



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

## EP-062 - FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA Y SU TRATAMIENTO CON PIRFERIDONA

L. Cabeza Osorio<sup>1</sup>, E. Lozano Rincón<sup>1</sup>, M. Arroyo Gallego<sup>1</sup>, B. Arnalich Jiménez<sup>2</sup>, N. Torres Yebes<sup>1</sup>, E. de Santiago<sup>2</sup>, R. Serrano Heranz<sup>1</sup>, A. Casanova Espinosa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>2</sup>Servicio de Neumología. Hospital del Henares. Coslada (Madrid).

### Resumen

**Objetivos:** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar rara, progresiva y mortal de etiología desconocida. El primer fármaco con indicación para su tratamiento es la pirferidona, que ya ha sido aprobado para el uso en esta enfermedad. Pirferidona ya ha demostrado mejorar la calidad de vida de los pacientes. El objetivo de este estudio fue evaluar las características de los pacientes con esta enfermedad y la evolución de la función respiratoria en el tratamiento de la FPI.

**Métodos:** Estudio descriptivo y observacional. Se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de FPI en tratamiento con pirferidona desde la apertura del hospital. Variables recogidas: a) datos demográficos (sexo, edad); b) pruebas de función respiratoria (capacidad vital forzada (CVF) y capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) y su evolución temporal), c) seguridad: cualquier efecto adverso (EA) durante el tratamiento con pirferidona. Fuente de información: programa de historia clínica informatizada SELENE.

**Resultados:** De los 22 pacientes diagnosticados de FPI desde la apertura del hospital, 9 pacientes iniciaron tratamiento con pirferidona y todos continúan con el fármaco. En uno de los pacientes la introducción del fármaco ha sido reciente y no lo incluiremos en el estudio estadístico de seguimiento. La edad media al diagnóstico fue de 63,25 años y hasta el 75% de los pacientes son fumadores o exfumadores. El diagnóstico se obtuvo mediante los criterios ATS/RS 2011, en 5 de los casos con biopsia que mostraba un patrón de neumonía intersticial usual (NIU). La FVC media basal (previa al inicio del tratamiento con pirferidona) fue de 2.335 ml con una desviación estándar (DE) de 672,9, ( $72,75 \pm 12,1\%$ ). Tras 4 meses de tratamiento se objetivó una FVC media de  $2.413,75 \pm 677,8$  ml ( $75,8 \pm 11,8\%$ ); mientras que a los 8 meses de seguimiento la FVC media es  $2.653,3 \pm 628$  ml ( $82,1 \pm -9,65\%$ ). En relación al objetivo del estudio se observa un incremento de la FVC de  $78,75 \pm 200$  ml ( $3,75 \pm 5,37\%$ ) a los 4 meses y un incremento a los 8 meses de  $233,3 \pm 232,3$  ml ( $8,3 \pm 6,1\%$ ). En cuanto a la seguridad, 5 de los 8 pacientes (62,5%) presentaron algún EA todos de carácter leve siendo los más frecuentes los gastrointestinales y el rash.

**Conclusiones:** A la vista de los resultados, pirferidona es un fármaco bien tolerado y que en nuestra serie de pacientes ha mostrado una mejoría en los parámetros de función respiratoria; periodos de tiempo más amplios y un mayor número de pacientes con este tratamiento nos permitirá definir mejor su implicación en la función pulmonar.