

## Neumonías intersticiales idiopáticas

La enfermedad intersticial pulmonar (EIP) se caracteriza por una afección difusa del parénquima pulmonar. Al referirnos a esta variedad de patologías hablamos de una amplia gama de desórdenes pulmonares agudos y crónicos de causa conocida y desconocida. Con respecto a todos aquéllos de causa no conocida, quiero hacer hincapié a un subgrupo en específico de enfermedades de tipo idiopático conocido como neumonías intersticiales idiopáticas (NII), lo cual deriva no sólo por la alta frecuencia con que se presenta la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) que es una de las enfermedades pertenecientes a este rubro de patologías, lo cual estriba en que algunos centros reportan más del 50% de su casuística de toda la EIP están representados por FPI; sino también por el hecho de que esta entidad en específico presenta una evolución muy agresiva y con alta mortalidad, con una sobrevida promedio entre 2.5 a 3 años después de haberse emitido el diagnóstico. Tomando todo lo anterior en cuenta, al hablar de la NII de acuerdo al último consenso de la ATS/ERS en el año 2000,<sup>1</sup> bajo este término se engloban a siete entidades específicas bien descritas, sobre todo en el aspecto morfológico, donde la FPI sólo representa a una de ellas, y cuyo marcador histológico está dado por la neumonía intersticial usual (NIU). Sin embargo, por mucho tiempo se le ha considerado en forma indistinta a la FPI/NIU como sinónimo en general de la EIP, por lo que en ocasiones ocurre lo mismo para las NII, en donde se hace en general esta misma sinonimia, por lo cual tenemos que dejar en claro que no es así y que esto es un concepto erróneo, tal vez por no estar familiarizados con estos términos, de ahí que haré una breve reseña de cómo se ha modificado la clasificación de la NII en el transcurso de los años.

En los años 40 Hamman y Rich, describen por primera vez una entidad fibrosante pulmonar de rápida evolución al deterioro funcional respiratorio causando la muerte en pocas semanas o meses desde su inicio, la cual por muchos años y aun en algunos lugares al momento actual se le conoce como síndrome de Hamman and Rich, hoy día sabemos que corresponde a la neumonía intersticial aguda (NIA), que se caracteriza por presentar un daño alveolar difuso (DAD) condicionante de un síndrome de insuficiencia respiratoria aguda (SIRA) de índole idiopático, en donde la diferencia entre NIA y FPI/NIU

consiste en la respuesta a nivel pulmonar que se establece, ya que en la NIA después de un daño inicial (no conocido) presenta progresión directa hacia un deterioro pulmonar irreversible, mientras que en la segunda el daño tisular es crónico, perpetuándose en forma recurrente con progresión gradual más lenta.<sup>2</sup> Por otro lado, en los años 70 Liebow y Carrington, dan a conocer su clasificación, la cual aún se maneja a pesar de su modificación por Katenstein<sup>3</sup> en los 80 y más recientemente por el Consenso de la ATS/ERS.<sup>1</sup> En donde lo más relevante, y que durante varias décadas se manejo el concepto de una fase temprana y tardía de la FPI, en donde la etapa inicial o inflamatoria estaba representada por la neumonía intersticial descamativa (NID) y la fase tardía o cicatrizal por la NIU, de ahí la explicación de porqué algunos pacientes respondían y otros no al manejo antiinflamatorio, como son los esteroides sistémicos,<sup>4</sup> ya que la explicación a ello era que la respuesta terapéutica estaba determinada por el grado de inflamación presente en la biopsia pulmonar, y con gran sorpresa, no es raro oír este concepto ya obsoleto, aun sabiendo que se trata de dos entidades completamente diferentes, ya que la NID presenta rasgos clínicos, de imagen e histológicos completamente diferentes a la FPI/NIU, incluso si observamos las curvas de sobrevida la NID presenta casi el 100% de casos vivos a más de 10 años de seguimiento,<sup>5</sup> esto está determinado por el gran componente inflamatorio presente en esta entidad que a diferencia de la FPI/NIU que se le ha considerado en los últimos años como una enfermedad de tipo proliferativo epitelial,<sup>6</sup> lo que sí representa en estos momentos un dilema es si la bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial pulmonar (BR-EIP) es una entidad diferente o representa una forma localizada a la vía aérea de la NID, ya que ambas entidades guardan rasgos morfológicos muy parecidos y ambas entidades se desarrollan en asociación al hábito tabáquico.

A partir de los 80, Katenstein<sup>3</sup> reporta por primera vez una entidad conocida hasta la fecha como neumonía intersticial no específica (NINE) que se diferenciará de la FPI/NIU, aun en sus formas crónicas o fibróticas, por la temporalidad homogénea de las alteraciones en el aspecto morfológico, a diferencia de la heterogeneidad temporal que presentan las alteraciones en la FPI/NIU, esto

quiero decir que mientras en la NINE vemos un aspecto similar en todo el campo de visión al microscopio, en la NIU veremos una alternancia de diferentes alteraciones en la laminilla, en otras palabras podemos observar áreas terminales que muestran sólo cicatrices y destrucción al lado de una zona normal o con pocos cambios histológicos. Cuando hablamos de NINE, es importante mencionar que ésta puede ser inflamatoria (celular), mixta o fibrotica (cicatrizal), en donde muchos de los casos son de causa aún desconocida, pero desde su descripción hasta el momento actual este patrón morfológico se ha relacionado con entidades específicas como la neumonitis por hipersensibilidad (NH), entidad que en México representa a una de las dos causas más frecuentes de toda la EIP, o bien su asociación con entidades reumáticas, siendo la esclerosis sistémica progresiva (ESP) la más relacionada a este tipo de NII.

Por último, tenemos a la neumonía organizada criptogénica (NOC), probablemente más conocida por su nomenclatura anterior de neumonía organizada con bronquiolitis obliterante o bien el tan famoso BOOP (por sus siglas en inglés) y a la neumonía intersticial linfoide (NIL), ambas entidades presentan formas idiopáticas, pero en ocasiones están más relacionadas a sus causas secundarias, por lo que algunos autores previo al consenso de la ATS/ERS las habían excluido del grupo de las NII.

Como podemos ver, este grupo de las diferentes NII cada día se entiende de mejor manera, con posibles cambios futuros, ya que el estudio constante de la patología intersticial nos permite una mejor definición de cada entidad en específico y el agruparlas correctamente, todo con fines de tratamiento y pronósticos para los pacientes con este tipo de alteración pulmonar.

## REFERENCIAS

1. American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646–664.
2. King TE Jr. Clinical advances in the diagnosis and therapy of the interstitial lung diseases. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 268–279.
3. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 136–147.
4. Bjoraker JA, Riu JH, Edwin MK, Myers JL, Tazelaar HD, Schroeder DR, Offord KP. Prognostic significance of histopathologic subsets in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 199–203.
5. Travis WD, Matsui K, Moss J, Ferrans VJ, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: prognostic significance of cellular and fibrosing patterns: survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol* 2000; 24(1): 19–33.
6. Selman M, King TE Jr, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001; 134: 136–151.

**Mayra E. Mejía Ávila**  
Co-Editora Revista SMN y CT.