



## RC027 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, SEROLÓGICAS Y MORFOLÓGICAS DE UNA SERIE DE 21 PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL CON PERFIL AUTOINMUNE

M.C. López González, E. Nofuentes Pérez, S. Ruíz Alcaraz, I. Gayá García-Manso, R. García Sevilla, P. Vela Casasempere y M. Andrés Collado

Hospital General Universitario de Alicante.

### Resumen

**Introducción:** Una proporción significativa de pacientes con neumonía intersticial idiopática manifiestan características autoinmunes, pero no cumplen los criterios para ser clasificados como enfermedad autoinmune sistémica. En el año 2015 un grupo de trabajo conjunto de la *European Respiratory Society* (ERS) y la *American Thoracic Society* (ATS) propuso unos criterios de clasificación para la categoría denominada neumonía intersticial con perfil autoinmune (IPAF). Estos criterios de clasificación se basaron en una combinación de características en tres dominios distintos: clínico, serológico y morfológico.

**Objetivos:** Conocer las características clínicas, serológicas y morfológicas de una serie de 21 pacientes diagnosticados de IPAF en una unidad multidisciplinar con evaluación conjunta sistemática, así como el tratamiento que se aplicó y la evolución que presentaron.

**Métodos:** Se realizó un estudio de cohortes retrospectivo. A partir de una base de datos de 546 pacientes de nuestro centro con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), se recogieron aquellos pacientes que cumplían criterios clasificatorios de IPAF según el consenso publicado por ERS/ATS, de 2012 a 2019. Todos los casos fueron valorados sistemáticamente en un comité multidisciplinar. Se recogieron variables clínicas, serológicas, morfológicas [patrón radiológico en tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), anatomía patológica (AP), afectación multicompartimental], tratamiento y desenlace.

**Resultados:** En el estudio se incluyeron 21 pacientes, 12 de ellos (57,1%) mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 61,6 años (DE 14,0) y la mediana de tiempo de seguimiento fue de 2,9 años (RIC 4,9). Todos mostraban alteración morfológica en TCAR, 10 (47,6%) pacientes presentaban clínica autoinmune al diagnóstico y 20 (95,2%) tenían positividad para algún auto-anticuerpo. 12 (57,1%) cumplían dos de los tres dominios y 9 (42,9%) cumplían los tres dominios. Se describen características en las tablas 1, 2 y 3. Se realizó biopsia pulmonar a 9 (42,9%). La FVC media al diagnóstico fue 70,4% (DE 21,0) y la DLCO 46,7% (DE 21,5). En cuanto al tratamiento recibido durante la evolución de la enfermedad, se utilizó micofenolato de mofetilo (MMF) en 8 (38,1%) pacientes, ciclofosfamida (CYC) en 3 (14,3%), rituximab (RTX) en 2 (9,5%) y azatioprina en 2 (9,5%). En 1 caso (4,8%) se utilizó CYC y RTX en combinación. Se pautaron glucocorticoides (GCC) orales en

14 pacientes (66,7%), 4 de ellos en monoterapia y 6 casos (28,6%) precisaron tratamiento con bolos de metilprednisolona en pauta de 250-1.000 mg. Se utilizaron antifibróticos (nintedanib o pirfenidona) en 5 casos (23,8%) en combinación con inmunosupresores y/o GCC. 5 pacientes (23,8%) requirieron oxigenoterapia domiciliaria. Respecto al desenlace hasta la fecha: 7 (33,3%) pacientes tuvieron reingresos por exacerbación de la enfermedad pulmonar intersticial. Se trasplantaron 2 (9,5%) y 3 (14,3%) murieron durante el seguimiento, de los cuales 1 (4,8%) fue por causa respiratoria.

Tabla 1. Características clínicas

	n	%
Fenómeno de Raynaud	7	33,3
Artritis inflamatoria o rigidez matutina de $\geq$ 60 minutos	4	19
Edema digital inexplicado	4	19
Manos de mecánico	1	4,8
Úlceras digitales	1	4,8
Telangiectasia palmar	1	4,8
Pápulas de Gottron	1	4,8
Otros (...)	0	0

Tabla 2. Características serológicas

	n	%
ANA $\geq$ 1:320 (patrones: moteado, difuso u homogéneo)	12	57,1
Anti-Ro (SSA)	11	52,4
ANA patrón nucleolar (cualquier título)	3	14,3
ANA patrón centromérico (cualquier título)	1	4,8
Anti-PM-Scl75	4	19
Anti-SRP	2	9,5
Anti-PM-Scl100	2	9,5
Factor reumatoide $\geq$ 2 LSN	2	9,5
Anti-Jo1	1	4,8
PL-7	1	4,8
PL-12	1	4,8
Anti-Mi2A	1	4,8
Anti-CENPA	1	4,8
TIF1-gamma	1	4,8
Otros (Anti-CCP, Anti-DNAc, Anti-La (SSB), Anti-ribonucleoproteína, Anti-Smith, Anti-topoisomerasa (Scl-70), Anti-MDA-5)	0	0

Tabla 3. Características morfológicas

Radiología	n	%
NINE	15	71,4
NIU	5	23,8
NIL	1	4,8
Otros (NOC, Overlap NINE/NOC)	0	0
Anatomía patológica	n	%
NINE	4	19
Agregados linfoides intersticiales con centro germinal	2	9,5
Infiltración linfocitoplasmática difusa	1	4,8
NIU	1	4,8
Otros (NOC, Overlap NINE/NOC, NIL)	0	0
Afectación multicompartimental	n	%
Patología vascular pulmonar inexplicada	5	23,8
Derrame pleural inexplicado	1	4,8
Enfermedad de vía aérea inexplicada	1	4,8
Derrame pericárdico inexplicado	0	0

**Conclusiones:** En nuestra muestra, la IPAF fue más frecuente en mujeres, los ANA fueron los anticuerpos que más estaban presentes, el patrón radiológico y AP más repetido fue de NINE y los

tratamientos más utilizados fueron MMF y GCC combinados con otros inmunosupresores. Pese a lo reducido de la serie, se han producido exacerbaciones, trasplantes pulmonares y fallecimientos, lo que denota la gravedad de la enfermedad.