



Universitas Médica

ISSN: 0041-9095

revistascientificasjaveriana@gmail.com

Pontificia Universidad Javeriana

Colombia

García, Clara Patricia
Neumonias intersticiales idiopáticas
Universitas Médica, vol. 47, núm. 4, 2006, pp. 374-390
Pontificia Universidad Javeriana
Bogotá, Colombia

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=231018723007>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Neumonías intersticiales idiopáticas

*Clara Patricia García, MD**

Incluye un grupo de entidades, que hacen parte de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), cuya causa no es conocida. Éstas comprometen el intersticio, el cual es el espacio entre la membrana basal epitelial y la endotelial. El daño adicionalmente puede afectar el espacio aéreo, la vía aérea periférica y los vasos sanguíneos.

Se llaman idiopáticas cuando el interrogatorio descarta causas conocidas de daño intersticial pulmonar como drogas, enfermedades del colágeno y sustancias ambientales así como la sarcoidosis, la linfagioleiomiomatosis, la histiocitosis X y la neumonía eosinofílica.

Estas condiciones son raras, su incidencia en Colombia no ha sido establecida; sin embargo, en Nuevo México la incidencia es de 31.5 de

cada 100.000 hombres y de 26.1 de 100.000 mujeres[1].

La mayor disponibilidad de la tomografía de alta resolución (TACAR) así como la biopsia por video toracoscopia asistida (VATS) han permitido mayor diagnóstico y comprensión de estas entidades.

Clasificación

Desde 2002 se estableció la clasificación actual de las enfermedades pulmonares intersticiales idiopáticas para unificar términos entre radiólogos, patólogos y clínicos, la cual se enuncia a continuación[1].

* Internista y residente de segundo año de neumología, Pontificia Universidad Javeriana.

Tabla 1

Diagnóstico clínico y radiológico	Diagnóstico patológico
Fibrosis pulmonar idiopática	Neumonía intersticial usual.
Neumonía intersticial inespecífica	Neumonía intersticial inespecífica
Neumonía organizada criptogénica	Neumonía organizada
Neumonía intersticial aguda	Daño alveolar difuso
Enfermedad pulmonar intersticial con bronquiolitis respiratoria.	Bronquiolitis respiratoria
Neumonía intersticial descamativa	Neumonía intersticial descamativa
Neumonía intersticial linfoide	Neumonía intersticial linfoide

Evaluación clínica

La evaluación clínica debe incluir siempre un interrogatorio completo que incluya la historia familiar y la relación con el entorno del paciente incluyendo sus labores, hobbies, mascotas, el uso de drogas u otras sustancias, el tabaquismo entre otras. Así como los síntomas, sus relaciones temporales, su progresión y sus comorbilidades.

Al examen físico no se puede olvidar la búsqueda de estigmas de enfermedad autoinmune así como los hallazgos a la auscultación pulmonar que orientan a estas entidades como son los estertores bilaterales inspiratorios que algunos han descrito como en velcro así como la presencia de hipocratismo digital y los signos de falla cardíaca derecha que se presentan en estados avanzados de estas enfermedades[2].

Evaluación radiológica

La radiografía de tórax no es tan sensible como la TACAR. Algunos hallazgos radiográficos incluyen infiltrados reticulares pero en otras es más el predominio alveolar. Otros hallazgos son lesiones quísticas las cuales son sugestivas de cambios en panal de abeja que se correlacionan con la fibrosis pulmonar. Adicionalmente la mayoría se caracterizan por disminución de volúmenes pulmonares.

La TACAR ayuda a detectar patrones altamente sugestivos de una EPID. Define la necesidad de fibrobroncoscopia y el sitio de donde tomar biopsias transbronquiales y lavado broncoalveolar. Hace el diagnóstico diferencial de sarcoidosis, neumonía de hipersensibilidad, linfangioleiomiomatosis, proteinosis e histiocitosis de Langerhans[2].

Utilidad del lavado broncoalveolar

Aumento del porcentaje de linfocitos, neutrófilos o eosinófilos indican alteraciones en la población celular en el

espacio aéreo que resultan de enfermedades pulmonares pero no indican una patología *per se*. Adicionalmente más de un tipo de célula blanca se encuentra aumentada[3].

Tabla 2
Hallazgos usuales en LBA según la patología

Neutrófilo	Eosinófilo	Linfocito
Neumonía intersticial aguda		
Neumonía organizada criptogénica		Neumonía organizada criptogénica
Neumonía intersticial descamativa		
Fibrosis pulmonar idiopática	Fibrosis pulmonar idiopática	Fibrosis pulmonar idiopática
		Neumonía intersticial inespecífica

El lavado broncoalveolar es particularmente útil en el diagnóstico de proteinosis alveolar, sarcoidosis e histiocitosis X[1].

Fibrosis pulmonar idiopática (FPI) (figura 1)

Es una neumonía intersticial fibrosante crónica de etiología desconocida cuya patología es compatible con neumonía intersticial usual.

Existen algunos criterios para establecer el diagnóstico en ausencia de biopsia los cuales son:

Mayores

1. Excluir otras causas de EPID como ambientales, medicamentosas y enfermedades de tejido conectivo.
2. Alteración de pruebas de función pulmonar con disminución de la capacidad vital, relación VEF1/CVF normal o aumentada, aumento de la diferencia alveolo arterial de oxígeno y disminución de la DLCO.
3. Anomalías reticulares bibasales con mínimo vidrio esmerilado en la TACAR.

4. Biopsia transbronquial y lavado broncoalveolar que no apoyen un diagnóstico alterno.

Menores

1. Mayores de 50 años.
2. Inicio insidiosos de disnea con los esfuerzos.
3. Enfermedad mayor de 3 meses.
4. Estertores en velcro inspiratorios.

Con todos los mayores y 3 de 4 de los menores se establece el diagnóstico[1].

Epidemiología

La incidencia y la prevalencia no se conocen pero se sabe que aumenta con la edad. Usualmente son pacientes entre los 40 y 70 años y es mayor en hombres. No tiene una distribución geográfica y se presenta tanto en zona rural como urbana sin predilección por la raza.

Aún cuando la causa es desconocida se habla de una relación genética por los hallazgos familiares de la enfermedad. Adicionalmente se considera que el tabaquismo aumenta 1.6 a 2.3 veces el riesgo de desarrollarla. Otras exposiciones crónicas como el polvo de leña son factores independientes de riesgo[4].

Clínica

Se caracteriza por el desarrollo insidioso de disnea con los esfuerzos que va empeorando así como la tos no productiva y refractaria. Los síntomas constitucionales son raros. En un 25 a 50% hay hipocratismo digital y al examen físico lo más característico son los estertores bibasales ya mencionados. Los signos de cor pulmonale son tardíos y la supervivencia es de 2.5 a 3.5 años desde el diagnóstico. El 80% mueren antes de 5 años[6].

La historia natural de esta enfermedad como se describe es mala con pobre pronóstico. Algunos investigadores han tratado de analizar cuáles son las principales causas de muerte en estos pacientes. En un estudio reciente se analizaron pacientes con FPI leve a moderada en quienes se observó que un 89% de los pacientes murieron por una causa directamente relacionada a la enfermedad.

Las exacerbaciones agudas de la FPI, también conocidas como forma acelerada se caracterizan por progresión de la disnea en un mes o menos asociado a opacidades nuevas y difusas en la radiografía de tórax, y empeoramiento de la hipoxemia con rápida progresión a falla respiratoria en ausencia de infección o diagnóstico alterno con examen patológico con injuria alveolar aguda con o sin membranas hialinas. Ellos observaron que un 40% de las muertes son durante esta

forma acelerada mientras un 13% fueron por síndrome de dificultad respiratoria del adulto y un menor porcentaje en asociación con infección a cor pulmonale[5]. Es importante reconocer esta forma acelerada como parte de la historia natural de esta enfermedad con resultados variables respecto a la administración de esteroides en esta etapa.

Lavado broncoalveolar

Predominio de neutrófilos los cuales tienen una relación con la severidad mas no con el pronóstico de la enfermedad. Como se mencionó en la tabla 2, hay eosinofilia pero ésta es menor del 20%. Si es mayor de 20%, así como el encontrar linfocitosis, obliga a descartar un diagnóstico alterno.

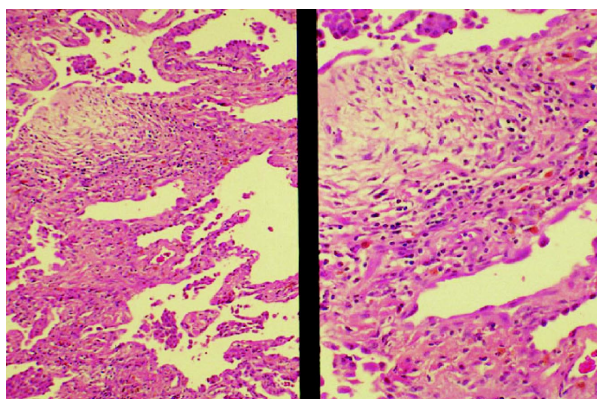


Figura 1

Histológico

Los hallazgos en la patología son muy característicos de esta enfermedad. En etapas tempranas se observa un infiltrado de linfocitos y células plasmáticas y menor número de polimorfonucleares y eosinófilos. Los septos alveolares están engrosados y se alinean por neumocitos tipo II hiperplásicos los cuales se caracterizan por ser células cuboidales con un núcleo apical hiper cromático con un nucleolo prominente. Dentro de los

alvéolos puede verse edema y se observa principalmente acúmulos de macrófagos.

A medida que la enfermedad progresa se ve fibrosis intersticial con heterogeneidad temporal lo cual implica diferentes estados de la fibrosis con áreas laxas y otras densas de tejido fibrótico con fibras de colágeno.

En los últimos estados hay reestructuración alveolar con formación de micro y macroquistes que le dan la

apariencia de panal de abeja. Estos espacios se van a llenar de células cuboidales o columnares en donde en algunas da apariencia de crecimiento del bronquio hacia el alveolo por canales de Lambert. Se observa metaplasia escamosa del epitelio, hiperplasia del músculo liso e hipertensión pulmonar.

Radiológico

La TACAR tiene una sensibilidad del 43 - 78% y especificidad del 90 - 97% para el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática y obviar la necesidad de la biopsia[6].

Los hallazgos más característicos en la TACAR son el engrosamiento del intersticio interlobulillar con predominio basal y periférico, el cual progresa hasta el desarrollo de imágenes en panal de abeja. Otros hallazgos son el vidrio esmerilado en etapas tempranas, el engrosamiento septal y las bronquiectasias por tracción.

Tratamiento

Entre algunos tratamientos propuestos están los esteroides como la terapéutica principal; sin embargo, la tasa de respuesta es baja (8-17%) con un gran número de efectos adversos. Parece que la mejor tasa de respuesta está en episodios de exacerbaciones agudas usados en pulsos[6].

Otras drogas usadas incluyen la azatioprina a 2 mg/kg durante 3 a 6

meses para permitir observar una respuesta clínica, así como ciclofosfamida en igual dosis pero junto con esteroides orales por mínimo de 3 meses para observar si se estabiliza la enfermedad[2].

Las nuevas alternativas aun están en estudios e incluyen el interferón gamma, la cual retarda la progresión pero no se ha visto utilidad en pacientes con CVF, 55% o DLCO < 30% del predicho. La pirfenidona, la cual parece que reduce el número de episodios agudos[6]. Hay otros como penicilamina, factor de crecimiento de los queratinocitos, N-acetilcisteína clorambucil, vincristina e incluso el captopril en estudio[2].

Neumonía intersticial inespecífica (NII) (figura 2)

Inicialmente pertenecía al grupo donde no habían características que definieran un patrón claro e identificable sin embargo ya se reconoce como una forma específica de EPI idiopática.

Clínica

Es una enfermedad que se presenta entre los 40 a 50 años e incluso se puede presentar en niños. No tiene un predominio por sexo aunque algunas series describen ser más frecuente en mujeres[2]. A diferencia de la FPI, ésta no se asocia con el tabaquismo[1].

Se presenta usualmente de forma gradual pero se puede presentar en una forma aguda.

Los principales síntomas son la disnea con los esfuerzos, la tos y la fatiga. A diferencia de la anterior en esta hay pérdida de peso en promedio de 6 kg pero hay síntomas constitucionales hasta en un 10 a 35%. Al examen físico hay estertores de predominio basales que luego se hacen difusos.

Tiene un pronóstico mejor que la enfermedad anterior y depende del grado de fibrosis pulmonar. La mayo-

ría experimentan remisión completa, pero otros progresan y fallecen[2]. La mortalidad se dice que es menor del 10% a 5 años[6].

Pruebas de función pulmonar

Las alteraciones son similares a las descritas en la fibrosis pulmonar idiopática sin embargo son menores[1].

Lavado broncoalveolar

En este grupo hay 50% de linfocitosis aun cuando también hay aumento de eosinófilos y neutrófilos[3].

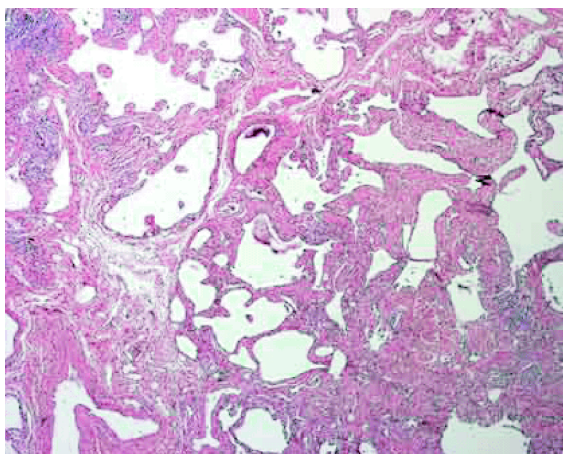


Figura 2

Patológico

A nivel histológico se han separado en dos patrones; sin embargo, el hallazgo histológico más importante es

la homogeneidad temporal tanto de la inflamación como la fibrosis.

El patrón celular consiste principalmente en inflamación crónica

intersticial usualmente con linfocitos y pocas células plasmáticas. El pulmón usualmente está afectado de forma uniforme pero la distribución puede ser a parches. Esta inflamación es menor que la vista en la neumonía intersticial usual. En ocasiones pueden verse agregados linfocíticos.

El patrón fibroso se identifica por la presencia de tejido conectivo denso o laxo pero siempre uniforme[4].

Otros hallazgos descritos son la hiperplasia del músculo liso pero en menor proporción.

Radiológico

La radiografía de tórax suele mostrar infiltrados intersticiales reticulares en las zonas basales y en ocasiones opacidades difusas.

En la TACAR el principal hallazgo es el infiltrado en vidrio esmerilado, simétrico y bilateral, usualmente de localización subpleural. Se puede ver ocupación del espacio aéreo y bronquiectasias por tracción así como imagen de panal de abejas[1, 4].

La TACAR establece el diagnóstico en un 14 - 36%[6].

Tratamiento

Consiste en la administración de esteroides con tasas de respuesta de 16 - 57%.

Neumonitis criptogénica en organización (COP) (figura 3)

Ésta es sinónimo de la bronquiolitis obliterativa con patrón de neumonía en organización sin embargo este es término aceptado en la actualidad. Se caracteriza por organización de los ductos alveolares y alvéolos (neumonía en organización) con o sin organización en los bronquiolos (bronquiolitis obliterante polipoide)[1, 4].

Este patrón obliga a buscar una asociación con un grupo de entidades que se enumeran en la siguiente tabla[4].

Tabla 3

Causas asociadas a COP
1. Enfermedades del colágeno
2. Reacción medicamentosa
3. Virus incluyendo VIH
4. Radiación
5. Infecciones (en especial <i>P. jirovecii</i>)
6. Síndrome mielodisplásico
7. Vasculitis (principalmente el Wegener)
8. Neumonitis de hipersensibilidad
9. Cocaína

Clínica

La enfermedad se presenta igual en ambos sexos con una relación de 2:1 en no fumadores sobre fumadores, con una edad promedio de 55 años.

Los pacientes suelen presentarse con una enfermedad que simula una

neumonía adquirida en comunidad. Se presentan con síntomas de 3 meses de duración antes de realizarse el diagnóstico[1, 4].

Se presentan con tos húmeda con esputo hialino o disnea y suelen referir un episodio infeccioso del tracto respiratorio inferior precediendo el cuadro, el cual ha recibido mínimo un curso de antibióticos. En menor proporción manifiestan pérdida de peso, mialgias, fiebre intermitente o sibilancias.

Al examen físico hay estertores inspiratorios bilaterales y en ocasiones sibilan. No suelen tener hipocratismo digital y en un 25% pueden tener un examen físico normal.

La mayoría se recuperan completamente con el tratamiento pero en algunos casos muy raros hacen falla respiratoria y muerte[1].

Paraclínicos

Suelen verse elevaciones de la proteína C reactiva, de la VSG y neutrofilia periférica. El lavado broncoalveolar muestra elevación de los linfocitos y en menor proporción de neutrófilos y eosinófilos con una relación CD4/ CD8 disminuida[1].

Pruebas de función pulmonar

Usualmente se describen con curva flujo volumen con una alteración restric-

tiva asociada a disminución de la difusión de monóxido de carbono e hipoxemia[1].

Radiográficamente

Los principales hallazgos en la radiografía de tórax son las consolidaciones bilaterales o unilaterales en parches o subpleurales; sin embargo, un 10 a 50% tienen infiltrados nodulares pequeños y en menor proporción reticulares o vidrio esmerilado. Hasta un 75% de los pacientes tienen volúmenes pulmonares normales.

La TACAR establece el diagnóstico sola en 4 a 12%[6] y muestra consolidaciones del espacio aéreo en un 90%, las cuales hasta en la mitad de los casos son subpleurales o peribronquiales y más en lóbulos inferiores. Otro porcentaje importante tienen vidrio esmerilado, nódulos menores de 1 cm broncovasculares y es raro observar derrame pleural[1].

Histológico

Se observan áreas de pulmón normal adyacentes a zonas con organización que puede estar en los bronquiolos, alvéolos y ductos alveolares. El tejido conectivo visualizado se observa de la misma edad y se caracterizan por pólipos de tejido laxo intraluminal. La arquitectura pulmonar se conserva sin evidenciarse zonas de fibrosis densa o de panal de abeja.

Asociado a la fibrosis hay leve infiltrado inflamatorio conformado por linfocitos, células plasmáticas e histio-

citos. Ocasionalmente se visualiza neumonía lipoidea y es raro ver exudados fibrinoides[4].

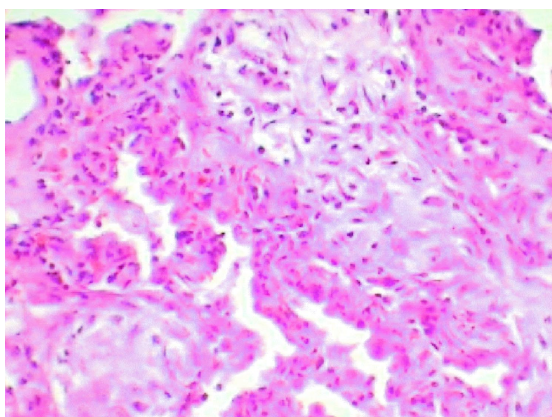


Figura 3

El tratamiento

Es principalmente con esteroides los cuales se recomiendan por 6 meses pues existen recaídas al discontinuar el tratamiento en los primeros 3 meses tras la suspensión. Un bajo porcentaje remite espontáneamente. En pacientes sin respuesta se ha administrado azatioprina o ciclofosfamida con respuesta limitada[1].

Neumonía intersticial aguda (AIN) (figura 4)

Es un tipo de neumonía intersticial la cual es rápidamente progresiva y se describe histológicamente como daño alveolar difuso donde hay afección tanto del endotelio como el epitelio alveolar.

Clínica

Se presenta alrededor de los 50 años en ambos sexos y sin una causa clara, para diferenciarlo del síndrome de dificultad respiratorio del adulto el cual usualmente se asocia a un evento precipitante aunque hay algunas formas idiopáticas, pero con una fuerte relación con el cigarrillo[1, 4].

Los pacientes suelen consultar con infección respiratoria viral previa seguida de fiebre, escalofríos, artralgias, mialgias y malestar general. Posteriormente manifiestan disnea de esfuerzos que se vuelve severa consultando en menos de 3 semanas de la instauración del cuadro. El examen físico sugiere la presencia de consolidación y estertores difusos.

Pruebas de función pulmonar

Muestran alteraciones restrictivas en la curva de flujo volumen y en la medición de volúmenes pulmonares con disminución de la difusión de CO₂ e hipoxemia severa que los lleva a falla respiratoria.

Diagnóstico diferencial

Cumple con los criterios de síndrome de dificultad respiratorio del adulto (SDRA) por lo cual se debe diferenciar del mismo así como de una neumonía por *pneumocistis jirovecii*, neumonitis de hipersensibilidad, la relacionada a drogas, las asociadas a enfermedades del colágeno y la neumonía eosinofílica.

Historia natural

Esta enfermedad tiene un curso malo, sin un tratamiento claramente establecido, con mortalidad del 60% a 6 meses[6], siendo mayor en los primeros dos meses y con recurrencia y/o progresión a enfermedad crónica.

Lavado broncoalveolar

Muestra aumento en todas las líneas celulares y en particular hay glóbulos rojos y neutrófilos con menor proporción de linfocitos[3] (tabla 2).

Radiográficamente

Todos los pacientes se presentan con infiltrados alveolares en ambos campos pulmonares con broncograma aéreo que suele respetar los ángulos costofrénicos aunque se ve a parches. A medida de que va progresando, aumentan las consolidaciones y cuando pasa de una fase exudativa hacia la de organización, se ve vidrio esmerilado.

No suelen verse líneas septales y los derrames pulmonares son raros. Los volúmenes pulmonares son normales o bajos.

La TACAR por sí sola no es útil en hacer el diagnóstico puesto que lo hace en menos del 2% de los casos[6].

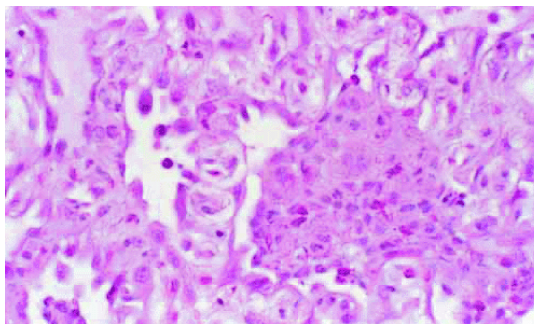


Figura 4

Histológico

Típicamente hay compromiso difuso pero con variación en los hallazgos histológicos según las diferentes fases. Rara vez se ve pulmón sano y el tejido conectivo se ve de la misma edad.

- Exudativa: se observa en la primera semana de instaurado el cuadro y se caracteriza por edema tanto intersticial como alveolar, congestión en capilares alveolares y hemorragia intraalveolar. Las membranas hialinas son hallazgos claves en el diagnóstico.
- Proliferativa: hacia el final de la primera semana donde el exudado intersticial y alveolar se organiza y hay proliferación de neumocitos tipo II y de fibroblastos.

Los neumocitos tipo II adquieren una forma cuboidal. El epitelio puede hacer metaplasia escamosa y pueden visualizarse infartos y trombos vasculares.

- Fibrosa: hay fibrosis laxa, con homogeneidad temporal, mayor en los septos alveolares pero posteriormente se hace intraalveolar y peribronquial. En algunos puede llegar a verse fibrosis en panal de abeja[4].

Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial (RB-ILD) (figura 5)

Es una manifestación clínica de una enfermedad intersticial pero con patología de bronquiolitis respiratoria. Ésta tiene una clara relación con el tabaquismo de forma que mejora al cesar su consumo y se asocia a la presencia de enfisema centroacinar.

Cínica

Esta enfermedad rara vez produce síntomas y se asocia a mínima disfunción de la vía aérea salvo cuando en algunos casos se hace severa.

Se observa entre la 4a. y 5a. décadas de la vida, en fumadores usualmente de 30 paquetes año o más, y es mayor en hombres a mujeres con una relación de 2:1 sin verse hipocratismo digital[4].

El lavado broncoalveolar

Se caracteriza por macrófagos aumentados en número y su ausencia debe alertar la búsqueda de un diagnóstico alterno. A su vez hay aumento en el número de neutrófilos[3].

Las pruebas de función pulmonar

Se modifican según la sintomatología de tal forma que aquellos con sínto-

mas mínimos muestran discreta disminución de la DLCO mientras las formas severas sí lo disminuyen de igual forma. La curva flujo volumen puede mostrar alteraciones restrictivas, obstructivas, por la relación con el cigarrillo, o mixtas[1].

La historia natural

Es buena con mortalidad inferior al 5% en 5 años[6]. El cesar el tabaquismo induce remisión y no hay reportes en la literatura de progresión a fibrosis.

Radiología

La radiografía de tórax muestra engrosamiento de las paredes bronquiales tanto de vías aéreas centrales como periféricas hasta en un 75% de los casos, en un 60% puede verse vidrio esmerilado y en 14% son placas normales.

La TACAR hace el diagnóstico en un 10 - 17% y muestra nódulos centrilobulillares, vidrio esmerilado bilateral, engrosamiento bronquial y enfisema centrilobulillar más en lóbulos superiores[1, 6].

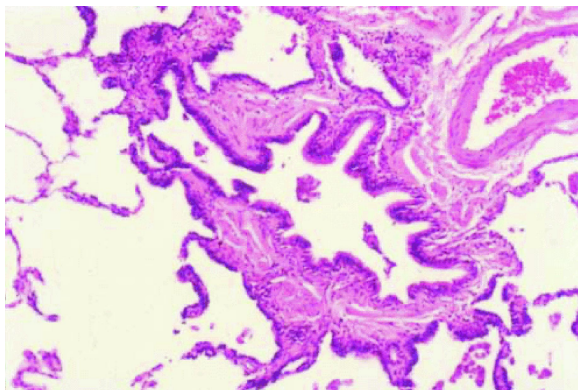


Figura 5

Histológico

La alteración histológica en la bronquiolitis respiratoria consiste en la presencia de macrófagos endoluminales con pigmentos citoplasmáticos con algunas partículas amarillas, doradas, marrón o negras localizadas en los bronquiolos respi-

ratorios y en los espacios alveolares adyacentes. El epitelio que reviste los bronquiolos varía desde cuboidal hasta bronquiolar y la pared de éstos muestra inflamación crónica y fibrosis. El parénquima alveolar entre los bronquiolos es relativamente normal[4].

Tratamiento

Se basa en cesar el tabaquismo ya que los síntomas respiratorios se resuelven con esto. En un porcentaje la administración de esteroides mejora la radiografía, las pruebas de función pulmonar y los síntomas[1].

Neumonía intersticial descamativa (figura 6)

Su nombre se originó al pensar que había descamación del epitelio alveolar; sin embargo, lo que realmente se observa es el acúmulo de los macrófagos intraalveolares lo cual simula al grupo anterior.

Es similar a la bronquiolitis respiratoria asociada a neumonía intersticial no sólo en los hallazgos histológicos sino por la asociación con el cigarrillo; sin embargo, se ve también en los no fumadores.

Clínico

Esta entidad afecta principalmente a las personas entre la 4a. y 5a. décadas, fumadores y más a hombres que a mujeres (2:1). Consultan por una enfermedad insidiosa de disnea, tos seca que puede llegar a progresar a falla respiratoria.

Hay estertores inspiratorios bilaterales y en más de la mitad de los pacientes hay hipocratismo digital[7].

Función pulmonar

Suelen tener volúmenes pulmonares normales con alteración restrictiva leve en la espirometría y un DLCO moderadamente disminuido.

Lavado broncoalveolar

También se caracteriza por aumento en los macrófagos alveolares con el “pigmento del fumador” como se describió en 3ª sección 5.6 pero con aumento en neutrófilos, eosinófilos y linfocitos[3].

Radiográfico

La radiografía es insensible para el diagnóstico e incluso puede ser normal. Al igual que la TACAR algunos hallazgos descritos son los de vidrio esmerilado el cual predomina en zonas inferiores y en otros en la periferia e incluso en 35% puede verse cambios de panal de abeja[1]. Otros hallazgos son los de infiltrados reticulonodulares[7].

Histológico

Se caracteriza por hiperplasia de células tipo 2 del alveolo y llenamiento de la vía aérea por mononucleares principalmente macrófagos y ocasionalmente células multinucleadas.

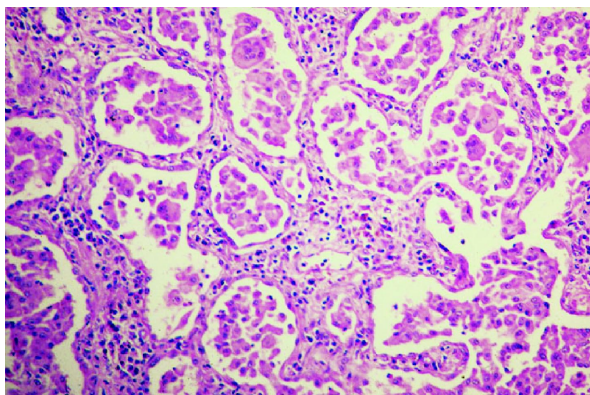


Figura 6

El compromiso en esta entidad es más difuso[7], tiene menos reestructuración alveolar y menos fibrosis, la cual muestra uniformidad temporal. Las células alveolares usualmente son uniformemente cuboidales o redondeadas[4].

Tratamiento

El dejar de fumar usualmente lleva a la resolución del cuadro, con igual sobrevivencia a la RB-ILD[6]. Aunque pueden recaer al reiniciar el tabaquismo.

En aquellos con síntomas severos y alteraciones del intercambio se le administran esteroides. No hay beneficios demostrados en el uso de inmunosupresores[7].

Neumonía intersticial linfoide (figura 7)

Aunque aún existen desacuerdos sí debería estar dentro de los trastornos

linfoproliferativos y no dentro de las enfermedades intersticiales, la posición de la ATS es que hace parte de enfermedades intersticiales idiopáticas.

Se deben buscar asociaciones con enfermedades del colágeno e inmunodeficiencia ya que la forma idiopática es rara.

Clínica

Ésta a diferencia de algunas de las anteriores, es más frecuente en mujeres, se presenta a cualquier edad aunque suele diagnosticarse hacia la quinta década.

Su inicio es gradual con tos y disnea durante 3 años o más. La fiebre, la pérdida de peso, el dolor torácico y las artralgias son ocasionales. A medida que la enfermedad progresa se auscultan estertores bilaterales y en algunos se palpan adenopatías[1].

Paraclínicos

Puede verse anemia leve, como también disproteinemia con incrementos en gammaglobulinas o en IgM e IgG en más del 75%, lo cual alerta en la posibilidad de un trastorno linfoproliferativo[1].

El lavado broncoalveolar obviamente muestra aumento en los linfocitos.

Radiológico

La radiografía puede mostrar dos componentes, uno basal alveolar y otro difuso con panal de abeja.

En la TACAR predominantemente hay vidrio esmerilado. Pero también hay panal de abejas. Otras anomalías son reticulares hasta en 50%, pero también se ven nódulos o consolidaciones[1].

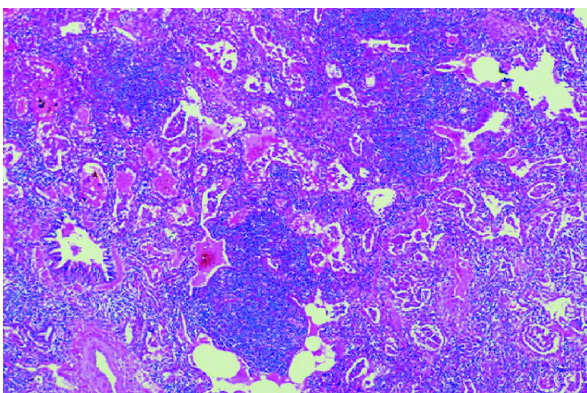


Figura 7

Histológico

Hay infiltrados linfocitarios densos que incluyen linfocitos, células plasmáticas e histiocitos con hiperplasia tipo II y aumento leve de macrófagos alveolares. Los septos alveolares están extensamente infiltrados. Los folículos linfoides suelen estar presentes en distribución perilinfática y en algunas zonas hay de destrucción arquitectural[1].

Historia natural

Los esteroides son los más usados en el tratamiento, y se cree que mejoran los síntomas en un buen porcentaje de pacientes.

Más de un tercio progresan a fibrosis difusa y sólo unos pocos hacen remisión espontánea[1].

El pronóstico no está definido[6].

Bibliografía

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165: 277-304.
2. Approach to diagnosis and management of the idiopathic interstitial pneumonias. Murray and Nadel's. *Textbook of respiratory medicine*. Fourth edition. 53: 1571- 1608.
3. Meyer K.C. *The role of broncoalveolar lavage in interstitial lung disease*. *Clin Chest Med* 2004; 25: 637-49.
4. Diffuse Parenchymal Lung Diseases. *Atlas of non tumor pathology. Non neoplastic disorders of the lower respiratory tract*. *AFIB* 2002; 3: 49-233.
5. Martínez JF; Safrin S; Weycker D; Starko K; Bradford WZ, King Jr T; Flaherty K, Schwartz D, Noble P; Raghu G, Brown K, for the IPF Study Group. *The clinical course of patients with idiopathic pulmonary fibrosis*. *Ann Intern Med* 2005; 142: 963-7.
6. King, Jr T. *Clinical advances in the diagnosis and therapy of the interstitial lung diseases*. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 268-79.
7. Ryu JH, Colby TV, Hartman TE, Vassallo R. *Smoking-related interstitial lung diseases: a concise review*. *Eur Respir J* 2001; 17: 122-32.