



## 796 - NEUMONÍA INTERSTICIAL CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD INTERSTICIAL PULMONAR IDIOPÁTICA

*Cristina Medina Serrano, Marina Ruiz Contreras, Paloma López López, Iván García Ruiz, Juan Francisco Sánchez Martínez, Sergio Alemán Belando, Miguel Martín Cascón y María Teresa Herranz Marín*

*Hospital General Universitario José María Morales Meseguer, Murcia, España.*

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, radiológicas y analíticas de una serie histórica de pacientes hospitalizados con diagnóstico de enfermedad intersticial pulmonar (EPI) idiopática. Describir la frecuencia de rasgos de neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF, por sus siglas en inglés).

**Métodos:** Se realizó un estudio observacional y retrospectivo en el que se seleccionaron pacientes con diagnóstico principal o secundario de neumopatía intersticial ingresados en un hospital de 2º nivel entre enero de 2016 y noviembre de 2022. Se excluyeron aquellos casos en los que se identificó el origen etiológico de la patología intersticial. En los casos restantes se realizó una valoración de características sugestivas de enfermedad autoinmune o sistémica.

**Resultados:** Se identificaron 553 pacientes con diagnóstico de patología intersticial pulmonar. En 50 casos (9%) no se identificó una etiología conocida: 27 hombres (54%) y 23 mujeres (46%), mediana de edad de 77 años (RIC 69-81). El patrón radiológico fue de NINE-neumonía intersticial no específica en 26 casos (52%), NIU-neumonía intersticial usual en 8 (16%), NO-neumonía organizada en 10 (20%), NIL-neumonía intersticial linfóide en 1 (2%) e indeterminado en 5 (10%). La media de DLCO (difusión de monóxido de carbono) fue de  $62,95\% \pm 24,21$ . Otras características de estos pacientes se describen en la tabla.

#### Manifestaciones clínicas

Exposición tabáquica (n = 49)	29 (58%)
Raynaud (n = 47)	1 (2%)
Lesiones piel (n = 47)	3 (6%)
Artralgias (n = 47)	7 (14%)
Mialgias (n = 47)	4 (8%)
Serositis (n = 47)	2 (4%)
Síntomas digestivos (n = 47)	4 (8%)
Síntomas neurológicos (n = 47)	2 (4%)

#### Analítica

Autoinmunidad (+) (n = 43)	10 (20%)
ANA	8 (80%)
ANCA	1 (10%)
ENA	1 (10%)

*Discusión:* En los pacientes con EPI idiopática ingresados en nuestro hospital se ha encontrado una alta prevalencia de autoanticuerpos positivos (20%) con manifestaciones clínicas que sugieren enfermedad sistémica no diagnosticada, cumpliendo 2 de los pacientes criterios diagnósticos de IPAF. La IPAF consiste en afectación pulmonar intersticial asociada a manifestaciones clínicas o analíticas que sugieren una enfermedad del tejido conectivo, sin llegar a cumplir criterios diagnósticos de alguna ya definida. Es importante diferenciarla de la EPI idiopática por sus implicaciones terapéuticas y, por tanto, las implicaciones pronósticas que esto conlleva. La búsqueda de rasgos de IPAF en pacientes con EPI idiopática permite iniciar tratamientos específicos capaces de enlentecer la progresión de la enfermedad y mejorar el pronóstico de los pacientes.

*Conclusiones:* El 9% de los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial ingresados en nuestro hospital tenían una EPI idiopática. De ellos, hasta el 20% tenían algún rasgo de enfermedad autoinmune. Dos pacientes fueron catalogados como IPAF.