



Actualización de las neumonías intersticiales idiopáticas

C. Valenzuela, C. Marcos, T. Alonso Pérez y J. Ancochea Bermúdez

Servicio de Neumología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España

Palabras Clave:

- Neumonías intersticiales idiopáticas
- Neumonía intersticial usual
- Neumonía intersticial no específica
- Neumonía intersticial criptogénica

Keywords:

- Idiopathic interstitial pneumonias
- Usual interstitial pneumonia
- Non-specific interstitial pneumonia
- Cryptogenic organizing pneumonia

Resumen

Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) constituyen un grupo de enfermedades pulmonares difusas, agudas o crónicas que dañan el parénquima pulmonar produciendo diferentes grados de inflamación y/o fibrosis del intersticio y que presentan manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales respiratorias comunes. En 2002, se publicó por primera vez un consenso de la *European Respiratory Society* (ERS) y la *American Respiratory Society* (ATS) en el que se caracterizaron siete entidades definidas según sus características clínicas, radiológicas e histológicas, abordando el concepto de "diagnóstico multidisciplinar". Recientemente, en 2013 se ha publicado una actualización de dicha clasificación, introduciéndose importantes cambios en función de la presentación clínica y la evolución, el predominio de fibrosis o inflamación en el intersticio y la identificación de causas desencadenantes de las diferentes entidades. Se describieron, aunque no se definieron, algunos cuadros histológicos como la neumonía organizativa aguda fibrinosa y las NII con alteraciones bronquiocéntricas. Aquellos casos que no cumplen las características de las entidades clínico-patológicas se definen como NII no clasificables.

Abstract

An update on idiopathic interstitial pneumonias

The idiopathic interstitial pneumonias (IIP) are a diffuse group of acute or chronic lung diseases that damage the lung parenchyma causing varying degrees of inflammation and/or fibrosis of the interstitium and with common respiratory clinical, radiological and functional manifestations. In 2002, first published a consensus of the European Respiratory Society (ERS) and the American Respiratory Society (ATS) in which seven entities defined by clinical, radiological and histological features were characterized, addressing the concept of "multidisciplinary diagnostic". As recently as 2013, has released an update to their classification, introduced important changes based on clinical presentation and course, the prevalence of fibrosis or inflammation in the interstitium and the identification of precipitating causes of the different entities. Were described, but not defined, some histological pictures as acute fibrinous organizing pneumonia and alterations bronchiocentric IIP. Those cases that do not meet the characteristics of clinicopathologic entities are defined as IIP unclassified.

Introducción

Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) constituyen un grupo de enfermedades pulmonares difusas, agudas o crónicas que dañan el parénquima pulmonar produciendo diferentes grados de inflamación y/o fibrosis del intersticio y que presentan manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales respiratorias comunes. La denominación de idiopáticas se debe a que estas entidades no tienen una etiología conocida, aunque en algunas de ellas se estableció una correlación con diferentes factores, lo que en parte motivó una actualización de la clasificación de este grupo^{1,2}.

En 2002, se publicó por primera vez un consenso de la *European Respiratory Society* (ERS) y la *American Respiratory Society* (ATS) en el que se caracterizaron siete entidades definidas según sus características clínicas, radiológicas e histológicas, abordando el concepto de diagnóstico multidisciplinar. Esta clasificación incluye la neumonía intersticial usual (NIU), la neumonía intersticial no específica (NINE), la neumonía intersticial descamativa (NID), la bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI), la neumonía organizativa criptogenética (NOC), la neumonía intersticial aguda (NIA) y la neumonía intersticial linfocítica (NIL) (tabla 1)³.

Recientemente, en 2013 se ha publicado una actualización de dicha clasificación, introduciéndose importantes cambios en función de la presentación clínica y la evolución, el predominio de fibrosis o inflamación en el intersticio y la identificación de causas desencadenantes de las diferentes entidades. Se describieron, aunque no se definieron, algunos cuadros histológicos como la neumonía organizativa aguda fibrinosa y las NII con alteraciones bronquiocéntricas. Se estableció que aquellos casos que no cumplían las características de las entidades clínico-patológicas conocidas se definían como NII no clasificables^{1,2,4}.

Resumen de los principales cambios en la clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas

En la actualización de la clasificación de las NII se han preservado las entidades principales. Sin embargo, hay varios cambios importantes:

1. Se ha eliminado el término de alveolitis fibrosante criptogénica, manteniendo el de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) como el único para esta entidad.

2. La NINE ha sido aceptada como una entidad clínica bien definida, eliminando el término provisional.

3. Las NII principales se distinguen de las raras y de las no clasificables.

4. Las NII principales se agrupan en: fibrosantes crónicas (FPI y NINE), relacionadas con el tabaco (BR-EPI y NID) y neumonía intersticial aguda/subaguda (NOC y NIA). En el apartado de NII raras se han incluido la neumonía intersticial linfocítica idiopática (NILI) y la fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática.

5. Se propone, además, una clasificación en función del comportamiento de la enfermedad.

El proceso diagnóstico de las NII es complejo y necesita una comunicación fluida entre neumólogos, radiólogos y anatomopatólogos dedicados a las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Este proceso dinámico, la discusión multidisciplinar, se establece así como el nuevo *gold standar* para el diagnóstico de estas entidades. La información clínica (presentación, antecedentes de exposiciones, hábito tabáquico, patologías asociadas, función pulmonar, pruebas de laboratorio) es fundamental para distinguir las NII de otras EPID de causa conocida, como las secundarias a exposición ambiental, a drogas o a enfermedades del tejido conectivo. El papel de la radiología ha ido creciendo en importancia gracias a la contribución de la tomografía computadorizada de alta resolución (TCAR) de tórax, definiendo patrones radiológicos diagnósticos como es el caso del patrón de NIU, caracterizado por reticulación, con o sin bronquiectasias por tracción, de predominio basal y subpleural, panalización y la ausencia de características incompatibles con el patrón de NIU. Según la guía ATS/ERS/JRS/ALAT de 2011, un patrón típico de NIU en la TCAR de tórax no necesita la realización de biopsia pulmonar quirúrgica para establecer el diagnóstico de FPI. Este nuevo enfoque no le resta importancia a la biopsia pulmonar, sino que ayuda a definir en qué circunstancias la biopsia es o no necesaria para el diagnóstico^{5,6}.

La nueva clasificación propuesta en la publicación de Travis et al distingue las principales NII de las raras y de las NII no clasificables (tabla 2). Las principales engloban tres grupos: las NII fibrosantes crónicas (FPI, NINE); las NII relacionadas con el tabaco (BR-EPI y NID) y las NII agudas/subagudas (NOC y NIA).

Las NII raras incluyen la NIL idiopática y las fibroelastosis pleuroparenquimatosas.

TABLA 1

Categorización de las principales neumonías intersticiales idiopáticas (American Thoracic Society [ATS]/European Respiratory Society [ERS] 2002)

Clasificación	Cuadro histológico
Fibrosis pulmonar idiopática	Neumonía intersticial usual
Neumonía intersticial no específica	Neumonía intersticial no específica
Neumonía organizativa	Neumonía organizativa
Neumonía intersticial aguda	Daño alveolar difuso
Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial	Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial
Neumonía intersticial descamativa	Neumonía intersticial descamativa
Neumonía intersticial linfocítica	Neumonía intersticial linfocítica

Adaptada de ATS/ERS³.

Neumonías intersticiales idiopáticas principales

Neumonías intersticiales idiopáticas fibrosantes crónicas

Fibrosis pulmonar idiopática

Tras las guías publicadas en 2011, en el nuevo algoritmo diagnóstico encontramos tres niveles de certeza para los pa-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3808482>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3808482>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)