



## 234 - SERIE DE CASOS DE PACIENTES CON NEUMONÍA INTERSTICIAL CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES (IPAF) CON ESQUEMA DE TRATAMIENTO FUNDADO EN CICLOFOSFAMIDA Y PULSOS DE METILPREDNISOLONA

Ziortza Goiria Elorduy, Miguel Ángel Rojo Pérez, Cristina González de Echavarrí y Guillermo Ruiz Irastorza

Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, España.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características de los pacientes con diagnóstico de IPAF de una cohorte de nuestro centro. Revisar la evolución clínica, radiológica y funcional de acuerdo al tratamiento administrado en dichos pacientes.

**Métodos:** Estudio descriptivo de una serie de casos de pacientes diagnosticados de IPAF de la cohorte de nuestro centro clasificados de acuerdo a los criterios diagnósticos establecidos para esta entidad en 2015. Se recogen pacientes diagnosticados de IPAF entre los años 2016 y 2022, con un tiempo de seguimiento individual variable de 12 a 64 meses. Se describen las características de la cohorte, además de la evolución de la capacidad vital forzada (CVF), prueba de difusión de CO (DLCO) y evolución radiológica durante el seguimiento. Además, recogemos la dosis de corticoide administrada, el desarrollo de infecciones o la pérdida de seguimiento de la cohorte estudiada. El estudio cuenta con la aprobación del Comité Ético de Investigación.

**Resultados:** Se incluyen 11 pacientes con diagnóstico de IPAF, de los cuales 6 son mujeres (54,5%) y 5 hombres (45,5%). La edad media al diagnóstico es de 69,6 años. El 72,7% presentan ANA positivos. De los restantes (27,3%), 2 pacientes tienen Ac-anti-Ro positivo y 1 no presenta ningún autoanticuerpo. Todos los pacientes presentan un patrón pulmonar radiológico tipo NINE. Todos los pacientes han recibido tratamiento de inducción con ciclofosfamida y pulsos de corticoides, seguido de un tratamiento de mantenimiento con dosis reducidas de prednisona asociadas a inmunosupresores, que en un 81,8% fue el micofenolato de mofetilo. La media de la dosis máxima de corticoide recibida es de 7,7 mg/día (dosis máxima diaria de 15 mg y mínima de 5 mg). Al final del seguimiento, la afectación radiológica se mantiene estable en un 63,7%, mientras que empeora en un 36,3% respecto a la del inicio del seguimiento. Asimismo, la CVF mejora en el 36,3% y se mantiene estable en el 54,5% de la cohorte. La DLCO mejora o se mantiene estable en un 72,7% y empeora en un 9,09%. Durante 24 meses de seguimiento, el 63,7% no ha presentado complicaciones infecciosas; mientras que 4 pacientes han presentado cuadros infecciosos (36,3%), de los cuales solo 1 requirió ingreso hospitalario. No hay pérdidas de seguimiento durante el estudio.

**Discusión:** La IPAF es una entidad publicada por primera vez en 2015, que agrupa a pacientes con afectación intersticial pulmonar con rasgos autoinmunes que no reúnen criterios diagnósticos para enfermedades del tejido conectivo. Afecta ligeramente más a mujeres, con una edad media al

diagnóstico de 63 años. El tratamiento es complejo y no estandarizado dada la heterogeneidad de los pacientes de este grupo, aunque incluye habitualmente tratamiento con corticoides y otros inmunosupresores.

*Conclusiones:* La IPAF es una entidad recientemente descrita de gran interés actual. En nuestra cohorte, el tratamiento de inducción con pulsos de ciclofosfamida y de metilprednisolona seguido de un tratamiento con dosis reducidas de prednisona mantiene estable o mejora la CVF y la DLCO, con un buen perfil de seguridad. Aun así, se necesitan más estudios para seguir caracterizando esta entidad y establecer un régimen de tratamiento estandarizado.