



## RC046 - MANEJO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON NEUMONÍA INTERSTICIAL CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES EN UNA CONSULTA INTERDISCIPLINAR

I. Pérez Sancristóbal<sup>1</sup>, C. Vadillo<sup>1</sup>, M.A. Nieto<sup>2</sup>, D. Freites<sup>1,3</sup>, Z. Rosales<sup>1</sup>, A. Mucientes<sup>3</sup>, L. León<sup>3</sup>, J. Font<sup>1</sup>, J.Á. Jover<sup>1</sup> y L. Abasolo<sup>3</sup>

Reumatología; <sup>2</sup>Neumología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. <sup>3</sup>Reumatología. Fundación para la Investigación Biomédica-HCSC. Madrid.

### Resumen

**Introducción:** Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) que asocian síntomas sistémicos y/o alteraciones serológicas sugerentes de proceso autoinmune pero que no cumplen criterios para diagnóstico de conectivopatía se pueden agrupar en neumopatías intersticiales con características autoinmunes (IPAF).

**Objetivos:** Descripción de las características, sociodemográficas, clínicas, funcionales y de manejo terapéutico de los pacientes IPAF en la práctica clínica y evaluar la tasa de incidencia de deterioro funcional a lo largo del tiempo.

**Métodos:** Estudio observacional longitudinal. Se incluyeron pacientes con criterios de clasificación IPAF (Fischer et al) desde el momento del diagnóstico de EPID (Feb 2017 a Sept 2018) y seguida hasta pérdida de seguimiento o fin del estudio (Oct 2019). Seguimiento realizado por un equipo multidisciplinar (neumólogo y reumatólogo) en un Hospital Terciario de Madrid. Variable principal: deterioro relativo de la función respiratoria (reducción de la capacidad vital forzada predicha (FVC%)  $\geq$  5% comparado con la visita anterior). La función respiratoria se midió al inicio y cada 6 meses. Covariables: a) sociodemográficas, b) clínicas, c) patrón radiológico (neumonía intersticial no específica [NINE]; neumonía intersticial habitual [NIU], otras); d) FVC, % DLCO%; e) pruebas de laboratorio; f) tratamiento utilizado. Análisis estadístico: descripción de las características sociodemográficas, clínicas, radiológicas, funcionales y de tratamiento de los pacientes. Se utilizó un análisis de supervivencia para estimar la tasa de incidencia (DI) de deterioro relativo de la función respiratoria, expresada por 100 pacientes- semestre con intervalo de confianza del 95% [IC95%].

**Resultados.** 17 pacientes fueron incluidos con un seguimiento medio de  $3 \pm 1,5$  años, 70,6% eran mujeres con una edad media de  $65 \pm 10$  años. Los criterios de clasificación de IPAF más frecuentes fueron: a) clínicos: artritis (50%), fenómeno de Raynaud (33%) y manos de mecánico (17%); b) serológicos: 65% tenían ANA  $\geq$  1/360; 31% FR > 40; 30% Anti-Ro positivo; c) morfológicos: el 59% tenían patrón NINE y 29,4% fue NIU. La mediana basal de FVC% y DLCO% fue 89 [83-107,7] y 63 [50-79,8] respectivamente. A lo largo del estudio el 94% recibieron tratamiento siendo en orden descendente: 87,5% corticoides, 68,5% micofenolato, 56% azatioprina, 18,7% ciclofosfamida iv y 33% antifibróticos. Durante el seguimiento (104,6 pacientes- semestre), 15 pacientes presentaron

deterioro relativo de la función respiratoria, con una DI de 23,8 [16,1-35,3] por 100 pacientes- semestre. A los 14 meses del diagnóstico de IPAF, 50% de los pacientes tuvieron deterioro relativo de la función respiratoria. Al final del seguimiento, el 50% mostraron un empeoramiento de la DLCO%.

**Conclusiones:** los pacientes con IPAF son en su mayoría mujeres en la sexta década de la vida. Los criterios clínicos más frecuentes son artritis y Raynaud y los serológicos el FR y los ANAs. El patrón radiológico más frecuente es el NINE. El manejo terapéutico es principalmente con corticoides, micofenolato y azatioprina. Al inicio los pacientes presentan una función pulmonar levemente disminuida. Estos pacientes presentan un deterioro funcional importante a lo largo del tiempo que impactará en su pronóstico. Son necesarios estudios longitudinales y multicéntricos para avanzar en el conocimiento y manejo de estos pacientes.