-Meier; B. Ratios de supervivencia anual y causas de fallecimiento de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática según el criterio de tratamiento de los pacientes.

**Resultados:** Desde 10/enero/2012-22/octubre/2018 se incluyeron 832 pacientes con FPI, excluyéndose 21 por falta de datos, siendo analizados finalmente 811 pacientes (337 tratados y 474 no tratados). En la tabla 1 se muestran las características sociodemográficas y clínicas de los pacientes. De los pacientes tratados, el 71,4% comenzó con anti-fibróticos al diagnóstico (79,2% pirfenidona y 20,7% nintedanib). Durante el seguimiento fallecieron 227 pacientes (28,0%). La mediana estimada para el tiempo de supervivencia desde el diagnóstico de FPI fue 6,07 años (IC95% 5,59, 6,88) para los pacientes tratados y de 4,42 años (IC95% 3,64, 5,40,  $p = 0,001$ ) para los no tratados (fig.). La principal causa de muerte fue la progresión de la FPI (63,6% tratados vs. 43,9%) y la agudización de la FPI (9,1 vs. 16,5% no tratados). El análisis de regresión de Cox reveló que el porcentaje de DCLO ( $p < 0,001$ ) y tener hipertensión pulmonar (HP) al diagnóstico ( $HR = 0,59$ , IC95% 0,36, 0,95;  $p < 0,001$ ) fueron factores pronósticos independientes de supervivencia. El riesgo de muerte fue un 18% más bajo por cada 5% de aumento de DCLO al diagnóstico ( $HR = 0,82$ ; IC95%: 0,78-0,86).

**Conclusiones:** El grupo tratado con antifibróticos mostró una supervivencia media superior de 19,84 meses. La agudización-FPI como causa de muerte en los pacientes tratados se redujo a la mitad. La DLCO y la presencia de HP al diagnóstico fueron factores independientes de mortalidad.

## 815. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE COHORTE DE PACIENTES CON EPID FIBROSANTE EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE NUESTRO ÁREA

**Amanda Paula Arenas Polo, Marta Cebrián Romero, Rocío Rodríguez Villamor, Marina Sanz Flores, Berman Barragán Pérez y Jaime Corral Peñafiel**

Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres, Cáceres, España.

**Introducción:** Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un grupo heterogéneo de entidades. La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más frecuente. Otras EPID no FPI puedan progresar hacia una fibrosis pulmonar progresiva (FPP). Esta se define por el cumplimiento de al menos 2 de los 3 criterios: empeoramiento de los síntomas respiratorios, progresión radiológica y/o fisiológica de la enfermedad.

**Material y métodos:** Realizamos un estudio descriptivo y retrospectivo donde se incluyeron todos los pacientes (p.) evaluados en la consulta monográfica de EPID con diagnóstico de FPI entre los meses de enero y junio de 2022. Se recogieron variables clínico-epidemiológicas y diagnósticas, cuyos resultados se almacenaron en una base de datos desarrollada al efecto. El estudio estadístico se realizó con el programa informático IBM SPSS versión 23.

**Resultados:** Se recogieron 83 p. con diagnóstico de EPID, de los cuales el 32,5% eran mujeres y el 67,5% hombres con una media de edad de 73 años. El 66,3% de los p. eran exfumadores, un 22,5% nunca habían fumado, el 6% eran fumadores pasivos y solo un 2,4% fumadores activos. Respecto a la exposición a antígenos inorgánicos/orgánicos, el 65,1% no tenían exposición previa, el 15,7% tuvo exposición a polvos inorgánicos, el 13,3% a orgánicos, y el 6% a ambos. El 57,8% tenían FPI, 8,4% FPI familiar y el 28,9% FPP. Dentro de los p. con FPP los tipos más frecuentes fueron la artritis reumatoide fibrótica (AR f) 33%, neumonía intersticial no específica fibrótica (NINE f) 29% y neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NH f) 12,5%. En cuanto a las comorbilidades, el 41% de los p. no tenían comorbilidades asociadas; la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) fue la más prevalente (20,5%), seguida de la enfermedad cardiovascular (ECV) (14,5%) y del enfisema (9,6%). Los p. con FPP tienen menos FVC ( $FVC < 80\%$ ) que los FPI al inicio del tratamiento (29 vs. 16%). En cuanto al tratamiento el 47% recibieron pirfenidona y el 41% nintedanib y el 12% ninguno. En el 15% se realizó cambio de tratamiento de los cuales el 58,3% tenían FPI.

**Conclusiones:** El diagnóstico más frecuente de FPP es AR. Los p. con FPP tienen peor función pulmonar ( $FVC > 80\%$ ) que los pacientes con FPI al inicio de tratamiento. La comorbilidad más frecuente en ambos grupos es ERGE, en nuestra serie hemos detectado escasas agudizaciones de EPID en ambos grupos.

## 41. ANTIFIBRÓTICOS PARA LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN UN COMARCAL: IMPACTO EN AGUDIZACIONES Y SUPERVIVENCIA

**Ana Fulgencio Delgado<sup>1</sup>, Isabel Padrino Silva<sup>2</sup>, Borja Ruiz Duque<sup>1</sup>, Adriano Asuero Llanes<sup>1</sup> e Isabel Muñoz Ramírez<sup>1</sup>**

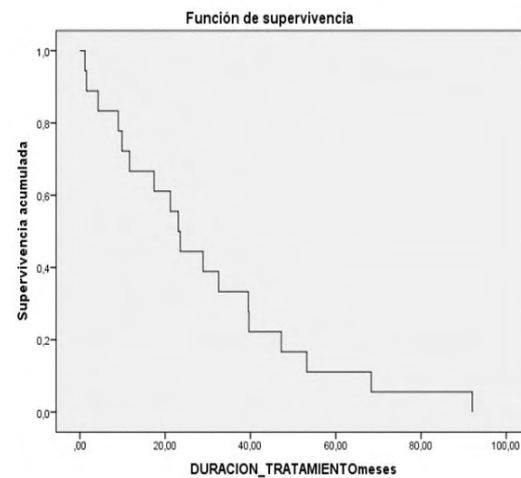
<sup>1</sup>Unidad de Neumología, Hospital Infanta Elena, Huelva, España.

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Infanta Elena, Huelva, España.

**Introducción:** El tratamiento antifibrótico busca intervenir en la evolución natural de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Nuestro objetivo es comparar agudizaciones antes y después del inicio del tratamiento y los efectos adversos del mismo.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo observacional de 41 pacientes con diagnóstico de FPI que han comenzado con tratamiento antifibrótico en nuestro centro entre julio 2014 y febrero 2023. Se han recogido variables sociodemográficas. Se ha analizado la frecuencia de los efectos adversos y el cambio de tratamiento por dicho motivo. Hemos comparado el número de visitas a Urgencias y el número de hospitalizaciones antes y después del inicio del tratamiento mediante una prueba de chi-cuadrado de Pearson. Por último, se ha expresado la supervivencia media de estos pacientes mediante una gráfica de Kaplan-Meier.

**Resultados:** La edad media de los pacientes incluidos es de  $70 \pm 10$  años, con predominio de varones (84,5%) frente a mujeres (14,6%). Del total, 58,5% son exfumadores, 31,7% nunca han fumado y 9,8% fumadores activos. El 26,8% de los pacientes han realizado cambio de tratamiento antifibrótico por efectos adversos, siendo los problemas gastrointestinales los más frecuentes (63,6%) seguidos de pancreatitis (18,2%), fotosensibilidad (9,1%) y empeoramiento clínico (9,1%). No hay diferencias en el análisis de las visitas a Urgencias antes y después de la instauración del tratamiento. Sin embargo, en cuanto a los ingresos hospitalarios sí hubo significación estadística ( $p < 0,05$ ), probablemente en relación con la gran cantidad de pacientes que no presentaron ingresos antes ni después de ser tratados frente al resto de subgrupos. La supervivencia media de nuestra población es de 29 meses con un error estándar de 1,644.



Curva de supervivencia tras inicio de tratamiento antifibrótico.

**Conclusiones:** No se han encontrado grandes diferencias entre las visitas a Urgencias e ingresos en función del tratamiento, aunque pre-

venir las exacerbaciones resulta fundamental para reducir la morbi-mortalidad. Varios pacientes requieren cambio del tratamiento antifibrótico o incluso plantean abandonarlo por efectos adversos, siendo recomendable un seguimiento activo en el que poder actuar de forma precoz. La supervivencia media en nuestro estudio resulta similar a la que presentan habitualmente los pacientes que padecen esta enfermedad, siendo el pronóstico de la FPI todavía infiusto, por lo que necesitan más ensayos clínicos para estudiar nuevas líneas de tratamiento.

## 758. APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA ANTE LA SOSPECHA DE NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

**L. Ferreiros de la Campa**, S. de Lucas Altable, JL. Gonzalo Pizarro, K. Hernández García, A. Bonilla Arjona, S. García Hernández, AB. Llanos González, O. Acosta Fernández y A. Pérez Rodríguez

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, España.

**Introducción:** El diagnóstico de la neumonitis por hipersensibilidad (NH) es complejo al necesitar reunir información clínica, serológica, citológica y en ocasiones incluso histológica.

**Material y métodos:** Se estudiaron retrospectivamente casos remitidos a la consulta de EPID entre enero-agosto 2023 en los que se identificó un claro factor exposicional. En todos se realizó determinación de IgG, despistaje de enfermedades autoinmunes, lavado broncoalveolar (BAL) y en algunos casos criobiopsia pulmonar.

**Resultados:** Se estudiaron 19 casos con una edad media de 69 años reconociendo exposición a antígenos aviares en 17 y a hongos de la humedad en 2. Los patrones radiológicos identificados según los criterios de Dabiri para NH (Diagnostics 2022) fueron: 12 patrones fibróticos (3 compatibles y 9 indeterminados) y 7 no fibróticos (5 típicos, 1 compatible y 1 indeterminado). Siguiendo los criterios diagnósticos de Vasakova y Morell (AJRCCM 2017), de los 12 casos con patrón fibrótico el diagnóstico fue "Posible NH" en 11 y "Probable NH" en 1; y de los 7 no fibróticos "NH definida" en 3, "Probable NH" en 1 y "Posible NH" en 3. Se realizaron determinaciones de IgG específica en 18 casos, obteniendo positividad en 12 (10 Ag aviares y 2 hongos de la humedad). En el panel de autoinmunidad se identificaron 3 casos con anticuerpos a los que se les concedió relevancia clínica, mientras que en 5 la positividad fue de significado

incerto. No se identificaron rasgos sugestivos de enfermedad autoinmune en ningún caso. El 52% tuvo un BAL representativo del espacio alveolar. No se encontraron diferencias de rendimiento entre los practicados con broncoscopio desechable respecto al convencional (no válidos 44 vs. 40%, respectivamente) ni respecto a la localización (no válidos realizados en lóbulo medio/língula: 45 vs. lóbulo superior izquierdo/lóbulo superior derecho: 57%). El hecho de tener un patrón no fibrótico podría condicionar una mayor capacidad para obtener un BAL representativo (41 vs. 71%). De los 12 pacientes con patrones fibróticos, 4 fueron sometidos a criobiopsia permitiendo en 3 obtener un resultado concluyente.

**Conclusiones:** 1. El diagnóstico formal de la "NH definida" sin biopsia es difícil, especialmente en los casos de patrones fibróticos. La realización simultánea de BAL y criobiopsia podría ser una fórmula para mejorar el diagnóstico. 2. Los estudios de autoinmunidad son necesarios para complementar el diagnóstico de los casos complejos.

## 260. BENEFICIOS DEL ESTUDIO SISTEMÁTICO DEL SUEÑO Y SU TRATAMIENTO PERSONALIZADO EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

**Jaume Bordas Martínez<sup>1</sup>**, Neus Salord Oleo<sup>2</sup>, Vanesa Vicens Zygmunt<sup>2</sup>, Sandra Pérez Ramos<sup>2</sup>, Eliseo Prado Gala<sup>2</sup>, María Calvo Sánchez<sup>2</sup>, Rosana Balvia Aloy<sup>3</sup>, Guadalupe Bermudo Peloche<sup>2</sup>, João Carmezim<sup>4</sup>, Salud Santos Pérez<sup>2</sup>, Carmen Monasterio Ponsa<sup>5</sup> y María Molina Molina<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Bellvitge, Hospital Universitario de Granollers, IDIBELL, CIBERES, Universidad de Barcelona, Hospitalet de Llobregat (Barcelona), España. <sup>2</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Bellvitge, IDIBELL, CIBERES, Universidad de Barcelona, Hospitalet de Llobregat (Barcelona), España. <sup>3</sup>Servicio de Neumología, Hospital Moisés Broggi, Sant Joan Despí (Barcelona), España. <sup>4</sup>Unidad de Estadística, IDIBELL, Hospitalet de Llobregat (Barcelona), España. <sup>5</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Bellvitge, IDIBELL, CIBERES, Universidad de Barcelona (\* misma contribución), Hospitalet de Llobregat (Barcelona), España.

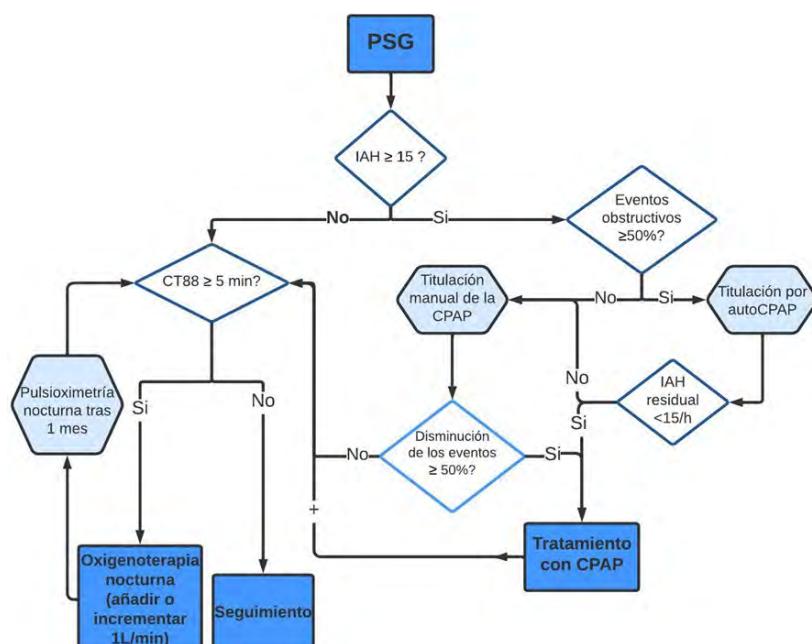


Figura 1. Comunicación 260. Algoritmo de tratamiento de los trastornos respiratorios del sueño en la fibrosis pulmonar idiopática. PSG: polisomnografía; CT88: tiempo acumulado con saturación inferior a 88%; IAH: índice de apnea hipopnea; CPAP: presión positiva continua en la vía aérea.

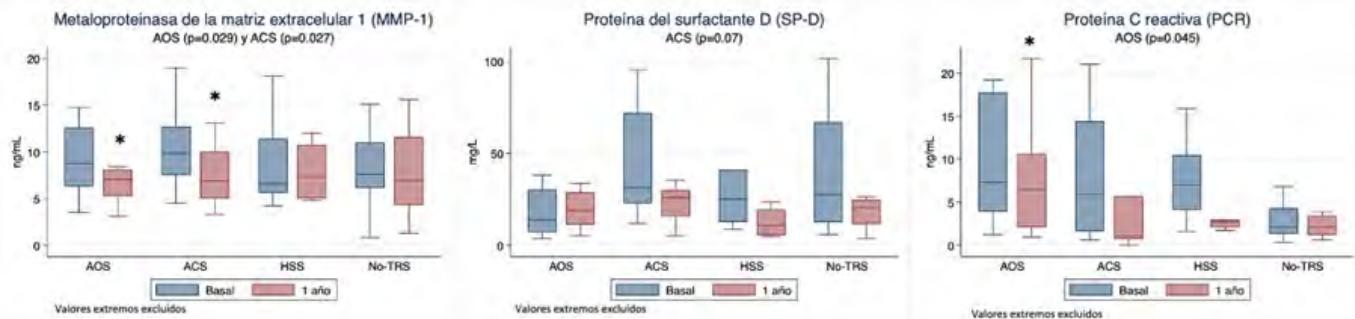


Figura 1. Comunicación 260. Cambios en los marcadores sanguíneos tras un año del tratamiento de los TRS por grupos. AOS: apnea obstructiva del sueño; ACS: apnea central del sueño; HSS: hipoxemia sostenida durante el sueño. No-TRS: sin trastornos respiratorios del sueño.

**Introducción:** Los trastornos respiratorios del sueño (TRS) son una comorbilidad relevante en la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Su prevalencia, características e impacto en la evolución de la FPI pueden variar según la metodología utilizada. Este estudio pretende evaluar el impacto de un estudio sistemático del sueño (ESS) y su tratamiento personalizado en comparación con el estudio del sueño basado en la sospecha clínica.

**Material y métodos:** Se estudiaron los TRS en dos cohortes de FPI; una retrospectiva (CR) según sospecha clínica y una prospectiva (CP) mediante un ESS. Ambas incluyeron pacientes en el momento del diagnóstico de FPI e inicio del tratamiento antifibrótico. Se comparó la evolución de la FPI en ambas cohortes tras un año de tratamiento. Además, en la CP se realizaron polisomnografía, análisis de sangre y cuestionarios de calidad de vida al inicio y después de 1 año. Los TRS se clasificaron en apnea obstructiva del sueño (AOS), apnea central del sueño (ACS) e hipoxemia sostenida durante el sueño (HSS). Segundo los resultados de la polisomnografía (fig. 1) se trataron los TRS mediante CPAP u oxígeno nocturno (O2N).

**Resultados:** Se incluyeron 181 pacientes con FPI (131 CR y 50 CP). La CR identificó un 12% de AOS, mientras que la CP encontró un 70% de TRS; 36% AOS, 22% ACS y 12% HSS. En la CR el 11% de los pacientes recibieron tratamiento con CPAP, mientras que en la CP fue el 54%. El 16% de la CP inició O2N. Tras 1 año, no se encontraron diferencias entre las cohortes en la progresión de la FPI o mortalidad. Las exacerbaciones leves-moderadas fueron menos frecuentes en la CP ( $p = 0,002$ ). Los parámetros polisomnográficos mejoraron al repetirse al año bajo el tratamiento iniciado, pero 6 de 35 pacientes tuvieron que agregar O2N o CPAP al tratamiento basal, y 5 de 15 pacientes presentaron TRS no evidenciado el año anterior. Al año se apreció (fig. 2) una disminución en la metaloproteinasa de la matriz extracelular 1 (MMP-1) en los grupos de AOS y ACS ( $p = 0,029$  y  $p = 0,027$ , respectivamente); en la proteína C reactiva (PCR) en el AOS ( $p = 0,045$ ); y en la proteína del surfactante D (SP-D) en el grupo de ACS ( $p = 0,07$ ). La adherencia a la CPAP fue  $> 5$  h/noche en todos los pacientes.

**Conclusiones:** El ESS en pacientes con FPI es capaz de identificar diferentes TRS subclínicos, que podrían requerir un tratamiento individualizado y una reevaluación periódica. Además, podría tener un impacto en mediadores sanguíneos profibróticos, epiteliales e inflamatorios en grupos seleccionados.

## 66. CARACTÉRISTICAS CLÍNICAS, HEMODINÁMICAS Y TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A EPID

Brenda E. Varela<sup>1</sup>, Martín F. Bosio<sup>2</sup>, Luciano Melatini<sup>3</sup>, Sabino Deleo<sup>4</sup>, Tullio Papucci<sup>3</sup>, Gabriela C. Tabaj<sup>5</sup> y Juan I. Enghelmayer<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Hospital Alemán, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>2</sup>Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>3</sup>INeus, Bahía Blanca, Argentina. <sup>4</sup>H.I.G.A. San Martín, la Plata, Argentina. <sup>5</sup>Hospital Cetrángolo, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. <sup>6</sup>Hospital de Clínicas, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

**Introducción:** La hipertensión pulmonar asociada a las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (HP-EPID) requiere un alto índice de sospecha y su identificación temprana. Los objetivos de este estudio son describir las características clínicas y hemodinámicas de los pacientes con HP-EPID vs. EPID. Evaluar las diferencias de los pacientes con HP-EPID con y sin tratamiento. Identificar predictores de HP-EPID.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, multicéntrico. Se analizaron los datos de pacientes consecutivos con HP-EPID y se los comparó con aquellos con EPID sin HP. Se utilizó STATA V14 para el análisis estadístico.

**Resultados:** 128 pacientes fueron evaluados, 60 con EPID y 68 con HP-EPID confirmados con cateterismo cardíaco derecho (CCD). Las características de los grupos se muestran en la tabla 1. La edad media fue de 67 años, 72 (56%) eran mujeres. La causa más frecuente de EPID fue EPID-ETC (58 pacientes), de los cuales 29 (tenían esclerosis sistémica). La segunda causa fue FPI (53 pacientes). La CVF fue  $69 \pm 15\%$ , 114 pacientes (89%) tenían compromiso extenso en la TC de tórax. Los pacientes con HP-EPID presentaron una DLCO (en %) de  $38 \pm 18$  vs.  $56 \pm 19$  EPID sin HP ( $p: 0,002$ ), un índice CVF/DLCO mayor ( $2,0 \pm 0,83$  vs.  $1,44 \pm 0,56$ ,  $p: 0,0001$ ), una menor distancia (en metros) en el TM6M ( $303 \pm 124$  vs.  $466 \pm 93$ ;  $p: 0,000$ ), un mayor diámetro de la arteria pulmonar (en TC tórax) ( $33 \pm 6$  vs.  $28 \pm 3$ ;  $p: 0,002$ ), respectivamente. Con respecto al CCD, de los 68 pacientes con HP-EPID, 58 pacientes (85%) tenían una POP  $\leq 15$  mmHg, la RVP (UW) fue de 6,06, la PAPm fue 35,5 mmHg y el IC fue de 2,9. 34 de esos pacientes (50%), tenían hipertensión pulmonar grave. Veintidós de los pacientes con HP-EPID (32%) recibieron treprostil inhalado. Estos pacientes mostraron una menor DLCO y una menor distancia caminada. La PAPm por CCD fue mayor en dicho grupo (tabla 2). Una DLCO  $\leq 42\%$ , una distancia recorrida  $\leq 390$  mts, un índice de BORG final  $\geq 3$ , un NT-ProBNP  $\geq 130$  y un índice CVF/DLCO  $\geq 1,65$  fueron los mejores puntos de corte como predictores de HP-EPID en las curvas ROC. En la regresión logística, la DLCO, el BORG final y el diámetro de la AP fueron los mejores predictores de HP.

**Conclusiones:** Los pacientes con HP-EPID versus EPID mostraron una DLCO y distancia recorrida menor, un mayor índice CVF/DLCO, un mayor diámetro de la AP por TC y una puntuación más alta en la escala de BORG. Los pacientes que recibieron tratamiento con treprostil inhalado mostraron un perfil clínico, funcional y hemodinámico más grave.

Características clínicas, hemodinámicas y de tratamiento de los pacientes con EPID vs. HP-EPID			
	Total (n:128)	EPID (n: 60)	EPID-HP (n: 68)
			p
Edad	67 ± 12,27	67 ± 14,5	68 ± 9,8
Sexo			0,45
Femenino	72	32	40
Masculino	56	28	28
Tabaquismo			0,78
Nunca	55	25	30
Extabaquistas	73	35	38
Paquetes/año	16 ± 19	12 ± 11	20 ± 12
EPID			0,037
FPI	53	26	27
ETC	58	27	31
SME combinado	5	0	5
NHC	4	1	3
Sarcoidosis	5	5	0
Otras	3	1	2
Subtipo EPID			0,048
No categorizada			0,708
Esclerodermia	29	14	15
AR	7	4	2
Sjögren	3	2	1
DM/PM	4	2	2
LES	1	1	0
EMTC	4	3	1
Compromiso por TC			0,000
Leve	14	10	14
Extenso	114	50	54
Patrón en TC			0,878
NIU	60	29	31
No NIU	66	31	35
VEF			0,0132
Litros	2,04	2,2	1,9
%	75 ± 17	80 ± 16	71 ± 18
CVF			0,0056
Litros			
%	69 ± 15	72 ± 12	66 ± 16
VEF%	85 ± 11	83 ± 8,3	87 ± 13
DLCO%	46 ± 21	56 ± 19	38 ± 18
CVF/DLCO	1,74 ± 0,68	1,44 ± 0,56	2,0 ± 0,83
Mts TM6M	371 ± 13	466 ± 93	303 ± 124
Desaturación marcha			0,000
No	15	5	10
Sí	103	49	54
Diámetro de la arteria pulmonar	31 ± 0,5	28 ± 3	33 ± 6
Radio AP/Ao			0,000
< 1	70	57	13
> 1	42	0	42
Fracción eyecisión VI eco-Doppler	63 ± 5,4	66 ± 4,9	61 ± 4,7
PAP sistólica	45 ± 20	29 ± 6,4	60 ± 17
POP			0,000
≤ 15 mmHg			58
> 15 mmHg			6
RVP (UW)			6,06
PAPm			35,5
IC			2,9
Tratamiento			
Ninguno			13
IPDE-5			31
Treprostinal INH			22
Grupo de HP			
Grupo1			1
Grupo 2			3
Grupo3			61
Grupo 4			0
Grupo 5			0
Gravedad de la HP			
Leve			30
Graves			34

Características clínicas y hemodinámicas de los pacientes tratados con treprostinal inhalado			
	HP-EPID (n: 68)	EPID-HP tratados con treprostinal inhalado (n: 22)	p
Edad	68,2 ± 8,8	69,8 ± 9,4	0,51
Sexo			0,097
Femenino	29	17	
Masculino	11	9	
Tabaquismo			0,373
Nunca	22	24	
Extabaquistas	8	14	
Paquetes/año	13 ± 24	27 ± 12	0,26
EPID			0,57
FPI	18	9	
ETC	22	9	
SME combinado	2	3	
NHC	2	2	
Sarcoidosis	2	2	
Otras	2	0	
Compromiso por TC			0,344
Leve	11	33	
Extenso	3	19	
Patrón en TC			0,52
NIU	19	20	
No NIU	12	9	
CVF %	66,8 ± 16	65,22 ± 18	0,12
DLCO%	38,27 ± 18	31 ± 19	0,002
CVF/DLCO	1,99 ± 0,83	2,06 ± 0,97	0,0231
Mts TM6M	303 ± 124	211 ± 93	0,0025
PAP sistólica	60,93 ± 17	67 ± 14	0,10
POP			
≤ 15 mmHg			58
> 15 mmHg			6
RVP (UW)	4,8 ± 2,8	5,45 ± 2,4	0,18
PAPm	35,5 ± 10,7	37,2 ± 10,4	0,016
IC	2,8 ± 0,9	2,5 ± 0,7	0,26

### 863. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPID CON ACCESO A ELLA MEDIANTE ALERTA RADOLÓGICA

**Iván Rodríguez Otero**, Virginia Leiro Fernández, Luis Alberto Pazos Area, Fernando Vargas Ursúa, Ignacio Fernández Granda, Irene Lojo Rodríguez, Manuel Pintos Louro, Eva Gómez Corredoira, Almudena González Montaos y Alberto Fernández Villar

Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.

**Introducción:** Frecuentemente, pacientes con sospecha radiológica de EPID, atendidos en Atención Primaria o valorados en un pre-operatorio son derivados a consultas generales o ingresados, implicando una demora diagnóstica, pudiendo condicionar peor pronóstico. Existe acuerdo entre especialistas en EPID a favor de circuitos que agilicen el diagnóstico. Objetivo: describir las características de los pacientes que acceden a la consulta monográfica de EPID mediante alerta radiológica.

**Material y métodos:** Se incluyeron todos los pacientes consecutivos entre noviembre/2017 y febrero/2022 en los que desde el Servicio de Radiología se generó una alerta radiológica para la valoración del paciente por un especialista en EPID. Se recogieron datos sobre el origen de la alerta, los tiempos de demora entre la atención inicial del paciente hasta el informe del TAC, datos antropomórficos, sociodemográficos y clínicos de dichos pacientes.

**Resultados:** 116 pacientes incluidos, 61 varones (52,3%), la mediana de edad se situó en 67 años (54-75), el origen de las alertas fue predominantemente desde Atención Primaria, 76 (65,5%), y el estudio se realizó de forma ambulatoria en 111 casos (95,7%). La mediana de consultas o ingresos previos en Neumología se situó en 0 en am-

<b>Tabaco</b>	70,9% de los pacientes con exposición.
56 pacientes.	48,3% sobre el total de la muestra.
<b>Aves</b>	32,9% de los pacientes con exposición.
26 pacientes.	22,4% sobre el total de la muestra.
<b>Orgánicos</b> (hongos, levaduras...)	16,5% de los pacientes con exposición.
13 pacientes.	11,2% sobre el total de la muestra.
<b>Inorgánico</b> (sílice, granito, pinturas..)	7,6% de los pacientes con exposición.
6 pacientes.	5,2% sobre el total de la muestra.
<b>Animales</b> (gatos, perros, ovejas..)	3,8% de los pacientes con exposición.
3 pacientes.	2,6% sobre el total de la muestra
<b>Exposición única</b>	72,2% de los pacientes con exposición.
57 pacientes.	49,1% sobre el total de la muestra.
<b>Exposición múltiple</b>	27,9% de los pacientes con exposición.
22 pacientes.	18,9% sobre el total de la muestra.

Tabla 1. Comunicación 863.

Intervalo de tiempo.	Mediana.	Mínimo.	Máximo.	Rango intercuartílico.
<u>Consulta inicial – Radiografía.</u>	7 días.	0 días.	308 días.	0 – 22 días.
<u>Consulta inicial – consulta EPID.</u>	27 días	1 día.	321 días.	11 – 43,5 días.
<u>Consulta EPID – informe TAC</u>	27 días	0 días	186 días	11 – 66,75 días.
<u>Consulta inicial – informe TAC</u>	60 días	1 día	341 días	29 – 107 días.
<u>Radiografía – informe TAC</u>	40 días	0 días	341 días	24,25 – 84 días.

Tabla 2. Comunicación 863B.

bos casos. En 79 pacientes (76,7%) se describió algún tipo de exposición ambiental (en la tabla 1 se describe la distribución de la exposición). Solo en 17 (16,5%) se objetivó la exposición a fármacos neumotóxicos y solo en 14 pacientes (13,6%) se encontró una conectivopatía conocida previa. 63 pacientes (61,8%) estaban sintomáticos al momento del inicio del estudio, predominantemente presentaban tos (48, [46,6%]) seguido de disnea (47, [45,6%]), en menor medida presentaron dolor torácico (12, [11,7%]). El patrón radiológico más frecuente fue el intersticial (85, [81%]). En la tabla 2 se describen los tiempos de demora entre la consulta inicial, la alerta radiológica, la consulta monográfica y el informe final del TAC.

**Conclusiones:** El diagnóstico precoz de la EPID condiciona el pronóstico y por tanto, la creación de herramientas que permitan la inclusión precoz de los pacientes en circuitos de diagnóstico rápido permitirán mejorar el abordaje de los mismos. Futuros estudios dirigidos a comparar esta cohorte de pacientes con controles de la consulta de EPID no incluidos mediante alerta radiológica permitirán valorar la rentabilidad del proceso y aspectos a mejorar.

#### 646. CAUSAS DE MORTALIDAD EN ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA FIBROSANTE EN LA ÉPOCA DE LOS ANTIFIBRÓTICOS

**Elena Martínez Orenes**<sup>1</sup>, Carmen María Muñoz Martínez<sup>1</sup>, José Antonio Ros Lucas<sup>1</sup>, Marina Fernández Granja<sup>1</sup>, Jennifer López Martínez<sup>1</sup>, Elena Solana Martínez<sup>1</sup>, Laura Fernández Mula<sup>2</sup> y Sheyla Yolany Ruiz Martínez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España.

<sup>2</sup>Hospital Rafael Méndez, Lorca, España. <sup>3</sup>Hospital Vega Baja, Orihuela, España.

**Introducción:** Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un grupo de enfermedades que presentan muchas comorbilidades y mortalidad, siendo la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) la más frecuente y letal dentro de este grupo. A pesar de disponer de nuevos tratamientos (nintedanib, pirfenidona), el manejo es complejo debido a las comorbilidades y complicaciones asociadas. El objetivo del estudio fue conocer las causas de mortalidad más frecuentes en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y fibrosis pulmonar progresiva (FPP), así como los factores que se relacionan con mayor riesgo de mortalidad.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo en el que se estudiaron las causas y factores que se relacionan con la mortalidad en pacientes con diagnóstico de FPI y FPP, en seguimiento al menos un año, desde octubre de 2011 hasta febrero de 2023.

**Resultados:** Se estudiaron 67 pacientes (73,1% hombres) con un seguimiento medio de 3,8 años en la consulta y una edad media de 66,05 ± 8,5 años. De ellos, 58 estaban con tratamiento antifibrótico con pirfenidona (28%), nintedanib (33%) o ambos (27%). Fallecieron 23 pacientes y la causa de mortalidad más frecuente fueron las exacerbaciones (56,5%), principalmente las exacerbaciones de causa infecciosa. La FPI fue el diagnóstico que mostró un mayor número de pacientes fallecidos (60,9%). El factor que se relaciona con mayor mortalidad es el desarrollo de hipertensión pulmonar (HTP) (p: 0,003): con una supervivencia media de 7,267 ± 1,348 años en los pacientes que no la desarrollaron frente a 2,99 ± 1,082 años en los sí la desarrollaron durante el seguimiento. Otros factores que se relacionan con la mortalidad son la edad al diagnóstico (p: 0,010), la presencia de cardiopatía isquémica (p: 0,022) o insuficiencia renal (p: 0,034) al diagnóstico y la caída de la difusión de monóxido de carbono (DLCO) de al menos un 10% (p: 0,007). No se encontraron diferencias en cuanto al tratamiento farmacológico.

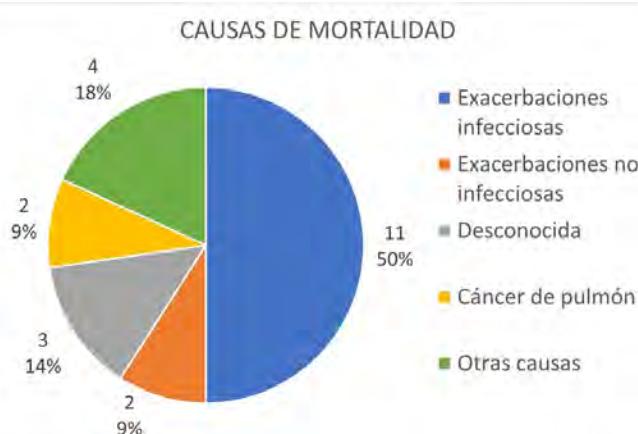


Figura 1. Distribución según las causas de mortalidad.

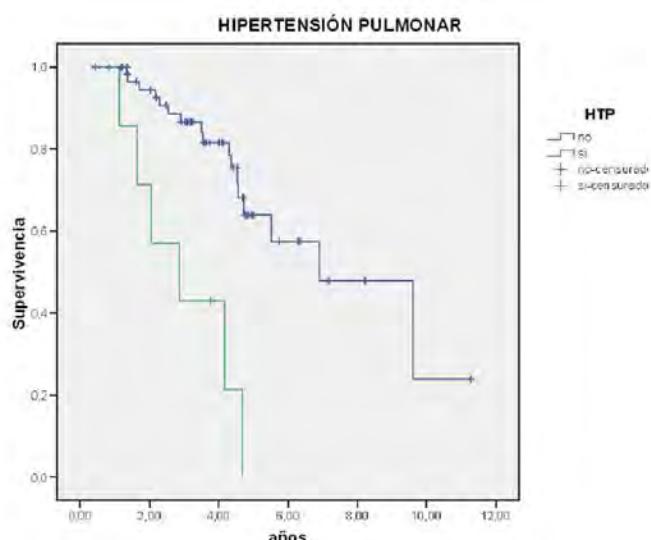


Figura 2. Curva de supervivencia de Kaplan-Meier en función de padecer o no hipertensión pulmonar durante el seguimiento.

**Conclusiones:** Las exacerbaciones agudas son la causa más frecuente de mortalidad. La presencia de mayor comorbilidad al diagnóstico, y el desarrollo de hipertensión pulmonar, con una mayor caída de la DLCO en la evolución constituyen los principales factores de riesgo de mortalidad, siendo la aparición de hipertensión pulmonar durante la evolución de la enfermedad el factor que más afecta a la mortalidad.

#### 486. COMBINACIÓN FIBROSIS PULMONAR Y ENFISEMA (CFPE) EN CONSULTA DE NEUMOPATÍA INTERSTICIAL DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

**Miriam Domínguez Blasco**, Ángela López Bauza,  
Cecilia López Ramírez y José Antonio Rodríguez Portal  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

**Introducción:** Clásicamente nos hemos referido al término de combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) como la presencia de fibrosis pulmonar y enfisema, aunque recientemente se ha definido como un síndrome clínico cuando la extensión del enfisema > 15% del volumen pulmonar total y/o en casos de DLCO desproporcionadamente disminuida o hipertensión pulmonar (HP) precapilar no relacionada con la sola presencia de enfisema y/o fibrosis. Aunque

su patogenia no es del todo conocida, es sabido que no todos los casos corresponden a una fibrosis pulmonar idiopática (FPI) con enfisema pudiendo abarcar una variedad de EPID fibróticas y conllevando un peor pronóstico que la FPI aislada. Nuestro objetivo fue describir las características clínicas, funcionales y manejo terapéutico en pacientes con CFPE en una Unidad Neumopatía Intersticial de un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de 18 pacientes con CFPE, en seguimiento en las consultas de Neumopatías Intersticiales del Hospital Virgen del Rocío. Todos los pacientes fueron diagnosticados de CFPE mediante un TACAR y pruebas de función respiratoria. También se realizó en todos los casos ecocardiografía y cateterismo si fue necesario.

**Resultados:** De los 18 pacientes incluidos, 17 eran varones (94,4%) con una edad media de 70 años ( $\pm 6,44$ ). Las características clínicas y comorbilidades se muestran en la tabla 1. Los pacientes presentaron una FVC media del 82,72% y una TLC del 90,13% con una DLCO media de 37,89%, KCO del 56,47% e índice FVC/DLCO 2,41 (tabla 1). La fibrosis intersticial asociada al tabaco (FIAT) fue la EPID más frecuente (72,2%), seguida de la FPI (16,7%) y las enfermedades autoinmunes (11,1%). El patrón diagnóstico alternativo para NIU fue el más frecuente y hasta un 27,8% de los pacientes presentaban espacios quísticos de paredes gruesas. Los pacientes con fibrosis pulmonar progresiva recibieron tratamiento antifibrótico, y aquellos con patología autoinmune se encontraban en tratamiento con inmunosupresores (tabla 2). De nuestra serie, 1 paciente presentó una agudización grave y 3 de ellos presentaron una agudización leve-moderada en el último año, encontrando solo un caso de HP y cáncer pulmonar asociado.

Tabla 1. Características basales de los pacientes (n=18).

N=18	
Edad, media (DE)	70.11 (6.44)
Sexo, Varones n (%)	17 (94.4)
FRCV	
HTA	3 (16.7)
DLP	4 (22.2)
DM	1 (5.5)
DLP + HTA	2 (11.1)
DLP + DM + HTA	3 (16.7)
Tabaquismo n (%)	
Fumador Activo	3 (16.7)
ExFumador	15 (83.3)
Comorbilidad respiratoria, n (%)	
EPOC/OCFA	4 (22.2)
AOS	5 (27.8)
Cáncer (ADC)	1 (5.6)
HTP, n (%)	1 (5.6)

FVC (%), media (DE)	82.72 (17.49)
FEV1 (%), media (DE)	79.39 (15.72)
PEF <sub>50</sub> (%), media (DE)	114.94 (56.98)
DLCO (%), media (DE)	37.89 (14.09)
KCO, media (DE)	56.47 (16.31)
TLC (%), media (DE)	90.13 (17.82)
VR (%), media (DE)	99.19 (32.41)
FVC (%)/DLCO (%), media (DE)	2.41 (0.88)

Los datos se expresan como medias y desviaciones estándar para las variables continuas y frecuencias y porcentajes para las variables categóricas.

Abreviaturas: FRCV: Factores de Riesgo CardioVasculares; HTA: Hipertensión Arterial; DLP: Dislipemia; DM: Diabetes Mellitus; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; OCFA: obstrucción crónica al flujo aéreo; ADC: adenocarcinoma; HTP: Hipertensión Pulmonar; FVC: capacidad vital forzada; PEF<sub>50</sub>: mesoflujo; DLCO: test de difusión pulmonar de monóxido de carbono, KCO: cociente de difusión; TLC: capacidad pulmonar total; VR: volumen residual.

**Conclusiones:** La CFPE tiene peor pronóstico y puede asociarse a diversas EPID, siendo la FIAT la más frecuente. Las particularidades del mismo hacen que el seguimiento óptimo sea clínico, radiológico y funcional, valorando el tratamiento según la EPID subyacente.

Tabla 2. TACAR y manejo terapéutico de los pacientes (n=18).

Diagnóstico etiológico, n (%)	
FIAT	13 (72.2)
FPI	3 (16.7)
Autoinmunidad	2 (11.1)
AR	1 (5.6)
Vasculitis p-ANCA	1 (5.6)
Enfisema, n (%)	
Centrolobulillar	3 (16.7)
Paraseptal	8 (44.4)
Mixto	7 (38.9)
Patrón TACAR, n (%)	
NIU	5 (27.8)
Probable NIU	1 (5.6)
Indeterminado	0 (0)
Alternativo	12 (66.7)
Quistes gruesos, n (%)	5 (27.8)
Distribución, n (%)	
Sin superposición	5 (27.8)
Transición progresiva	5 (27.8)
Superposición	8 (44.4)
Autoinmunidad, n (%)	
ANCA	2 (11.1)
FR, ACPA	1 (5.6)
IRA hipoxémica, n (%)	6 (33.3)
FPP, n (%)	7 (38.9)
Tratamiento antifibrótico, n (%)	
Nintedanib	6 (33.3)
Pirfenidona	1 (5.6)
Tratamiento broncodilatador, n (%)	10 (55.6)
Tratamiento HTP, n (%)	0 (0)
Tratamiento inmunosupresor, n (%)	
Metotrexate	1 (5.6)
MMF + GC	1 (5.6)
SSZ	1 (5.6)

Los datos se expresan como medias y desviaciones estándar para las variables continuas y frecuencias y porcentajes para las variables categóricas.

Abreviaturas: FIAT: fibrosis intersticial asociada al tabaco; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; NIU: neumonitis intersticial usual; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; FR: factor reumatoide; ACPA: anticuerpos contra péptidos citrulinados; FPP: fibrosis pulmonar progresiva; MMF: mofetil micofenolato; GC: glucocorticoides; SSZ: sulfasalazina.

## 555. COMORBILIDAD Y COMORBIDOMA EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO

Erika María Dias Pires, Irene Macarena García Salazar, José Javier Jareño Esteban, Soledad Torres Tienza, Marta Pérez Gallán, Óscar Zamora Amengual, Carmen Lorenzo Martínez, Fabio Valencia Castañeda, Norman Villamagua Arias y Sergio Campos Tellez

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

**Introducción:** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la entidad más frecuente dentro de las EPID. Las comorbilidades son frecuentes en estos pacientes, empeorando su pronóstico y supervivencia. Los objetivos planteados fueron: estudiar las comorbilidades más frecuentes en pacientes con FPI; analizar la comorbilidad a través del índice de Charlson (CCI) y su relación con la mortalidad; elaboración de un comorbidoma.

**Material y métodos:** Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo en pacientes con FPI en tratamiento antifibrótico (enero 2014-abril 2023). El diagnóstico de la FPI se estableció según las recomendaciones del consenso internacional ATS-ERS-JRS-ALAT (2018). Se registraron las siguientes comorbilidades: AOS, cáncer de pulmón, otras neoplasias, dislipemia, hipotiroidismo, DM, cardiopatía isquémica, EPOC, ERGE, ETEV, HTA e HTP. El diagnóstico de HTP se realizó mediante ETT, según la VRT pico > 2,8 m/s independientemente de los signos indirectos ecográficos. El índice de Charlson (CCI) se analizó en el momento del diagnóstico y secuencialmente en el seguimiento.

**Resultados:** Fueron incluidos 52 pacientes (79% varones), con una edad media de  $74 \pm 7$  años, de los cuales 2% eran fumadores y 63% exfumadores. El diagnóstico fue establecido mediante TACAR (69%), VATS (29%) y consenso multidisciplinar (6%). El 69% de los pacientes recibieron tratamiento con pirfenidona y el 31% con nintedanib. Durante el periodo de estudio fallecieron el 48%. La ERGE

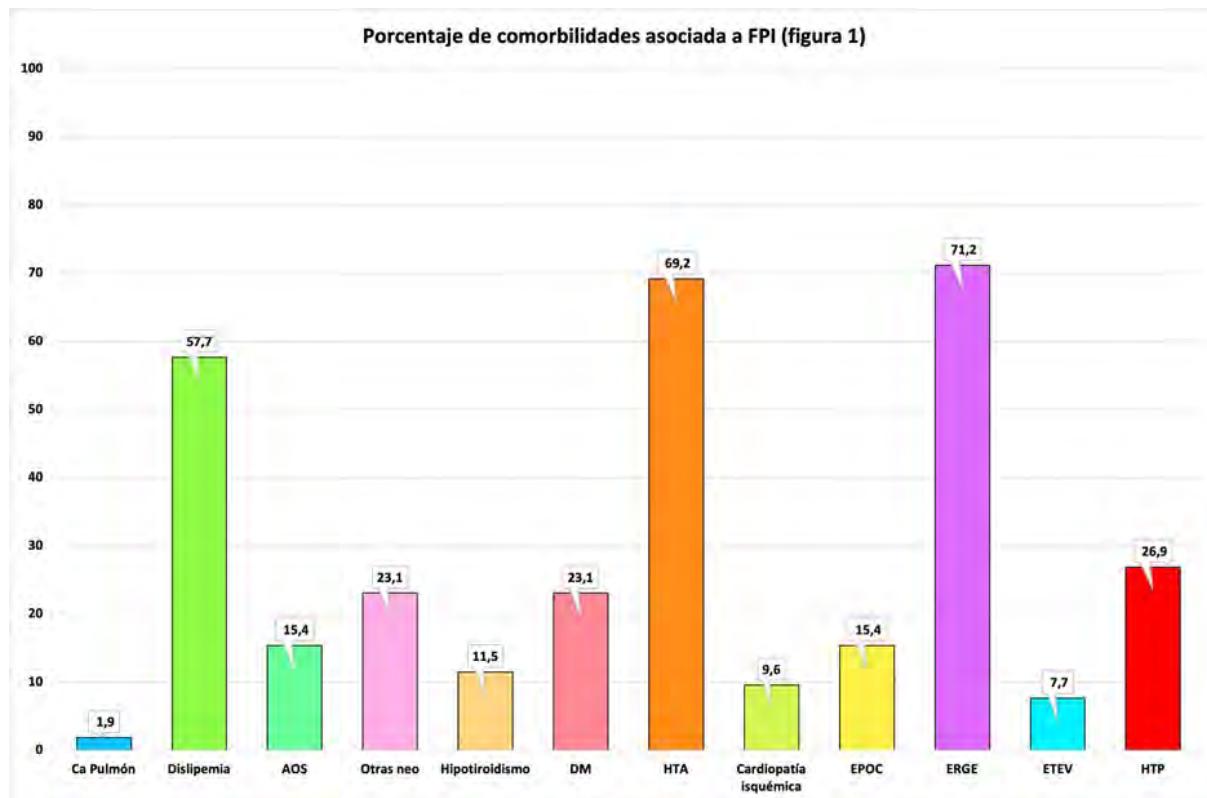


Figura 1. Comunicación 555. Porcentaje de comorbilidades.

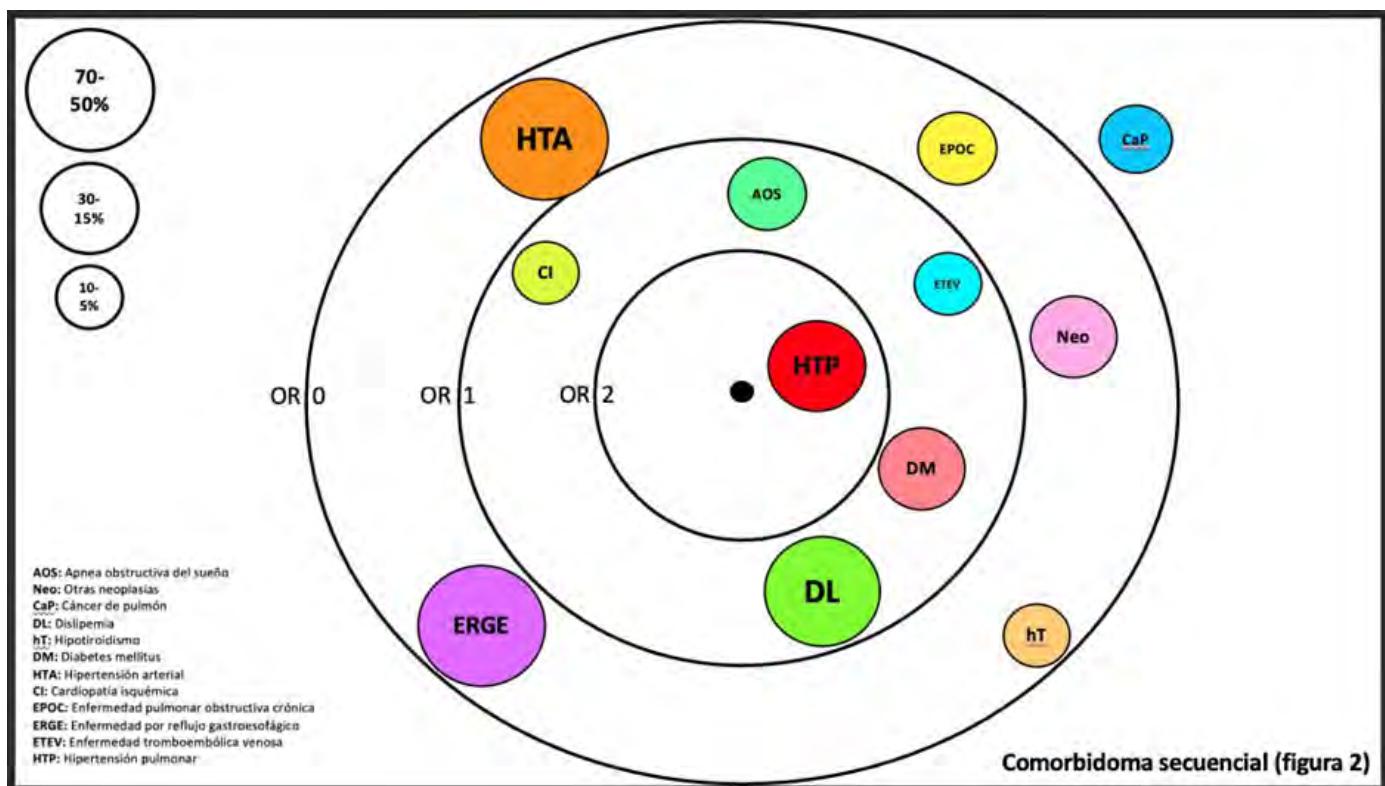


Figura 2. Comunicación 555. Comorbidoma secuencial.

(71%), HTA (69%) y dislipemia (57%) fueron las comorbilidades más frecuentes (fig. 1). La HTP (27%) y la DM (23%) se asociaron con un incremento de la mortalidad. El CCI se analizó al momento del diagnóstico y en el seguimiento: en los pacientes que sobrevivieron (52%), no se modificó en un 64% y se modificó en un 25%. Mientras que aquellos que fallecieron (48%), no se modificó en un 36% y se modificó en un 75% de forma significativa. Se elaboró un comorbidoma con los datos del análisis univariante de las comorbilidades estudiadas y su relación con la mortalidad: HTP (OR 2,133), DM (OR 1,875), AOS (OR 1,375), CI (OR 1,282), DL (OR 1,1), ETEV (OR 1,043), HTA (OR 0,944), cáncer de pulmón (OR -0), otras neoplasias (OR 0,883), EPOC (OR 0,750), ERGE (OR 0,721), hipotiroidismo (OR 0,319) (fig. 2).

**Conclusiones:** Las comorbilidades más frecuentes en pacientes con FPI fueron las enfermedades cardiovasculares (HTA), la ERGE y la dislipemia. El CCI secuencial y la presencia de HTP se asociaron con un incremento de la mortalidad.

### 323. COMPARACIÓN ENTRE LOS PACIENTES CON ENFISEMA-FIBROSIS Y FPI AL DIAGNÓSTICO

**Ángel Carmona González**, Sofía Gutiérrez Hernández, Raquel de Andrés David, Aureliano Aís Daza y Aurelio Arnedillo Muñoz

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

**Introducción:** La combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) es un síndrome donde coexisten ambas patologías. Sin embargo, pueden existir diferencias en distintos aspectos entre los pacientes con CFPE y fibrosis pulmonar idiopática (FPI). El objetivo de este estudio fue evaluar las diferencias al diagnóstico entre los pacientes con FPI y CFPE.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional, transversal, descriptivo de todos los pacientes diagnosticados de CFPE en consulta y se comparó con una muestra al azar de pacientes con FPI. Se analizaron variables demográficas, función pulmonar, comorbilidades, tiempo transcurrido hasta diagnóstico, tratamientos recibidos y exacerbaciones último año.

**Resultados:** Se recogieron en total 11 pacientes con CFPE, todos varones, con edad media de  $74,73 \pm 8,4$  años. De estos, 2 (18,2%) eran fumadores activos y 9 (81,8%) exfumadores. Respecto a comorbilidades, 9 (81,8%) fueron respiratorias, 5 (45,5%) cardíacas, 4 (36,4%) HTP y 3 (27,3%) cáncer de pulmón. Seis (54,5%) recibieron corticoterapia y 10 (100%) tratamiento inhalado. Cinco (45,5%) recibían antifibróticos (nintedanib) y 4 (36,4%) oxigenoterapia. Por último, 1 (9,1%) exacerbó en el último año. Por otro lado, se analizaron 13 pacientes con FPI, 4 mujeres (30,8%) y 9 varones (69,2%), con edad media de  $72,85 \pm 6,3$  años, de los cuales 10 (76,9%) eran exfumadores, 2 (15,4%) presentaban comorbilidades respiratorias, 3 (23,1%) cardíacas y 2 HTPu (15,4%). Cinco (38,5%) con tratamiento corticoideo, 4 (30,8%) inhalado, 13 (100%) antifibrótico y 7 (53,8%) oxigenoterapia. Por último, 6 (46,2%) exacerbaron en el último año. Se observaron diferencias en cuanto al sexo entre los pacientes con CFPE vs. FPI (11 vs. 9 hombres;  $p = 0,044$ ), mayor incidencia de cáncer de pulmón en pacientes con EF (3 vs. 0;  $p = 0,044$ ), un mayor número de pacientes con FPI recibió tratamiento antifibrótico (13 vs. 5;  $p = 0,004$ ), en cambio un mayor número de pacientes CFPE recibió tratamiento inhalado (11 vs. 4;  $p < 0,001$ ). Se observó una menor incidencia de agudizaciones en el año previo en el grupo de CFPE (1 vs. 6;  $p = 0,047$ ). No se encontraron diferencias significativas en edad, hábito tabáquico, comorbilidades y tratamiento con oxigenoterapia.

**Conclusiones:** En nuestro grupo de pacientes con CFPE encontramos un aumento significativo de varones e incidencia de cáncer de pulmón, así como menor incidencia de agudizaciones y menor tasa de tratamiento antifibróticos comparado con el grupo de FPI.

## 822. COMPARATIVA DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA EN TRATAMIENTO CON NINTEDANIB DOSIS DE 150 MG-100 MG EN CONSULTA MONOGRAFICA

**María del Mar Ignacio Expósito**, María Guadalupe Hurtado Gañan, Patricia Guerrero Zamora y Antonio Hernández Martínez

U.G.C, Neumología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España.

**Introducción:** La fibrosis pulmonar es un comportamiento común que pueden desarrollar diferentes enfermedades pulmonares intersticiales (EPID), siendo nintedanib un fármaco que ha demostrado, en dosis de 150 mg/12 horas, el enlentecimiento de su progresión. Dadas las efectos secundarios, en ocasiones en la práctica clínica la dosis se reduce a 100 mg/12 h, faltando aún estudios al respecto. Objetivo: conocer el perfil de pacientes que desarrollan FPP; analizar posibles diferencias de mortalidad y progresión según la dosis.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico de EPID en tratamiento con nintedanib en seguimiento con consulta monográfica especializada desde 2018 hasta la actualidad.

**Resultados:** Muestra de 93 pacientes. 68,2% varones con una edad media al diagnóstico de 67 años. El 64,6% exfumadores (ICAT 39,6 paquetes/año). El 28,2% padecían neumonitis por hipersensibilidad crónica, el 27,1% fibrosis pulmonar idiopática, 14,1% sarcoidosis, 12,9% NINE fibrótica y en pequeño porcentaje EPID-AR, sarcoidosis, pos-COVID. Un 3,5% no llegaron a un diagnóstico de certeza. La media de progresión fue de 30 meses, cumpliendo el 94,9% criterios clínicos, el 71,8% funcionales y 67,9% radiológicos. Presentaban en dicho momento un FVC media del 68,0%, DLCO 42% (corregida por VA del 76%). En relación a las comorbilidades, destacan factores de riesgo cardiovascular: HTA 57,1%, DLP 36,9, DM2 27,7%, IMC de 29,4. Charlson medio de 3 puntos. El 7,2% estaban anticoagulados, el 50,0% con edoxabán, 33,3% rivaroxabán y 16,75% con apixabán. No destacan interacciones medicamentosas. El 15,6% fue derivado a trasplante (finalmente trasplantados el 70% de ellos.) Al 29% se le redujo la dosis por efectos secundarios. El tiempo medio de reducción de dosis fue de 6 meses, la mayoría causadas por intolerancia digestiva (82,0%) y en menor medida por alteración de transaminasas (14,3%). En relación a la mortalidad, el 23,6% falleció, en un tiempo medio de 15 meses desde la progresión de la fibrosis. El 64,7% por progresión de la EPID, 11,76% de cáncer de pulmón, 11,76% de COVID y 1 paciente por complicaciones tras el trasplante. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a necesidad de oxigenoterapia, exacerbaciones, progresión y mortalidad al comparar ambas dosis (tabla).

Análisis bivariante entre pacientes con nintedanib 150 mg y 100 mg					
Variable	Nintedanib 150 mg		Nintedanib 100 mg		p
	N (%)	IC95%	N (%)	IC95%	
Necesidad oxígeno					
No	42 (84,0%)	72,1-92,1	17 (81,0%)	60,8-93,2	0,754
Sí	8 (16,0%)	7,9-27,9	4 (19,0%)	6,8-39,2	
Exacerbaciones					
No	40 (80,0%)	67,4-89,2	16 (76,2%)	55,4-90,3	0,72
Sí	10 (20,0%)	10,8-32,6	5 (23,8%)	9,7-44,6	
Progresión					
No	44 (88,0%)	76,9-94,8	18 (90,0%)	71,6-97,9	0,812
Sí	6 (12,0%)	5,2-23,1	2 (10,0%)	2,1-28,4	
Exitus					
No	53 (84,1%)	73,7-91,5	20 (74,1%)	55,7-87,6	0,264
Sí	10 (15,9%)	8,5-26,3	7 (25,9%)	12,4-44,3	

**Conclusiones:** Mayor tolerancia con dosis de 100 mg/12 h. En nuestra serie ambas dosis han mostrado perfil de eficacia similar, sin diferencias en la mortalidad.

## 383. CRIBADO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN LA ARTRITIS REUMATOIDE

**Candela Serra**<sup>1</sup>, Laura Martín Fernández<sup>2</sup>, Ana María Muñoz Fernández<sup>1</sup>, Nuria Roger Casals<sup>1</sup>, Joan Serra Batlle<sup>1</sup>, Anna Gurri García<sup>1</sup>, Laura Prat Gutiérrez<sup>1</sup>, Santi Balmes Estrada<sup>1</sup> y Fernando Ruiz Mori<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Consorci Hospitalari de Vic, Vic, España. <sup>2</sup>Facultat de Medicina UVic-UCC, Vic, España.

**Introducción:** La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune que afecta principalmente las articulaciones, pero el compromiso extraarticular no es infrecuente. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) puede afectar hasta un 40% de los pacientes con AR y es la segunda causa de muerte en este grupo, demostrando la importancia de esta complicación. Un diagnóstico precoz mejora la supervivencia en EPID asociada a AR (EPID-AR), sin embargo, este resulta difícil ya que, en la mayoría de los casos, los síntomas comienzan en fases avanzadas de la enfermedad. Recientemente se han propuesto criterios para cribado de EPID-AR por un grupo de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Reumatología (SER).

**Material y métodos:** El objetivo del estudio es medir el porcentaje de pacientes de la consulta de artritis reumatoide que cumplen los criterios propuestos para el cribado de EPID-AR y valorar la diferencia con la práctica clínica hasta la actualidad. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de AR en seguimiento en la Consulta de Reumatología de nuestro hospital de segundo nivel, desde junio del 2021 a junio del 2022. Se excluyeron pacientes que no cumplían los criterios diagnósticos de AR acorde a EULAR 2010 y los que no tenían seguimiento. Se registraron variables demográficas, clínicas, analíticas, pruebas funcionales respiratorias, radiografía o tomografía de tórax y visita con Neumología.

**Resultados:** Se encontró que 66 pacientes (53,65%) serían candidatos a cribado aplicando los criterios propuestos. Ocho pacientes de la muestra presentaban ya diagnóstico de EPID-AR. También se valoró cómo se realiza el cribado en la práctica clínica habitual, observando discordancia con los criterios propuestos.

Descripción de la muestra de pacientes con artritis reumatoide			
	No candidatos a cribado	Candidatos a cribado	p
Sexo			
Hombre	5 (8,8%)	28 (42,4%)	< 0,001
Mujer	52 (91,2%)	38 (57,6%)	
Edad media	54,46 (16,7)	65,77 (11,96)	< 0,001
Duración de AR (meses)			
Mediana (IQ)	39 (24-78)	47 (24-100)	0,302
Clinica			
Sí	8 (12,1%)		0,007
Tabaco			
No	46 (83,6%)	26 (39,4%)	< 0,001
Exfumador	7 (12,7%)	23 (34,8%)	
Fumador activo	2 (3,6%)	17 (25,8%)	
PCC			
Negativo	32 (57,1%)	9 (13,6%)	< 0,001
Positivo a título bajo	8 (14,3%)	1 (1,5%)	
Positivo a título alto	16 (28,6%)	56 (84,8%)	
FR			
Negativo	13 (22,8%)	7 (10,6%)	0,067
Positivo a título bajo	18 (31,6%)	16 (24,2%)	
Positivo a título alto	26 (45,6%)	43 (65,2%)	
Consulta neumologo			
Sí	2 (3,5%)	12 (18,2%)	0,011
Cribado			
Sí	34 (59,6%)	33 (50%)	0,366
Rx de tórax			
Patológica	3 (8,8%)	11 (32,4%)	0,016
Acorde a recomendaciones			
No	33 (58,9%)	30 (49,2%)	0,291
Sí	1 (1,8%)	7 (10,6%)	0,067

**Conclusiones:** El uso de criterios de cribado centrados en factores de riesgo para detectar EPID-AR podría ser una buena herramienta para el diagnóstico precoz de esta temida complicación.

## 536. CRIOBIOPSIA TRANSBRONQUIAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA. EXPERIENCIA EN VIDA REAL

**Edwin Jonathan Yong Portugal**, Laura Lago Lagunas, Sara González Castro, Winnifer Briceño Franquiz, Ana Victoria Castillo Durán, Ignacio Jara Alonso, Juan Rigual Bobillo, Paola Arrieta Narváez, Esther Saiz Rodrigo, Ana Jaureguizar Oriol y Deisy Barrios Barreto

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

**Introducción:** En los últimos años, la criobiopsia transbronquial (CTB) es una alternativa a la biopsia pulmonar quirúrgica (BPQ) en el diagnóstico de la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) al ser una técnica menos invasiva y con menor morbilidad. Entre sus potenciales complicaciones destacan el sangrado y el neumotórax, aunque con una considerable variabilidad entre los registros reportados.

**Material y métodos:** Describimos la experiencia con esta técnica en un hospital terciario, sus complicaciones y su rentabilidad diagnóstica, mediante un análisis prospectivo de pacientes de la consulta monográfica de EPID que se han sometido a una CTB desde octubre 2022-octubre 2023. El análisis estadístico se ha realizado utilizando el programa STATA versión 14.

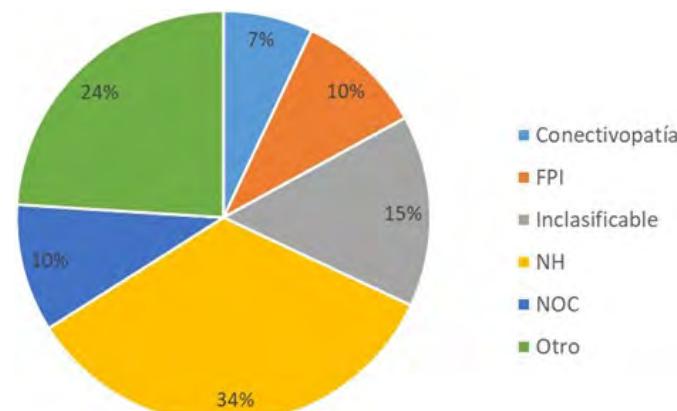
Tabla 1. Características basales de pacientes, características de la técnica y complicaciones

		N = 41 (%)
Características pacientes	Hombres, (%)	30 (73%)
	Edad, años, (DE)	65 ±11
	OCD(%)	4 (9%)
	HP	
	Exfumadores (%)	16 (39%)
	IPA medio (DE)	5,5 ± 30,5
	Enfisema m(%)	10 (24%)
	FVC (%) , DE	78,5 ± 15,8
Características CTB	DLCO (%, DE	64,9 ± 16
	Criosonda	1,9 mm (36%)
	Localización: LID	18 (44%)
	Citometría: linfocitosis (%, DE	11,21% ± 15
	Aislamientos microbiología, (%)	3 (7%)
Complicaciones CTB	Estancia hospitalaria, días m(%)	1 (71%)
	Sangrado leve %)	20 (48%)
	Neumotórax parcial, (%)	2 (4,8%)
	Neumotórax tota, (%)	8 (19%)

Abreviaturas: DE, desviación estándar, OCD, Oxigenoterapia crónica domiciliaria; IPA, índice paquete-año; FVC, capacidad vital forzada; DLCO, capacidad de difusión; LID, lóbulo inferior derecho.

**Resultados:** Las características basales de los pacientes se describen en la tabla. En su mayoría se trataba de varones exfumadores con una afectación funcional moderada. El patrón radiológico predominante era el fibrótico: 27% indeterminado para neumonía intersticial usual (NIU), 17% típico/compatible con neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NHF), 10% NIU/probable NIU, 10% neumonía no específica (NINE) fibrótica y hasta en un 24% hallazgos fibróticos inespecíficos. En menor medida se incluyeron un 7% de pacientes con patrón de neumonía organizada (NOC) y 5% micronodular. Tras discusión en comité multidisciplinar se alcanzó diagnóstico definitivo en el 70% de los casos. El diagnóstico más frecuente fue de NHF (34%), seguido de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) (10%), NOC (10%) y en menor proporción conectivopatías, histiocitosis X, secuelas poscoronavirus, toxicidad farmacológica, patología intersticial del espectro tabáquico y sarcoidosis (fig.). En un 14% de los casos se concluyó que

se trataba de una EPID inclasificable. En 4 pacientes se decidió progresar a VATS para completar diagnóstico. Se observó sangrado leve, resuelto con medidas tópicas, en el 50% de los pacientes (20/41). 8 de 41 pacientes (19%) presentaron neumotórax, que requirió drenaje pleural sin observarse asociación significativa con la presencia de enfisema pulmonar ( $p = 0,653$ ). No hubo complicaciones infecciosas ni eventos fatales tras el procedimiento.



**Conclusiones:** En nuestra experiencia, la CTB es una técnica con un perfil de seguridad aceptable en vida real, equiparable al descrito en los reportes de la literatura y con una rentabilidad amplia tras la puesta común de resultados en comité multidisciplinar.

## 842. DESCRIPCIÓN DE LA POBLACIÓN CON FPP EN TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO EN EL HUMS

**María Senar García**, María Aguado Agudo, Sergio Alarcón Sisamón, Patricia Bayod Carbó, Nuria Bernad Serrano, Javier Gutiérrez Baigorri, Laura Martínez Biel, Isabel Jiménez Gonzalo, Cristina Alexandra Romero Espinosa, Irene Almudena Tesán Aznar, Sonia Zúñiga Quílez, Juan Antonio Domingo Morera y Enith Yojana García Carrascal

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

**Introducción:** La fibrosis pulmonar progresiva (FPP) es un concepto que engloba a las EPID que, sin ser FPI, presentan un comportamiento similar. Son variadas las patologías que pueden cumplir estos criterios, por tanto, una de las características principales de los pacientes con FPP es la gran variabilidad de sus características. Varios estudios han demostrado eficacia similar del tratamiento antifibrótico nintedanib en el enlentecimiento de la progresión. Pirfenidona está siendo utilizado fuera de ficha técnica en algunos de estos pacientes. El objetivo principal de este trabajo es describir las características clínicas y demográficas básicas de la población diana.

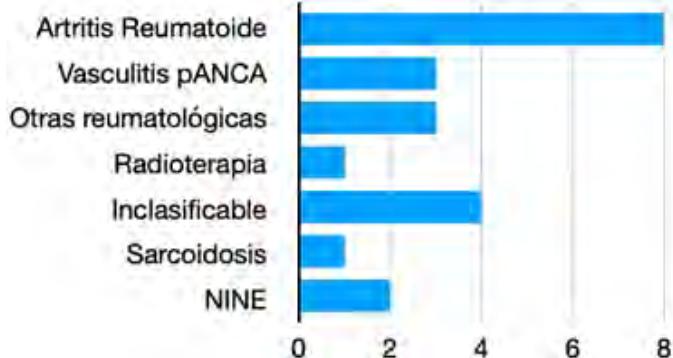
**Material y métodos:** Estudio descriptivo de corte transversal. La población diana son los pacientes del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza (HUMS), que están diagnosticados de FPP y en tratamiento con un antifibrótico. Se solicitó al Servicio de Farmacia Hospitalaria un listado de los pacientes que a fecha de abril 2023 estaban en tratamiento con nintedanib o pirfenidona. De este listado se seleccionaron únicamente aquellos pacientes con diagnóstico de FPP, que resultaron ser 22. De la historia clínica electrónica que obtuvieron los datos recogidos en la tabla. El tratamiento estadístico consistió en la obtención de frecuencias poblacionales, cálculo de parámetros de tendencia central y de distribución.

**Resultados:** Los pacientes con FPP y en tratamiento con un antibiótico en el HUMS son relativamente jóvenes y fumadores. La artritis reumatoide fue la etiología más frecuente (36%) y el patrón NIU el

hallazgo principal en las TCAR. Un porcentaje no desdeñable de pacientes (41%) presentaba signos de hipertensión pulmonar en los estudios de imagen. De media, pasaron 34 meses desde el diagnóstico hasta el inicio del tratamiento, nintedanib en el 63% de los casos. En este momento, la función pulmonar aun no estaba gravemente afectada: FVC media 87,4% y DLCO media 48%.

Variables demográficas	
Edad	68,7 ( $\pm$ 7,3)
Mujeres	11 (50%)
Historia de tabaquismo	16 (73%)
Intervalo diagnóstico-inicio tratamiento (meses)	34,3 (RIC 36)
Tratamiento nintedanib	14 (63%)
Variables clínicas	
Efectos secundarios	13 (59%)
Tratamientos reumatológicos	17 (77%)
Reflujo gastroesofágico	5 (23%)
HT pulmonar	9 (41%)
Neoplasia pulmonar	0
TCAR	
Patrón NIU	13 (59%)
Enfisema	8 (36%)
PFR	
FVC (L)	2,47 (0,82)
FVC (%)	87,4 (25,5)
DLCO	48,1 (16,8)
PM6M	
Metros	377 (85,8)
SatO2 inicial	95,5 (1,74)
SatO2 final	89,1 (6,6)
Oxígeno	1,68 (2,10)

Gráfico 1. Etiología de las FPP



**Conclusiones:** En nuestro medio, las enfermedades que causan con más frecuencia FPP son las EPID asociadas a conectivopatías, en especial, la artritis reumatoide. La función pulmonar al inicio del tratamiento no está muy deteriorada, lo que podría sugerir un adecuado manejo de estos pacientes. Este estudio reafirma la tendencia de los fármacos antifibróticos a producir efectos secundarios. La toma concomitante de fármacos antirreumáticos podría interaccionar favoreciendo los efectos adversos. En nuestra muestra, un porcentaje importante de pacientes asocian hipertensión pulmonar.

### 354. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL NO INVASIVO DE ENFERMEDADES QUÍSTICAS PULMONARES

Andrea Martín González<sup>1</sup>, María Molina Molina<sup>1</sup>, Vanesa Vicens Zygmunt<sup>1</sup>, Ariadna Padró Miquel<sup>2</sup>, Anna Esteve García<sup>2</sup>, Belén del Río Carrero<sup>2</sup>, Darío Cruz Chamorro<sup>3</sup>, Cristina Luna Pardo<sup>3</sup>, Celia Montaño Montaño<sup>2</sup>, Marta Hernández Arguado<sup>2</sup> y Guadalupe Bermudo Peloche<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España. <sup>3</sup>Hospital La Fe, Valencia, España.

**Introducción:** Las enfermedades quísticas pulmonares constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de difícil diagnóstico, caracterizadas por la presencia de espacios aéreos rodeados de pared fina en el parénquima pulmonar. Algunas de estas entidades tienen una etiopatogenia de base genética y son monogénicas. Entre estas últimas están la linfangioleiomomatosis asociada a complejo esclerosis tuberosa (LAM-CET) y el síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD). Objetivo: analizar la utilidad diagnóstica del estudio genético aplicado en función del patrón radiológico en LAM-CET y BHD.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes de la consulta monográfica de enfermedades intersticiales pulmonares de 2018-2023, caracterizados en función del patrón radiológico quístico (morfología y distribución de los quistes, entre otras características).

**Resultados:** Cohorte de 50 pacientes con enfermedad quística pulmonar identificada a través de tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax. El 21,0% presentaban quistes irregulares de pared fina de distribución de predominio en campos medios y zonas paramediastínicas en la TCAR tórax. En estos pacientes se realizó un estudio genético del gen *FLCN*, cromosoma 17p 11,2 (codificador de la proteína foliculina) que confirmó la sospecha de BHD. Solo el 30% presentaban fibrofoliculomas en la cara y/o cuello. La edad media fue 47 años (DE 15,7), con predominio en mujeres (80%). El 7,8% presentaban quistes de pared fina con aspecto redondeado y distribución homogénea y difusa con afectación de senos costofrénicos. El 98% refería disnea de esfuerzo. El 100% de estos pacientes tenían angiomiolipomas renales y el 50% referían convulsiones. Estos pacientes presentaban una variante genética TSC1 y/o TSC2 y un valor de factor de crecimiento endotelial (VEGF-D) > 800 mg/l, por lo que fueron diagnosticados de LAM-CET. Edad media 31 años (DE 1,63) y mayoría mujeres (75%).

**Conclusiones:** El estudio genético aplicado en pacientes con sospecha radiológica de LAM-CET y BHD permite confirmar el diagnóstico evitando procedimientos invasivos y sus complicaciones.

### 624. DIFERENCIAS EN LA EVOLUCIÓN ENTRE PACIENTES CON ENFISEMA-FIBROSIS Y FPI

Sofía Gutiérrez Hernández, Ángel Carmona González, Aureliano Aís Daza, Raquel de Andrés David y Aurelio Arnedillo Muñoz  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

**Introducción:** La combinación fibrosis-enfisema (CPFE) es una enfermedad de creciente interés, que parece estar asociada con una historia natural y un pronóstico diferentes a los de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). El objetivo de nuestro estudio fue evaluar las diferencias en la evolución clínica, funcional y radiológica al año de ambas entidades.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo revisando los datos epidemiológicos, clínicos y funcionales de una cohorte de pacientes diagnosticados de CPEF vs. FPI que fueron atendidos en una consulta de Neumología comparando los resultados al diagnóstico con los obtenidos al año de seguimiento.

**Resultados:** Se recogieron un total de 24 pacientes, 11 con CPFE y 13 con FPI. Comparando CPFE con FPI fueron varones 11 (100%) vs. 9 (69%). En cuanto al hábito tabáquico 9 (82%) eran exfumadores y 2 (8%) fumadores activos vs. 10 exfumadores (77%) y 3 (23%) nunca fumadores. Del grupo CPFE 5 (46%) pacientes realizaban tratamiento antifibrótico con nintedanib vs. 13 (100%) pacientes del grupo FPI. El 90% de los pacientes con CPEF no presentó ninguna exacerbación en el último año, mientras que solo el 54% de los pacientes con FPI no presentaron ninguna exacerbación. Se observó comparando el grupo de CPFE vs. FPI una progresión funcional en 6 (55%) vs. 5 (38%) pacientes,  $p = 0,580$  (tabla 1). Respectivamente experimentaron progresión clínica 4 (36%) vs. 4 (31%) pacientes de cada grupo. Se objetivó progresión radiológica en 1 (9%) paciente del grupo CPFE vs. 4 (31%)

pacientes del grupo FPI. Además 5 (71%) pacientes del grupo CPFE y 7 (58%) del grupo FPI no tuvieron al año progresión ni clínica ni funcional ni radiológica (tabla 2).

Tabla 1

	FVC% (1)	FVC% (2)	DLCO% (1)	DLCO% (2)	KCO% (1)	KCO% (2)
CPFE	77,3 ± 20,8	83,4 ± 18,4	40,8 ± 11,2	40,8 ± 13,8	65,8 ± 14,1	56,8 ± 15,9
FPI	72,5 ± 19,4	69,7 ± 19,3	48,3 ± 15,4	45 ± 13,3	77,3 ± 19,1	73,3 ± 16,6

(1) Al diagnóstico; (2) Al seguimiento.

Tabla 2

	Progresión funcional	Progresión clínica	Progresión radiológica	No progresión
CPFE	6 (55%)	4 (36%)	1 (9%)	5 (71%)
FPI	5 (38%)	4 (31%)	4 (31%)	7 (58%)

**Conclusiones:** No se detectaron diferencias evolutivas significativas al año de seguimiento entre los pacientes con CPFE y FPI en cuanto a la función pulmonar, la progresión clínica o la progresión radiológica en el TACAR. Un importante porcentaje de pacientes de ambos grupos no experimentó ningún tipo de progresión al año del diagnóstico.

### 431. EFECTO DE LA CICLOSPORINA A EN EL DESARROLLO DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN PACIENTES CON NEUMONÍA COVID-19: ENSAYO CLÍNICO PILOTO ALEATORIZADO Y CONTROLADO

**Carlos Rodríguez Alonso**, Carlos Rubio Otaola, Gemma Mora Ortega, Tatiana Cobo Ibáñez, Vanesa Lores Gutiérrez y María Teresa Ramírez Prieto

Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid, España.

**Introducción:** La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) pos-COVID-19 es una entidad nueva que puede causar fibrosis pulmonar. Realizamos un ensayo clínico piloto aleatorizado, abierto, de grupos paralelos, de un solo centro, para investigar la eficacia y seguridad de la ciclosporina A (CsA) en el desarrollo de EPI a medio plazo entre pacientes hospitalizados con neumonía por COVID-19.

**Material y métodos:** Los pacientes fueron aleatorizados 1:1 para recibir CsA más tratamiento estándar o tratamiento estándar solo. El periodo de reclutamiento comenzó el 12 de mayo de 2020 y finalizó el 31 de mayo de 2021. El resultado primario fue la tasa de pacientes sin EPI y sin ventilación mecánica invasiva (VMI) a los 3 meses después del diagnóstico de neumonía (respuesta completa). Los resultados secundarios fueron la tasa de pacientes sin EPI necesitando VMI (respuesta parcial) o independientemente de ella (respuesta parcial y/o completa) y la tasa de eventos adversos.

**Resultados:** Se incluyeron en el estudio 33 pacientes de los cuales 17 recibieron al menos una dosis de CsA más tratamiento estándar y 16 recibieron solo tratamiento estándar. Los pacientes tenían una media de edad de 56,72 ± 11,84 años, siendo 33,33% mujeres y el 69,70% de raza caucásica. Todas las características basales fueron similares entre los grupos del ensayo. No se encontraron diferencias entre los grupos en el porcentaje de pacientes que lograron una respuesta sin requerir VMI (respuesta completa) o una respuesta que requirió VMI (respuesta parcial). Un mayor porcentaje de pacientes logró una respuesta independientemente de la necesidad de VMI (respuesta parcial y/o completa) en el grupo de CsA más tratamiento estándar con un RR que fue casi significativo 2,833 (IC95%, 0,908-8,840; p = 0,057). No se encontraron diferencias entre los grupos para los eventos adversos.

**Conclusiones:** En pacientes hospitalizados con neumonía por COVID-19, no pudimos demostrar que la CsA lograra un efecto significativo en la prevención del desarrollo de EPI.

Registro de ensayos clínicos de la UE; número EudraCT: 2020-002123-11; fecha de registro: 05/08/2020.

### 439. EFECTOS ADVERSOS DE LOS FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS

**Álvaro Narrillos Moraza**<sup>1</sup>, Zichen Ji<sup>2</sup>, Manuel Mor Martínez<sup>2</sup>, Fernando Pedraza Serrano<sup>2</sup>, Francisco José Caballero Segura<sup>2</sup> y Javier de Miguel Díez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Farmacia, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. <sup>2</sup>Servicio de Neumología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

**Introducción:** Pirfenidona y nintedanib son dos fármacos antifibróticos cuya incidencia de efectos adversos puede condicionar la persistencia al tratamiento y su efectividad. Nuestro objetivo es analizar el porcentaje de pacientes que permanecen en tratamiento antifibrótico al final del seguimiento e identificar los efectos adversos más comunes de ambos fármacos.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y enfermedad pulmonar intersticial (EPI) fibrosante (no FPI) que inician pirfenidona o nintedanib entre 01/2016 y 08/2023. Variables analizadas: demográficas (sexo, edad), diagnóstico, porcentaje de DLCO y CVF basales, efectos adversos, duración de tratamiento, porcentaje de pacientes que continúan tratamiento y causas de discontinuación. Datos obtenidos de historia clínica electrónica.

**Resultados:** Se incluyeron 57 pacientes, 18/57 mujeres y mediana de edad 73 años (46-83). 28/57 con diagnóstico de FPI y 29/57 con EPI (no FPI) fibrosantes. La mediana de DLCO basal fue de 61,5% (23-104) y la de CVF basal fue de 80,15% (43-147). 24/57 con pirfenidona, 33/57 con nintedanib. 33/57 pacientes han presentado al menos un efecto adverso. De los pacientes con pirfenidona, 15/24 presentaron algún efecto adverso, siendo los más prevalentes: inapetencia (7/24), náuseas (7/24), pérdida de peso (6/24), dolor abdominal (3/24), reacciones de fotosensibilidad (3/24), diarrea (2/24), aumento de transaminasas (1/24) e infecciones de repetición (1/24). 9/24 pacientes requirieron un ajuste de dosis y 7/24 requirieron suspensión del tratamiento (3 progresiones, 2 por síntomas digestivos, 1 por transaminasemia y 1 por fotosensibilidad). De la cohorte de pacientes con nintedanib (33 pacientes), 18/33 presentaron algún efecto adverso, siendo los más prevalentes: diarrea (15/33), pérdida de peso (6/33), náuseas (4/33), dolor abdominal (3/33), inapetencia (2/33), mareo inespecífico (1/33) y transaminasemia (1/33). 12/33 requirieron ajuste de dosis y en 8/24 suspensión del tratamiento (4 por diarrea, 3 por sintomatología digestiva y 1 progresión). 42/57 siguen en tratamiento. La mediana de duración global de tratamiento fue 264 días (71-2.525), para pirfenidona 342 días (71-2.525) y para nintedanib 232 días (76-1.463).

**Conclusiones:** Más de la mitad de los pacientes en tratamiento antifibrótico presentan al menos un efecto adverso. Conocer su perfil de seguridad es clave para optimizar la relación riesgo-beneficio de estos fármacos.

### 710. EL PULMÓN COMO DETERMINANTE PRONÓSTICO DEL SÍNDROME ANTISINTETASA

**M.J. Díaz Alonso**, E. Henríquez Pérez, U. Progar, E. Naveda González, I. Rúa-Figueroa, J. Benítez Peña, A. Puentel Fernández, J.M. Díaz Gil, M.P. Afonso Medina, R. Martín Alfaro, A. Rojas García, G. Pérez Mendoza e I. Véliz Flores

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

**Introducción:** El síndrome antisintetasa (SAS) es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada por miositis, artritis, lesiones cu-

táneas, y enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID); asociado a un marcador serológico específico. La afectación pulmonar es la manifestación extraarticular más frecuente y principal determinante pronóstico. Los anticuerpos antisintetasa mejor descritos son anti-Jo-1, antiPL-7, antiPL-12, antiOJ, antiEJ, antiKS, antiZo y antiHa con diferente expresión fenotípica y evolutiva.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo. Se analizan pacientes con diagnóstico de SAS desde 2018 hasta 2022 pertenecientes al HUGCDN. Se recogieron datos antropométricos, clínicos, serológicos, radiológicos y pruebas funcionales respiratorias (PFR). Además, se estudió el tratamiento específico y evolución del SAS.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 23 pacientes con edad media de  $59 \pm 14$  años, 65% mujeres. Los principales síntomas al debut fueron artralgias (39%), mialgias (34,8%), disnea (30%). Solo 4 de los pacientes no presentaban EPID y en la mitad de ellos, el anticuerpo antiJo-1 estuvo presente. Los patrones radiológicos más frecuentes fueron la neumonía intersticial no específica (NINE) y la neumonía organizada (NO) ambas 21%. La neumonía intersticial usual (NIU) y el patrón NINE-NO representaron un 10,5%. En relación al marcador serológico, el 43,5% tenían positividad para más de un anticuerpo siendo la combinación de dos determinantes del SAS del 21,7% y el antiRo-52 asociado a otro de estos del 30,4%. El anticuerpo más frecuente fue el antiJo-1 (43,5%). En las PFR iniciales, el 40% de los participantes presentaban patrón sugestivo de restricción. La capacidad de difusión de CO (DLCO) estaba disminuida en el 93,3%. Aproximadamente, el 78% de los participantes recibieron tratamiento para el SAS, siendo los corticoides en monoterapia el esquema más empleado (43,5%) y su combinación con otro inmunosupresor del 8,7%. La caída progresiva de la FVC y DLCO fue mayor en aquellos que presentan antiPL-7 (50%) respecto al resto de anticuerpos.

**Conclusiones:** Las artralgias son el síntoma extraarticular más frecuente, aunque los síntomas respiratorios fueron cardinales (30%) y la EPID estaba presente en el 82,6%. La NINE y la NO constituyen los patrones radiológicos más frecuentes (21%). Los anticuerpos antiJo-1 se hallaron en el 43,5% y predicen mejor pronóstico frente a los antiPL-12 y antiPL-7. Los pacientes con antiPL-7 y antiPL-12 presentaron una disminución de la CVF (50% y 28,6%, respectivamente).

## 426. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA Y CÁNCER DE PULMÓN. ¿HACIA DÓNDE VAMOS?

**Mateo Hevia Menéndez**<sup>1</sup>, Julia Dorta Díez de la Lastra<sup>2</sup>, Elisa Martínez Besteiro<sup>1</sup>, Laura Castellanos López<sup>1</sup>, Ana Sofía Martín Hernández<sup>1</sup>, Rosa Mar Gómez Punter<sup>1</sup>, Javier Aspa Marco<sup>1</sup>, Álvaro Casanova Espinosa<sup>2</sup> y Claudia Valenzuela<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. <sup>2</sup>Hospital Universitario del Henares, Madrid, España.

**Introducción:** La FPI es una enfermedad pulmonar intersticial (EPID) crónica, progresiva con mal pronóstico con una supervivencia de 3-5 años sin tratamiento antifibrótico. Existen escasos estudios epidemiológicos que han mostrado que los pacientes con FPI tienen hasta cinco veces más riesgo de desarrollar un cáncer de pulmón que la población general, datos en otras EPID son anecdóticos. El objetivo de este estudio es caracterizar a los pacientes con EPID/FPI y cáncer de pulmón.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de 30 pacientes con diagnóstico de EPID y cáncer de pulmón, en seguimiento en consultas monográficas del Hospital Universitario de La Princesa y del Hospital Universitario del Henares. Se analizaron variables: demográficas, radiológicas (TACAR de tórax), función pulmo-

nar, tipo de EPID, así como características del proceso diagnóstico y el manejo de la neoplasia pulmonar.

**Resultados:** El tipo de EPID más frecuente fue la FPI (43%), seguido de otras EPID fibrosantes (23%). Del total, 12 pacientes (40%) tenían tratamiento antifibrótico. El diagnóstico de cáncer de pulmón fue un hallazgo casual en TACAR de tórax realizado en el seguimiento de la EPID en un 73,3% de los casos. La histología más frecuente fue adenocarcinoma (40%) seguido de carcinoma escamoso (36,7%). La mayoría de los pacientes se diagnosticaron en estadios avanzados TNM (70%). El 60% de los pacientes recibieron tratamiento con quimioterapia, un 33,3% recibieron radioterapia y solo en un 13,4% se realizó cirugía. El manejo multidisciplinar por los comités de EPID y de tumores fue conjunto solo en el 33% de los pacientes. Durante el periodo del estudio, 78% de los pacientes fallecieron, siendo el tiempo medio desde el diagnóstico del cáncer hasta el fallecimiento de 10,61 meses ( $\pm 9,912$ ) y la causa principal del fallecimiento la progresión del cáncer (23%). Se observó que los pacientes con tratamiento antifibrótico tenían una supervivencia mayor frente a los que no lo recibían ( $13,80 \pm 13,3$  vs.  $8,15 \pm 5,65$ ) sin ser estadísticamente significativa ( $p > 0,05$ ).

**Conclusiones:** En los pacientes con EPID, el cáncer de pulmón parece ser más frecuente en los pacientes con FPI, diagnosticándose en la mayoría de los casos, forma casual y en estadios avanzados de la neoplasia. Aquellos con el tratamiento antifibrótico podrían tener mayor supervivencia. Hacen falta estudios prospectivos bien diseñados para caracterizar mejor a estos pacientes y guiar su manejo diagnóstico y terapéutico.

## 612. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL FIBROSANTE PROGRESIVA ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE: ESTUDIO RETROSPETIVO

**Marta Andreu Casas**, Sara Salvador Fernández, Paula Barquero Dueñas, Florencia Pilia, David Espejo Castellanos, Íñigo Ojanguren Arranz, Christian Eduardo Romero Mesones, Xavier Muñoz Gall y Ana Villar Gómez

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

**Introducción:** La enfermedad pulmonar intersticial asociada a artritis reumatoide (AR-EPID) afecta entre el 11,9% y 55,7% de los pacientes con artritis reumatoide, siendo la afectación extraarticular más frecuente y asociándose a mayor morbilidad. Ciertos pacientes desarrollan a lo largo del seguimiento, empeoramiento de los síntomas respiratorios, función pulmonar y de la afectación radiológica; cumpliendo criterios de enfermedad pulmonar intersticial fibrosante progresiva (FPP), según las guías clínicas de la ARS/ERS/ALAT 2022. En la literatura, se han descrito factores predictivos de progresión de la enfermedad como son patrón radiológico Neumonía Intersticial Usual (NIU), títulos elevados de anticuerpos contra péptidos citrulinados (ACPA), grado de deterioro de la DLCO, distribución extensa de los cambios fibróticos en el TCAR y niveles elevados de IL-6. El objetivo del estudio fue analizar las características clínicas, funcionales, radiológicas y de laboratorio de una población de pacientes con AR-EPID. Asimismo, identificar datos diferenciales entre pacientes con AR-EPID con y sin perfil de FPP.

**Material y métodos:** Se evaluaron de forma retrospectiva los pacientes con diagnóstico de AR-EPID, seguidos en la consulta externa de enfermedad pulmonar intersticial del Hospital Vall d'Hebron. Se revisaron datos epidemiológicos, clínicos, analíticos, radiológicos y de función pulmonar, y se caracterizaron según el cumplimiento o no de criterios de FPP según guías actuales. El contraste de hipótesis se realizó mediante el test de chi-cuadrado y test de Fisher para variables dicotómicas.

**Resultados:** La muestra final fue de 28 pacientes. No se observaron diferencias estadísticamente significativas en relación a sexo, tabaquismo, antecedentes familiares, valores analíticos de ACPA y *exitus* entre el grupo de pacientes con FPP y sin FPP ( $p > 0,05$ ). Sin embargo, la presencia de FPP se asoció a un patrón radiológico típico de NIU (72 vs. 28%,  $p$ -valor 0,023) y a mayor requerimiento de trasplante pulmonar (64 vs. 0%,  $p = 0,01$ ).

	no FPP (n=14)	FPP (n=14)	Valor P
<b>Sexo</b>			$p = 0,24$
Varón	7 (50%)	10 (71%)	
Mujer	7 (50%)	4 (29%)	
<b>Tabaquismo</b>			$p = 1,00$
No	5 (36%)	5 (36%)	
Sí	9 (64%)	9 (64%)	
<b>Antecedentes familiares</b>			$p = 1,00$
No	10 (71%)	11 (78%)	
Sí	4 (29%)	3 (22%)	
<b>Anticuerpos contra péptidos citrulinados</b>			$p = 1,00$
Elevado	8 (57%)	8 (57%)	
Normal	6 (43%)	6 (43%)	
<b>Patrón radiológico</b>			$p = 0,023$
NIU	4 (28%)	10 (72%)	
No NIU	10 (72%)	4 (28%)	
<b>Trasplante</b>			$p = 0,01$
Sí	0 (0%)	9 (64%)	
No	14 (100%)	5 (36%)	
<b>Éxitus</b>			$p = 1,00$
Sí	4 (28%)	4 (28%)	
No	10 (72%)	10 (72%)	

Resultados.

**Conclusiones:** Los pacientes con AR-EPID con criterios de FPP se asociaron de manera significativa a un patrón radiológico NIU y a una mayor necesidad de trasplante pulmonar, reafirmando la importancia del seguimiento estrecho y valoración precoz del requerimiento de trasplante pulmonar en pacientes con AR-EPID.

## 518. ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 Y NEUMOPATÍA INTERSTICIAL CRÓNICA: SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ

Javier Reyes Ussetti<sup>1</sup>, Pablo Zazu López<sup>1</sup>, Laura Núñez García<sup>1</sup>, Arantxa Torres Roselló<sup>2</sup>, Teresa Blázquez Sánchez<sup>2</sup>, Fredeswinda Romero Bueno<sup>2</sup>, Olga Sánchez Pernaute<sup>2</sup> y María Jesús Rodríguez Nieto<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. <sup>2</sup>Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España.

**Introducción:** La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina IgG4 (ER-IgG4) es una patología inusual. Se caracteriza por el desarrollo de infiltrados linfoplasmocíticos de células IgG4+ y fibrosis estoriforme en diferentes órganos sobre todo digestivos, siendo la afectación pulmonar infrecuente y heterogénea. Nuestro objetivo fue describir las características de pacientes con ER-IgG4 con afectación pulmonar predominante en seguimiento en la consulta de intersticiopatías en nuestro centro.

**Material y métodos:** Se diseñó un estudio observacional retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas de pacientes con ER-IgG4 desde el año 2017 hasta la actualidad. Para la clasificación se utilizaron los criterios ATS/ERS de EPID y los criterios preliminares de ER-IgG4 de Okazaki, Umebara y ACR/EULAR 2020.

La evaluación de respuesta al año del diagnóstico se analizó mediante parámetros analíticos, funcionales, clínicos y el tratamiento empleado.

**Resultados:** Se incluyeron 4 pacientes, 3 mujeres y 1 hombre, 3 de ellos exfumadores, diagnosticados de ER-IgG4 con presentación pulmonar predominante. La media de edad fue de  $57,83 \pm 6,1$  años. El tiempo medio de diagnóstico fue 21,75 meses. Los síntomas principales fueron disnea progresiva, artromialgias, xerostomía y afectación del estado general. El TAC torácico mostró afectación intersticial tipo NINE en 2 pacientes, enfisema-fibrosis en uno, y opacidades pulmonares en otro. Se observaron adenomegalias en 3 pacientes y pseudonódulos en 2 pacientes. Las pruebas funcionales mostraron un deterioro leve (FVC  $89,5 \pm 21,01\%$  DLCO  $66,25 \pm 31,31$ ). Tres pacientes presentaron IgG4 circulante elevada al diagnóstico ( $462,06 \pm 308,7$  mg/dl). Se confirmó el diagnóstico de ER-IgG4 con biopsia quirúrgica en los 4 pacientes. Como tratamiento, se administró corticoterapia (inducción y mantenimiento) asociando rituximab en primera línea en 3 pacientes. Durante el seguimiento se evidenció mejoría clínica, analítica y funcional en los 3 pacientes tratados.

**Conclusiones:** La ER-IgG4 con afectación pulmonar predominante es infrecuente y supone un reto diagnóstico que requiere un abordaje multidisciplinar. Destacamos el papel de la determinación de IgG4 en sangre y del estudio anatomo-patológico en pacientes con EPID de origen indeterminado. Se necesitan más estudios para aprender a optimizar el manejo de la ER-IgG4.

## 53. ESTUDIO DE BIOMARCADORES PREDICTIVOS DE INTERSTICIO PERSISTENTE POS-COVID-19

Marta Hernández Argudo, Guadalupe Bermudo Peloche, Vanesa Vicens Zygmunt, Guillermo Suárez Cuartín, Celia Montaño Montaño, Andrea Martín González, Jaume Bordas Martínez, Santiago Bolívar Cuevas, Belén del Río Carrero, Francisco Rivas Doyagüe, Mari Paz Fuset Cabanes, Joan Sabater Riera, Salud Santos Pérez y María Molina Molina

Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona, España.

**Introducción:** Las secuelas pulmonares pos-COVID se han convertido en un problema sanitario tras la pandemia. Aunque las alteraciones intersticiales pulmonares y funcionales respiratorias suelen mejorar, en algunos casos pueden persistir más allá del año tras el alta hospitalaria. Predecir qué pacientes presentarán mejoría radiológica y funcional y cuáles no, ayudaría a optimizar su seguimiento. El objetivo del trabajo es determinar la utilidad de diferentes biomarcadores como predictores de los cambios intersticiales persistentes tras la neumonía COVID-19.

**Material y métodos:** Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico de pacientes hospitalizados por neumonía COVID-19 grave (con requerimiento de UCRI y/o UCI) entre junio y diciembre de 2020. Los pacientes se incluyeron consecutivamente y se realizaron visitas a los 3, 6 y 12 meses. Se registraron los síntomas (cuestionario SL12); TAC y test de marcha de 6 minutos al mes y a los 12 meses; pruebas funcionales respiratorias a los 2, 6 y 12 meses y se obtuvieron muestras sanguíneas a los 3 y 12 meses. Se caracterizó a los pacientes según los cambios intersticiales a los 3 meses (0-normalización vs. 1-persistencia intersticio) y a los 12 meses: 0-normalización; 1- cambios intersticiales persistentes; 1-2 cambios sutiles. Los mediadores séricos proinflamatorios (IL-8, IL-6, TNF-alfa) y profibróticos (MMPs, TIMPs, KL-6, PAI-1, VEGF) analizados se correlacionaron con esta caracterización clínica.

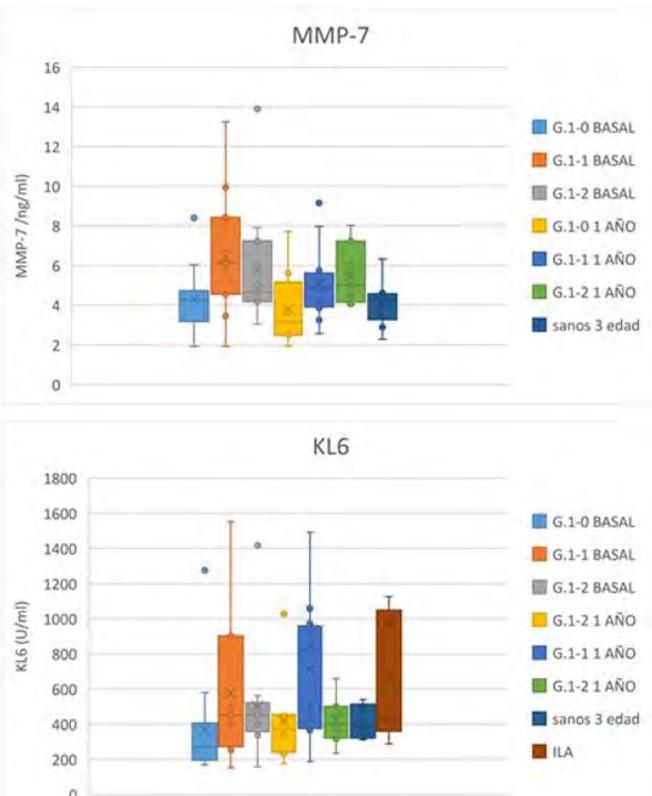
**Resultados:** De 401 pacientes, 361 cumplían los criterios de inclusión. Las características de los pacientes se detallan en la tabla. Un 23% mostraron resolución de los infiltrados a los 3 meses. A los

12 meses, un 48% de los pacientes normalizaron el TAC, un 20% mostraron mínimos cambios y un 32% persistían con cambios radiológicos significativos. Los días de ingreso, la ventilación mecánica invasiva o no invasiva, el alto flujo, la traqueostomía, el tromboembolismo pulmonar y la fibrosis pulmonar pos-SDRA se relacionaron con la persistencia de cambios intersticiales a los 12 meses. De los biomarcadores asociados a la inflamación y fibrosis analizados, MMP7 y KL6 fueron significativamente más elevados en los pacientes con cambios intersticiales persistentes a corto y largo plazo (3 y 12 meses) (fig.).

Cohorte postcovid (n=361)		Características de los pacientes
Edad (años)		
Media (DE)		60.65 (11.56)
Rango		19-86
> 50 años (n)		301
Género (M/F)		240/121
Historia de tabaquismo(n=355), n (%)		
Activo	11 (3.10)	
	157 (44.23)	
	187 (52.68)	
Exfumador		
Nunca		
Enfermedad respiratoria previa, n (%)		
AOS	68 (18.8)	
	24 (6.67)	
	15 (4.17)	
	14 (3.89)	
	11 (3.04)	
	9 (2.5)	
Ex-Tuberculosis		
Bronquiectasias		
EPID		
Medicación más frecuente recibida durante el ingreso, n (%)		
Glucocorticoids sistémicos		280 (78.43)
Antibiótico	275 (77.03)	
	255 (71.43)	
	237 (66.39)	
	231 (64)	
	137 (38)	
	20 (5.54)	
Otros (Baricitinib, Anakinra, Tacrolimus)		
Soporte respiratorio requerido, n (%)		
Oxígeno (FiO2 40%-60%)	361 (100)	
	225 (62.3)	
	198 (54.84)	
	118 (32.6)	
	93 (25.76)	
	6 (1.66)	
Cáñulas Nasales Alto flujo (CNAF)		
Ventilación mecánica no invasiva (VMNI)		
Ventilación mecánica invasiva (VMI)		
Membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO)		
Ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), n (%)		126 (34.9)
Complicaciones durante el ingreso, n (%)		
Síndrome Distres Respiratorio Adulto (SDRA)		350 (96.9)
Otras infecciones durante el ingreso		86 (23.8)
Traqueostomía		45 (12.4)
Miopatía severa		41 (11.35)
Tromboembolismo pulmonar		33 (9.14)
Neumotórax		32 (8.9)
Fibrosis severa post SDRA		25 (6.9)
Delirium		25 (6.9)
Estancia hospitalaria, días, media (DE)		27.50 (24.61)
Estancia en UCI		24.87 (22.91)

Características de los pacientes incluidos en el estudio.

**Conclusiones:** Los biomarcadores inflamatorios como KL6 podrían ayudar a definir aquellos pacientes que persistirán con alteraciones radiológicas y funcionales pos-COVID a largo plazo, pudiendo optimizar el seguimiento de los mismos.



Relación entre los cambios intersticiales persistentes y niveles de KL6 y MMP7.

#### 446. ESTUDIO DE LA PREVALENCIA DE FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA EN NUESTRA CONSULTA Y SUS DIFERENCIAS CON LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Amaia Urrutia Gajate, Edurne Echevarría Guerrero, Laura Cortezón Garcés, Teresa Bretos Dorronsoro, Carlos Caldera Fernández, Leire Serrano Fernández, Sonia Castro Quintas y Marta García Moyano

Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España.

**Introducción:** Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) incluyen a un grupo de enfermedades que afectan al intersticio pulmonar y dan lugar a diferentes consecuencias clínicas. Entre estos pacientes, hay un porcentaje que presentan una evolución que se caracteriza por presentar una fibrosis pulmonar progresiva (FPP) y se asocia a un peor pronóstico. Nuestro objetivo es analizar la prevalencia de los pacientes que cumplen criterios de FPP y comparar sus características con los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y con aquellos que no cumplen estos criterios de FPP.

**Material y métodos:** Se han recogido de forma retrospectiva todos los pacientes valorados en la consulta EPID del Hospital Universitario Cruces desde septiembre de 2021 y abril de 2023. Se han utilizado como criterios de FPP los establecidos en la guía de práctica clínica de la ATS/ERS/JRS/ALAT 2022. Se han recogido datos epidemiológicos, clínicos, radiológicos y funcionales, así como de evolución clínica.

**Resultados:** Se han analizado 411 pacientes con EPID con al menos 2 consultas en el periodo de estudio. De ellos 67 eran pacientes FPI (16,3%); de los 344 no FPI, 40 cumplían criterios de FPP (11,6%), 304 no los cumplían (88,4%). De los pacientes FPP, el 52,5% tenía empeoramiento funcional, el 60% empeoramiento radiológico y el 55% clínico. Las 3 patología más frecuentes entre los FPP fueron inclasificables y en estudio (9), sarcoidosis (6) y neumonitis por hipersensibilidad NH (5). En la comparación de los pacientes FPP frente a los

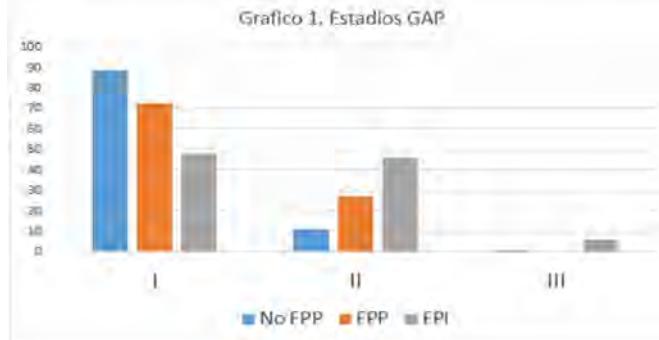
que no cumplen criterios de FPP se observó que los FPP son más añosos, presentan mayor disnea, peores pruebas funcionales, mayor mortalidad y agudizaciones ambulatorias (tabla 1). En la comparación de los pacientes FPP frente a los FPI, los FPP son más leves funcionalmente, tenían mayor uso de corticoides aunque mayor frecuencia de agudizaciones ambulatorias (tabla 2). Los FPI presentan peores estadios GAP, seguido de los FPP (fig.).

	FPP	No FPP ni FPI	p
Edad >65 años (%)	77.5	56.1	0.01
Disnea mMRC >2 (%)	44.7	23.1	0.004
DCO <80% (%)	84.6	57.4	0.01
FVC <80% (%)	32.5	25.3	0.329
FVC (%)	87.47	90.95	0.518
DCO (%)	63.82	75.37	0.93
Caída FVC (%)	10.6	0.58	0.074
Uso de corticoide (%)	50	36	0.086
Mortalidad (%)	12.5	4.3	0.028
Agudizaciones ambulatorias	0.38	0.14	<0.001

Tabla 1.

	FPP	FPI	p
Edad >65 años (%)	77.5	83.1	0.480
Disnea mMRC >2 (%)	44.7	47	0.826
HTA (%)	62.1	37.5	0.014
DCO <80% (%)	84.6	93.5	0.143
FVC <80% (%)	32.5	55.2	0.023
FVC (%)	87.47	79.39	0.57
DCO (%)	63.82	54.45	0.911
Caída FVC (%)	10.6	0.82	0.726
Uso de corticoide (%)	50	14.9	<0.001
Mortalidad (%)	12.5	10.4	0.745
Agudizaciones ambulatorias	0.38	0.14	<0.001

Tabla 2.



**Conclusiones:** La prevalencia de la FPP en nuestra consulta es de 11,6% de forma retrospectiva, siendo las patologías principales las inclasificables o en estudio, sarcoidosis y NH. Los FPP tienen características más graves que los pacientes que no cumplen estos criterios, mayor edad y disnea, así como mayor afectación de la DCO y mayor mortalidad. Los FPP respecto a los FPI son más leves, menor afectación funcional, mayor uso de corticoide aunque con mayor frecuencia de agudizaciones ambulatorias. Los estadios GAP son más altos en los FPI, seguidos de los FPP.

## 585. EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES DE CONSULTA DE EPID Y SU INFLUENCIA TRAS EL DIAGNÓSTICO

**José Gonzalo Chiriboga Sánchez,**

María de los Ángeles Olivares Mendoza, Marina Alcázar Barcelona, Marta Garrido Solvez, Javier Cruz Ruiz, Wanda Almonte Batista, Rafaela Sánchez Simón-Talero, Asunción Lucas Cerro, Agustín García Valenciano, María del Mar Martínez Aguilera, Ana Pilar Atienzar Atienzar, María Dolores Sánchez Alfaro, Adelina Sánchez Alcantud y Raúl Godoy Mayoral

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España.

**Introducción:** El papel de la dieta y la nutrición en la progresión y el pronóstico de las enfermedades respiratorias es cada vez más

reconocido en la literatura. Las enfermedades crónicas como la EPID tienen un aumento del catabolismo que hace que aumenten las necesidades nutricionales. Queremos ver la prevalencia de riesgo de desnutrición en una de nuestras consultas de EPID.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de EPID. En seguimiento desde septiembre a noviembre del 2023 en la consulta de EPID del Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Se definió riesgo de desnutrición como el paciente con un IMC de 19 o menos, que cumpla los criterios GLIM o estaba en tratamiento por esa causa. Análisis comparativo de los pacientes con EPID según la presencia de desnutrición.

**Resultados:** Se incluyeron 51 pacientes con diagnóstico de EPID con una edad media de 69,94 años, 32 (62,74%) eran hombres, 17 (33,3%) con diagnóstico de FPI, 10 (19,6%) con neumonitis por hipersensibilidad, 12 pacientes (23,5%) cumplen criterios de desnutrición de los cuales 10 pacientes eran hombres, (58,3%) de los pacientes con desnutrición tienen diagnóstico de FPI, 21 (41,17%) estaban en tratamiento con antifibróticos. El análisis comparativo de los pacientes con EPID según la presencia de desnutrición está en la tabla.

Descripción de los resultados y comparación de estado nutricional de pacientes en consulta de EPID

N = 51	No desnutrición 39 (76,5%)	Sí 12 (23,5%)	
Género	Mujer	17 (43,6%)	2 (16,7%)
	Hombre	22 (56,4%)	10 (83,3%)
	Diarrea	5 (12,8%)	3 (25%)
	IS	7 (17,9%)	2 (16,7%)
	Antif	14 (35,9%)	7 (58,3%)
	No	16 (41%)	8 (66,7%)
	Sí	3 (7,7%)	1 (8,3%)
	Ex	20 (51,3%)	3 (25%)
	FPI	10 (25,6%)	7 (58,3%)
	Edad	68,6 (DE 11,9)	74,3 (DE 14,3)
Tabaco	FVC	69,7 (DE 18,2)	72,5 (DE 19,5)
	DLCO	57,8 (DE 18,9)	50,2 (21,9)
	Diarrea	Sí	No
	Sí	7 (87,5%)	14 (32,6%)
	No	1 (12,5%)	29 (67,4%)

**Conclusiones:** 1. El 23,5% de los pacientes de la consulta de EPID están en riesgo de desnutrición. 2. Los pacientes con FPI son los que más riesgo de desnutrición presentan. 3. Confirmamos la relación entre los antifibróticos y la diarrea. 4. Parece que el género que presenta más riesgo de desnutrición es el masculino, aunque habría que confirmarlo con una muestra más amplia. 5. El riesgo de desnutrición no es mayor en los pacientes con diarrea, antifibróticos o fumadores. 6. Los pacientes con riesgo de desnutrición no tienen más edad, ni peor función pulmonar de forma significativa.

## 762. EVOLUCIÓN DE LOS TRASPLANTADOS PULMONARES POR ENFERMEDAD INTERSTICIAL DEL ÁREA NORTE DE TENERIFE

**Ana Belén Llanos González<sup>1</sup>, Paula Pérez de Armas<sup>1</sup>, Nelson Mesa León<sup>1</sup>, Verónica Saray Hernández García<sup>1</sup>, Laura Ferreiros de la Campa<sup>1</sup>, Sara de Lucas Altable<sup>1</sup>, Candelaria Martín García<sup>1</sup>, Elena Pérez Hernández<sup>2</sup>, Juan Abreu González<sup>1</sup>, Sara García Gil<sup>3</sup> y Orlando Acosta Fernández<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España. <sup>2</sup>Grado en Medicina, Universidad de La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España. <sup>3</sup>Servicio de Farmacia Hospitalaria, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife, España.

**Introducción:** Los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) avanzada en estadio final tienen como única alternativa terapéutica el trasplante pulmonar (TxP). La Organización

Nacional de Trasplantes cuantificó el pasado año 2022 un total de 255 pacientes EPID con entrada en lista de espera pre-TxP, de los que fueron trasplantados 181. El objetivo ha sido analizar la evolución de los pacientes trasplantados por EPID de nuestra área.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de una cohorte de 49 pacientes EPID en seguimiento por la unidad de EPID del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, valorados como posibles candidatos a TxP entre enero 2013 y octubre 2023. Se analizaron características epidemiológicas, tipos de EPID, causas de rechazo al procedimiento, tipos de TxP realizados y supervivencia.

**Resultados:** El 47% de los pacientes EPID evaluados como candidatos a TxP fueron hombres y el 53% mujeres, de los que finalmente solo el 49% (24) recibieron un TxP porque: el 35% (17) fueron rechazados como candidatos (por comorbilidades en su mayoría o negativa al abandono de la comunidad autónoma de residencia para someterse al procedimiento por motivos socioeconómicas), el 6% (3) entraron en lista de espera sin recibir finalmente un TxP, otro 6% (3) están actualmente en lista de espera y el 4% (2) siendo aún valorados como potenciales candidatos a entrada en lista de espera. Las patologías intersticiales trasplantadas con mayor frecuencia fueron las neumonitis por hipersensibilidad (42%), la fibrosis pulmonar idiopática (25%) y las EPID inclasificables (13%). El 83% de los TxP se realizaron en el Hospital 12 de Octubre y el 79% fueron bipulmonares. Han fallecido el 42% (10) de los trasplantados por causa infecciosa o desconocida. El tiempo medio de supervivencia pos-TxP es 7,8 años (IC95% 5,3; 10,2). Han recibido TxP 14 mujeres y 10 hombres, falleciendo 6 y 4 respectivamente, sin diferencias significativas en el tiempo de supervivencia por sexo ( $p = 0,451$ ). Se han realizado 5 Tx unipulmonares y 19 bipulmonares, falleciendo 3 y 6 respectivamente, sin observarse tampoco diferencias significativas ( $p = 0,720$ ) en los tiempos de supervivencia por este aspecto.

**Conclusiones:** La proporción de trasplantados por EPID está incrementándose progresivamente y es esencial la derivación precoz a los centros trasplantadores, así como el seguimiento conjunto por unidades multidisciplinares para optimizar la estabilidad clínica postrasplante y la supervivencia a largo plazo.

#### 746. EVOLUCIÓN Y CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD INTERSTICIAL INGRESADOS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS RESPIRATORIOS INTERMEDIOS

**L. Ferreiros de la Campa**, A.B. Llanos González, S. de Lucas Altable, P. Pérez de Armas, N. Mesa León, V. Hernández García, C. Cabrera Lacaizada, M. Llabrés de Prada, D. Santos Arozarena, J.L. Gonzalo Pizarro, K. Hernández García, O. Acosta Fernández y A. Pérez Rodríguez

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, España.

**Introducción:** Los pacientes afectos de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) suelen presentar episodios de deterioro por los que llegan a precisar atención en las Unidades de Cuidados Respiratorios Intermedios (UCRI). El objetivo fue analizar sus características y evolución.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de una cohorte de 10 pacientes EPID con estancia en UCRI del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias entre febrero-octubre 2023, debido a insuficiencia respiratoria grave y necesidad de monitorización continua. Se analizaron sus comorbilidades, epidemiología, procedimientos realizados, patrón radiológico y tratamientos.

**Resultados:** La edad media fue  $69 \pm 11$  años, siendo el 60% mujeres y exfumadores el 80%. El 90% tenía un índice de Charlson  $\geq 3$  puntos. El tiempo medio de evolución de la EPID preingreso en UCRI fue  $3,5 \pm 2,3$  años y las más frecuentes fueron: neumonitis por hipersensibilidad (40%), fibrosis inclasificable (20%) y síndrome combinación fibrosis-enfisema (20%). Antes del ingreso, el 60% recibían esteroides,

el 40% otros inmunosupresores y solo el 10% tratamiento antifibrótico con nintedanib. El 20% tenía un patrón radiológico tipo NIU en TACAR tórax. Se realizó en 3 casos biopsia transbronquial/biopsia pulmonar quirúrgica. La FVC media fue  $2573 \pm 952$  ml ( $76 \pm 16\%$ ) y la DLCO  $46 \pm 0,2\%$ . Los motivos de ingreso en UCRI fueron: evento tromboembólico (1), presumibles infecciones respiratorias (5), progresión (2) y exacerbaciones posquirúrgicas (1) o secundarias a toxicidad (1). La estancia media en UCRI fue  $8,5 \pm 4,7$  días, precisando el 70% gafas nasales de alto flujo y el 30% ventilación mecánica no invasiva. Además, el 30% recibieron bolos de metilprednisolona. Asimismo, el 40% de los casos estaban en seguimiento conjunto con Unidad de Cuidados Paliativos y empleaban oxígeno crónico domiciliario. Hubo 4 *exitus* durante el ingreso hospitalario (solo 1 en UCRI).

**Conclusiones:** La evolución de los pacientes EPID agudizados fue satisfactoria en la mayoría de los casos de nuestra serie. No obstante, el uso de megadosis de esteroides se asoció a una mayor mortalidad, sin poder establecer relación de causalidad. Es necesario abordar precozmente las agudizaciones de EPID e identificar su etiología para optimizar la actitud terapéutica y el pronóstico de estos pacientes.

#### 880. EVOLUCIÓN Y CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES INCLUIDOS EN UNA CONSULTA CONJUNTA ENTRE NEUMOLOGÍA Y REUMATOLOGÍA

**Iván Rodríguez Otero**, Virginia Leiro Fernández, Nair Pérez Gómez, Luis Pazos Area, Fernando Vargas Ursúa, Ignacio Fernández Granda, Irene Lojo Rodríguez, Manuel Pintos Louro, Eva Gómez Corredoira y Alberto Fernández Villar

Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.

**Introducción:** Frecuentemente durante el proceso diagnóstico de una EPID se descubre que esta se encuentra asociada a una conectivopatía, antojándose un manejo más complejo y peor pronóstico. En este marco surgen consultas conjuntas Neumología-Reumatología con el objetivo de aportar a nuestros pacientes los beneficios del abordaje multidisciplinar. Objetivo: describir las características de los pacientes que acceden a la consulta conjunta Neumología-Reumatología, determinar los cambios en la progresión y analizar posibles factores pronósticos de los mismos.

**Material y métodos:** Se incluyeron todos los pacientes consecutivos entre noviembre/2018 y febrero/2022 derivados a la consulta conjunta. Se recogieron datos terapéuticos, analíticos, evolutivos, radiológicos y funcionales a los 0, 6, 12 y 24 meses.

**Resultados:** 139 pacientes recogidos, 72 (51,5%) de Neumología, 53 (38,1%) de Reumatología, 14 (10,4%) otros. Las patologías más frecuentes fueron: AR: 43 (30,9%), ES: 15 (10,8%), sarcoidosis: 14 (10,1%) y Sjögren: 6 (4,3); otras: 61. En 85 pacientes (61,2%) el TAC era de EPID (29 NINE, 15 NIU), 3 (2,2%) con hipertensión pulmonar. En la sarcoidosis fue más frecuentemente estadio IV (8/14, 57,2%). El objetivo inicial fue en 33 (23,7%) diagnóstico, 42 (30,2%) terapéutico y 65 (46,8%) ambos. En la consulta inicial, 75 pacientes (54%) no tenían tratamiento instaurado. En 93 (66,9%) no se requirieron pruebas tras la consulta inicial, la prueba más frecuente fue la broncoscopia: 20 (12,9%; 10 convencionales, 3 EBUS y 4 BTB). 63 (45,3%) pacientes se consideraron como estables. Tras la primera consulta 51 pacientes (36,7%) estaban con inmunosupresores, 23 (16,6%) con corticoides, 15 (10,8%) con biológicos y también 2 antifibróticos y 3 vasodilatadores. La tabla 1 recoge los resultados sobre función pulmonar y progresión clínica. La tabla 2 recoge diferencias en funcionales según patología: AR, sarcoidosis o las de peor pronóstico (dermatomiositis, Sjögren...). Para el tratamiento a los 12 y 24 meses el uso de corticoides cayó, iniciando este fármaco en 8 casos frente a 23 en las consultas previas. No hubo diferencias significativas en su uso cuando se estratificaba por patología. Tampoco según seropositividad.

Visita	Evolución	FVC (Mediana, p)	DLCO (Mediana, p)
<b>6 meses</b>	Estable: 49 (41,5%). Progres: 63 (53,4%). Mejora: 6 (5,1%).	Progres: 81,68 -> 77,27. 0,223. No Prog: 93,92 -> 91,32. 0,552.	Progres: 62,58 -> 61,13. 0,751. No Prog: 71,06 -> 70,76. 0,796.
<b>12 meses</b>	Estable: 64 (46%). Progres: 38 (27,3%). Mejora: 8 (5,8%). <b>29 no seguidos</b>	Progres: 78,35 -> 78,00. 0,304. No Prog: 87,30 -> 90,32. 0,052.	Progres: 59,48 -> 55,71. 0,021. No Prog: 69,15 -> 68,32. 0,225.
<b>24 meses</b>	Estable: 63 (45,3%). Progres: 26 (18,7%). Mejora: 6 (4,3%). <b>44 no seguidos</b>	Progres: 83,58 -> 82,10. 0,346. No Prog: 88,85 -> 88,35. 0,600.	Progres: 54,00 -> 58,38. 0,031. No Prog: 68,35 -> 71,75. 0,168.

Tabla 1. Comunicación 880.

Parámetro y momento	Artritis reumatoide	Sarcoidosis	Peor pronóstico
FVC – inicial	<b>Sí: 88,55</b> <b>No: 85,59</b> <b>(p): 0,334</b>	<b>Sí: 81,06</b> <b>No: 87,89</b> <b>(p): 0,007</b>	<b>Sí: 86,63</b> <b>No: 87,13</b> <b>(p): 0,260</b>
FVC – 6 meses	<b>Sí: 85,30</b> <b>No: 83,30</b> <b>(p): 0,375</b>	<b>Sí: 82,50</b> <b>No: 84,15</b> <b>(p): 0,002</b>	<b>Sí: 83,74</b> <b>No: 84,00</b> <b>(p): 0,333</b>
FVC – 12 meses	<b>Sí: 89,48</b> <b>No: 84,80</b> <b>(p): 0,296</b>	<b>Sí: 86,63</b> <b>No: 85,97</b> <b>(p): 0,001</b>	<b>Sí: 84,17</b> <b>No: 88,23</b> <b>(p): 0,120</b>
FVC – 24 meses	<b>Sí: 88,53</b> <b>No: 84,14</b> <b>(p): 0,422</b>	<b>Sí: 87,50</b> <b>No: 84,81</b> <b>(p): 0,049</b>	<b>Sí: 84,38</b> <b>No: 86,29</b> <b>(p): 0,144</b>
DLCO – inicial	<b>Sí: 64,21</b> <b>No: 67,58</b> <b>(p): 0,182</b>	<b>Sí: 70,94</b> <b>No: 65,71</b> <b>(p): 0,272</b>	<b>Sí: 65,92</b> <b>No: 67,08</b> <b>(p): 0,103</b>
DLCO – 6 meses	<b>Sí: 66,48</b> <b>No: 66,21</b> <b>(p): 0,193</b>	<b>Sí: 73,88</b> <b>No: 64,67</b> <b>(p): 0,087</b>	<b>Sí: 63,76</b> <b>No: 68,87</b> <b>(p): 0,166</b>
DLCO – 12 meses	<b>Sí: 61,39</b> <b>No: 65,95</b> <b>(p): 0,262</b>	<b>Sí: 72,00</b> <b>No: 63,11</b> <b>(p): 0,018</b>	<b>Sí: 63,65</b> <b>No: 65,98</b> <b>(p): 0,002</b>
DLCO – 24 meses	<b>Sí: 65,59</b> <b>No: 67,75</b> <b>(p): 0,390</b>	<b>Sí: 73,27</b> <b>No: 66,10</b> <b>(p): 0,021</b>	<b>Sí: 67,13</b> <b>No: 67,37</b> <b>(p): 0,089</b>

Tabla 2. Comunicación 880.

**Conclusiones:** Las EPID asociadas a conectivopatía suponen un reto para su manejo; un abordaje multidisciplinar se antoja imprescindible. La consulta multidisciplinar permite realizar tratamiento más personalizado y ahorrar corticoides con mejoría funcional y clínica.

## 700. EVOLUCIÓN Y SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON EPID TRATADOS CON ANTIFIBRÓTICOS. INDICACIONES HABITUALES Y EPID FIBROSANTES PROGRESIVAS

**Marco López Zubizarreta**, Virginia Guevara Velázquez, Mónica Sánchez García, José Ángel Tapias del Pozo, Luis Martínez Roldán, Jenifer Marcos Sierra, Aitziber Familiar González y Ana de Blas Sánchez

Complejo Asistencial de Ávila, Ávila, España.

**Introducción:** El objetivo de nuestro estudio fue describir las características clínicas y la evolución de los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) tratados con fármacos antifibróticos y su supervivencia en la provincia de Ávila.

**Material y métodos:** Se incluyeron 66 pacientes con diagnóstico de EPID tratados con antifibróticos. Se hizo un análisis sobre una base de datos retrospectiva en la que se incluyeron todos los pacientes en tratamiento antifibrótico en Ávila. Las variables analizadas fueron: sexo, edad, tabaquismo, entidad, tipo de antifibrótico, oxigenoterapia, efectos secundarios, función pulmonar, evolución y mortalidad. Los cálculos estadísticos se realizaron con SPSS 23.

**Resultados:** De los 66 pacientes con tratamiento, 54 eran hombres (81,8%). La edad media fue de  $71,1 \pm 8,1$  años. 42 estaban diagnosticados de FPI (63,6%), 12 de síndrome combinado (fibrosis+enfisema) (18,2%) y 12 (18,2%) de EPID fibrosantes progresivas (EFP). 13 eran no fumadores (19,6%) y el IPA medio en el resto de los casos fue de 29,7 años/paquete. 46 fueron tratados con nintedanib (69,7%), 11 con pirfenidona (16,7%) y otros 9 con ambos (13,6%) al menos en algún momento. La mediana de meses con tratamiento fue de  $15 \pm 21,6$  (rango: 1-99 meses). 26 pacientes (39,4%) sufrieron diarrea, siendo el efecto secundario más común. En cuanto a función pulmonar, la mediana de FVC, FEV1 y DLCO fueron respectivamente 71,8%, 75,8% y 41,5%. Fallecieron 21 pacientes (31,8%) del total de la muestra. De los cuales 12 pacientes fueron tratados con nintedanib (26,1%), 5 (45,5%) con pirfenidona y 4 (44,4%) con ambas terapias. La mediana de supervivencia global fue de 32 meses IC95% (9,7-54,3).

Tabla 1. Medianas de supervivencia según entidades y tipos de tratamiento.

	Mediana supervivencia (meses)	Error estándar	IC 95%	p valor
<b>Muestra global</b>	32	11,4	9,7-54,3	-
<b>FPI</b>	44	11,5	21,5-66,5	
<b>Sdre. combinado</b>	20	6,8	6,5-33,4	0,164
<b>EPID Fibro Progresivas</b>	*14	1,1	12-16,5	
<b>Pirfenidona</b>	21	3,1	14,8-27,2	
<b>Nintedanib</b>	32	17,4	0-66,2	0,975
<b>Ambos tratamientos</b>	46	16,7	13,1-78,8	

Tabla 1. Comunicación 700.

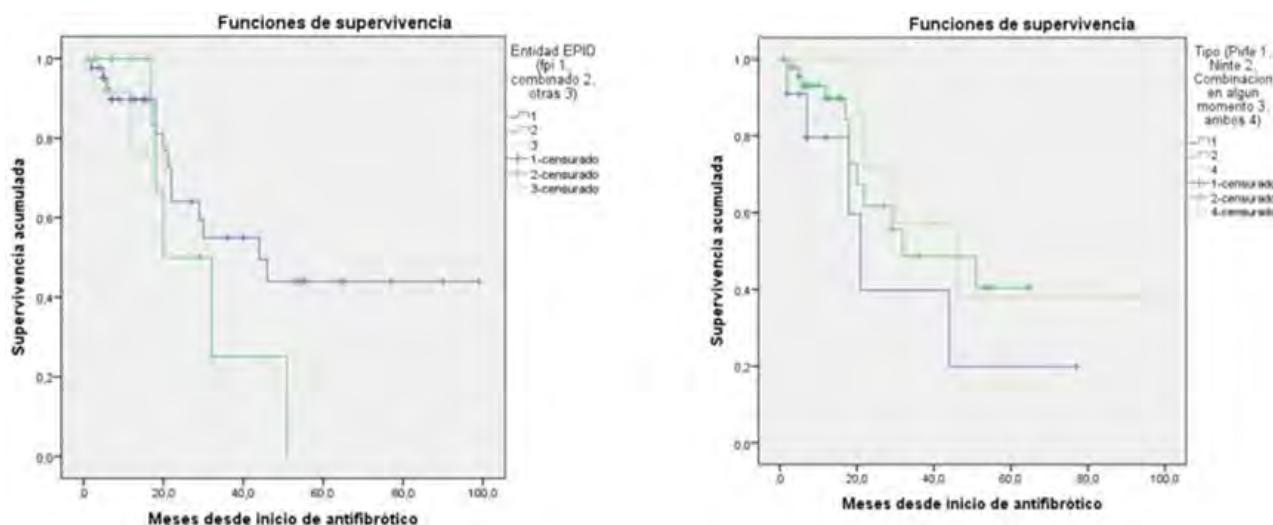


Figura 1. Supervivencia según entidad y tratamiento reflejada mediante curvas de Kaplan-Meier.

Figura 1. Comunicación 700.

No hubo diferencias significativas al comparar la supervivencia en función de entidad clínica ( $p = 0,975$ ), tratamiento ( $p = 0,164$ ) o sexo (0,80) (tabla y fig.). De los pacientes con EFP, 8 eran hombres (66,7%) y 4 mujeres (33,3%) con una edad media de  $66,6 \pm 8,4$  años. Todos se trataron con nintedanib (91,7%), salvo 1 con pirfenidona. La mediana de meses con antifibrótico fue  $11 \pm 4,4$  (rango: 3-16) y la media de supervivencia fue de 14,3 meses IC95% (12-16,5).

**Conclusiones:** La mediana de supervivencia global se estableció en 2,6 años. El grupo de pacientes con FPI son los que presentaron mayor mediana de supervivencia aunque no se observaron diferencias significativas con el resto de entidades. Los pacientes a los que se le realizó un cambio de antifibrótico mostraron mayor supervivencia aunque esta no fue significativa.

## 780. EXACERBACIONES DE LAS EPID: IMPACTO DE UN PROTOCOLO DE ACTUACIÓN EN URGENCIAS

**Juan Pablo Orozco Zapata**, Ignacio Español Montero, Sandra Cuerpo, Joel Francesqui, Fernanda Hernández, Mariana Benegas, Marcelo Sánchez y Jacobo Sellares

Hospital Clínic de Barcelona, Esplugues de Llobregat, España.

**Introducción:** Las exacerbaciones de las EPID tienen un impacto significativo en la progresión de la enfermedad y la calidad de vida.

Hemos desarrollado un innovador enfoque en el diagnóstico y tratamiento de EPID en Urgencias que busca mejorar la identificación temprana de la enfermedad y optimizar la intervención terapéutica, contribuyendo así a una mejor gestión y resultados clínicos en estos pacientes.

**Material y métodos:** Se implementó un protocolo diagnóstico novedoso diseñado para la evaluación temprana de pacientes con antecedentes de EPID que presentaban síntomas respiratorios o insuficiencia respiratoria al llegar a Urgencias. A todos los pacientes se les realizó un angio-TACAR de tórax a su llegada, ante la sospecha diagnóstica de EPID agudizada. Se llevó a cabo un seguimiento detallado de la respuesta al tratamiento y la evolución clínica de cada paciente. Se registraron los resultados de las pruebas diagnósticas, la respuesta a la intervención.

**Resultados:** Se seleccionó una cohorte de 74 pacientes con antecedentes de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) que llegaron a Urgencias entre 2018 y 2022, 38 hombres y 36 mujeres. Observamos que un 55% de los pacientes tenían en el angio-TACAR de tórax nuevas opacidades difusas en vidrio deslustrado, el 18% no mostraban cambios, es decir estaban estables respecto al estudio previo, el 11% había progresado la EPID con respecto a estudio previo y solo en un 7% se identificó un TEP asociado. Los porcentajes de mortalidad hospitalaria fueron del 17,6% y la mortalidad a los 30 días y al año fueron 18,9% y 45,9%, respectivamente.

**Conclusiones:** La implementación de un protocolo diagnóstico en Urgencias que incluye un TACAR/angioTAC de tórax urgente es factible.

ble. La rápida identificación de una agudización EPID en urgencias, permitió una intervención temprana y específica, contribuyendo así a una limitada morbimortalidad.

### 378. EXPERIENCIA A LARGO PLAZO DEL TRATAMIENTO DE LA LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS (LAM) CON INHIBIDORES DE mTOR (SIROLIMUS Y EVEROLIMUS)

Ana de la Rocha Prieto<sup>1</sup>, Julia Dorta Diez de la Lastra<sup>1</sup>, Ana Cristina Gallotti<sup>1</sup>, Lola Prieto López<sup>2</sup>, Nieves Hoyos Vázquez<sup>1</sup> y Álvaro Casanova Espinosa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario del Henares, Madrid, España. <sup>2</sup>Universidad Francisco de Vitoria, Madrid, España.

**Introducción:** La LAM es una enfermedad neoplásica rara que afecta a mujeres jóvenes. Actualmente, la base de su tratamiento son

los inhibidores de mTOR (sirolimus y everolimus). El ensayo clínico MILES demostró la estabilidad del FEV1 a un año de seguimiento. Algunos trabajos han demostrado beneficio a 3 años. El objetivo primario del estudio es evaluar el cambio medio respecto al valor basal del FEV1 y del porcentaje de DLCO tras 5 años de tratamiento. Los objetivos secundarios son describir las características clínicas y funcionales de las pacientes y los efectos adversos del tratamiento a largo plazo.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, observacional. Se incluyen pacientes con LAM en seguimiento en la consulta monográfica de enfermedades pulmonares intersticiales (EPID) del Hospital Universitario del Henares. Se recogen las variables clínicas y demográficas de las pacientes. Se realiza una descripción de las variables cuantitativas mediante porcentajes y de las cualitativas mediante media y desviación estándar. La técnica estadística empleada para comparar el basal con respecto a 5 años es el test t de Student para muestras pareadas.

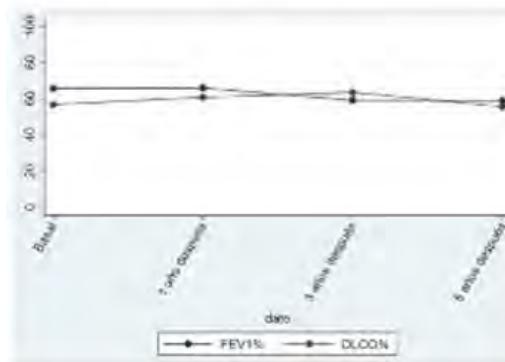
#### Evolución de la función pulmonar

Evolución del FEV1 ml (%)										Diferencia (ml)
FEV1ml (%)	1 año antes	Basal	+ 1 año	+ 3 años	+ 5 años	+ 7 años	+ 9 años	+ 11 años	+ 13 años	
5	1610 (57%)	1555 (55%)	1510 (56%)	1390 (53%)	1370 (53%)	1420 (56%)	1420 (58%)	1460 (61%)	1460 (61%)	-95
1	1000 (41%)	850 (37%)	920 (40%)	740 (33%)	820 (38%)	790 (34%)	740 (31%)	740 (31%)	740 (31%)	-110
2	2730 (105%)	2570 (111%)	2780 (109%)	2480 (100%)	2290 (92%)	2450 (94%)	2270 (89%)	2270 (89%)	2270 (89%)	-300
3	2010 (81%)	1880 (76%)	1810 (74%)	1510 (63%)	1450 (63%)	1460 (59%)	1320 (56%)	1320 (56%)	1320 (56%)	-560
4	1750 (67%)	1630 (63%)	1580 (62%)	1410 (57%)	1360 (57%)	1150 (46%)	1100 (46%)	1100 (46%)	1100 (46%)	-530
6	2070 (72%)	2040 (71%)	1980 (70%)	1980 (71%)	1960 (71%)	1880 (68%)	1710 (62%)	1710 (62%)	1710 (62%)	-330
10		1280 (41%)	1180 (38%)	820 (26%)	870 (29%)	950 (31%)	1020 (33%)	1020 (33%)	1020 (33%)	-260
9	1440 (49%)	1400 (48%)	1520 (53%)	1440 (51%)	1210 (44%)	790 (28%)	790 (28%)	790 (28%)	790 (28%)	-610
11	1780 (60%)	1690 (58%)	1830 (62%)	1610 (56%)	2020 (72%)	2380 (81%)	2380 (81%)	2380 (81%)	2380 (81%)	+690
13	1570 (72%)	1570 (73%)	1230 (59%)	1450 (69%)	1430 (69%)	1430 (69%)	1430 (69%)	1430 (69%)	1430 (69%)	-140
7	2110 (80%)	1720 (65%)	1830 (73%)	1940 (70%)						+220

#### Evolución del DLCO

Evolución del DLCO								Diferencia (%)	
DLCO (%)	1 año antes	Basal	+ 1 año	+ 3 años	+ 5 años	+ 7 años	+ 9 años	+ 11 años	
5	38%	34%	25%	28%	8%	32%	35%	27%	-7
3	75%	71%	81%	98%	80%	60%	60%	60%	-11
4	86%	66%	68%	52%	63%	82%	54%	54%	-12
6	81%	72%	83%	78%	86%	84%	62%	62%	-10
2	122%			112%	85%	73%	69%	69%	
10		44%	49%	49%	57%		54%	54%	+10
9	48%	45%	42%	55%	34%	37%			-8
11		54%	64%	64%	55%	65%			+11
1		46%	49%	40%	48%				
13		58%	60%	54%	47%				-12
7	125%	65%	77%	58%					-7

#### Evolución media de la FEV1 y de la DLCO



Variable	Media (DE) / Mediana (IC)	p-valor
Edad al diagnóstico (mediana)	41 (37, 47)	-
FEV1% Basal	66.5 (19.4)	0.068
FEV1% 5 años	58.8 (18.6)	
FEV1 ml Basal	1.653.2 (437.4)	0.037
FEV1 ml 5 años	1.478.0 (481.7)	
DLCO% basal	56.7 (13.3)	0.716
DLCO% cinco años	55.5 (24.7)	

Figura 1. Comunicación 378.

## ESTUDIO DE PACIENTES CON UNFANGIOLEOMOMATOSIS

Análisis descriptivo general			Análisis descriptivo general			
	Nº 12	% (%) / media (SD)		Nº 12	% (%) / media (SD)	
Edad (años)		55,0 (6,9)	Complicaciones asociadas al tratamiento			
Edad en el diagnóstico (años)		42,4 (7,0)	No	15%	(2)	
Fecha de diagnóstico			Si	85%	(11)	
Lesión pulmonar		88% (1)	Úlceras bucales			
Clinico/Radiológico		92% (12)	No	54%	(7)	
Tipo LAM			Si	46%	(6)	
Esporádica		77% (10)	Diarrea			
Asociada a esclerosis tuberosa		23% (3)	No	92%	(12)	
Tabaquismo			Si	8%	(1)	
Nunca fumador		54% (7)	Sinusal/bronquitis			
Exfumador		46% (6)	No	44%	(6)	
Fumador activo		0%	Si	54%	(7)	
Portador de oncogenes dominante			Nieumonía			
No		92% (12)	No	46%	(6)	
Si		8% (1)	Si	54%	(7)	
Angiomatopatía renal			Faringitis			
No		46%	(6)	No	92%	(12)
Si		54% (7)	Si	8%	(1)	
Quilodones			Cefalitis			
No		100% (12)	No	100%	(12)	
Neumonitis			ITU/pikone/fitic			
No		46%	(6)	No	85%	(11)
Si		54% (7)	Si	15%	(2)	
Sarcoidosis			Conjuntivitis			
No		22% (3)	No	100%	(12)	
Si		77% (10)	Hiperlipidemia/hipercolesterolemia			
Eosinofilia			No	23%	(3)	
No		77% (10)	Si	77%	(10)	
Si		23% (3)	Unfedema MIVI			
Complicaciones asociadas al tratamiento			No	85%	(11)	
No		15% (2)	Si	15%	(2)	
Si		85% (11)	Cefalea			
Úlceras bucales			No	54%	(7)	
No		54% (7)	Si	46%	(6)	
Si		46% (6)	Dolor abdominal			
Diarrea			No	92%	(12)	
No		92% (12)	Si	8%	(1)	
Si		8% (1)	Nieumonía organizada criptogénica			
Sinusal/bronquitis			No	100%	(12)	
No		46% (6)	Cancer			
Si		54% (7)	No	92%	(12)	
Neumonitis			Si	8%	(1)	
No		46% (6)	Transplante pulmonar			
Si		54% (7)	No	92%	(12)	
Cefalitis			Si	8%	(1)	
No		54% (7)	Defunción			
Si		46% (6)	No	100%	(12)	
Dolor abdominal						
No		92% (12)				
Si		8% (1)				
Neumonía organizada criptogénica						
No		100% (12)				
Cancer						
No		92% (12)				
Si		8% (1)				
Transplante pulmonar						
No		92% (12)				
Si		8% (1)				
Defunción						
No		100% (12)				

Características clínicas y efectos adversos del tratamiento.

**Resultados:** Se incluyen en el estudio 13 pacientes con LAM (77% esporádica, 23% LAM-ET). La edad media al diagnóstico es de 42,4 años. El diagnóstico fue clínico radiológico en la mayoría de los casos. 7 pacientes (54%) tuvieron al menos un neumotórax y 7 (54%) tienen angiomiolipomas renales. 11 pacientes están en tratamiento activo (9 sirolimus, 2 everolimus) y 2 no reciben tratamiento. Solo un paciente se ha realizado trasplante pulmonar. Un paciente desarrolló un adenocarcinoma de pulmón durante el seguimiento. Ninguna de las pacientes ha fallecido. Los parámetros funcionales basales medios (previos a la instauración de tratamiento) son: FEV1 1.653,2 ml (65,5%); DLCO 56,7%. A los 5 años FEV1 1.478 ml (58,8%); DLCO 55,5%. En cuanto al objetivo primario del estudio se observa una caída media del FEV1 del 6,7% y del DLCO del 1,2%. Entre los efectos adversos más frecuentes del tratamiento se encuentran: hiperlipidemia (77%), bronquitis y neumonía (54%), cefalea (46%), úlceras bucales (46%).

**Conclusiones:** Este estudio demuestra la seguridad del tratamiento a largo plazo (más de 5 años) de los inhibidores de mTOR en esta enfermedad con un adecuado perfil de seguridad.

#### 804. EXPERIENCIA CON ANTIFIBRÓTICOS EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON EPID FIBROSANTES EN EL ÁREA DE SALUD DE CÁCERES

**Marta Cebrián Romero**, Amanda Paula Arenas Polo, Fernando de los Reyes Guzmán Ruíz, Néstor Vega Dombidau, Berman Barragán Pérez y Jaime Corral Peñafiel

Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres, Cáceres, España.

**Introducción:** Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) comprenden un grupo muy heterogéneo de difícil diagnóstico. Dentro de estas, la FPI (fibrosis pulmonar idiopática) es la más frecuente y la que se asocia a peor pronóstico y peor calidad de vida. Las EPID no FPI presentan mejor pronóstico hasta que evolucionan a fases fibróticas, cumpliendo criterios de FPP (fibrosis pulmonar progresiva) igualándose en gravedad a la FPI. Actualmente disponemos de dos tratamientos antifibróticos: pirfenidona y nintedanib.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo de cohorte de pacientes (p.) de la consulta monográfica de EPID en tratamiento con antifibróticos entre enero y junio de 2022. Se recogieron variables clínico-epidemiológicas, diagnósticas y de tratamiento, cuyos resultados se almacenaron en una base de datos. El estudio estadístico fue realizado con el programa informático IBM SPSS versión 23.

**Resultados:** Se incluyeron 83 p. con diagnósticos de EPID fibrosantes (56 hombres y 27 mujeres) cuya edad media fue 73 años. La FPI fue la entidad más frecuente con un 58% de p. La exposición a tabaquismo estaba presente en 57 p., la mayoría en el grupo de hombres, donde el 80% eran exfumadores, presentando estos en su mayoría patrón NIU al diagnóstico. Dentro de las FPP, el diagnóstico más frecuente con un 33% fue la artritis reumatoide con patrón NIU al inicio. En cuanto a función pulmonar, observamos que tanto la DLCO como la FVC cayeron al año de seguimiento > 10 y 5% respectivamente en los pacientes con FPI (cayeron ambas) y FPP (cayó sobre todo la DLCO) siendo estos criterios de progresión para inicio de tratamiento antifibrótico. 34 de los pacientes fueron tratados con nintedanib (37% FPI y 59% FPP) y 39 con pirfenidona (57% FPI y 25% FPP). En el 15% de estos, se hicieron cambios de un antifibrótico a otro por la aparición de efectos secundarios mayoritariamente. No se encontró relación de la mortalidad con el tipo de tratamiento antifibrótico utilizado.

**Conclusiones:** La entidad clínica mayoritaria tratada con antifibróticos en nuestra área es la FPI. El diagnóstico más frecuente dentro de las FPP fue la artritis reumatoide con patrón fibrosante NIU al inicio. El tratamiento antifibrótico con pirfenidona es el más utilizado aunque el aumento de FPP está suponiendo que cada vez se utiliza.

ce más el nintedanib. El motivo más frecuente de cambio de antifibrótico fue la aparición de efectos secundarios.

#### 900. EXPERIENCIA CON EL TRATAMIENTO ANTIFIBRÓTICO DE LA FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA SECUNDARIA A ENFERMEDAD REUMATOLÓGICA

**Iván Rodríguez Otero**<sup>1</sup>, Virginia Leiro Fernández<sup>1</sup>, Nair Pérez Gómez<sup>2</sup> y Alberto Fernández Villar<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España. <sup>2</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Hospital Meixoeiro, Vigo, España. <sup>3</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.

**Introducción:** La consulta conjunta Neumología-Reumatología consigue la atención centrada en el paciente con una mejora de la precisión diagnóstica y terapéutica. En este estudio se analizan los pacientes con fibrosis pulmonar progresiva secundaria a enfermedad reumatólogica tratados con antifibrótico desde la aprobación de su indicación por la Agencia Europea del Medicamento (EMA).

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo en el que se incluyeron pacientes con enfermedad reumatólogica y EPI asociada y precisaron tratamiento antifibrótico tras haber demostrado progresión según los criterios establecidos en 2022 de fibrosis pulmonar progresiva. Se evaluaron diagnóstico y tratamiento concomitante, evolución y presencia de efectos adversos.

**Resultados:** De 126 pacientes en seguimiento activo en la consulta conjunta, 9 pacientes tuvieron indicación de tratamiento antifibrótico por fibrosis pulmonar progresiva. Edad 66 años (RIQ 53-71), 5 hombres (55%). Los diagnósticos de enfermedad reumatólogica fueron artritis reumatoide (AR, 4 pacientes), esclerosis sistémica (ES, 2 pacientes), IPAF (2 pacientes) y polimiositis en 1 paciente. Todos los pacientes tomaban fármacos específicos para su enfermedad de base. Los valores medidos de FVC al inicio en % y ml fueron 66% (RIQ 54-80), 2.490 ml (RIQ 1.675-2.950), de DLCO en % y ml 58% (RIQ 43-64), 4140 (RIQ 3.230-5.280). En 8 de los 9 pacientes se cumplían criterios de progresión por deterioro de la FVC mayor o igual al 5%, aumento de disnea o tos y progresión radiológica de la fibrosis. En una paciente con AR el deterioro solo fue radiológico y clínico. Todos los pacientes empezaron tratamiento con nintedanib, presentando el 77% efectos secundarios que obligaron a suspender el tratamiento en 4 pacientes (44%). En 2 se inició pirfenidona con buena tolerancia. Los efectos secundarios más frecuentes fueron diarrea 33%, hepatotoxicidad 22% y epigastralgia/náuseas 22%. Un paciente falleció por progresión de la enfermedad. El resto de los pacientes tratados permanecen estables con períodos de seguimiento que varían entre 6 y 12 meses.

**Conclusiones:** Nuestra corta experiencia en pacientes con conectivopatía y fibrosis progresiva en tratamiento con antifibrótico es que la mayoría de los pacientes que toleran el tratamiento presentan estabilización de la fibrosis. Sin embargo, hemos encontrado una incidencia alta de efectos secundarios la mayoría gastrointestinales.

#### 846. EXPERIENCIA CON EL TRATAMIENTO CON DOSIS REDUCIDA DE NINTEDANIB EN CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES INTERSTICIALES

**María Guadalupe Hurtado Gañán**, María del Mar Ignacio Expósito, Antonio Hernández Martínez y Patricia Guerrero Zamora

U.G.C, Neumología; Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España.

**Introducción:** Nintedanib es un fármaco indicado para el tratamiento de fibrosis pulmonar idiopática y progresiva. La dosis reco-

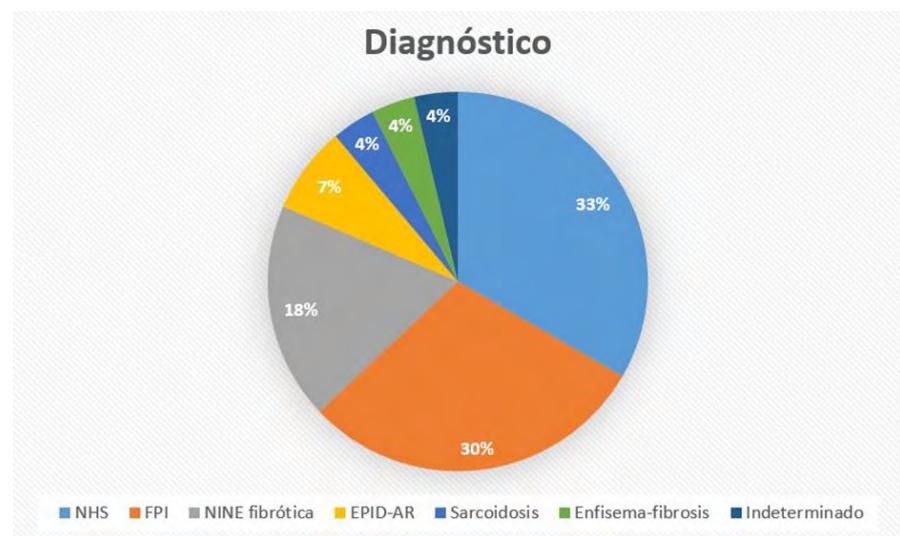


Figura 1. Comunicación 846. Distribución según el diagnóstico de la muestra.

mendada es de 150 mg/12 h, con poca experiencia con la dosis reducida de 100 mg/12 h. Objetivo: describir muestra de pacientes de con dosis reducida de nintedanib, 100 mg/12 h en la consulta monográfica de patología intersticial.

**Material y métodos:** Análisis descriptivo retrospectivo de las características clínicas y funcionales de los pacientes con dosis reducida en consulta entre enero 2021 y octubre 2023.

Comorbilidades de la muestra					
		Recuento	% de N columnas	95,0% CL inferior para % de N columnas	95,0% CL superior para % de N columnas
HTA	No	11	40,7%	23,9%	59,4%
	Sí	16	59,3%	40,6%	76,1%
DLP	No	18	66,7%	47,9%	82,1%
	Sí	9	33,3%	17,9%	52,1%
DM2	No	17	63,0%	44,2%	79,1%
	Sí	10	37,0%	20,9%	55,8%
Cardiopatía	No	20	74,1%	55,7%	87,6%
	Sí	7	25,9%	12,4%	44,3%
Hepatopatía	No	27	100,0%		
	Sí	0	0,0%		
Neoplasia	No	22	81,5%	64,1%	92,6%
	Sí	5	18,5%	7,4%	35,9%
Insuficiencia renal	No	27	100,0%		
	Sí	0	0,0%		
Tratamiento anticoagulante	No	25	92,6%	78,3%	98,4%
	Sí	2	7,4%	1,6%	21,7%

**Resultados:** Muestra de 27 pacientes, de los cuales el 59,3% son hombres. Edad media  $74 \pm 16$  años. 48,1% nunca han sido fumadores y el 51,9% son exfumadores, con ICAT medio de  $42 \pm 20$  paquetes/año. El 40,7% estuvo expuesto a tóxicos en su trabajo. IMC medio  $27,8 \pm 3,9$  kg/m<sup>2</sup>. Índice de comorbilidad de Charlson medio 4. Cabe destacar que ninguno de los pacientes presentaba hepatopatía. En la tabla se muestran las comorbilidades asociadas. El diagnóstico mayoritario fue neumonitis por hipersensibilidad (33,3% de los pacientes), seguido por fibrosis pulmonar idiopática (29,6%) y NINE fibrótica (18,5%) (fig.). Al diagnóstico, la muestra presentaba una FVC media de  $2.384 \pm 798$  cc (82,6%), FEV1 medio  $1.937 \pm 584$  (84,75%), DLCO media  $50,9 \pm 21,5\%$ , KCO  $75,6 \pm 25,8\%$  y test de los 6 minutos con un recorrido medio de  $372 \pm 176$  m. El tiempo medio desde el diagnóstico hasta la progresión fueron 35 meses, siendo los criterios de progresión en un 69,2% de los casos radiológica, funcionales en un 76,9% y clínicos en el 96,2%. Se objetivó una caída de FVC del 17,5% y 15,9% de la DLCO con respecto al diagnóstico. El tiempo medio entre el inicio de nintedanib 150 mg/12 h hasta reducción de dosis 100/12 h fue de

4 meses. El motivo de reducción fue en la mayoría por intolerancia digestiva, diarrea (84,6%), seguida de hipertransaminasemia (11,5%) y pérdida de peso (3,8%). El 95,2% de los pacientes presentaron estabilidad clínica y el 76,2% se mantuvo sin exacerbaciones a los 6 meses. De estos 27 pacientes con reducción de dosis, disponemos de pruebas de función pulmonar en 13 de ellos a los 6 meses, objetivándose en términos de FVC un aumento de un 9,33% tras la disminución y una caída de la DLCO de un 7%.

**Conclusiones:** El principal motivo de reducción de dosis fue por intolerancia digestiva. La mayoría de los pacientes con dosis reducida se muestran estables clínicamente y sin exacerbaciones a los 6 meses. Dentro de aquellos con pruebas funcionales encontramos estabilidad en la capacidad pulmonar, pero empeoramiento en la difusión.

## 878. EXPERIENCIA DE ANTIFIBRÓTICOS EN FPI EN CONSULTA DE EPID DEL HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ

Alberto González Hernández, Jaime Domínguez Caro, Carla Romero Sayago, Sara González Gutiérrez, Fátima Díaz Chantar y Roberto del Pozo Rivas

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España.

**Introducción:** La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad intersticial fibrosante crónica limitada al pulmón, de causa desconocida, que suele afectar a varones > de 70 años. Dicha enfermedad supone una pérdida de elasticidad pulmonar que condiciona un empeoramiento clínico-funcional, con una supervivencia media entre los 2 y los 5 años. Actualmente contamos con fármacos antifibróticos cuyo objetivo es enlentecer el curso de la enfermedad.

**Material y métodos:** Análisis descriptivo de los pacientes diagnosticados de FPI en tratamiento activo con antifibróticos y en seguimiento actual en nuestras consultas hasta octubre 2023. Se recogieron las características clínicas y radiológicas, el proceso diagnóstico, así como, la progresión de la enfermedad según función pulmonar y calidad de vida. También hemos analizado los efectos secundarios de estos fármacos y la necesidad de retirarlo.

**Resultados:** En nuestro análisis, 34 pacientes con FPI se encuentran en tratamiento activo con antifibróticos, 29 (85%) con nintedanib y 5 (15%) con pirfenidona. De ellos, el 85,3% son varones, siendo el 67,7% > de 60 años y hasta el 80% exfumadores. Con respecto a las comorbilidades, 12% tenían RGE, el 15% acropaquias y > 90% presentaba crepitantes tipo velcro al diagnóstico. Atendiendo al patrón ra-

EFR	FVC>80%	FVC 60-80%	FVC<60%	DLCO >80%	DLCO 60-80%	DLCO 40-60%	DLCO <40%
EFR inicio	72%	21%	7%	10%	51%	33%	6%
EFR tras 1 año tto.	70%	22%	8%	9%	54%	25%	12%

Comparación EFR previo al inicio del tratamiento y tras 1 año con los antifibróticos.

Tabla 1. Comunicación 878.

	GI	Alt. hepática	Perdid a peso	Fotosensibilidad	Retirada	Ret. temporal	Ret. definitiva
Nintedanib	9 (31%)	1 (3.5%)	1 (3.5%)	0%	6 pac	3 (50%)	3 (50%)
Pirfenidona	0%	0%	0%	2 (40%)	2 pac	0%	2 (100%)

Efectos secundarios y retirada de antifibróticos; GI: gastrointestinal; Ret: Retirada; Pac: Pacientes.

Tabla 2. Comunicación 878.

diológico, el mayoritario fue el probable NIU (59%), seguido de NIU (38%), precisando recurrir a biopsia quirúrgica en un 12% para llegar a un diagnóstico definitivo. En cuanto a la función pulmonar, previo al inicio del tratamiento la mayor parte de los pacientes tenían una FVC > 80% y una alteración moderada-leve de la DLCO, sin apreciar diferencias al comparar los datos tras 1 año de inicio de tratamiento (tabla 1). Hasta el 50% de los pacientes presentaron efectos secundarios secundario al uso de antifibróticos, siendo similares a los descritos en la literatura (tabla 2). Con respecto a la sintomatología, al año 12 pacientes referían encontrarse peor, 10 igual y 7 mejoría, siendo derivados 6 a trasplante pulmonar.

**Conclusiones:** Las características clínicas de los pacientes con FPI del HJRJ son similares a lo descrito en la literatura. Los efectos secundarios más frecuentes de los antifibróticos fueron las molestias gastrointestinales (nintedanib) y la fotosensibilidad (pirfenidona). Al año de tratamiento, el 72% mantenía una FVC > 80%, demostrándose que los antifibróticos enlentecen el curso de la enfermedad.

## 885. EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE FPP EN CONSULTA EN EL HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ

**Carla Romero Sayago**, Alberto González Hernández, Bárbara Gracia Hernández, Ana Rodríguez Cabrera, Roberto del Pozo Rivas y Fátima Díaz Chantar

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España.

**Introducción:** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) no es la única enfermedad que desarrolla un componente fibrótico, otras enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) pueden adquirir esta condición, por lo que pueden progresar a pesar de las medidas terapéuticas adoptadas, lo que se conoce como fibrosis pulmonar progresiva (FPP), que no es una entidad *per se* sino un comportamiento común que pueden desarrollar diferentes EPID fibrosantes, la cual compromete el pronóstico del paciente. La FPP se identifica al cumplir 2 de estos 3 criterios: empeoramiento clínico, fisiológico y/o radiológico durante el seguimiento del paciente.

**Material y métodos:** Análisis descriptivo de pacientes con FPP en tratamiento con nintedanib desde septiembre 2022 a octubre 2023 analizándose características clínicas, criterios diagnósticos para FPP, enfermedades de base, tipos de tratamiento de enfermedad específica y efectos secundarios del tratamiento antifibrótico.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 15 pacientes diagnosticados de FPP en tratamiento antifibrótico. El 60% varones y el 80% más de 60 años. Las enfermedades de base más frecuentes y sus tratamientos se muestran en la tabla 1. Con respecto al diagnóstico, el 60% fueron diagnosticados de FPP cumpliendo los 3 criterios diagnósticos (TACAR, clínica y exploración funcional respiratoria (EFR)). Con un tiempo medio de aparición de la FPP entre 1 y 5 años desde el diag-

nóstico de EPID. Previo al inicio del tratamiento el 50% de los pacientes tenían una FVC > 80% y el 40% una alteración moderada-leve. En la tabla 2 se muestra la EFR. El 66,6% de pacientes tratados con nintedanib no tuvieron efectos secundarios, solo 1/3 presentó alteraciones gastrointestinales, el 26,6% (4) desarrollaron durante el seguimiento hipertensión pulmonar (HP) y el 13,3% (2) han sido remitidos a trasplante pulmonar.

Tabla 1. Enfermedades de base más frecuentes y sus tratamientos.

Etiología, n=15	
NHF, n (%)	6 (40)
NINE Idiopática, n (%)	2 (13.3)
IPAF, n (%)	1 (6.7)
Asbestosis, n (%)	1 (6.7)
Esclerodermia, n (%)	2 (13.3)
Antisintetasa, n (%)	1 (6.7)
Vasculitis, n (%)	1 (6.7)
AR, n (%)	1 (6.7)
Tratamiento Inmunosupresor, n= 15	
Corticoïdes, n (%)	12 (80)
Micofenolato, n (%)	8 (53.3)
Ciclofosfamida, n (%)	1 (6.7)

NHF: Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica, AR: Artritis reumatoide

Tabla 2. Exploración funcional respiratoria al diagnóstico y al año del diagnóstico.

FVC Dx n=14	
>80%, n (%)	7 (50)
60-80%, n (%)	6 (42.8)
<60%, n (%)	1 (7.2)
DLCO Dx (n=12)	
>80%	1 (8.3)
60-80%	5 (41.6)
40-60%	2 (16.7)
<40%	4 (33.3)
FVC año (n=10)	
>80%, n (%)	3 (30)
60-80%, n (%)	6 (60)
<60%, n (%)	1 (10)
DLCO Dx (n=9)	
>80%	1 (11.1)
60-80%	3 (33.3)
40-60%	3 (33.3)
<40%	2 (22.2)

FVC: capacidad vital forzada, Dx: diagnóstico, DLCO: difusión de monóxido de carbono

**Conclusiones:** Las enfermedades más frecuentes han sido NH fibrotica, seguida de NINE idiopática, cumpliendo en hasta un 60% los 3 criterios necesarios para el diagnóstico de FPP. A pesar de antifibrótico, en 10 de los pacientes con datos de EFR al año de inicio de tratamiento se aprecia una caída de la FVC, principalmente en el grupo de > 80%. Parece haber una buena tolerancia farmacológica, ya que más del 66% de los pacientes no presentan efectos secundarios tras el inicio de nintedanib.

### 33. FACTORES DE RIESGO RELACIONADOS CON LA DEMORA DIAGNÓSTICA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES INTERSTICIALES DIFUSAS

**Julia López Rodríguez**, Jacinto Hernández Borge, Lourdes Galán Ledesma, Rocío Morante Espada, José Antonio Márquez Alba, Elvira Sánchez Calle, Pilar Íñigo Naranjo, Nuria Matallana Encinas, José Antonio Gutiérrez Lara, Lourdes Cañón Barroso, Ignacio Rodríguez Blanco y Amparo Sanz Cabrera

Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Badajoz, Badajoz, España.

**Introducción:** Algunos trabajos señalan importantes demoras diagnósticas (DD) en pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Las causas de las mismas no son bien conocidas, podrían afectar al inicio del tratamiento, al curso de la enfermedad y su pronóstico. El objetivo de nuestro estudio ha sido conocer las DD en pacientes con EPID y si hay factores específicos relacionados con las mismas.

**Material y métodos:** Partiendo de una cohorte de pacientes con diversas EPID provenientes de una consulta monográfica se establecieron las DD creando dos grupos en función de la media de demora global (consulta [DC] y estudio [DE]). Se recogieron variables socio-demográficas, estudios realizados y diagnósticos definitivos. Se realizó un estudio comparativo (chi-cuadrado, t-Student) y de supervivencia (Kaplan-Meier) en función de las mismas.

**Resultados:** Se incluyeron 227 pacientes (67% hombres, edad media  $69,3 \pm 11,4$  a). La DC fue de  $338,8 \pm 564,4$  días y la DE de  $218,4 \pm 381,7$  días. Se establecieron dos grupos en función de que la demora global (DC+DE) fuera mayor ( $D > 550$ ) o menor a 550 días ( $D < 550$ ). La  $D > 550$  afectó al 31,3% de los casos estudiados. La  $D > 550$  fue significativamente más frecuente en pacientes con comorbilidades (93% vs. 82,7%,  $p = 0,04$ ), sobre todo en hipertensos (54,9 vs. 38,5%,  $p = 0,022$ ) y cardiópatas (38 vs. 24,4%,  $p = 0,04$ ). No encontramos relación entre la DD y los estudios realizados (broncoscopia, BAL, biopsia transbronquial o quirúrgica, TC alta resolución o P. funcionales) o el método diagnóstico definitivo. Los patrones sugestivos de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) fueron más frecuentes en los casos con  $D > 550$  (patrón reticular, panalización, bronquiectasias por tracción,  $p < 0,05$ ) mientras que el patrón incompatible con NIU lo fue en los casos con  $D < 550$  (38,1 vs. 23,9%,  $p = 0,048$ ). El diagnóstico definitivo de FPI fue más frecuente en casos con  $D > 550$  (73,2 vs. 50%,  $p = 0,028$ ), tuvieron peores pruebas funcionales ( $FVC < 80\%$ : 52,9 vs. 38,9%,  $p = 0,11$ ), iniciaron con más frecuencia tratamiento antifibrótico (46,5 vs. 27,7%,  $p = 0,007$ ) y oxigenoterapia de forma precoz (25,4 vs. 15,8%;  $p = NS$ ). La mortalidad al final del seguimiento fue superior en los casos con  $D > 550$  (50,7 vs. 39,7%,  $p = NS$ ). No encontramos que la supervivencia se relacionara claramente con la DC o la DE.

**Conclusiones:** Encontramos importantes demoras diagnósticas en los pacientes con EPID. Estas fueron especialmente acusadas entre los casos con FPI relacionándose con una peor situación funcional y posiblemente pronóstica.

### 425. HOSPITALIZACIÓN POR CAUSA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

**José Luis Pérez Pérez**<sup>1</sup>, Ignacio Gayá García Manso<sup>1</sup>, Marta Gómez Román<sup>1</sup>, Ester Nofuentes Pérez<sup>1</sup>, Marta González Moreno<sup>1</sup>, Andrea Torres Sánchez<sup>1</sup> y Raquel García Sevila<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General de Alicante, Alicante, España. <sup>2</sup>ISABIAL, Alicante, España.

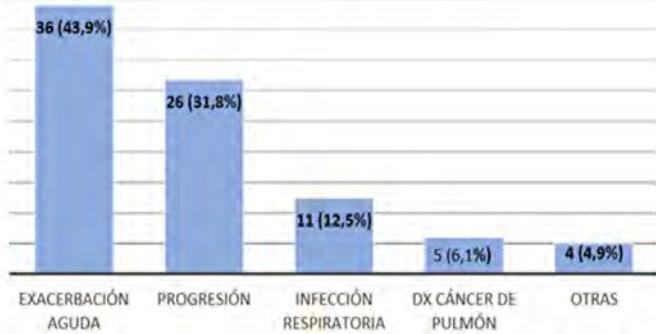
**Introducción:** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica fibrosante que genera un progresivo empeoramiento

de la función pulmonar, conllevando un mal pronóstico. Provoca frecuentes hospitalizaciones que están asociadas a alta morbilidad y deterioro de la calidad de vida. El objetivo de nuestro estudio fue analizar los ingresos por causa respiratoria en estos pacientes.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes del HGU Dr. Balmis con diagnóstico de FPI desde el año 2009 hasta 2020. Se analizaron los ingresos de causa respiratoria y la mortalidad durante los 2 primeros años de seguimiento.

**Resultados:** Fueron incluidos 88 pacientes en el estudio, 65 hombres (73,9%) y 23 mujeres (26,1%) con una edad media de  $73,1 \pm 9,4$  años. Tenían antecedente de tabaquismo 67 pacientes (76,1%) con un consumo acumulado medio de  $35,3 \pm 22,4$  a/p. La FVC media al diagnóstico fue de  $2.293 \pm 726,3$  ml, el (%) de FVC  $74,2 \pm 21,1\%$  y la DLCO de  $47,4 \pm 18,1\%$ . Durante los 2 primeros años de seguimiento se objetivaron un total de 82 ingresos de causa respiratoria. Un total de 40 pacientes (45,5%) ingresaron al menos una vez, de los que 13 (14,8%) ingresaron 2 veces y 11 (12,5%) tuvieron 3 o más ingresos. La causa más frecuente de ingreso fue la exacerbación aguda en 36 casos (43,9% de los ingresos), seguida de la progresión de la enfermedad en 26 (31,7%). Las causas de hospitalización se representan en la figura. De los 36 ingresos por exacerbación, se trató con bolos de corticoide (0,5-1 g) al 69,4% de los pacientes frente al 30,6% con corticoide a dosis de 1 mg/kg. Un total de 17 pacientes fallecieron por causa neumológica, de los que 14 pacientes (82,3%) fallecieron hospitalizados. La causa más frecuente de exitus durante el ingreso fue la exacerbación aguda en 7 casos, 4 por progresión de la enfermedad, 1 por cáncer de pulmón, 1 tromboembolismo pulmonar y 1 por hipertensión pulmonar secundaria a la fibrosis pulmonar. Hasta 7 de los 37 ingresos por exacerbación ocasionaron el fallecimiento del paciente.

#### Causa de ingreso



**Conclusiones:** En nuestra serie, casi la mitad de los pacientes ingresaron en los primeros 2 años desde el diagnóstico, siendo la causa más frecuente la exacerbación aguda seguida de la progresión de la fibrosis pulmonar. La mayoría de los pacientes fallecieron hospitalizados y a causa de una exacerbación aguda.

### 305. IMPACTO DE LA CONTAMINACIÓN ATMOSFÉRICA EN LAS HOSPITALIZACIONES EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN LA COMUNIDAD DE MADRID

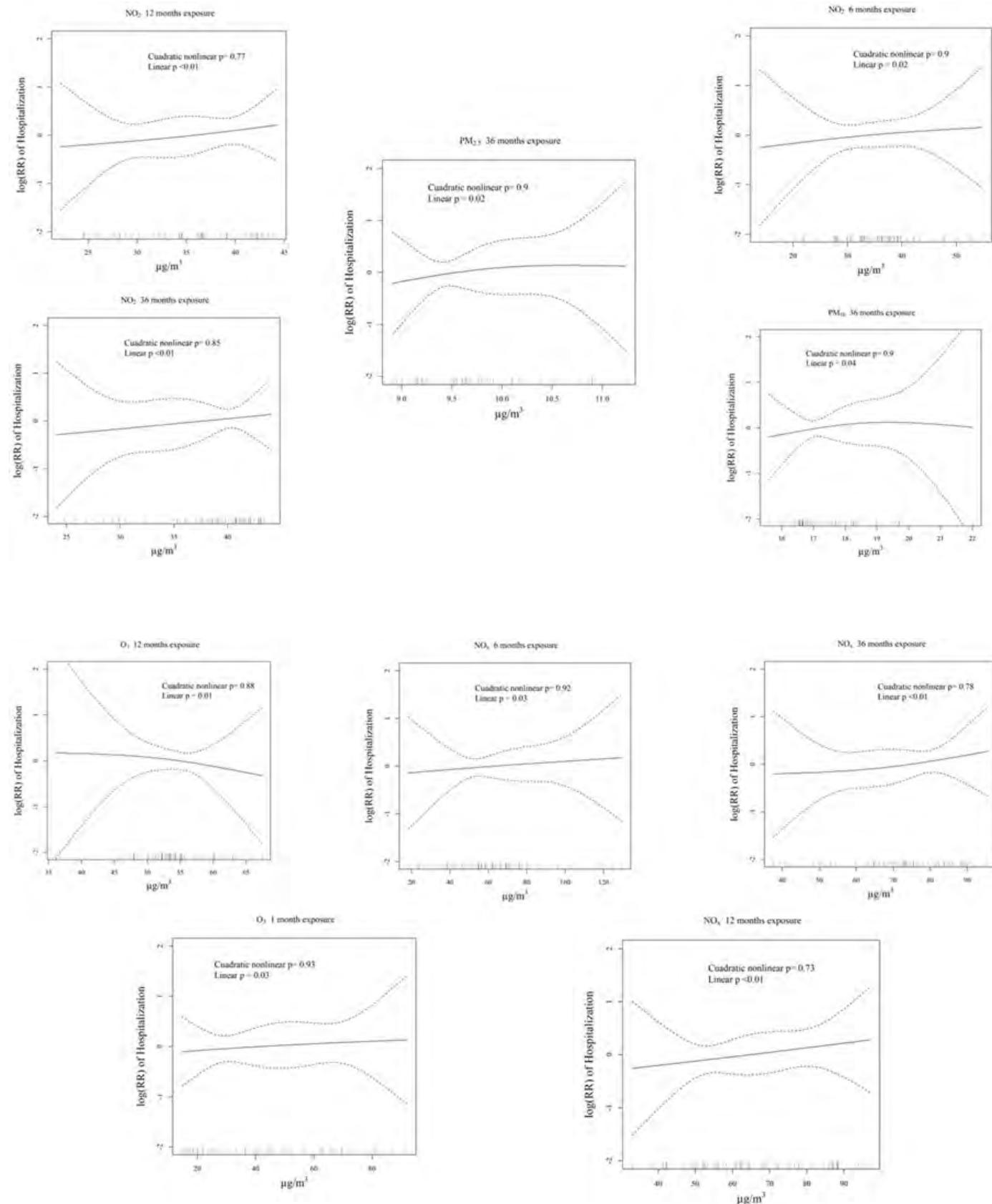
**Pablo Mariscal Aguilar**, Daniela Alloca Álvarez, Luis Gómez Carrera, Gema Bonilla Hernán, Carlos Carpio Segura, Ester Zamarrón de Lucas y Rodolfo Álvarez-Sala Walther

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

**Introducción:** Se han descrito diversos mecanismos fisiopatológicos mediante los cuales los contaminantes atmosféricos ejercen efectos sobre el sistema respiratorio en algunas enfermedades pulmonares. Sin embargo, se dispone de poca información acerca de la

relación entre la contaminación del aire y la progresión de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Este estudio tuvo como objetivo evaluar la asociación entre los principales contaminantes urbanos y los ingresos hospitalarios en pacientes con FPI.

**Material y métodos:** Se investigó la probabilidad de ingreso hospitalario 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, PM2,5, PM10, O3, SO2 y NOx) 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:** El aumento de los niveles acumulativos de NO2, PM2,5, PM10, O3 y NOx mostró una correlación significativa con un incremento en la probabilidad de hospitalización por problemas respiratorios en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI). En el caso específico del NO2, se observó una relación significativa con exposiciones acumuladas de 6, 12 y 36 meses antes del ingreso hospitalario. Respecto al PM2,5 y PM10, la asociación se evidenció con exposiciones acumuladas de 36 meses. En cuanto al O3, se registraron resultados positivos con una exposición acumulada durante el mes previo al ingreso. De manera similar al NO2, la asociación entre la probabilidad de hospitalización por problemas respiratorios y el NOx se presentó con exposiciones acumuladas de 6, 12 y 36 meses. Sin embargo, no se encontró asociación entre la probabilidad de ingreso hospitalario por problemas respiratorios y otros contaminantes estudiados. Además, en el análisis multivariante no se identificaron asociaciones significativas.

**Conclusiones:** El estudio destaca la relación significativa entre la exposición acumulada a contaminantes como NO2, PM2,5, PM10, O3 y NOx y el aumento en la probabilidad de ingreso hospitalario por

problemas respiratorios en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Estas asociaciones varían según el tiempo de exposición, resaltando la importancia de considerar el impacto de la contaminación atmosférica en la salud respiratoria de estos pacientes.

### 803. IMPACTO DEL USO DE CORTICOIDES ORALES EN LA NEUMONÍA ORGANIZADA POS-COVID-19 (ENSAYO CLÍNICO NORCOVID)

David Espejo Castellanos<sup>1</sup>, Aitor González Amezcuá<sup>2</sup>, María Florencia Pilia<sup>3</sup>, Galo David Granados Rosales<sup>1</sup>, Christian Romero Mesones<sup>1</sup>, María Antonia Ramón Belmonte<sup>3</sup>, Íñigo Arranz<sup>1</sup>, Ana Villar Gómez<sup>1</sup>, María Jesús Cruz Carmona<sup>3</sup>, Ferran Torres Benítez<sup>2</sup> y Xavier Muñoz Gall<sup>1</sup>, en representación del grupo Se-COVID

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España. <sup>2</sup>Unidad de Bioestadística, Universidad de Medicina, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España. <sup>3</sup>Vall d'Hebron Institut de Recerca (VHIR), Barcelona, España.

**Introducción:** La neumonía organizada (NO) es una de las secuelas más frecuentes observadas con pacientes que han sufrido una

Tabla 1: Datos descriptivos de los pacientes

		Control (n=39)	Experimental (n=40)	TOTAL (n=79)
Edad		62.7 (11.3)	60.3 (10.6)	61.5 (10.9)
Sexo	Hombre	29 (74.4%)	27 (67.5%)	56 (70.9%)
IMC		28.1 (3.6)	28.8 (3.8)	28.5 (3.7)
Exposición a tabaco	Fumador	0 (0%)	2 (5%)	2 (2.5%)
	Exfumador	13 (33.3%)	15 (37.5%)	28 (35.4%)
	No fumador	26 (66.6%)	23 (57.5%)	49 (62%)
Gravedad del COVID-19				
No requiere oxígeno		2 (5.1%)	4 (10%)	4 (7.6%)
Oxigenoterapia FiO2<40%		10 (25.6%)	15 (37.5%)	25 (31.6%)
VMNI o OAF		11 (28.2%)	3 (7.5%)	14 (17.8%)
VMI o ECMO		16 (41%)	18 (45%)	34 (43%)
Control postCOVID				
Dx NO con anatomía patológica		27 (69.2%)	28 (70%)	55 (69.6%)
Síntomas				
Tos		6 (15%)	6 (15%)	12 (15%)
Expectoración		0 (0%)	2 (5%)	2 (2.5%)
Fiebre		0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Disnea		37 (95%)	39 (98%)	76 (96%)
MMRC	0	2 (5.1%)	1 (2.5%)	3 (3.8%)
	1	14 (35.9%)	11 (27.5%)	25 (31.6%)
	2	21 (53.8%)	23 (57.5%)	44 (55.7%)
	3	2 (5.1%)	5 (12.5%)	7 (8.9%)
Aftromialgias		0 (0%)	1 (2.5%)	1 (1.3%)
Dolor torácico		8 (20.5%)	3 (7.5%)	11 (13.9%)
PFR				
FVC (% del teórico)		76.9 (24.7)	78.7 (21.6)	77.8 (2)
FEV1 (% del teórico)		80.8 (25.9)	83.2 (22.9)	82 (24.3)
DLCO (% del teórico)		55.5 (16.5)	59.31 (16.7)	57.5 (16.6)
DLCO/VA (% del teórico)		76.9 (17.5)	79.2 (19.2)	78 (18.3)
TC de tórax				
Patológico		39 (100%)	40 (100%)	79 (100%)
Afectación parénquima	Opacidades lineales	1 (2.6%)	0 (0%)	1 (1.3%)
	Tipo mixto*	32 (82.1%)	30 (75%)	62 (78.5%)
	Reticulación	2 (5.1%)	1 (2.5%)	3 (3.8%)
	Vidrio deslustrado	4 (10.3%)	9 (22.5%)	13 (16.5%)

Los estadísticos descriptivos son n (%) ó media (DE), según proceda.

Dx NO: diagnóstico de neumonía organizada. MMRC: Escala de disnea modificada.

\*Tipo mixto se refiere a que el paciente presenta dos de las otras afectaciones.

Tabla 1. Comunicación 803. Ensayo NORCOVID.

Tabla 2: Evolución de la función pulmonar y del TC de tórax

	Basal <sup>a</sup>	Cambio ajustado respecto al basal a 6 meses <sup>a</sup>	Cambio ajustado respecto al basal a 12 meses <sup>a</sup>
<b>DLCO SB (% del teórico)</b>			
Control (n=39)	55.54 (16.48)	12.84 [8.57,17.11]	22.26 [17.01,27.51]
Experimental (n=40)	59.31 (16.65)	11.68 [7.18,16.17]	15.50 [10.28,20.73]
<i>Diferencia Control-Experimental</i>		<b>1.16 [-5.06,7.38] p=0.711</b>	<b>6.75 [-0.66,14.17] p=0.074</b>
<i>Diferencia Control-Experimental (PP)</i>		<b>1.23 [-5.13,7.59] p=0.701</b>	<b>7.12 [-0.56,14.82] p=0.069</b>
<b>FVC % del teórico</b>			
Control (n=37)	76.88 (24.72)	9.51 [4.93,14.09]	13.91 [9.50,18.31]
Experimental (n=38)	78.69 (21.58)	3.69 [-1.00,8.37]	8.14 [3.65,12.63]
<i>Diferencia Control-Experimental</i>		<b>5.82 [-0.73,12.38] p=0.081</b>	<b>5.77 [-0.52,12.05] p=0.072</b>
<b>TC de tórax</b>	<b>Basal<sup>b</sup></b>	<b>Cambio respecto al basal a 6 meses<sup>b</sup></b>	
Control (n=39)	39 (100)	Empeoramiento Estabilidad Mejoría Resolución	1 (2.6) 17 (43.6) 18 (46.2) 3 (7.7)
Experimental (n=40)	40 (100)	Empeoramiento Estabilidad Mejoría Resolución	0 (0) 13 (32.5) 21 (52.5) 6 (15)

Todos los análisis se muestran con la población de intención de tratar, excepto para el análisis de sensibilidad de la variable principal por protocolo (PP)

<sup>a</sup>: Media (DE) para el valor basal y media ajustada por el basal [IC 95 %] para las visitas restantes. <sup>b</sup>: n (%)

Los resultados inferenciales se basan en modelos mixtos de medidas repetidas para DLCO y FVC, y en la prueba de Mann-Whitney para TC.

Tabla 2. Comunicación 803. Ensayo NORCOVID.

neumonía por SARS-CoV-2. El mejor tratamiento para NO son los corticoides orales. Sin embargo, no hay acuerdo en la dosis ni en el tiempo de este tratamiento. En este sentido hemos diseñado el primer ensayo clínico que se realiza en esta patología con el objetivo establecer cuál es la mejor pauta terapéutica para esta entidad.

**Material y métodos:** Ensayo clínico aleatorizado, abierto, paralelo, unicéntrico, de no-inferioridad, con grupo control activo, comparativo de dos pautas de prednisona oral. El grupo control realizaron prednisona 0,75 mg/kg/d 4 sem; 0,5 mg/kg/d 4 sem; 20 mg/d 4 sem; 10 mg/d 6 sem; 5 mg/d 6 sem (6 m) y el grupo experimental prednisona 0,5 mg/kg/d 3 semanas, 20 mg/día 3 semanas; 15 mg/día 2 semanas; 10mg/día 2 semanas, 5 mg/día 2 semanas. Se realizó una visita basal, a los 3, 6 y 12 meses con interrogatorio clínico, exploración física, pruebas funcionales y TC de tórax. La variable principal fue la no-inferioridad con un margen de 10% en la transferencia de CO (DLCO) a los 6 meses.

**Resultados:** Se aleatorizaron 79 pacientes a la población de intención a tratar, 40 pacientes en el grupo experimental y 39 pacientes en el grupo control. La edad media fue de 61,5 (11,0) y 56 (71%) eran hombres. Todos los pacientes fueron diagnóstico de NO, 70% con diagnóstico de anatomiopatológico. El resto de variables descriptivas se detallan en la tabla 1. La DLCO basal promedio (DE) en el grupo experimental fue de 59,3% (16,7) y en el grupo control de 55,5% (16,5) mostrando una mejoría media [IC95%] a los 6 meses de 11,7% [7,18,16,17] y del 12,8% [8,57,17,11], respectivamente. La diferencia entre ambos grupos a los 6 meses fue de 1,23% [-5,13; 7,59] por lo que la pauta experimental fue declarada no-inferior a la pauta control de acuerdo al margen del 10%. En la tabla 2 se detallan los valores basales y evolutivos de la FVC y del TC de tórax. Los pacientes del grupo experimental presentaban la mitad de efectos adversos respecto a los controles: 9 (23%)/22 (56%) (p = 0,0027).

**Conclusiones:** A partir de los resultados observados, se puede recomendar un tratamiento con corticoides orales de 3 meses de duración (dosis inicial de prednisona 0,5 mg/kg/d) en pacientes con NO-pos-COVID.

## 775. KREBS VON DEN LUNGEN-6 (KL-6) COMO BIOMARCADOR DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO EN POBLACIÓN CAUCÁSICA CON EPID

**Marta Évora García, Carlos Ojeda Suárez, Ibrahim Veliz Flores, Helena Galván Fernández, María Pino Afonso Medina e Íñigo Rúa Figueroa**

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

**Introducción:** La incorporación de marcadores en las EPID que ayuden en su diagnóstico y pronóstico ha sido un reto en los últimos años. Krebs von den Lungen-6 (KL-6) parece estar significativamente elevada en pacientes con EPID. Algunos estudios sugieren su utilidad como marcador de actividad y predictor de pronóstico; la mayoría de estas cohortes incluyen pacientes asiáticos. El objetivo principal fue estudiar los niveles séricos de KL-6 en pacientes caucásicos con EPID, y ver las diferencias respecto a un grupo de pacientes control con enfermedades respiratorias crónicas diferentes a EPID y enfermedades autoinmunes sistémicas sin afectación intersticial, así como evaluar si los niveles de KL-6 están relacionados con una mayor severidad de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se reclutó un grupo de 27 pacientes con EPID, y un grupo control de 35 pacientes. En todos los sujetos se realizó una determinación sérica de KL-6. Se recogieron datos demográficos, de expresión fenotípica, patrón radiológico y función respiratoria, así como la presencia de exacerbaciones y la mortalidad.

**Resultados:** Los pacientes con EPID (27) eran en su mayoría mujeres (51,9%) y con una edad media de  $68 \pm 9,5$  años. La EPID asociada a artritis reumatoide (18,5%) fue la enfermedad intersticial más frecuente. El patrón radiológico más frecuente fue el de NINE (25,9%). El valor medio de KL-6 fue de  $1.328,7 \pm 1.494$  U/mL en los pacientes con EPID y  $334,3 \pm 126$  U/mL en el grupo control observándose diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0,0001$ ). Los pacientes con EPID y niveles de KL-6 elevados ( $> 627$  U/mL) presentaron peor función respiratoria con respecto a aquellos con valores normales de KL-6, FVC  $2,4 \pm 0,6$  L vs.  $3,11 \pm 1,2$  L ( $p = 0,024$ ), respectivamente. Además, los pacientes con

KL-6 elevado presentaron peor DLCO ( $59,3 \pm 17$  vs.  $69 \pm 23$ ), una mayor afectación parenquimatosa en el TACAR (50 vs. 33%,  $p = 0,109$ ) y más agudizaciones que los pacientes con niveles bajos de KL-6 (6 pacientes vs. 2 pacientes, respectivamente;  $p = 0,856$ ). La mortalidad al final del estudio fue del 13% sin observarse diferencias significativas.

**Conclusiones:** Nuestro estudio sugiere el papel del KL-6 como biomarcador diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial difusa, lo que justificaría su medición en la práctica clínica diaria. Además, aquellos pacientes con EPID y niveles séricos de KL-6 elevados presentaron una peor función pulmonar. Serían necesarios más estudios para evaluar el papel del KL-6 en la supervivencia de los pacientes con EPID.

ción pulmonar y progresión clínica. El presente estudio tiene como objetivo describir las características de pacientes con NHf FPP vs. no FPP.

**Material y métodos:** Se incluyeron los pacientes con diagnóstico de NH de la Consulta de EPI de Neumología del Hospital Universitario Vall d'Hebron. El periodo de inclusión abarcó desde enero de 2010 hasta diciembre de 2022, y se seleccionaron aquellos que habían sido seguidos durante un año o más. Se recogieron datos demográficos, clínicos, pruebas de función pulmonar, tomografía de tórax y grado de disnea mMRC (Modified Medical Research Council) tanto al diagnóstico como durante el seguimiento. Se obtuvo la fecha de muerte o trasplante pulmonar. Se identificaron los pacientes con NHf y NHnf. Los pacientes con NHf se diferenciaron en FPP y no FPP siguiendo la definición de las guías de ATS/ERS del 2022.

**Resultados:** Se identificaron 298 pacientes con diagnóstico de NH. 107 pacientes fueron excluidos por falta de seguimiento durante 1 año o registro incompleto. De los 191 pacientes con registro completo, 38 eran NHnf y 153 NHf. Las características demográficas, comorbilidades y clínica se describen en la tabla. Los pacientes con NHf que desarrollaron FPP a lo largo de su evolución fueron 76 (49,7%). Los pacientes con NHf no FPP presentaban más comorbilidades: obesidad (32 vs. 17%), enfermedad cardiovascular (27 vs. 10%) y diabetes (31 vs. 15%). Un 76% de pacientes que desarrollaron FPP presentaban disnea grado 1 al momento del diagnóstico vs. el 53% de los pacientes que no desarrollaron FPP ( $p = 0,003$ ). La FVC al momento del diagnóstico fue menor en el grupo FPP (65 vs. 75%) siendo la  $p < 0,001$ . De los 153 pacientes con NHf, 69 (45%) fallecieron o recibieron un trasplante pulmonar, siendo la supervivencia media global de 6,35 años. La mediana de tiempo hasta el desarrollo de FPP en los pacientes con NHf fue de 3,18 años (fig.) y el tiempo medio de trasplante en este grupo fue de 4,92 años.

## 721. NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD FIBRÓTICA CON PERFIL FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL DURANTE 12 AÑOS

Florencia Pilia<sup>1</sup>, David Espejo Castellanos<sup>1</sup>, Christian Romero Mesones<sup>2</sup>, Ana Villar Gómez<sup>2</sup>, Ander Goitisolo Oyon<sup>2</sup>, María Jesús Cruz Carmona<sup>1</sup>, Xavier Muñoz Gall<sup>2</sup> e Iñigo Ojanguren Arranz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Vall d'Hebron Institut de Recerca, Barcelona, España. <sup>2</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España.

**Introducción:** La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una enfermedad pulmonar intersticial (EPI) compleja y heterogénea. Se clasifica en fibrótica (NHf) y no fibrótica (NHnf). Una proporción de pacientes con NHf desarrollan fibrosis pulmonar progresiva (FPP), caracterizada por empeoramiento de la fibrosis, disminución de la fun-

Tabla 1. Comunicación 721

Características demográficas, clínicas y comorbilidades de la población a estudio

Características demográficas	Total N = 153 (100%)	No FPP N = 77 (50,3%)	FPP N = 76 (49,7%)	p
Género, mujer, N (%)	92 (60,1)	43 (56,6)	49 (64,5)	0,4
Edad al diagnóstico, Media (DE)	65,4 (10,95)	66,75 (10,52)	64,02 (11,28)	0,124
Comorbilidades				
Obesidad, N (%)	38 (24,8)	25 (32,5)	13 (17,1)	0,044
Hipertensión arterial, N (%)	73 (47,7)	41 (53,2)	32 (42,1)	0,223
Dislipemia, N (%)	53 (34,6)	30 (39,0)	23 (30,3)	0,337
Diabetes, N (%)	36 (23,5)	24 (31,2)	12 (15,8)	0,04
Reflujo gastroesofágico, N (%)	21 (13,7)	10 (13,0)	11 (14,5)	0,974
Patología cardiovascular, N (%)	29 (19,0)	21 (27,3)	8 (10,5)	0,015
Patología neurovascular, N (%)	8 (5,2)	4 (5,3)	4 (5,3)	1
Enfermedad renal crónica, N (%)	9 (5,9)	6 (7,8)	3 (3,9)	0,505
Enfermedad oncológica, N (%)	18 (11,8)	10 (13)	8 (10,5)	0,825
Apnea obstructiva del sueño, N (%)	7 (4,6)	2 (2,6)	5 (6,6)	0,33
Hábito tabáquico				
Exfumador, N (%)	55 (35,9)	2 (2,7)	5 (6,6)	
Fumador activo, N (%)	7 (4,6)	31 (41,3)	24 (31,6)	0,483
Nunca fumador, N (%)	87 (56,9)	41 (54,7)	46 (60,5)	
Paquetes/año, media (DE)	27,8 (21,9)	30 (24)	24,8 (19)	0,33
Clínica al diagnóstico				
Crepitantes, N (%)	199 (77,8)	56 (72,7)	63 (82,9)	0,187
Acropaquias, N (%)	22 (14,5)	8 (10,4)	14 (18,7)	0,223
mMRC, N (%)				
0	21 (13,7)	17 (22,1)	4 (5,3)	
1	99 (64,7)	41 (53,2)	58 (76,3)	0,006
2	32 (20,9)	18 (23,4)	14 (18,4)	
3	1 (0,7)	1 (1,3)	0 (0)	
Analítica al diagnóstico				
LDH (UI/L) media (DE)	430 (166)	412 (173)	499 (158)	0,175
IgG aves positivo, N (%)	80 (52,3)	38 (49,4)	42 (55,3)	0,569
IgG hongos, N (%)	76 (50%)	38 (49,4)	38 (50,7)	1
PFR al diagnóstico				
FVC (%), mediana (Q1-Q3)	71,5 (60,9-83,2)	75,5 (63,7-88)	65,5 (56-80,5)	0,003
FEV1 (%), mediana (Q1-Q3)	82 (67-93)	84 (73-93)	78 (65-91)	0,067
DLCO (%), mediana (Q1-Q3)	50 (39,5-60)	55 (46-61,7)	45 (31-54)	0,215
Mortalidad y trasplante				
Exitus, N (%)	63 (41,2)	13 (16,9)	50 (65,8)	< 0,001
Tiempo hasta exitus en años, media (DE)	6,35 (3,2)	7,39 (3,67)	6,10 (3,07)	0,279
Trasplante pulmonar, N (%)	19 (12,4)	0 (0)	19 (25)	< 0,001
Tiempo hasta trasplante en años, media (DE)	4,92 (2,61)	NA	4,92 (2,61)	

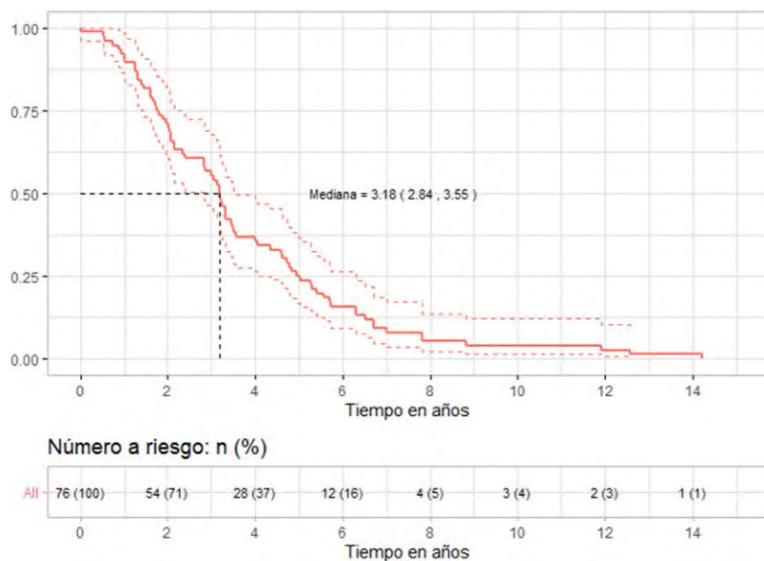


Figura 1. Comunicación 721. Tiempo de evolución desde diagnóstico de NHf hasta desarrollo de FPP.

**Conclusiones:** La mitad de los pacientes con NHf presentaron FPP durante la evolución de la enfermedad, siendo la mediana de tiempo de diagnóstico de 3,18 años. Los pacientes que desarrollaron FPP presentan una FVC más reducida y mayor disnea al momento del diagnóstico.

## 25. NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: APLICACIÓN DE UN NUEVO ALGORITMO DIAGNÓSTICO A UNA SERIE HISTÓRICA DE LA ENFERMEDAD

**Elisa Landín Rey, Ana Casal Mouríño, Juan Suárez Antelo, Vanessa Riveiro Blanco, Lucía Ferreiro Fernández, Carlota Rodríguez García, Anxo Martínez de Alegría, José Ramón Antúnez, María Elena Toubes Navarro, Borja Otero Alevín, José Manuel Álvarez Dobaño, Kelly Vargas Osorio, Francisco Gude y Luis Valdés Cuadrado**

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

**Introducción:** Los criterios diagnósticos de la neumonitis por hipersensibilidad (NH) han cambiado a lo largo del tiempo. Objetivo:

aplicar a una serie histórica de pacientes diagnosticados de NH el algoritmo diagnóstico Chest 2021 para valorar su clasificación y la confianza diagnóstica alcanzada en cada caso.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes  $\geq 18$  años, diagnosticados de NH entre 2012 y 2021, a los que se les aplicó nuestro algoritmo diagnóstico.

**Resultados:** Se incluyeron 129 pacientes [edad media  $64 \pm 12$  años; 79 (61,2%) mujeres] de los que 16 (12,4%) se diagnosticaron únicamente en base a una alta sospecha clínica. Tras aplicar el algoritmo (exposición antigénica, hallazgos de la TC y linfocitosis en el BAL), 106 enfermos (82,2%) pudieron evaluarse y 83 (78,3%) tenían un diagnóstico provisional de HP o de alta confianza. La biopsia pulmonar permitió establecer un diagnóstico de certeza en otros 21 enfermos y provisional en 9 más [total, 113 (87,6%)]. Los 16 enfermos sin criterios diagnósticos estrictos de HP obtuvieron un diagnóstico de baja confianza. Se podrían haber evitado un total de 41 biopsias pulmonares (47,1%). En las HP fibrosantes, la FVC% disminuyó significativamente ( $p < 0,001$ ) a lo largo del tiempo, mientras que en las no fibrosantes se mantuvo estable ( $p = 0,825$ ). La DLCO mejoró en las formas no fibrosantes ( $p < 0,001$ ), mientras que no varió de forma significativa en las formas fibrosantes ( $p = 0,129$ ).

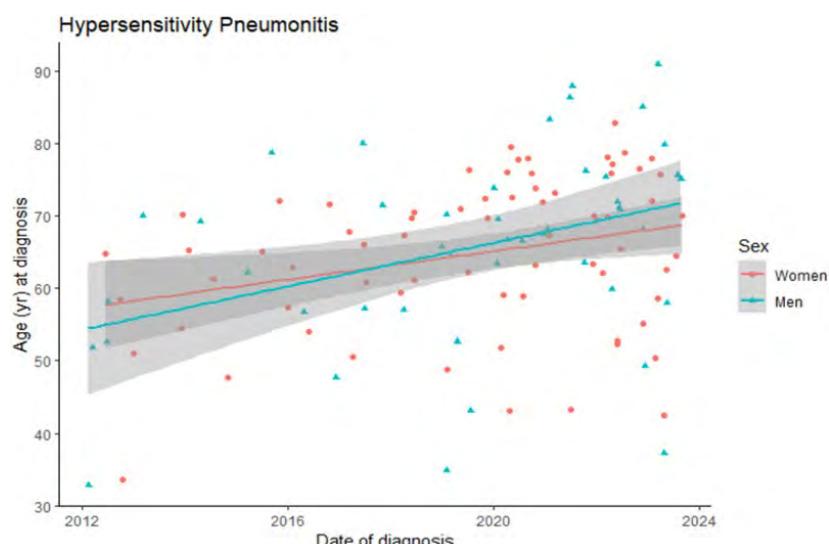


Figura 1. Comunicación 25.

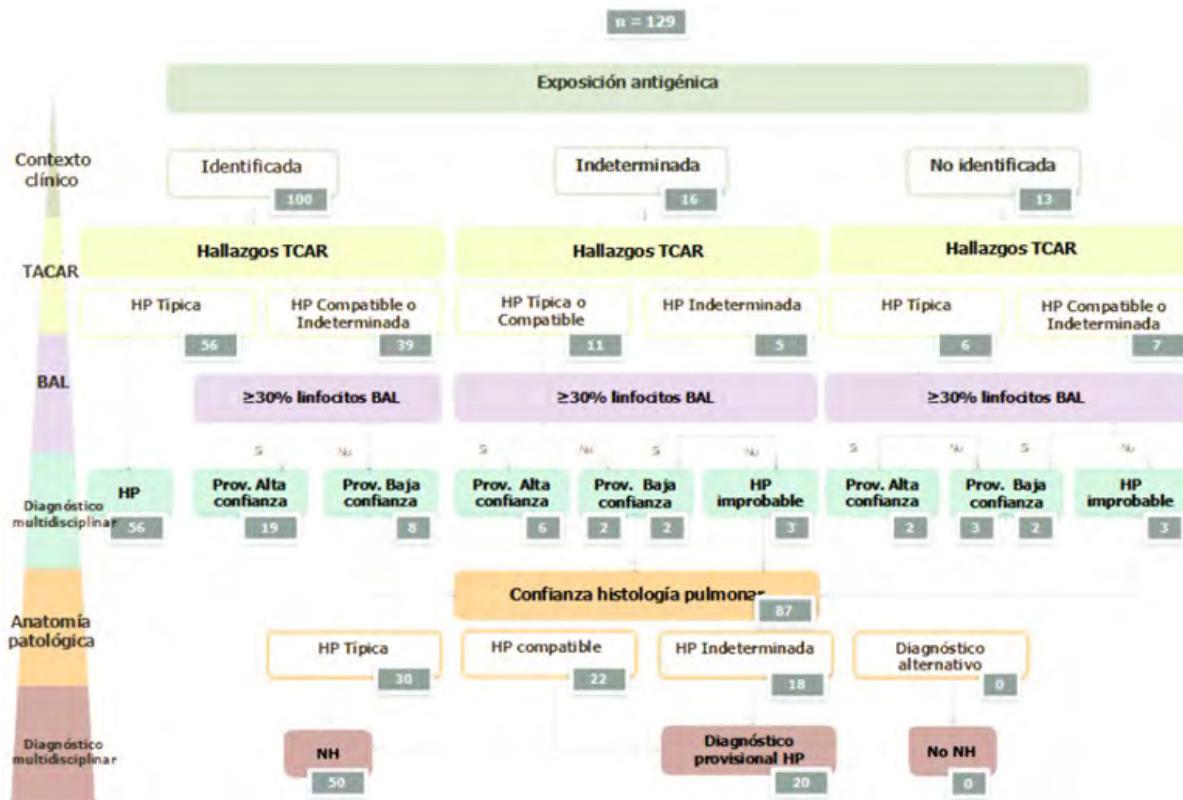


Figura 2. Comunicación 25.

## Características de la muestra

Edad de diagnóstico	64 ± 12 años
Hombre/Mujer	50 (38,8%)/79 (61,2%)
FVC%	87 ± 21
DLCO%	54,9 ± 19,5
Linfocitosis BAL	44,8 ± 24%
Linfocitosis ≥ 30%	68%

**Conclusiones:** La aplicación de este algoritmo consigue una alta rentabilidad diagnóstica en la NH y reduce de forma relevante el número de biopsias pulmonares necesarias (n = 41; 47,1%).

### 360. NINTEDANIB EN EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

**Alejandro Castrillo Álvarez**, María Ángeles Urbano Fernández, Eva Rubio Calvo y Javier Santos Martínez

Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España.

**Introducción:** Nintedanib es un medicamento autorizado por la AEMPS para el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y otras enfermedades pulmonares idiopáticas (EPI) fibrosantes de fenotipo progresivo. El objetivo de este estudio es conocer la evolución de los pacientes tratados con nintedanib, evaluando su eficacia, seguridad y perfil de tolerabilidad.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes tratados con nintedanib desde enero 2021 hasta marzo 2023. Las variables recogidas fueron: edad, sexo, indicación, dosis, tratamientos concomitantes, efectividad y efectos adversos (EA). La efectividad utilizando capacidad vital forzada (CVF) y la capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO, por sus siglas en inglés) al inicio, y a los 6, 12 y 24 meses. Valorando reducciones < 5%, 5-10% o > 10% del valor predicho en CVF y DLCO. Falta de respuesta si se producía una reducción de la CVF > 10% o de la DLCO ≥ 10% en un periodo interanual o menor. Datos de 45 pacientes. El 58% con indi-

cación por FPI; mientras que el 42% restante bajo indicación de enfermedades pulmonares idiopáticas de fenotipo progresivo. Dosis empleada de 150 mg cada 12 horas. El 35% del total de pacientes recibió tratamiento concomitante con glucocorticoides, inmunsupresores o fármacos biológicos.

**Resultados:** En los primeros 6-12 meses de tratamiento se produjo una estabilización o un descenso de CVF < 5% en el 73% de los pacientes; un descenso de CVF < 10% en el 9% de los pacientes y en un 18% del total se observó una progresión con descenso de la CVF > 10%. Tras 12-24 meses de tratamiento el porcentaje de pacientes que continuaron estables o con un descenso de la CVF de < 5% fue del 60%; un 20% presentó descenso de la CVF 5-10%. En tratamiento durante más de 24 meses el 75% presentó descenso de la CVF < 10%. DCLO: tras 6-12 meses de tratamiento el 85% experimentó un descenso de DLCO < 10%; presentando un descenso a los 12 y 24 meses de un 67% y un 40% del total. EA: 51% presentaron alteraciones gastrointestinales; principalmente diarrea. Este hecho se tradujo en el descenso de dosis administrada a 100 mg/12 h en el 44% de los pacientes y cese de tratamiento en 12% (un mayor porcentaje que en ensayos clínicos). No se produjeron casos de elevación de enzimas hepáticas o aumento de sangrado.

**Conclusiones:** El nintedanib favorece la estabilidad de la función pulmonar durante los 2 primeros años de tratamiento. EA gastrointestinales como principal limitante para adherencia y continuidad de tratamiento en casi la mitad de casos.

### 397. NÓDULOS PULMONARES EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

**Belén Molina García**, Miguel Alonso Villares, Koldo Jauregi García, Eva María Gasset Elices, Andrea Carrillo Pérez, Mayra Yanina Jiménez Méndez, Susana Sánchez Fraga, Silvia Sánchez González y Lara Bravo Quiroga

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid, España.

**Introducción:** La aparición de nódulos pulmonares es una complicación que puede surgir en la realización de tomografías computarizadas (TC) de alta resolución durante el seguimiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), con la posibilidad de que puedan ser de etiología maligna. El objetivo es conocer su prevalencia, factores de riesgo y evolución en las EPID.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo que analiza la presencia de nódulos pulmonares en 123 pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa que han estado o están en seguimiento en la consulta monográfica del Hospital Universitario Príncipe de Asturias entre enero de 2013 a octubre del 2023 y que reciben o han recibido tratamiento antifibrótico por presentar una fibrosis pulmonar idiopática (FPI), una combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) o una afectación intersticial asociada a otras entidades y/o con fibrosis pulmonar progresiva (FPP).

**Resultados:** Las características epidemiológicas y comorbilidades aparecen en la tabla 1. En la tabla 2 se recogen los pacientes según el tipo de afectación intersticial pulmonar diagnosticada. Se analizó la presencia de nódulos pulmonares en las TC realizadas. Se objetivó en 30 de ellos (24,4%) de los cuales 14 eran FPI (17,5% del conjunto de FPI), 14 CFPE (53,8% de las CFPE) y los 2 restantes correspondían a los pacientes de asbestosis más enfisema y FPP en relación con EPID inclasificable. De todos ellos, los nódulos pulmonares crecieron en 6 pacientes y de estos 2 (ambos con CFPE) desarrollaron carcinoma pulmonar epidermoide agresivo (con fallecimiento secundario). Destacar que durante el periodo analizado fallecieron 37 pacientes (30,1% del total). Comparando FPI y CFPE, se observó una diferencia estadísticamente significativa en cuanto a la presencia de nódulos pulmonares en mayor proporción en la CFPE que en la FPI (53,8 vs. 17,5%, con  $p < 0,01$ ; prueba de chi-cuadrado). Asimismo, en estos pacientes con tabaquismo activo o inactivo hay nódulos pulmonares en mayor medida (31,8%) que en los nunca fumadores (7,9%) de manera estadísticamente significativa ( $p < 0,01$ ; prueba de chi-cuadrado).

<b>Tabla 1. Características epidemiológicas y comorbilidades</b>	
<b>Características epidemiológicas</b>	
Edad (años) al diagnóstico	72,57 ± 8,59
Índice de Masa Corporal (IMC) (kg/m <sup>2</sup> )	27,15 ± 4,11
Sexo:	
• Varón	83 (67,5 %)
• Mujer	40 (32,5 %)
Tabaquismo:	
• Nunca	38 (30,9 %)
• Inactivo	77 (62,6 %)
• Activo	8 (6,5 %)
<b>Comorbilidades</b>	
Hipertensión arterial	69 (56,1 %)
Diabetes Mellitus tipo 2	50 (40,7 %)
Dislipidemia	75 (61,0 %)
Enfisema	33 (26,8 %)
Hipertensión pulmonar	24 (19,5 %)
Enfermedad tromboembólica	3 (2,4 %)
Nódulo pulmonar	30 (24,4 %)
Neoplasia	18 (14,6 %)
• Pulmonar	2 (11,1 %)
• Hematológica	15 (83,3 %)
• Otros tumores	1 (5,6 %)
Enfermedad del tejido conectivo	19 (15,4 %)
Reflejo gástricoesofágico	12 (9,8 %)

**Conclusiones:** La prevalencia de nódulos pulmonares en pacientes con EPID es de en torno al 25%. La coexistencia de combinación de fibrosis y enfisema y/o tabaquismo presente o pasado son factores que influyen en su aparición; por lo que habría que considerar a estos pacientes dentro de las campañas de screening de cáncer de pulmón.

Tabla 2. Afectación intersticial pulmonar

Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)	81 (65,9%)
Combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE)	26 (21,1%)
Neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF)	6 (4,9%)
Otras enfermedades pulmonares intersticiales y/o fibrosis pulmonar progresiva (FPP)	10 (8,1%)
2: neumonitis por hipersensibilidad	
1: NIU (neumonía intersticial usual) en exposición a amianto.	
1: NIU en paciente con esclerodermia.	
1: NIU en paciente con síndrome de CREST.	
1: NIU en paciente con asbestosis.	
1: asbestosis más enfisema.	
1: FPP asociada a artritis reumatoide.	
1: FPP tipo NIU asociada a vasculitis.	
1: FPP en relación con EPID inclasificable.	

## 476. PERFIL INMUNOLÓGICO PERIFÉRICO ASOCIADO A TELÓMEROS CORTOS EN PACIENTES CON ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES

Nuria Mendoza Barco<sup>1</sup>, Sandra Casas-Recasens<sup>2</sup>, Fernanda Hernández-González<sup>3</sup>, Núria Albacar<sup>3</sup>, Tamara Cruz<sup>2</sup>, Xavier Alsina-Restoy<sup>4</sup>, Alejandro Frino-García<sup>4</sup>, Gemma López-Saiz<sup>4</sup>, Mauricio Rojas<sup>5</sup>, Alvar Agustí<sup>3</sup>, Jacobo Sellarés<sup>6</sup> y Rosa Faner<sup>1</sup>

<sup>1</sup>FRCB-IDIBAPS; CIBER; Universitat de Barcelona, Barcelona, España.

<sup>2</sup>FRCB-IDIBAPS; CIBER, Barcelona, España. <sup>3</sup>FRCB-IDIBAPS; CIBER; Universitat de Barcelona; Clínic Barcelona, Barcelona, España. <sup>4</sup>Clínic Barcelona, Barcelona, España. <sup>5</sup>The Ohio State University Wexner Medical Center, Columbus, Estados Unidos. <sup>6</sup>FRCB-IDIBAPS; CIBER; Clínic Barcelona, Barcelona, España.

**Introducción:** El acortamiento telomérico es una característica molecular bien conocida del envejecimiento que se ha observado en sangre periférica de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales (EPI). Sin embargo, se desconoce si la longitud telomérica se asocia a un perfil inmunitario periférico específico o a la función pulmonar en el conjunto de EPI. Es por ello que este estudio pretende: 1) comparar la longitud telomérica (LT) en sangre periférica en diferentes EPI; 2) explorar su relación con la gravedad y progresión; y 3) contrastarla con el perfil de células inmunitarias periféricas.

**Material y métodos:** La LT se midió en ADN de sangre total mediante qPCR en  $n = 163$  pacientes con EPI con los siguientes diagnósticos: EPI asociada a enfermedades autoinmunes (EPI-EAS) ( $n = 40$ ); neumonía intersticial idiopática (PII) ( $n = 15$ ); fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ( $n = 45$ ); neumonitis por hipersensibilidad (NH) ( $n = 14$ ); sarcoidosis ( $n = 20$ ) y EPI relacionada con el tabaquismo ( $n = 29$ ). Se utilizó un modelo de regresión lineal multivariante para evaluar la asociación de la LT con: 1) la función pulmonar basal (FVC y DLCO (%ref.)); 2) el deterioro anual de la función pulmonar (% cambio FVC y DLCO); y 3) el perfil de células inmunitarias en sangre periférica, determinado por citometría de flujo, en toda la población de pacientes con EPI. Todos los modelos se ajustaron por edad, género y hábito tabáquico.

**Resultados:** Entre los grupos de estudio, se observó una menor LT en los pacientes con FPI en comparación con los pacientes con sarcoidosis o EPI-EAS. En toda la población de EPIs, la LT se correlacionó positivamente con la FVC y DLCO basales, y el porcentaje de cambio anual de la DLCO. Además, la LT correlacionó negativamente con las células T CD8+ ( $p = 0,016$ ), especialmente T HLA-DR+CD8+ ( $p = 0,0035$ ) con un fenotipo efector/efector de memoria, y las células NKT ( $p = 0,0098$ ).

**Conclusiones:** En todo el conjunto de EPIs, a nivel funcional la LT se asocia con la función pulmonar y cambio anual de la DLCO, y a nivel biológico, se correlaciona con alteraciones en el compartimento citotóxico periférico.

#### 49. PIRFENIDONA VS. NINTEDANIB EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) EN UN HOSPITAL TERCARIO. NUESTRA EXPERIENCIA

Beatriz García Pulido<sup>1</sup> y Manuel Ángel Villanueva Montes<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Grande Covián, Arriondas, España. <sup>2</sup>Hospital Universitario San Agustín, Avilés, España.

**Introducción:** La FPI se trata de la enfermedad pulmonar intersticial más prevalente. Para su tratamiento actualmente disponemos de dos tratamientos principales para frenar su evolución, los antifibróticos pirfenidona y nintedanib. Nuestro objetivo con esta comunicación es ver las características, efectos adversos y evolución de los pacientes FPI con tratamiento antifibrótico.

**Material y métodos:** Estudio observacional y retrospectivo de pacientes con diagnóstico de FPI a tratamiento con pirfenidona o nintedanib. Se recogieron datos demográficos, tipo de tratamiento y efectos adversos, así como FVC, DLCO y TM6M pre, al año y a los 3 años de inicio de tratamiento. El análisis estadístico se llevó a cabo con el SPSS versión 2.1.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 21 pacientes con diagnóstico de FPI, 57% varones (12) con una edad media de 69,43 años ± 7,79 DE. 15 pacientes (71,4%) eran exfumadores con un consumo acumulado medio de 25,33 paquetes-año y 6 (28,6%) nunca fumadores. La media de puntuación en el índice GAP era de 2,47 (mortalidad a los 3 años del 16%). En cuanto al tratamiento, 13 pacientes tomaban pirfenidona (61,9%) y 8 nintedanib (38,1%). Los valores promedio de las PFR y su cambio con el tratamiento antifibrótico se detallan en las tablas 1 y 2. Respecto a los efectos adversos, 7 pacientes tuvieron diarrea (33,3%), 3 pacientes pérdida de peso y otros 3 fotosensibilidad (14,3%). No tuvieron efectos adversos 7 pacientes (33,3%). Dichos efectos adversos fueron igual de frecuentes en el grupo de pirfenidona que en el de nintedanib (7 pacientes), siendo el más frecuente la fotosensibilidad en el caso de la pirfenidona (3 (23%)) y la diarrea en el nintedanib (5 (62,5%)). Causaron la reducción de dosis en 7 pacientes (33,3%) y la suspensión del tratamiento en 6 (28,6%).

**Conclusiones:** La mayoría de los pacientes fueron tratados con pirfenidona. Globalmente, el tratamiento antifibrótico consiguió el mantenimiento en los valores de FVC y un incremento del 3% de la DLCO al año de tratamiento. Pirfenidona consiguió un incremento del 1% en la DLCO y de 29,6 m en TM6M al año de tratamiento y el nintedanib un incremento del 4% en la FVC. Los efectos adversos fueron igual de frecuentes en ambos grupos de tratamiento (7 pacientes, 33,3%). La diarrea fue más frecuente en aquellos tratados con ninte-

danib y la fotosensibilidad en los tratados con pirfenidona. En nuestra serie el tratamiento con pirfenidona consigue una mejoría de mayor número de parámetros de las PFR, aunque con mismo número de efectos adversos.

#### 368. PREVALENCIA DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDE DE RECIENTE COMIENZO

María Allende Gil de Gómez García, Nuria Vegas Revenga, Virginia Fernández Valbuena, Francisco de Borja Mencía Diez, Leire Dávila Peña, Teresa Alegría Marco, Urko Aguirre Larracoechea, José Francisco García Llorente, Olaia Bronte Moreno, María Inmaculada Gorordo Unzueta, Lander Altube Urrengoechea, Francisco Javier Moraza Cortés y Myriam Aburto Barreneche

Hospital Universitario de Galdakao-Usansolo, Bilbao, España.

**Introducción:** La presencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) asociada a la artritis reumatoide (AR) empeora la morbilidad de pacientes con AR. Su incidencia y prevalencia real se desconocen, y estos datos están claramente relacionados con la aplicación de protocolos de screening diseñados por expertos y aún no validados. El objetivo de este estudio fue determinar la prevalencia de EPID en pacientes con reciente diagnóstico de AR y hallar las variables clínicas que nos puedan ayudar a elaborar un protocolo de screening.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de AR desde el 1/1/2022 al 1/10/2023 en el Servicio de Reumatología de nuestro hospital. Los criterios de inclusión fueron los siguientes: pacientes mayores de 45 años; diagnosticados de AR con los criterios ACR/EULAR 2010; inicio de los síntomas articulares en los 12 meses anteriores a la inclusión; firma del consentimiento informado. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas relacionadas con su AR (DAS28-VSG, DAS-PCR, RAPID3) y su posible EPID (pruebas de función pulmonar, prueba de marcha de 6 minutos, TACAR torácico). Se valoró la asociación de las variables con la presencia de EPID, mediante los test de Wilcoxon y chi-cuadrado, y se realizó una regresión logística univariante.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio fueron estudiados 40 pacientes. Las características clínicas de los pacientes de detallan en la tabla 1. 9 pacientes presentaban EPID-AR (incidencia 22,3%), 2 patrón probable NIU, 3 NINE fibrótica, 2 NINE celular, 1 NID, 1 EPID incipiente. Solo la TLC inferior al 80% se asoció con la presencia de EPID de forma estadísticamente significativa en el análisis de regresión univariante (tabla 2). Se halló afectación vía aérea en otros 14 pacientes: 5 enfisema, 5 bronquiectasias, 4 imágenes en árbol en brote. Con los criterios de cribado SEPAR-SER se hubieran estudiado el 88,8% de los pacientes, y hubiéramos realiza-

Tabla 1. Valores promedio PFR global

Valores PFR pre-tto	Valores PFR post-tto (1 a)	Valores PFR post-tto (3 a)
FVC 91.48%	FVC 91.06%	FVC 86.80%
DLCO 64.30%	DLCO 67.35%	DLCO 59.40%
TM6M 444.82 m	TM6M 426.22	-

Tabla 2. Comparativa PFR Pirfenidona vs Nintedanib

	FVC pre	FVC post	DLCO pre	DLCO post	TM6M pre	TM6M post
Pirfenidona	88.23%	85.8%	61%	62.2%	444.7	474.3
Nintedanib	96.75%	101.86%	71.43%	71.86%	426.67	382

do TACAR al 61,11% de todos nuestros pacientes. Estos criterios presentan una sensibilidad 26%, especificidad 100%, VPN 16%, VPP 100%.

Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes con AR de reciente comienzo estudiados			
	Con EPID (n = 9)	Sin EPID (n = 31)	p
Sexo (femenino)*	6 (66,6)	25 (80,6)	0,3767
Edad	70,6 (7,3)	61,6 (10,4)	0,0181
Tabaco			0,4314
Nunca fumadores	3 (33,3)	15 (48,4)	
Exfumadores	4 (44,4)	7 (3,22)	
Activos	2 (22,2)	9 (29,0)	
Índice paquetes/año	34,4 (44,2)	11,3 (14,4)	0,0923
Tiempo desde síntomas	0 (0,0-7,0)	0 (0,0-0,0)	0,4497
AR hasta fecha TACAR (meses) f			
Crepitantes veloz*	2 (22,2)	2 (6,45)	0,1773
Índice de Charlson			0,0857
1 comorbilidad	4 (44,4)	24 (77,4)	
≥ 2 comorbilidades	5 (55,5)	4 (12,9)	
Otros factores			
Exposición laboral*	2 (22,2)	9 (29,0)	0,6493
Reflujo gástrico esofágico*	2 (22,2)	4 (12,9)	0,4907
Menopausia precoz*	0 (0)	1 (3,2)	
Antecedentes familiares EPID*	1 (14,28)	0 (0)	0,0602
Disnea m(MRC)*			0,6452
0	4 (44,4)	17 (54,8)	
1	5 (55,5)	12 (38,7)	
2	0 (0)	1 (3,2)	
GAP puntuación	2,0 (1,0)	NA	
FVC% sobre el teórico	101,6 (17,1)	108,5 (16,4)	0,3309
TLC% sobre teórico	93,8 (20,0)	105,3 (17,3)	0,1634
DLCO% sobre el teórico	76,9 (13,4)	79,9 (12,4)	0,4559
PM6M (distancia-metros)	491,9 (132,7)	530,3 (113,3)	0,6736
PM6M Saturación final	94,5 (4,2)	94,9 (1,8)	0,7060
Factor reumatoide (ng/ml) f	228,7 (343,0)	189,1 (191,4)	0,8586
CCP (ng/ml) f	570,0 (47,0-731,0)	383,0 (122,0-1100,0)	1,000
NAT28	1,0 (1,4)	1,6 (3,4)	0,9848
NAD28	4,0 (6,6)	2,5 (5,5)	0,6447
EVA dolor médico	3,5 (2,1)	3,3 (2,9)	0,7021
DAS28-VSG	4,0 (0,8)	3,7 (0,9)	0,4237
DAS28-PCR	3,5 (1,0)	3,3 (0,9)	0,6263
RAPID3	7,7 (5,2)	6,8 (5,1)	0,5891

\*n (%), resto media (desviación típica); f Mediana (IQR); el resto de los valores en media y desviación estándar. AR: artritis reumatoide; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; TACAR: tomografía computarizada alta resolución; mMRC: escala de disnea del Medical Research Council modificada. GAP: escala de gravedad de la EPID basada en el género, edad y función pulmonar; DAS28; VSG: velocidad de sedimentación globular; SER: sociedad española de reumatología; SEPAR: Sociedad española de Neumología y Cirugía Torácica.

Análisis de regresión univariante: variables relacionadas con el riesgo de presentar EPID en pacientes con AR de reciente comienzo		
	OR (IC95%)	p
Edad > 65	4,11 (0,80, 21,05)	0,089
Auscultación crepitantes	3,80 (0,46, 31,76)	0,22
Paq/año > 20	3,99 (0,86, 18,54)	0,08
Género: varón	2,11 (0,41, 10,73)	0,37
FVC < 80	10,74 (0,11, 1.009,49)	0,31
TLC < 80	10,95 (1,09, 109,73)	0,04
DLCO < 80	2,82 (0,55, 14,43)	0,21
Antecedentes familiares	10,74 (0,11, 1.009,49)	0,31

**Conclusiones:** 22,25% de los pacientes con AR de reciente diagnóstico presentan EPID asociada. Utilizando los criterios de cribado SEPAR-SER, hubiéramos detectado todas las EPID, sin embargo, su sensibilidad y VPN es muy baja. Solo la presencia de TLC inferior al 80% se asoció a la presencia de EPID en pacientes con AR de reciente diagnóstico en nuestra cohorte.

## 281. RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA CROBIOPSIA EN EL ESTUDIO DE LA EPID

**María Salomé Ros Braquehais<sup>1</sup>, Francisca Lerena Bernal<sup>2</sup>, María del Rosario Cabello Jabalquinto<sup>3</sup>, Alexander Ali Jiménez Romero<sup>3</sup>, María del Carmen Velasco Alcázar<sup>3</sup>, Francisco Campello Sánchez<sup>3</sup>, Gema Díaz Rosas<sup>2</sup>, Mercedes Guillamón Sánchez<sup>3</sup>, José Javier Martínez Garcerán<sup>3</sup>, Olga Meca Birlanga<sup>3</sup>, Marta Hernández Olivo<sup>3</sup>, Antonio Santa Cruz Siminiani<sup>3</sup>, María del Mar Valdivia Salas<sup>3</sup>, Javier Pérez Pallarés<sup>3</sup>, Pedro García Torres<sup>3</sup>, Carlos Federico Álvarez Miranda<sup>3</sup>, Desirée Lozano Vicente<sup>3</sup>, Carlos Castillo Quintanilla<sup>3</sup>, Rocío Ibáñez Meléndez<sup>3</sup> y Francisco Javier Bravo Gutiérrez<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Hospital Comarcal del Noroeste, Caravaca de la Cruz, España.

<sup>2</sup>Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

<sup>3</sup>Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, España.

**Introducción:** En el algoritmo diagnóstico de la EPID destaca como alternativa a la biopsia quirúrgica, la criobiopsia, que es una prueba segura y menos invasiva. El objetivo del estudio es analizar la rentabilidad diagnóstica de esta técnica, así como valorar si esta puede verse afectada por las alteraciones radiológicas y los aspectos del procedimiento.

<b>Sexo</b>	Varón	77 (58%)
	Mujer	56 (42%)
<b>Distribución por años</b>	2011	1 (1%)
	2012	4 (3%)
	2013	9 (7%)
	2014	19 (14%)
	2015	18 (14%)
	2016	15 (11%)
	2017	22 (17%)
<b>Localización afectación</b>	2018	21 (16%)
	2019	10 (7%)
	2020	6 (4%)
	2021	8 (6%)
	Subpleural	43 (32%)
	Difusa	39 (29%)
	Peribronquial	51 (39%)
<b>Extensión radiológica</b>	Fibrosis leve	85 (64%)
	Fibrosis moderada o severa	48 (36%)
	LSD	9 (8%)
	LM	28 (26%)
	LID	30 (28%)
	LSI	4 (4%)
	Lingula	16 (15%)
<b>Lóbulos biopsiados</b>	LII	20 (19%)
	Sangrado	25 (19%)
	Neumotórax	7 (5%)
	Otras	3 (2%)
	Ninguna	98 (74%)
<b>Rentabilidad de la AP</b>	Diagnóstica	45 (34%)
	No diagnóstica	72 (54%)
	No válida	16 (12%)
<b>Utilidad de la criobiopsia</b>	Sí	34 (39%)
	No	54 (61%)
<b>Diagnóstico clínico final</b>	Sí	79 (59%)
	No	54 (41%)
<b>Diagnóstico por biopsia quirúrgica</b>	Sí	7 (70%)
	No	3 (30%)
<b>Comité multidisciplinar</b>	Sí	97 (73%)
	No	33 (25%)
	Perdida seguimiento	3 (2%)

Tabla 1. Variables cualitativas.

		Diagnóstica	No diagnosticada	No válida	p
Extensión radiológica	Fibrosis leve	26	53	6	0,014
	Fibrosis moderada o severa	19	19	10	
Localización afectación	Subpleural	14	23	6	0,753
	Difusa	16	20	3	
	Peribronquial	15	29	7	
Número medio de muestras		3	3	4	0,316
Tamaño medio de muestras		0,48	0,49	0,36	0,012

Tabla 2. Análisis estadístico de los parámetros analizados.

Tabla 2. Comunicación 281.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes sometidos a criobiopsia en el Área II del SMS entre los años 2011 y 2021. Los datos se recogen de la historia clínica electrónica disponibles. Se realiza estadística descriptiva y análisis con paquete estadístico SPSSv20®.

**Resultados:** Durante los años 2011 a 2021, se sometieron a criobiopsia 133 pacientes. 77 (58%) eran varones, con edad media de 55 años. A nivel radiológico, algo más de la mitad 85 (64%) tenía un grado de fibrosis leve, siendo la localización peribronquial y subpleural similar 51 (39%) y 43 (32%), respectivamente. El lóbulo más biopsiado fue el LID 30 (28%), seguido del LM 28 (26%) y del LII 20 (19%). El número medio de muestras fue de 3, con un tamaño medio de 0,45 cm. No hubo complicaciones en más de dos tercios 98 (74%), en caso de ocurrir fue la hemorragia 25 (19%). La criobiopsia fue diagnóstica en 45 casos (34%), siendo útil para el diagnóstico en 34 (39%) tras el debate en el comité multidisciplinar. De los 54 (41%) sin diagnóstico clínico, se mandó a biopsia quirúrgica 13 (24%), obteniendo diagnóstico en 7 (70%). El resto desconocemos el diagnóstico por pertenecer a otras áreas o por comorbilidades no se completa diagnóstico. No hubo diferencias significativas entre la afectación radiológica, el número y tamaño de la muestra con la rentabilidad diagnóstica (tabla 2).

**Conclusiones:** 1. Algo más de la mitad de los pacientes sometidos a criobiopsia presentan solo fibrosis leve. 2. Habitualmente no se producen complicaciones, y en caso de haberla es la hemorragia. 3. La criobiopsia fue diagnóstica en un tercio de los pacientes y ayudó al diagnóstico en un porcentaje similar. 4. No hubo diferencias estadísticamente significativas entre la rentabilidad diagnóstica y las características técnicas o la afectación radiológica.

## 60. RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA DEL LAVADO BRONCOALVEOLAR CON CITOMETRÍA DE FLUJO EN PACIENTES CON PATOLOGÍA INTERSTICIAL

Alexander Ali Jiménez Romero<sup>1</sup>,

María del Rosario Cabello Jabalquinto<sup>1</sup>,

María del Carmen Velasco Alcázar<sup>1</sup>, Francisco Campello Sánchez<sup>1</sup>,

María del Mar Valdivia Salas<sup>1</sup>, José Javier Martínez Garcerán<sup>1</sup>,

Mercedes Guillamón Sánchez<sup>1</sup>, Javier Pérez Pallares<sup>1</sup>,

Marta Hernández Olivo<sup>1</sup>, Olga Meca Birlanga<sup>1</sup>,

Rocío Ibáñez Meléndez<sup>1</sup>, Carlos Castillo Quintanilla<sup>1</sup>,

Carlos Federico Álvarez Miranda<sup>1</sup>, Pedro García Torres<sup>1</sup>,

Javier Bravo Gutiérrez<sup>1</sup>, María Magdalena Saura Luengo<sup>1</sup>,

Laura Marín Cateura<sup>1</sup>, Antonio Santa Cruz Siminiani<sup>1</sup>,

Desirée Lozano Vicente<sup>1</sup> y Salomé Ros Braquehais<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Santa Lucía, Cartagena, España. <sup>2</sup>Hospital Comarcal del Noroeste, Caravaca, España.

**Introducción:** La citometría de flujo en el lavado broncoalveolar (LBA) constituye una herramienta para el estudio de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Determinados patrones de citometría pueden apoyar o delimitar la sospecha diagnóstica generada a partir de los datos clínicos, funcionales, analíticos y radiológicos.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes con EPID del Hospital Universitario Santa Lucía de Cartagena a los que se realizó LBA y citometría de flujo durante el periodo mayo 2021-mayo 2023. Los datos se recogen en hoja de cálculo Excel® y se analizan con SPSS® versión 25.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio se realizó LBA con citometría de flujo en 55 pacientes. La edad media fue de  $60,5 \pm 14$  años. La mayoría fueron varones (61,8%). El 18% eran fumadores activos y el 36,4% exfumadores. El principal síntoma clínico que motivó el estudio de la EPID fue la disnea (54,4%). El 55,5% de los pacientes reconocía algún tipo de exposición ambiental y el 23,6% tenía contacto con aves. Los resultados de la citometría del LBA apoyaron el diagnóstico 60% de los casos con sospecha de neumonía organizada (6 de 10 pacientes), en el 87,5% de los casos con sospecha de sarcoidosis (7 de 8 pacientes), en el 66,7% de los casos con sospecha de neumonitis por hipersensibilidad (4 de 6 pacientes) y en el 100% de las sospechas de neumonía eosinofílica (1 paciente). En estas cuatro patologías, el LBA resultó útil en el 72% de los casos (18 de 25 pacientes). En conjunto la citometría del LBA apoyó el diagnóstico de sospecha solo en el 32,7% de los casos estudiados (18 de 55 pacientes). En los restantes 37 pacientes (67,3%) la citometría del LBA no resultó útil para orientar o confirmar el diagnóstico ni para guiar decisiones terapéuticas.

Diagnósticos sospechados con LBA sugestivo %		
Sospecha pretest	N	LBA sugestivo
N. organizada	10	6 (60%)
Sarcoidosis	8	7 (87,5%)
N. hipersensibilidad	6	4 (66,7%)
Eosinofilia	1	1 (100%)
	25	18 (72%)
Otras EPID/Sin orientación dx	30	0
Total	55	18 (32,7%)

**Conclusiones:** 1. En conjunto, la citometría del LBA orienta o apoya el diagnóstico de sospecha en aproximadamente un tercio de los pacientes que estudiamos por EPID. 2. En nuestra serie, la rentabilidad de la citometría del LBA es alta en pacientes con EPID en los que existe sospecha pretest de neumonía organizada, sarcoidosis, neumonitis por hipersensibilidad o eosinofilia pulmonar. En estos casos ha resultado útil para la toma de decisiones terapéuticas y/o evitar pruebas invasivas adicionales (EBUS, biopsia transbronquial/criobiopsia).

## 346. RESULTADOS DE LAS PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS, TEST DE LA MARCHA DE LOS 6 MINUTOS Y PERFIL DE LOS PACIENTES CON FPI EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL

Gonzalo José González Mendoza, Sofía Pimentel Viseau, Pilar Lobato de la Sierra, Luis Asencio Monteagudo, Amaranta Ortiz Bermúdez, Francisco Luis Gil Muñoz, Álvaro Cabeza Serrano, Mercedes Sánchez Benítez, Antonio Vargas Puerto y Carmen Maza Ortega

Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz, España.

**Introducción:** Se conocen más de 200 enfermedades pulmonares intersticiales, la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más frecuente de ellas. Actualmente, la forma que tenemos de evaluar su repercusión funcional y pronóstica son las pruebas de función respiratoria (PFR) como la espirometría, la plethysmografía y la difusión, así como el test de la marcha de los 6 minutos (6MWT).

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados con FPI de las consultas de Neumología del Hospital Universitario de Puerto Real (Cádiz) a los que se les realizó PFR y 6MWT entre mayo de 2021 y febrero de 2023.

**Resultados:** La muestra obtenida fue de 22 pacientes, 16 hombres (71,5%) y 6 mujeres (28,5%). La media de edad en el grupo masculino era de 73 años y en el femenino de 64. Entre nuestros pacientes, destacan 19 exfumadores (85,7%), no teniendo ningún fumador actual y 3 (14,3%) pacientes sin historia de tabaquismo previo. El IMC medio es de 27,4 kg/m<sup>2</sup>. En las PFR, la media del cociente FEV1/FVC es de 83,97%, con un FEV1 de 85% y un FVC de 79%. La TLC media es de 67,83%. La DLCO media es 46,34 ml/min/mmHg y la KCO 65,45 ml/min/mmHg/L. Respecto al 6MWT, la media de distancia recorrida fue de 352 metros en hombres y de 411 metros en mujeres. Los hombres realizaron 10 paradas y las mujeres 2. La disnea medida por escala de Borg del grupo masculino fue del 1,4 y el final de 4,1, en el femenino fue de 0,5 y 1,17. En la fatiga de miembros inferiores según la escala de Borg, los hombres tienen un 1,23 inicial y un 3,3 final, en las mujeres comienzan con 0,17 y finalizan con 0,83. La saturación basal media fue de 96% sin haber grandes diferencias entre sexos, mientras que la saturación final fue del 91% en hombres y del 95,5% en mujeres. La frecuencia cardíaca en hombres fue de 81 lpm al inicio de la prueba y de 82 lpm al final, en las mujeres fue de 93 lpm al comenzar y de 102 lpm al acabar. El CT 90 medio fue de 24,5%, en los varones 30% y en mujeres fue del 9,8%.

**Conclusiones:** La mayoría de nuestros pacientes son hombres exfumadores y con sobrepeso. Entre ellos, destaca una afectación pulmonar restrictiva leve con DLCO moderadamente descendida. En el 6MWT, las mujeres parecen tener una mejor tolerancia al ejercicio con menos paradas, más metros recorridos, menos desaturaciones y menor puntuación tanto en disnea como en esfuerzo en la escala Borg. Observamos que los pacientes con peores PFR tienen peores resultados en 6MWT.

#### 405. SARCOIDOSIS COMO ENFERMEDAD FIBROSANTE PROGRESIVA. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE EPID

Estefanía Galera Lozano<sup>1</sup>, Raquel Ballester Mínguez<sup>2</sup>, Estrella Fernández Fabrelas<sup>1</sup>, Cristina Sabater Abad<sup>1</sup>, Belén Safont Muñoz<sup>1</sup> y Noelia Carrión Collado<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neumología, CHGU, Valencia, España. <sup>2</sup>Facultad de Medicina, Valencia, España.

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica con frecuente afectación pulmonar. El curso, considerado mayormente benigno, es variable, y hasta en el 20% de los casos se ha determinado empeoramiento progresivo a pesar del tratamiento. La atención integral a su evolución es clave para identificar este tipo de pacientes y abordar su manejo. Recientemente, la relevancia del control evolutivo de cualquier EPID es mayor si cabe, tras la definición de las formas evolutivas denominadas fibrosis pulmonar progresiva (FPP) (AJRCCM, 2022), que, en el caso de la sarcoidosis, puede darse hasta en el 20%. Nos propusimos identificar estas formas FPP en nuestros pacientes con sarcoidosis, para estimar la frecuencia de este fenotipo en nuestro entorno.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de sarcoidosis desde 2012, y seguidos hasta ahora en nuestras consultas monográficas de EPID. Se recogieron variables socio-

demográficas, clínicas, funcionales, radiográficas y evolutivas. Aplicamos los criterios recientemente definidos para la forma FPP a lo largo del seguimiento de cada paciente. Se muestra análisis descriptivo de la población y comparativo entre sarcoidosis con progresión tipo FPP y no-FPP mediante chi<sup>2</sup> y el test U de Mann-Whitney ( $p < 0,05$ ).

**Resultados:** Incluimos 43 pacientes diagnosticados de sarcoidosis (criterios AJRCCM, 2020), con edad media al diagnóstico de 53,53 ± 13,5 años. 55,8% eran mujeres. La mayoría procedían de Dermatología (34,9%). Los estadios radiológicos más habituales eran I (53,5%), y II (37,2%), sin ningún estadio IV. El 46,5% estaban recibiendo ya corticoides orales. La media de los parámetros de función pulmonar al diagnóstico estaba dentro del rango normal, y el hallazgo del granuloma sardoideo se obtuvo de adenopatías (37,2%) y piel (34,9%) fundamentalmente. Al final del seguimiento (media 78,21 ± 40,47 meses), 18,6% de los pacientes habían progresado a estadio IV, y 11,6% cumplían criterios de forma fibrosante progresiva. Las diferencias entre sarcoidosis-FPP y no-FPP se muestran en la tabla.

VARIABLES		NO FPP	FPP	P-VALOR
SEXO	HOMBRE	50%	0%	0,044
	MUJER	50%	100%	
EDAD	MEDIA±DE	52,95±13,79	58±11,73	0,345
EMPEORAMIENTO FUNCIONAL	NO	60,5%	0%	0,016
	SI	39,5%	100%	
EMPEORAMIENTO FVC>5%	NO	66,7%	0%	0,008
	SI	33,3%	100%	
EMPEORAMIENTO DLCO>10%	NO	78,1%	75%	0,652
	SI	21,9%	25%	
EMPEORAMIENTO TCAR	NO	92,1%	0%	<0,001
	SI	7,9%	100%	
EMPEORAMIENTO DE SÍNTOMAS	NO	73,7%	40%	0,153
	SI	26,3%	60%	
DIF %FVC	MEDIA±DE	-0,66±13,49	-16,84±3,87	0,004
DIF %DLCO	MEDIA±DE	-1,49±12,23	-0,10±10,52	0,903
TRATAMIENTO EN SEGUIMIENTO	NO	26,3%	0%	0,247
	SI	73,7%	100%	
EXITUS	NO	92,1%	100%	0,684
	SI	7,9%	0%	

**Conclusiones:** 1. En nuestra población con sarcoidosis de los últimos 10 años, 11,6% de los casos evolucionan como enfermedad fibrosante progresiva, siendo el empeoramiento de TCAR junto a empeoramiento > 5%, FVC% en 1 año los 2 criterios que cumplen mayoritariamente. 2. Todos los pacientes con formas FPP habían recibido tratamiento con corticoides sistémicos en algún momento de su evolución.

#### 146. SCREENING DE LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS EN PACIENTES CON COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA

Marta García Moyano, Francisco Javier Martínez Núñez, Ainhoa Gómez Bonilla, Vanessa Zorrilla Lorenzo, Laura Cortezón Garcés, Edurne Echevarría Guerrero, Raquel Pérez Garay, Amaia Urrutia Gajate y Leticia Ceberio Hualde Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, España.

**Introducción:** La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad multisistémica (destrucción pulmonar quística, angiomiolipomas abdominales, tumores linfáticos y derrames quilosos) de predominio en mujeres, debido a la proliferación de la célula LAM neoplásica. En la forma hereditaria, la prevalencia de LAM clínicamente significativa en el STC se estimaba baja (0,6-2,3%); sin embargo, estudios transversales han mostrado prevalencia de 26-49% de quistes, y clínicamente significativa casi exclusivamente en mujeres. Objetivo: conocer prevalencia de STC-LAM, y si el porcentaje de cambio en función pulmonar en STC-LAM es diferente de S-LAM.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de características clínicas, funcionales y radiológicas (TCAR) de pacientes con TSC-LAM atendidos en la Unidad de Enfermedades Minoritarias del H.U. Cruces, comparativamente con las de las S-LAM, desde su diagnóstico hasta la actualidad.

**Resultados:** Cohorte de STC de 30 pacientes; screening TACAR tórax en 18, nuevo diagnóstico de STC-LAM en 3 pacientes (otras 2 ya previamente diagnosticadas); un tercio (10/30) no TACAR por comorbilidad neurológica grave. Se compararon los datos de evolución funcional de 5 STC-LAM (42 años media, sirolimus) con 18 S-LAM (52 años media, 18 mujeres, sirolimus) a lo largo de 6 años. STC-LAM mejor función pulmonar que S-LAM, pero no diferencias significativas respecto a S-LAM en cuanto a descenso anual de FEV1 o DLCO. Proporción de pacientes con función pulmonar anormal y mayores porcentajes de descenso de FEV1 fue mayor que en S-LAM.

STC-LAM (% predicho)	S-LAM (% predicho)	p
FEV1 -1,8 ± 2,7	-1,7 ± 1,9	p = 0,30
DLCO -2,1 ± 2,5	-1,9 ± 2,8	p = 0,29

**Conclusiones:** Incidencia de STC-LAM en nuestra cohorte es más baja que en los estudios publicados. Podría deberse a la edad media de la cohorte (42 años): \*extensión de la enfermedad quística aumenta con la edad. Pacientes con STC-LAM pueden experimentar disminuciones abruptas en función pulmonar. En consecuencia, los pacientes con STC deben someterse a screening de STC-LAM; y si quistes pulmonares, TACAR y funcionales periódicas para seguir la progresión de la enfermedad y determinar necesidad de tratamiento.

## 655. SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES PROGRESIVAS EN TRATAMIENTO CON NINTEDANIB

Daniel Vega Lizarazo<sup>1</sup>, Eva Cabrera César<sup>1</sup>, Cecilia López Ramírez<sup>2</sup>, Beatriz Jiménez Rodríguez<sup>3</sup>, Ana Dolores Romero Ortiz<sup>3</sup>, Zulema Palacios Hidalgo<sup>4</sup>, David Fole Vázquez<sup>5</sup>, Patricia Guerrero Zamora<sup>6</sup>, Natalia Mena Vázquez<sup>7</sup>, Antonio Hidalgo Molina<sup>8</sup>, Inés de la Cruz Morón<sup>4</sup>, Francisco Espildora Hernández<sup>9</sup>, Antonio Cruz Medina<sup>4</sup>, Celia Lacárcel Bautista<sup>10</sup>, Adriana Vegas Viñas<sup>11</sup> y José Luis Velasco Garrido<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

<sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. <sup>3</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España. <sup>4</sup>Hospital de Valme, Sevilla, España. <sup>5</sup>Hospital Torrecárdenas, Almería, España.

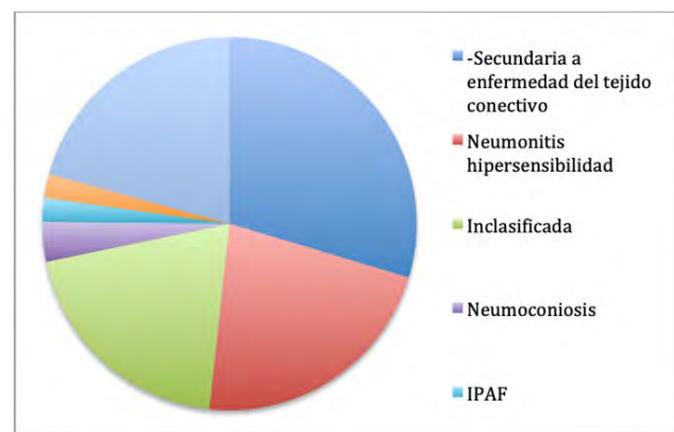
<sup>6</sup>Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España. <sup>7</sup>Hospital Regional de Málaga, Málaga, España. <sup>8</sup>Hospital Puerta del Mar, Cádiz, España. <sup>9</sup>Hospital Regional, Málaga, España. <sup>10</sup>Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España. <sup>11</sup>Hospital de Antequera, Málaga, España.

**Introducción:** Las EPIP son un grupo heterogéneo de enfermedades, con diferentes grados de inflamación y fibrosis. Un subgrupo de pacientes con EPIP pueden, a lo largo de su evolución, presentar fenotipo fibrosante progresivo. La enfermedad fibrosante progresiva (EFP) se caracteriza por presentar empeoramiento de los síntomas,

radiológico y pérdida de función pulmonar. Desde hace más de un año se ha aprobado el uso de tratamiento antifibrótico, nintedanib, para esta enfermedad; el objetivo de este trabajo es analizar en vida real el paciente al que se le ha indicado dicho tratamiento y su evolución.

**Material y métodos:** Se ha realizado un estudio multicéntrico, prospectivo, entre julio del 2021-marzo 2023, de aquellos pacientes diagnosticados de FPP de 10 hospitales de Andalucía, a los que se le ha pautado tratamiento con nintedanib. Se recogieron variables demográficas y clínicas.

**Resultados:** Se han incluido un total de 145 pacientes, 80 hombres (55,17%) y 65 mujeres (44,82%). La edad media es 66,6 años y el tiempo medio de evolución de la enfermedad de 5,75 años. Hábito tabáquico: 50 fumadores (34,5%), 52 nunca fumadores (35,9%) y 43 exfumadores (29,7%) con un índice paquete año de 33,57. El diagnóstico de la enfermedad de base se recoge en la figura. Los criterios de enfermedad fibrosante progresiva: cumplían los 3 criterios 97: 66,89%, 2 criterios: 42 pacientes: 28,96% y un solo criterio: 6 pacientes 4,14%. Tomaban previamente corticoides 97 pacientes (66,9%) y de esos redujeron dosis 28, un 28,86%. Ninguno inició corticoides posterior al inicio de antifibrótico. Otra inmunosupresión además de corticoides era tomada en 65 pacientes (44,8%) (el 39% micofenolato). La evolución de las pruebas funcionales y de los ingresos hospitalarios se recoge en la tabla. Todos en tratamiento con nintedanib. Efectos secundarios presentaron 43 (29,7%). La diarrea fue el evento adverso más común, 26,2%. El tiempo medio de uso es de 9,5 meses.



	Pre tratamiento	A los 6 meses	A los 12 meses	p
FVC %	64,87	61,57	57,67	>0,05
DLCO %	45,53	41,43	35,08	>0,05
Disnea	2,20		2,02	>0,05
mMRC media				
Ingresos hospitalarios media	0,33		0,14	<0,05

Características de los pacientes previos y posteriores al tratamiento antifibrótico.

**Conclusiones:** El perfil de los pacientes que se han beneficiado de nintedanib por ser FPP es similar en ambos sexos con diagnóstico más frecuente de enfermedad secundaria al tejido conectivo y neumonitis por hipersensibilidad. La prescripción de nintedanib se adecua a lo indicado según la nueva indicación. El tratamiento con nintedanib en vida real disminuye los ingresos de forma significativa y enlentece la caída de la función pulmonar por lo que se confirman los resultados obtenidos en los ensayos clínicos.

## 290. SUBPOBLACIONES DE LINFOCITOS EN SANGRE PERIFÉRICA EN SUJETOS CON SILICOSIS DEBIDA A AGLOMERADOS DE SÍLICE

**Aureliano Aís Daza<sup>1</sup>, Gema Jiménez Gómez<sup>2</sup>, Alejandro García Núñez<sup>2</sup>, Antonio Hidalgo Molina<sup>1</sup>, Antonio Campos Caro<sup>3</sup> y Antonio León Jiménez<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España. <sup>2</sup>Instituto de Investigación e Innovación Biomédica de Cádiz (INBICA), Cádiz, España. <sup>3</sup>Área de Genética, Dpto. de Biomedicina, Biotecnología y Salud Pública, Facultad de Ciencias del Mar y Ambientales, Universidad de Cádiz, Cádiz, España.

**Introducción:** Los pacientes con silicosis muestran un estado inflamatorio crónico con múltiples células implicadas y sobre los que existen escasos estudios. En particular, no se ha publicado ninguno sobre pacientes con silicosis por aglomerados de sílice (un tipo de piedra artificial). El objetivo de este estudio fue caracterizar las subpoblaciones de linfocitos en sangre periférica de pacientes con silicosis por aglomerados de sílice.

**Material y métodos:** Se incluyeron 91 pacientes diagnosticados de silicosis por aglomerados de sílice, 53 con silicosis simple (SS), 38 complicada (SC) y 23 sanos no expuestos como grupo control (GC). Todos eran hombres y sus edades medias fueron  $40,1 \pm 7,7$  (SS),  $41 \pm 6,2$  (SC) y  $36,4 \pm 8,3$  (GC) sin diferencias significativas. Las subpoblaciones de células de muestras de sangre se analizaron mediante citometría de flujo.

**Resultados:** Las principales subpoblaciones de leucocitos en sangre periférica, como neutrófilos y monocitos, aumentaron progresivamente en pacientes con SS y SC en comparación con el grupo control. Sin embargo, en el caso de los linfocitos se observó lo contrario, de forma que el porcentaje de linfocitos en el GC fue  $31,3 \pm 8,2$ ,  $25,6 \pm 7,6$  (SS) y  $22,6 \pm 5,8$  (SC) con diferencias estadísticamente significativas en ambos grupos patológicos frente al GC. Analizando las principales subpoblaciones de linfocitos, se observaron las siguientes diferencias en los pacientes con silicosis en comparación con los controles: i) una disminución significativa del porcentaje de células B memoria ( $30 \pm 13,6$  [GC],  $19,1 \pm 9,4$  [SS],  $21,1 \pm 12,2$  [SC]) y un aumento de las células plasmáticas ( $0,07 \pm 0,06$  [GC],  $0,11 \pm 0,08$  [SS],  $0,1 \pm 0,04$  [SC]); ii) una reducción significativa en la proporción de células Th vírgenes ( $32,5 \pm 13,5$  [GC],  $23,5 \pm 10,1$  [SS],  $25,8 \pm 9,6$  [SC]); iii) un aumento significativo en las células Th memoria ( $43,6 \pm 13,2$  [GC],  $54,4 \pm 14,6$  [SS],  $53,3 \pm 12,5$  [SC]) y en las subpoblaciones de células T reguladoras; iv) aunque en el límite de la significancia estadística, la subpoblación conjunta total de células NK CD56+CD16+ se redujo y la subpoblación CD56dimCD16- aumentó. Sin embargo, no hubo diferencias significativas en la ratio CD56dim/CD56bright.

**Conclusiones:** Algunas subpoblaciones de linfocitos se encuentran claramente alteradas y podrían ser objetivos como posibles vías de intervención para tratar la enfermedad.

## 526. TENDENCIAS DE MORTALIDAD POR FPI EN ESPAÑA, 1999-2021

**Lucía Álvarez Muro, Laura Casares Martín-Moreno, Andrea Jiménez Antón, Clara Hoyas Sánchez, Ángel Almansa López, Alejandro Romero Linares, Ayoub Hammadi Ahmed, Antonio Menéndez Lobo, Damaris Romeral Navarro, Ana Dolores Romero Ortiz y Bernardino Alcázar Navarrete**

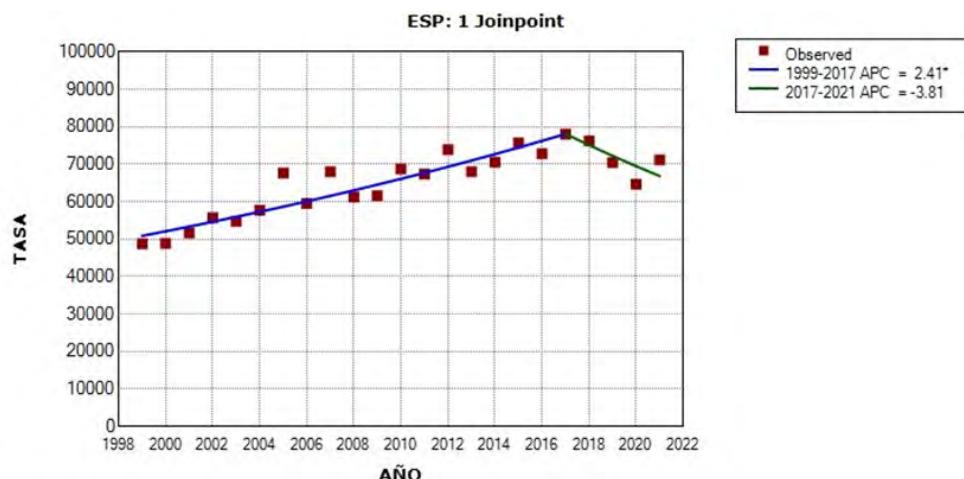
*UGC de Neumología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.*

**Introducción:** Aunque la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad infrecuente, según diversos estudios se estima que la incidencia podría haber aumentado. El objetivo de este estudio es conocer cómo han cambiado las tasas de mortalidad por FPI en España en los últimos 20 años.

**Material y métodos:** Realizamos una búsqueda en el Portal Estadístico del Ministerio de Sanidad de España de las tasas de mortalidad ajustadas por edad por FPI de cada Comunidad Autónoma para los años 1999 a 2021. Para ello utilizamos la codificación de la CIE 10 para otras enfermedades intersticiales (capítulo 10, sección J84). En el análisis estadístico empleamos la regresión de *joinpoint* con el objetivo de estimar un porcentaje anual de cambio (APC) y puntos de cambio en la tendencia. Se consideró estadísticamente significativa una  $p < 0,05$ .

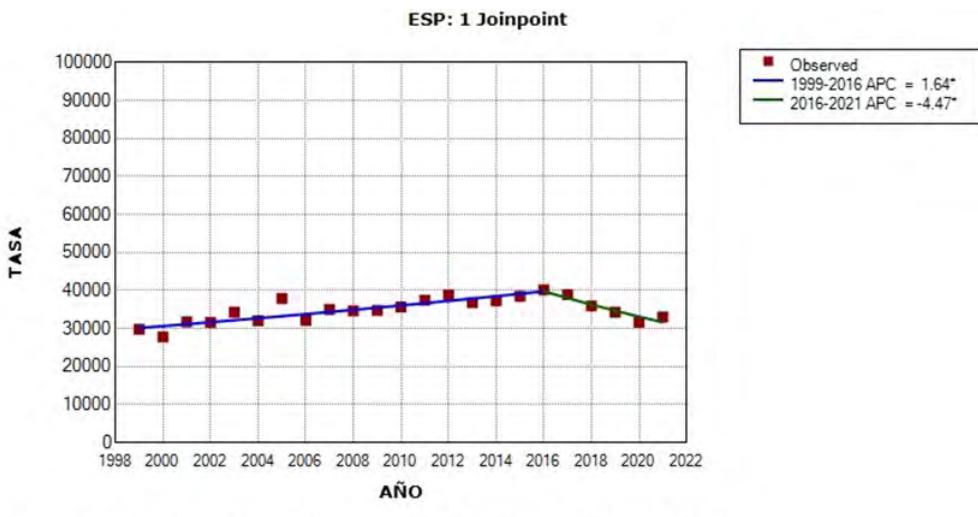
**Resultados:** Durante el periodo de estudio, las tasas de mortalidad global por FPI en España pasaron de 3,73 muertes/100.000 habitantes en el año 1999 a 4,92 muertes/100.000 habitantes en 2021, en donde se pueden observar dos períodos diferentes de tendencias, un primero con un ascenso entre 1999 y 2016 con un APC de 2,22, y un segundo con un descenso entre 2016 y 2021 con un APC de -3,22. Analizando los resultados por sexos, encontramos en hombres un APC de 2,41 entre 1999-2017 y -3,81 entre 2017-2021, y en mujeres, APC 1,64 entre 1999-2016 y -4,47 entre 2016-2021. Tanto para hombres como mujeres encontramos diferencias entre CCAA en las tendencias.

**Conclusiones:** Las tasas de mortalidad por FPI han cambiado en España en los últimos veinte años, tanto en hombres como en mujeres, con dos períodos de tendencias, un primer periodo ascendente y un segundo descendente, presentando diferencias en algunas comunidades autónomas.



\* Indicates that the Annual Percent Change (APC) is significantly different from zero at the alpha = 0.05 level.  
Final Selected Model: 1 Joinpoint.

Figura 1. Comunicación 526. Tasas de mortalidad por FPI ajustadas por edad en varones en España entre 1999 y 2021.



\* Indicates that the Annual Percent Change (APC) is significantly different from zero at the alpha = 0.05 level.  
Final Selected Model: 1 Joinpoint.

Figura 2. Comunicación 526. Tasas de mortalidad por FPI ajustadas por edad en mujeres en España entre 1999 y 2021.

## 96. TENOFOVIR ATENÚA LA TORMENTA DE CITOQUINAS Y EL DAÑO PULMONAR EN UN MODELO DE RATÓN DE LESIÓN PULMONAR AGUDA INDUCIDA POR BLEOMICINA

José G. Pichel<sup>1</sup>, Icíar P. López<sup>2</sup>, Elvira Alfaro-Arnedo<sup>2</sup>, Lourdes Romero<sup>3</sup>, Marta Canalejo<sup>2</sup>, José R. Blanco<sup>3</sup> y Laura Pérez-Martínez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Cáncer de Pulmón y Enfermedades Respiratorias, CIBIR-Fundación Rioja Salud; CIBERES, ISCIII, Madrid, Logroño, España. <sup>2</sup>Cáncer de Pulmón y Enfermedades Respiratorias, CIBIR-Fundación Rioja Salud, Logroño, España. <sup>3</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas-Unidad de Inflamación y Envejecimiento, Hospital Universitario San Pedro/CIBIR-Fundación Rioja Salud, Logroño, España.

**Introducción:** La reciente pandemia de SARS-CoV-2 ha convergido temporalmente con la epidemia mundial de VIH. Aunque los pacientes inmunodeprimidos (p.e pacientes con cáncer o trasplantes) presentan un riesgo elevado de muerte por COVID-19, en los infectados por VIH el impacto parece ser inverso. Una de las razones podría ser el uso de la terapia antirretroviral en estos pacientes. En este sentido un estudio español realizado por del Amo *et al.* ha demostrado que los pacientes con VIH que reciben fármacos antirretrovirales como TDF (tenofovir disoproxil fumarate) o TAF (tenofovir alafenamide fumarate) presentan menos riesgo y síntomas de COVID-19, y una hospitalización más favorable (AIDS. 2022;36:2171). En ratones, la bleomicina (BLM) administrada por vía respiratoria induce una lesión pulmonar causando una respuesta inflamatoria aguda con similitudes a la tormenta de citoquinas y el daño pulmonar observado en COVID-19. En este estudio, el objetivo fue evaluar el papel preventivo de TDF antes de la administración de BLM a los ratones.

**Material y métodos:** Se utilizaron cuatro grupos experimentales de ratones C57BL/6 de ambos性, machos y hembras (n = 8) tratados con: i) Aspiración orofaríngea de solución salina (SAL), ii) SAL con TDF en agua de bebida 7 días antes de la BLM hasta el sacrificio (TDF); iii) Aspiración orofaríngea de BLM (BLM); iv) BLM y TDF (BLM-TDF). Los animales fueron sacrificados al tercer día tras la administración de BLM, y de ellos se obtuvieron los lavados broncoalveolares (BALs) para recuentos celulares, el suero para ELISAs, y los pulmones para análisis de expresión génica e inmunopatología.

**Resultados:** En comparación con el aumento de inflamación generalizada observado en el grupo BLM, los pulmones BLM-TDF mostraron una reducción en el recuento total de células en los BALs, incluyendo macrófagos y neutrófilos, pero con aumento de linfocitos. El TDF

también redujo el área pulmonar inflamada, la expresión del ARNm de IL1b, IL6, TNF y TGF-β, aunque la de IL10 no mostró diferencias, y el daño sobre el epitelio bronquiolar. Los ratones macho en general mostraron síntomas más graves de inflamación tras la BLM, y la acción preventiva de TDF fue proporcionalmente similar en ambos sexos.

**Conclusiones:** La administración preventiva de TDF contrarresta el daño pulmonar agudo mediado por BLM. Los datos podrían apoyar las observaciones epidemiológicas que sugieren los beneficios potenciales de TDF como terapia preventiva en COVID-19.

## 140. TOLERANCIA AL TRATAMIENTO DE LOS FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS EN PACIENTES MAYORES DE 80 AÑOS

Myriam Aburto Barrenechea<sup>1</sup>, José Antonio Rodríguez Portal<sup>2</sup>, Estrella Fernández Fabrellas<sup>3</sup>, Raquel García Sevilla<sup>4</sup>, Claudia Valenzuela<sup>5</sup>, Elena Bollo de Miguel<sup>6</sup>, Ana Dolores Romero Ortiz<sup>7</sup>, Eva Martínez Moragón<sup>8</sup>, María Molina Molina<sup>9</sup>, José María González Ruiz<sup>10</sup>, Javier Gaudó Navarro<sup>11</sup>, Raúl Godoy Mayoral<sup>12</sup>, María José Soler Sempere<sup>13</sup>, Inmaculada Alfageme Michavila<sup>14</sup>, Diego Castillo Villegas<sup>15</sup>, Laura Tomás López<sup>16</sup>, María Asunción Nieto Barbero<sup>17</sup>, Alba Mulet Arabi<sup>18</sup>, Jacobo Sellares Torres<sup>19</sup> y Álvaro Casanova Espinosa<sup>20</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Galdakao-Usansolo, Galdakao, Bizkaia, España. <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

<sup>3</sup>Consorci Hospital General Universitari de Valencia, Valencia, España. <sup>4</sup>Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.

<sup>5</sup>Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. <sup>6</sup>Complejo Asistencial Universitario de León, León, España. <sup>7</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España. <sup>8</sup>Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España. <sup>9</sup>Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. <sup>10</sup>Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España. <sup>11</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España. <sup>12</sup>Hospital Universitario de Albacete, Albacete, España. <sup>13</sup>Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España. <sup>14</sup>Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla, España. <sup>15</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España. <sup>16</sup>Hospital Universitario de Araba, Vitoria-Gasteiz, Araba, España. <sup>17</sup>Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

<sup>18</sup>Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España.

<sup>19</sup>Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España. <sup>20</sup>Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España.

**Introducción:** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad relacionada con el envejecimiento. La tasa de incidencia y prevalencia aumenta exponencialmente con la edad sobre todo a partir de los 75 años. Objetivo: analizar la tolerancia al tratamiento antifibrótico en pacientes mayores de 80 años con FPI.

**Material y métodos:** Estudio multicéntrico prospectivo observacional, con pacientes "de vida real" incluidos en el registro FPI-SEPAR. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas, al diagnóstico y seguimiento de los pacientes; incluyendo variables de función pulmonar, patrón TACAR, comorbilidades, tratamiento, complicaciones y estado vital de los pacientes. Se compararon los datos de pacientes mayores y menores de 80 años tratados con antifibróticos. El análisis estadístico se realizó mediante el programa estadístico SAS.

Tabla 1. Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática tratados con antifibróticos, según la edad superior a los 80 años

	Mayores 80 años (N = 48)	Menores de 80 años (N = 577)	p
Edad*	82,5 (2,58)	67,47 (7,55)	0,0001
Sexo (varón)	39 (81,3%)	468 (81,1%)	0,9809
Fumador/exfumador	32 (66,7%)	431 (75,2%)	0,1369
Antecedentes familiares	1 (2,1%)	94 (16,6%)	0,0371
Comorbilidades			
Ninguna	13 (35,1%)	123 (38,6%)	0,6850
DM sin complicaciones	10 (27,0%)	84 (26,3%)	0,9800
Enf. resp. crónica	6 (16,2%)	66 (20,7%)	0,551
IAM	6 (16,2%)	40 (12,5%)	0,527
Enfermedad vascular periférica	5 (13,5%)	13 (4,1%)	0,0131
ICC	4 (10,8%)	12 (3,8%)	0,501
Neoplasias sin met	3 (8,1%)	22 (6,9%)	0,7848
Ulcus péptico	1 (2,7%)	13 (4,1%)	0,546
Enfermedad cerebrovascular	0 (0%)	13 (4,1%)	0,072
Índice Charlson*	2,30 (2,52)	4,31 (1,47)	0,001
Comorbilidades respiratorias			
Enfisema asociado	5 (10,6%)	60 (10,9%)	0,9511
HTP al diagnóstico	2 (4,3%)	21 (3,8%)	0,8832
Reflujo gastroesofágico	8 (17,0%)	84 (15,3%)	0,7540
AOS	3 (6,4%)	36 (6,6%)	0,9630
Inicio síntomas-diagnóstico (meses)*	15,68 (13,96)	21,17 (21,81)	0,1602
Disnea (mMRC)			
0-1/4	12 (31,6%)	210 (43,8%)	
2/4	18 (47,4%)	212 (44,2%)	
3/4	8 (21,1%)	49 (10,2%)	
4/4	0 (0%)	7 (1,5%)	
PFR al diagnóstico			
FVC (%)*	80,47 (16,42)	77,21 (17,78)	0,1612
TLC (%)*	69,21 (13,27)	73,03 (15,36)	0,1401
DLCO% *	40,50 (12,82)	50,2 (17,11)	0,0003
WT6 min			
Distancia (m)*	351,0 ± 120,4	425,52 ± 117,8	0,0001
Sat final *	86,55 ± 6,47	87,02 ± 7,08	0,5080
GAP puntuación*	4,46 ± 1,14	3,58 ± 1,39	0,0002
Estadio I	10 (24,4%)	185 (47,4%)	0,0025
Estadio II	22 (53,7%)	160 (43,8%)	
Estadio III	9 (22,0%)	52 (8,8%)	
TACAR			0,0016
Patrón NIU	38 (88,4%)	337 (64,7%)	
Posible NIU	5 (11,6%)	184 (35,3%)	
Biopsia			
LBA	19 (39,6%)	285 (49,4%)	0,1914
Criobiopsia	1 (2,1%)	46 (8,0%)	0,1371
Biopsia pulmonar quirúrgica	1 (2,1%)	187 (32,4%)	0,0001
Otros tratamientos			
Inhibidores bomba protones	31 (34,6%)	396 (38,5%)	0,3216
Corticoides orales	5 (10,4%)	85 (14,7%)	0,4133
Oxígeno domiciliario	14 (29,2%)	92 (15,9%)	0,0190
Oxígeno portátil	15 (31,3%)	118 (20,5%)	0,0790
Rehabilitación respiratoria	2 (4,2%)	62 (10,7%)	0,1486
Trasplante pulmonar	0 (0%)	26 (4,5%)	0,1330

**Resultados:** Desde 10/enero/2012-22/octubre/2018, se incluyeron 116 pacientes mayores de 80 años, de los cuales 48 fueron tratados. La duración del tratamiento con antifibróticos fue  $1,46 \pm 1,38$  años, el 74,7% con pirfenidona, y el tratamiento se inició al diagnóstico en

el 74,6% de estos sujetos. Los pacientes > 80 años tratados, con respecto a los menores de esa edad, presentaban diferencias estadísticamente significativas en las siguientes variables: un menor índice de Charlson (2,3, IC95% 1,46-3,14 vs. 4,31, IC95% 4,15-4,47), una menor DLCO ( $40,5 \pm 12,8$  vs.  $50,2 \pm 17,11$ , p = 0,003), mayor % pacientes con patrón NIU en la TACAR (88,4 vs. 64,7%, p = 0,0016), mayor número de pacientes con oxígeno domiciliario (OCD) (29,2 vs. 15,9%, p = 0,0190) (tabla 1). El 62,5% de los pacientes mayores, presentó algún efecto secundario (vs. 55,6%). Los más frecuentes fueron las alteraciones gastrointestinales (tabla 2). Los mayores de 80 años presentaron más anorexia-pérdida de peso (39,6 vs. 16,5%, p = 0,001 y más alteraciones hematológicas (4,2 vs. 0,3% p = 0,001), de forma estadísticamente significativa. Se realizó switch de un antifibrótico a otro 4,2% en > 80 años, vs. 9,9% menores. La supervivencia media de los pacientes mayores de 80 años tratados fue de 3,82 (IC95% 2,34-5,49) vs. 6,06 años (IC95% 5,48-6,88) en los menores de esta edad.

Tabla 2. Efectos adversos relacionados con la toma de antifibróticos descritos en la cohorte estudiada, según la edad del paciente

	Mayores 80 años (N = 48)	Menores de 80 años (N = 577)	p
Efectos secundarios	97/30 (62,5%)	872/321 (55,6%)	0,3571
Tipo			
Molestias gastrointestinales	34/21 (43,8%)	343/202 (35,0%)	0,224
Anorexia y pérdida de peso	27/19 (39,6%)	156/95 (16,5%)	0,001
Otro efecto secundario	11/8 (16,7%)	101/81 (14,0%)	0,617
Fotosensibilidad	3/3 (6,3%)	96/53 (9,2%)	0,494
Alteración de enzimas hepáticas	9/4 (8,3%)	77/54 (9,4%)	0,814
Cansancio	9/7 (14,6%)	70/46 (8,0%)	0,114
Mareos	2/1 (2,1%)	20/17 (2,9%)	0,731
Alteraciones hematológicas	2/2 (4,2%)	2/2 (0,3%)	0,001
Miopatía	0/0 (0,0%)	3/3 (0,5%)	0,192
Osteoporosis	0/0 (0,0%)	2/2 (0,3%)	0,094
Diabetes yatrógena	0/0 (0,0%)	1/1 (0,2%)	0,192
Cushing secundario	0/0 (0,0%)	1/1 (0,2%)	0,192
Fármaco			
Pirfenidona	66/41 (85,4%)	588/209 (36,2%)	0,0001
Nintedanib	28/21 (43,8%)	194/98 (17,0%)	0,001
Cambios entre antifibróticos	2 (4,2%)	57 (9,9%)	
Pirfenidona/Nintedanib	0 (0%)	39 (6,8%)	
Nintedanib/Pirfenidona	2 (4,2%)	14 (2,4%)	
Simultáneos	0 (0%)	4 (0,7%)	

**Conclusiones:** Los pacientes mayores de 80 años con FPI tratados, presentaban menor número de comorbilidades (menor índice de Charlson) y una enfermedad pulmonar más grave (peor DLCO, mayor número de patrón NIU, más OCD). La anorexia/pérdida de peso y las alteraciones hematológicas, aparecen más frecuentemente y de forma estadísticamente significativa, en mayores de 80 años.

### 369. USO DE FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES

**Miguel Jiménez Gómez**<sup>1</sup>, Julia Díaz Miravalls<sup>1</sup>, Eduardo Catalinas Muñoz<sup>1</sup>, Alba García Martínez<sup>1</sup>, Sofía Valeria Yerovi Onofre<sup>2</sup>, Annette Zevallos Villegas<sup>3</sup>, Marta Pérez Gallán<sup>4</sup> y Raquel Pérez Rojo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España. <sup>2</sup>Hospital General de Segovia, Segovia, España. <sup>3</sup>Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España. <sup>4</sup>Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, Madrid, España.

**Introducción:** Los fármacos antifibróticos han supuesto un cambio de paradigma de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), con limitadas posibilidades terapéuticas hasta su aparición. Desde junio 2022 también están aprobados en el resto enfermedades pulmonares intersticiales que se evolucionan como fibrosantes progresivas (FPP). Actualmente se encuentran comercializados la pirfenidona y el nintedanib.

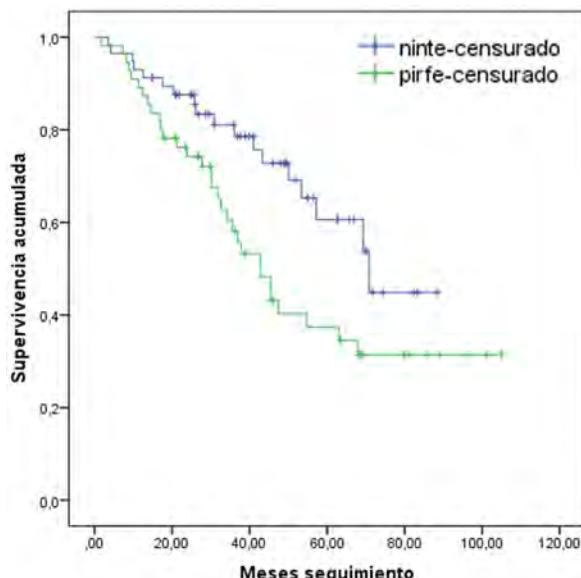
Tabla 1. Comunicación 369

Descripción de las características en función del tratamiento antifibrótico

Tratamiento antifibrótico inicial	Nintedanib	Pirfenidona	p
N = 157	89 (56,7%)	68 (43,3%)	
Edad (años), media (DE)	68,6 (9,9)	73,1 (9,5)	0,005*
Hombres, n (%)	64 (71,9%)	49 (72,1%)	0,984
Indicación, N (%)	66 (74,1%)	62 (91,2%)	0,006*
GAP, media (DE)	23 (25,8%)	5 (7,4%)	0,003*
FVC (%) inicio, media (DE)	2,4 (1,1)	2,8 (0,9)	0,019*
DLCO (%) inicio, media (DE)	81,4 (23,3)	76,6 (18,0)	0,158
Efecto adverso, n (%)	56,5 (18,7)	50,9 (15,6)	0,056
Ninguno	42 (47,2%)	24 (35,3%)	0,135
Diarrea ( $\geq$ 5 deposiciones)	16 (18%)	1 (1,5%)	0,001*
Hepatotoxicidad (GOT, GPT $>$ x3 LSN)	14 (15,7%)	9 (13,2%)	0,661
Astenia e hiporexia	4 (4,5%)	20 (29,4%)	0,000*
Fotosensibilidad	0	9 (13,2%)	
Pérdida de peso ( $\geq$ 10% del peso inicial)	9 (10,1%)	2 (2,9%)	0,081
Suspensión de tratamiento por otros motivos: sangrado, pancreatitis, fistula, rechaza, función renal, infección	4 (5,6%)	3 (4,4%)	0,98
Cambio de antifibrótico, n (%)	12 (13,5%)	8 (11,8%)	0,749
Meses hasta cambio de antifibrótico, mediana (RIQ)	7,2 (4,0-43,3)	11,8 (25,3-33,2)	0,232

tedanib. El objetivo del estudio fue evaluar las características de los pacientes en tratamiento con antifibrótico.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo en el que se incluyeron pacientes de la consulta de enfermedades pulmonares intersticiales con diagnóstico de FPI o FPP con tratamiento antifibrótico iniciado entre 2015 y 2023, y seguimiento clínico hasta octubre 2023. Se recogieron variables epidemiológicas, clínicas y farmacológicas. Se realizó estadística descriptiva y de contraste de hipótesis.



Gráficos de supervivencia en función del antifibrótico.

**Resultados:** Se incluyeron 157 pacientes, hombres 113 (72%), con una edad media de 70,5 años (DE 9,9). La indicación más frecuente fue la FPI (128, 82%), con una escala de mortalidad GAP (gender-age-physiology) al inicio de tratamiento de 2,6 puntos (DE 0,9). Al inicio de tratamiento, la capacidad vital forzada media fue 79% (DE 21%) y la difusión de monóxido de carbono 51% (DE 17%). El antifibrótico más frecuente fue nintedanib (89 pacientes, 57%). Las características de los pacientes se describen en la tabla 1. El 42% no presentaron efectos secundarios del tratamiento. La hepatotoxicidad fue el efecto secundario más frecuente (33 pacientes, 21%), sin diferencias significativas en función del tratamiento ( $p = 0,66$ ). El segundo efecto adverso más frecuente fueron la astenia e hiporexia, especialmente en el grupo con pirfenidona ( $p = 0,00$ ). Precisó suspenderse el trata-

miento en algún momento en 48 pacientes (30,5%). En 12 pacientes (7,6%) se tuvo que suspender el tratamiento de forma indefinida (4 por astenia, 2 por diarrea, 2 por hepatotoxicidad, 2 por fotosensibilidad y 2 pérdida de peso). A 20 pacientes (12,7%) se les cambió el antifibrótico al 1,0 año (RIQ 0,4-3) del inicio de tratamiento. La supervivencia al año de tratamiento fue del 89,6%, describiéndose las gráficas de supervivencia en función del tratamiento en la figura.

**Conclusiones:** La indicación más frecuente de antifibrótico en nuestra unidad es la FPI. Los efectos secundarios son frecuentes, generalmente transitorios, precisando suspender el tratamiento en el 7,6%. Un 12,7% precisó cambiar de tratamiento antifibrótico.

## 870. VALOR DE LA SATURACIÓN BASAL Y TRABAJO AL ESFUERZO COMO PREDICTORES DE HIPOXEMIA NOCTURNA RELEVANTE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

Elena Lesaga López<sup>1</sup>, Antonio Jurado García<sup>2</sup>, Cristina Muñoz Corroto<sup>3</sup>, Francisco Navarro Muñoz<sup>1</sup>, Marta Domínguez Gómez<sup>1</sup> y Bernabé Jurado Gámez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, Universidad de Córdoba, Córdoba, España. <sup>2</sup>Clínica Fisio Active, Facultad de Fisioterapia, Universidad de Córdoba, Córdoba, España.

<sup>3</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, Instituto Maimónides de Investigación Biomédica de Córdoba, Universidad de Córdoba, Córdoba, España.

**Introducción:** La evaluación de variables clínicas aplicables en cualquier ámbito sanitario puede ser de ayuda para estudiar la desaturación nocturna en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Nuestro objetivo ha sido determinar la prevalencia de una desaturación nocturna relevante y examinar el papel predictivo de la saturación periférica de oxígeno (SpO<sub>2</sub>) basal y trabajo al esfuerzo.

**Material y métodos:** Análisis observacional, *post hoc*, en pacientes con EPID. Se incluyeron sujetos adultos, clínicamente estables con SpO<sub>2</sub>  $\geq$  92% (FiO<sub>2</sub> 0,21). Se excluyeron aquellos con contraindicación para realizar un test de 6 minutos marcha (T6MM) o que no aceptaron participar en el estudio. El diagnóstico de EPID se estableció en una comisión multidisciplinar cumpliendo los criterios actualmente aceptados. Se determinó el índice SaFi mediante la SpO<sub>2</sub> basal dividida por la FiO<sub>2</sub>. En el mismo día y con el mismo pulsioxímetro se realizó el T6MM y una pulsioximetría nocturna. Se estableció como resultado principal el T90 (porcentaje de tiempo de registro con una SpO<sub>2</sub>  $\leq$  90%) mayor al 5% y como variables predictoras: edad, género, SaFi, disnea en la escala MRCm y el IMC  $\times$  distancia recorrida en

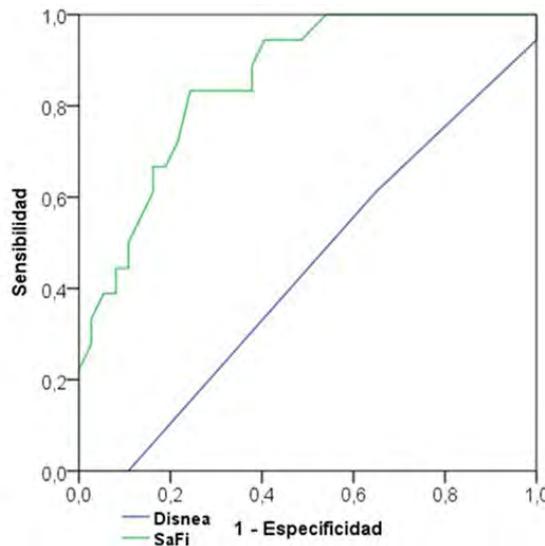
**Tabla 1. Comunicación 870**

Resultado del modelo de regresión logística entre la variable dependiente (T90 &gt; 5%) y las variables predictoras

T90 > 5%	B	Error estándar	Wald	p	OR	IC95%	
						Límite inferior	Límite superior
Edad, años	-0,012	0,050	0,057	0,811	0,988	0,895	1,090
Género	0,887	0,851	1,085	0,298	2,427	0,457	12,874
Disnea MRCm	-1,338	0,714	3,519	0,061	0,262	0,065	1,062
SaFi	0,372	0,113	10,851	0,001	1,451	1,163	1,810
IMC × distancia	0,001	0,000	0,124	0,724	1,000	0,999	1,000
Modelo final	SaFi	0,311	0,092	11,355	0,001	1,365	1,139
							1,635

T6MM. Se realiza una regresión logística multinomial considerando las covariables significativas (estadístico Wald > 1,96,  $p < 0,05$ ) y posteriormente se determinan las curvas ROC para evaluar el grado de predicción para la desaturación nocturna.

**Resultados:** Se incluyeron 55 sujetos, edad de  $64 \pm 8,5$  años e IMC de  $28 \pm 4,8$  kg/m<sup>2</sup>. En el 40% de los casos los diagnósticos más frecuentes fueron fibrosis pulmonar idiopática y neumopatía intersticial inespecífica con 11 casos cada entidad. El T6MM mostró una SpO<sub>2</sub> media del  $93 \pm 3,1\%$  y en la pulsioximetría nocturna 18 sujetos (33%) presentaron un T90 > 5%. En la tabla se expone el modelo de regresión logística multinomial. En el modelo reducido quedaron únicamente el grado de disnea y la SaFi, mostrando esta última en el modelo final una R2 de Nagelkerke = 0,457, Beta = 0,311, OR = 1,4;  $p = 0,001$ , IC95% = 1,139-1,635. La figura expone la curva ROC para estas dos variables que muestran, respectivamente, un valor para el área bajo la curva de 0,439 y de 0,853, siendo el punto de corte SaFi de 453 (sensibilidad 89% y especificidad 38%).



Curvas ROC para las variables con mayor influencia para evaluar una desaturación nocturna significativa.

**Conclusiones:** Un tercio de los pacientes con EPID presentan desaturación nocturna importante. Teniendo en cuenta variables clínicas y trabajo al esfuerzo, la SaFi es la variable que más explica la probabilidad de una desaturación nocturna relevante.

### 713. VALORACIÓN FUNCIONAL RESPIRATORIA MEDIANTE PRUEBA DE ESFUERZO CARDIOPULMONAR EN PACIENTES CON NEUMOPATÍA INTERSTICIAL

**Javier López García**, Miguel Benítez-Cano Gamonoso y Eva Cabrera César

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

**Introducción:** La evolución habitual del paciente con neumopatía intersticial tiende al deterioro funcional y una limitación al ejercicio progresiva. La función pulmonar en reposo no siempre orienta de forma precisa acerca el desacondicionamiento del paciente al ejercicio. Están aumentando la cantidad de estudios con parámetros de eficiencia ventilatoria para el diagnóstico, pronóstico y respuesta al tratamiento de los pacientes con EPID. El objetivo del estudio ha sido describir los principales parámetros de respuesta al ejercicio a través de una prueba de esfuerzo cardiorrespiratoria (CPET) en pacientes con enfermedad fibrosante progresiva (EFP) a los que se le ha iniciado tratamiento con antifibrótico para determinar variables que predigan la evolución de los mismos.

**Material y métodos:** Hemos realizado un estudio observacional prospectivo, donde hemos realizado una CPET a pacientes con EFP al inicio del tratamiento con antifibrótico y a los 6 meses. Las distintas variables se han obtenido a través de la historia clínica informatizada. Se empleó la t-Student para muestras relacionadas.

**Resultados:** Se han incluido 6 pacientes con EFP, de los cuales 2 (33,3%) eran hombres y 4 (66,7%) mujeres con una media de edad de  $59 \pm 15$  años. Un total de 3 (50%) pacientes estaban diagnosticados de NHC, 1 (16,7%) diagnosticado de IPA, 1 (16,7%) con EPID secundaria a síndrome de Sjögren y 1 (16,7%) secundaria a espondilitis anquilosante. Los 6 (100%) recibían nintedanib. Respecto a las principales variables pronóstica, VO<sub>2</sub> pico y VE/VCO<sub>2</sub>, hay peores a los 6 meses del tratamiento antifibrótico. VO<sub>2</sub> pico 14 mL/min/kg frente al 14,2 al inicio del tratamiento, un VE/VCO<sub>2</sub> 36,17 frente al 35,67 al inicio del tratamiento y un pulso O<sub>2</sub> 81,2% frente al 90,5% al inicio. Estas diferencias no fueron estadísticamente significativas. A los 6 m de iniciar tratamiento antifibrótico, la SatO<sub>2</sub> en esfuerzo máximo era 86% frente al 83% del inicio, no estadísticamente significativa. El resto de las variables en la tabla.

	Inicio del tratamiento	Tras 6 m de tratamiento	p
IMC (Kg)	28,3	27,3	0,275
VO <sub>2</sub> (mL/min/kg)	14,2	14	0,764
VO <sub>2</sub> (% predicho)	64,5	63	0,622
VE/VCO <sub>2</sub>	35,67	36,17	0,728
PETCO <sub>2</sub>	24,67	24,83	0,794
SatO <sub>2</sub> reposo (%)	93	92	0,690
SatO <sub>2</sub> esfuerzo (%)	83	86	0,216
RER esfuerzo	0,99	1,01	0,738
RER recuperación	1,1	0,85	
Pulso O <sub>2</sub> (%)	90,5	81,2	0,317
Reserva respiratoria (%)	27,2	25,3	0,674
FEV1 (%)	64,8	61,5	0,276
FVC (%)	61,7	59,2	0,314

**Conclusiones:** Dado el pequeño tamaño muestral no se han encontrado variables que predigan la evolución de los pacientes con EFP. El empeoramiento de las variables puede deberse a la evolución de la propia enfermedad, sin embargo, se observa una mejora en la Sat que puede repercutir en la mejora de la calidad de vida de los pacientes. La CPET puede ser una herramienta valiosa no solo en el diagnóstico de la EFP, sino también para monitorizar la progresión y la respuesta a los tratamientos, pero se necesitan más estudios.

## 314. VALORACIÓN NUTRICIONAL COMO PREDICOR DE MORTALIDAD EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Daniel Vega Lizarazo<sup>1</sup>, Javier López García<sup>1</sup>,  
Rocío Fernández Jiménez<sup>1</sup>, Francisco Espildora Hernández<sup>2</sup>,  
José Manuel García Almeida<sup>1</sup>, José Luis Velasco Garrido<sup>1</sup>  
y Eva Cabrera César<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

<sup>2</sup>Hospital Regional de Málaga, Málaga, España.

**Introducción:** La progresión de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y el pronóstico varía ampliamente, dependiendo de múltiples factores entre los que se encuentran el estado nutricional. El valor del ángulo de fase (PhA), medido mediante análisis de impedancia bioeléctrica (BIA), podría considerarse un buen marcador de la masa celular y del daño celular de un paciente; sin embargo, existen nuevas técnicas, como la ultrasonografía muscular, que permiten valorar la cantidad y calidad del músculo de forma mínimamente invasiva. El objetivo de este estudio es determinar el valor pronóstico de las técnicas morfofuncionales en el pronóstico de mortalidad en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

**Material y métodos:** Estudio multicéntrico, prospectivo. Se hizo una valoración clínica y nutricional, incluyendo cuestionarios, como el Subjective Global Assessment (SGA), y técnicas funcionales no invasivas, como BIA, ecografía nutricional y fuerza de presión manual (HGS). El análisis estadístico de la muestra se realizó utilizando JAMOVI versión 2.3.22.

**Resultados:** Se incluyeron 86 pacientes con FPI. Edad promedio 71 años, el 82,7% hombres. Los datos demográficos, las medidas antropométricas, las pruebas funcionales y los resultados de los pacientes se presentan en la tabla. No se encontraron diferencias significativas entre la edad y el IMC o parámetros nutricionales adicionales de los análisis de sangre, pero se encontraron diferencias significativas entre la DLCO (mayor en supervivencia, 50,02 vs. 25,25,  $p < 0,001$ ). Se observó en los parámetros BIVA una diferencia significativa en PhA (menor en fallecidos, 4,85 vs. 4,27  $p < 0,05$ ) y masa grasa (mayor en fallecidos, 23,2 vs. 29,0 kg,  $p < 0,05$ ). También hubo diferencias significativas en el test de la marcha y en el test "levántate y anda" (tabla). Se realizó un análisis ROC para predecir mortalidad a los 12 meses y establecer puntos de corte, encontrando un punto de corte de PhA = 4,5 (AUC de 0,722, sensibilidad 72,7% especificidad 66,6%) como mayor mortalidad y RF-CSA = 3,00 cm con un valor de AUC de 0,857, sensibilidad de 64,41% y especificidad 100%.

**Conclusiones:** Parámetros básicos como el IMC no es suficiente para valorar pacientes con FPI. RF-CSA y PhA demostraron ser buenos marcadores pronósticos de mortalidad a 12 meses y, por lo tanto, podrían ser herramientas de detección útiles para complementar la evaluación nutricional de los pacientes con FPI.

	All	Survival	Non-Survival	<i>p</i> -Value
	N = 86	N = 77	N = 9	
<b>BIA</b>				
PhA (°)	4.78 (0.77)	4.85 (0.76)	4.27 (0.65)	0.033
SPhA	-1.03 (1.01)	-0.98 (0.99)	-1.41 (1.06)	0.23
Hydration (%)	74.60 (2.31)	74.6 (2.36)	75.1 (1.87)	0.165
NaK	1.18 (0.18)	1.17 (0.18)	1.21 (0.16)	0.548
BCM (kg)	25.5 (5.17)	25.7 (5.28)	23.8 (3.89)	0.287
FFM (kg)	54.5 (7.48)	54.47 (7.61)	54.98 (6.49)	0.868
ASMM (kg)	20.2 (3.29)	20.17 (3.36)	20.38 (2.77)	0.383
SMI ( $\text{cm}^2/\text{m}^2$ )	8.81 (1.20)	8.85 (1.22)	8.41 (1.06)	0.299
FFMI (%)	19.0 (1.74)	19.1 (1.74)	18.4 (1.70)	0.219
FM (kg)	23.8 (7.91)	23.2 (7.37)	29.0 (10.8)	0.038
<b>Echography exploration</b>				
RF-CSA ( $\text{cm}^2$ )	3.38 (0.98)	3.43 (0.99)	2.96 (0.84)	0.196
RF-CIR (cm)	8.15 (1.11)	8.19 (1.10)	7.81 (1.23)	0.333
RF-X-axis (cm)	3.43 (0.50)	3.45 (0.50)	3.32 (0.49)	0.466
RF-Y-axis (cm)	1.11 (0.27)	1.12 (0.28)	1.02 (0.16)	0.291
L-SAT (cm)	0.78 (0.52)	0.78 (0.53)	0.78 (0.44)	0.563
T-SAT ( $\text{cm}^2$ )	1.67 (0.71)	1.66 (0.71)	1.73 (0.77)	0.779
S-SAT ( $\text{cm}^2$ )	0.72 (0.30)	0.71 (0.29)	0.79 (0.35)	0.544
VAT ( $\text{cm}^2$ )	0.65 (0.30)	0.62 (0.25)	0.89 (0.56)	0.146
<b>Functional measurement</b>				
HGS max (kg)	34.5 (10.4)	34.4 (10.8)	36.0 (5.61)	0.655
HGS mean (kg)	33.0 (10.1)	32.9 (10.5)	34.0 (5.61)	0.761
TUG (s)	8.29 (5.24)	8.21 (5.45)	9.14 (1.93)	0.019
6MW (m)	405.0 (76.2)	416 (61.6)	301 (128)	<0.001
<b>Biochemical variables</b>				
Glucose (mg/dL)	110 (38.3)	111 (27.5)	105 (80.1)	0.038
Urea (mg/dL)	43.5 (14.8)	42.6 (14.0)	47.0 (18.7)	0.567
Creatinine (mg/dL)	1.05 (0.25)	1.08 (0.26)	0.90 (0.10)	0.165
Total cholesterol (mg/dL)	198 (58.8)	198 (56.3)	199 (85.0)	0.985
Triglycerides (mg/dL)	142 (90.5)	131 (89.5)	195 (91.9)	0.274
FCV (%)	67.9 (15.9)	68.5 (16.5)	62.1 (9.49)	0.265
FEV1 (%)	77.9 (19.4)	78.8 (20.5)	10.0 (5.40)	0.233
DLCO (%)	47.3 (18.2)	50.02 (17.1)	25.25 (10.7)	<0.001
<b>Clinicopathological variables</b>				
Diagnostic (month)	15.5 (19.2)	16.2 (19.8)	10.1 (11.8)	0.436
GAP Stage:				<0.001
I	26 (34.2%)	26.0 (34.2%)	0.0 (0.0%)	
II	36 (47.4%)	35.0 (46.1%)	1.0 (1.30%)	
III	14 (18.4%)	6.0 (7.9%)	8.0 (10.5%)	
SGA				0.396
A	15.0 (17.4%)	15.0 (17.4%)	0.0 (0.0%)	
B	52.0 (60.5%)	45.0 (52.3%)	7.0 (8.1%)	
C	19.0 (22.1%)	17.0 (19.8%)	2.0 (2.3%)	