



## 162 - SEGUIMIENTO A 2 AÑOS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID) ASOCIADA A ESCLERODERMIA SISTÉMICA Y MIOPATÍAS INFLAMATORIAS CON PAUTA DE TRATAMIENTO BASADA EN CICLOFOSFAMIDA Y PULSOS DE METILPREDNISOLONA

*Miguel Ángel Rojo Pérez<sup>1</sup>, Ziortza Goiria Elorduy<sup>1</sup>, Miguel Benito Espinosa<sup>2</sup>, Daniel Martín Iglesias<sup>1</sup>, Cristina González de Echevarri Pérez de Heredia<sup>1</sup> y Guillermo Ruiz Irastorza<sup>1</sup>*

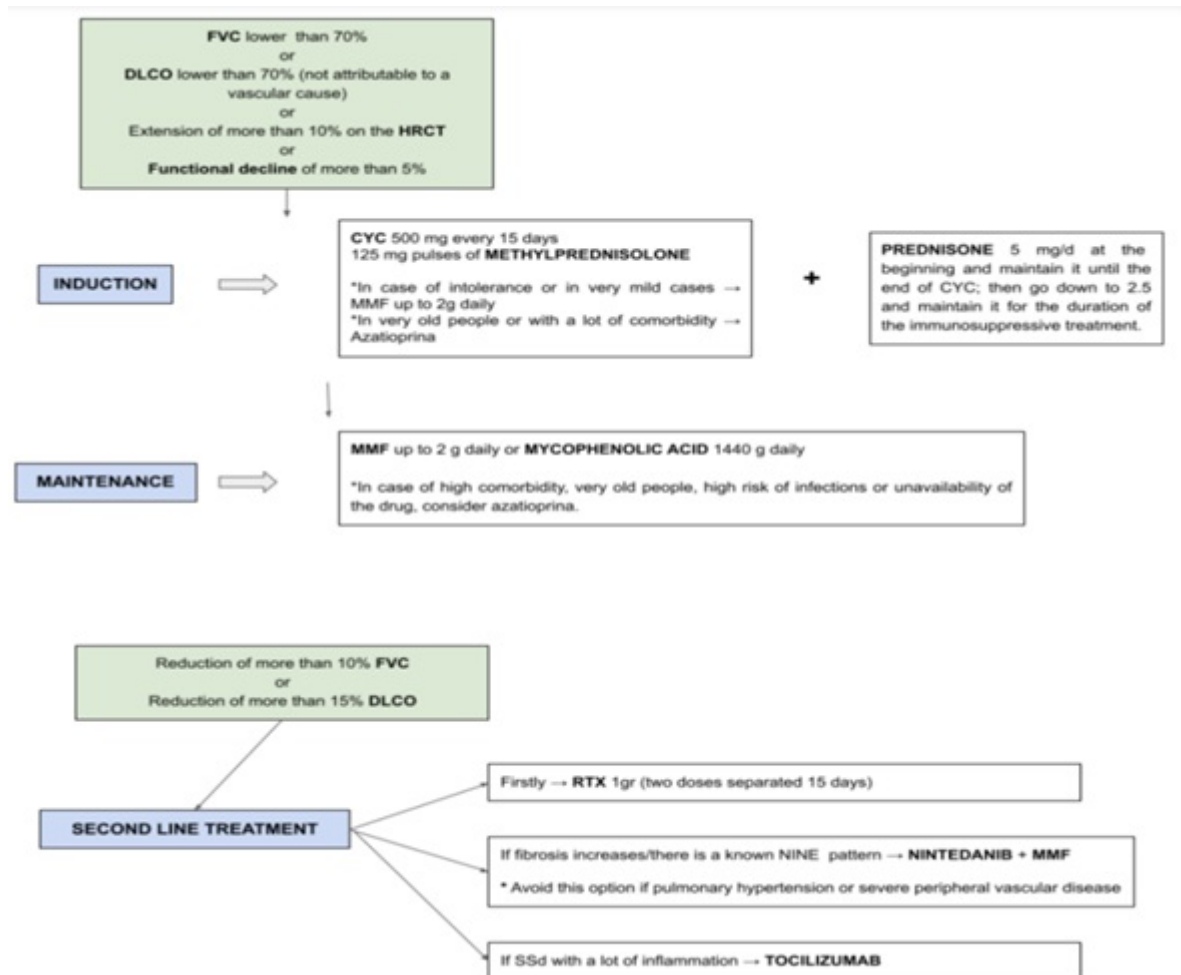
<sup>1</sup>Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, España. <sup>2</sup>Universidad del País Vasco, Barakaldo, España.

### Resumen

**Objetivos:** Describir la evolución clínica, radiológica y funcional de los pacientes con EPID asociada a esclerodermia difusa (SSc) y compararla con la de las miopatías inflamatorias (MI), analizando la respuesta al tratamiento según el protocolo del Hospital donde se ha desarrollado el estudio (fig.).

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes con EPID de una cohorte de 38 pacientes que fueron divididos en 2 grupos según el diagnóstico asociado a la EPID (SSc; MI), diagnosticados entre 2013 y 2021 y con un periodo de seguimiento de 2 años. Durante el seguimiento se analiza a los 12 y 24 meses la evolución radiológica (afectación en TAC), la evolución funcional a través de la capacidad vital forzada (CVF) y difusión de monóxido de carbono (DLCO), y la evolución clínica a través de la escala de disnea mMRC. Se recogieron los tratamientos administrados, así como las dosis máximas y mínimas de corticoides y dosis total acumulada anual, y los eventos adversos durante el seguimiento (infecciones y/o muerte). El estudio cuenta con aprobación del Comité de Ética de la Investigación de la institución dónde se ha desarrollado.

**Resultados:** Los subgrupos fueron comparables en la mayoría de variables demográficas. Se incluyeron 38 pacientes: 20 (52,6%) en el grupo de SSc y 18 (47,3%) en el de MI, de los cuales el 73,7% eran mujeres, con una edad media de 61,4 años. La estabilidad o mejoría en la CVF tras 24 meses se observó en el 78,9% de pacientes de la cohorte, sin diferencias significativas entre grupos (75% en SSc vs. 83,3% en MI,  $p = 0,524$ ). Los pacientes con SSc recibieron una dosis máxima de prednisona menor que los afectados por MI a lo largo del seguimiento (5,3 mg/día vs. 9 mg/día,  $p = 0,006$ ). Respecto a la evolución de las puntuaciones de la escala mMRC, el 86,8% de los pacientes mejoraron o estaban estables después de 24 meses (75% SSc vs. 100% MI,  $p = 0,023$ ). También se observó un mayor grado de mejoría, no estadísticamente significativa, en la evolución radiológica y cifras de DLCO en pacientes con MI. Solo 6 pacientes (2 MI; 4 SSc) tuvieron una complicación significativa durante el seguimiento en forma de infección que requirió ingreso hospitalario. 2 pacientes del grupo de SSc fallecieron durante el seguimiento.



*Discusión:* La combinación de CYC y MTP ha sido utilizada en la literatura con buenos resultados clínicos y de seguridad. Nuestros pacientes recibieron dosis acumuladas de corticoides menores que otras series publicadas. La evolución de nuestra cohorte fue satisfactoria y similar a la descrita en otras publicadas con esquemas de tratamiento parejos.

*Conclusiones:* La ciclofosfamida intravenosa asociada a pulsos de corticoides, seguidos de terapia de mantenimiento y prednisona a dosis bajas podrían tener un efecto frenador de la progresión de la EPID asociada a SSc sin aumento significativo de eventos adversos y con ausencia de crisis renal esclerodérmica en el seguimiento a 2 años. Pese a que no alcanza una significación estadística, los pacientes con MI parecen tener una mejor evolución de la enfermedad que podría evidenciarse aumentando la muestra del estudio.