



## Cartas al Director

### La importancia del diagnóstico en enfermedades intersticiales pulmonares

#### *The Importance of Diagnosis in Interstitial Lung Disease*

Sr. Director:

Se ha publicado la normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática<sup>1</sup>, continuación de la publicada por la ATS en 2011<sup>2</sup>. Siempre es necesario establecer consensos y normas, sobre todo en patologías de difícil abordaje por su rareza, la dificultad diagnóstica y la escasez de medios terapéuticos.

Una de las razones por la que se ha «reanimado» el interés por la patología intersticial y su diagnóstico es el desarrollo de nuevos fármacos aplicables a enfermedades que hasta el momento no disponían de tratamientos efectivos a largo plazo. Esta situación es equiparable a la del cáncer de pulmón, los biomarcadores y la medicina personalizada o de precisión. Hoy, llegar a un diagnóstico profundo y certero con la menor cantidad de tejido aplicando técnicas pluridisciplinares y en el menor tiempo posible es el mantra al que nos enfrentamos en los servicios de Anatomía Patológica. Nadie se plantearía instaurar un tratamiento con nuevos fármacos dirigidos a dianas terapéuticas concretas o a un tipo específico de neoplasia (adenocarcinoma o carcinoma escamoso pulmonar) sin un diagnóstico firme, bien refrendado y con todos los datos radiológicos, de extensión, histológicos y moleculares posibles que nos indiquen una predicción de respuesta al tratamiento.

Pues bien, siendo las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (en plural) poco frecuentes, con escasos centros donde existen especialistas (neumólogos, radiólogos, cirujanos torácicos o patólogos) con la suficiente experiencia como para llegar a un diagnóstico definitivo de fibrosis pulmonar idiopática de manera aislada (sin el trípode clínico-radiológico-patológico al que se refiere el Dr. Morell en su editorial)<sup>3</sup>, se plantea la posibilidad de perder toda la información derivada del examen del tejido, es decir, diagnosticar a los pacientes únicamente con el examen de TCAR e instaurar tratamientos que solo poseen indicación en aquellos casos que son realmente idiopáticos.

El examen del tejido proporciona datos que permiten demostrar la presencia de una patología secundaria. La distribución predominante en el centro de lobulillo de los nidos fibroblásticos, la presencia de microgranulomas, la detección de sustancias como los cuerpos de asbestos, la inmunohistoquímica frente a subtipos de inmunoglobulinas o la bronquiolitis folicular son ejemplos que nos muestran claves diagnósticas para llegar a un diagnóstico de alveolitis alérgica extrínseca, neumoconiosis, cuadros asociados a IgG4 o una artritis reumatoide. Y esto es solo la punta del iceberg que al fin y al cabo esconde nuestra profunda ignorancia sobre

este tipo de patología que únicamente podremos desentrañar con la investigación (para la que paradójicamente también precisamos tejido).

Precisamos de toda la información derivada del estudio de estos pacientes, y para conocer y poder predecir el funcionamiento de los nuevos fármacos y avanzar en el conocimiento de la enfermedad debemos tener todos los datos posibles a nuestro alcance. Como bien dice el Dr. Morell en su editorial, existen numerosos casos de enfermedades intersticiales secundarias (alveolitis alérgicas extrínsecas, toxicidades medicamentosas, patología autoinmune, etc.) que se pueden manifestar con un patrón de neumonía intersticial de tipo usual que radiológicamente sería indistinguible del patrón de fibrosis pulmonar idiopática. ¿Van a responder los pacientes con patologías secundarias a los nuevos tratamientos de manera similar a los casos idiopáticos? ¿Se permitiría en el campo de la oncología tratar un enfermo con inhibidores de tirosína-quinasa con un diagnóstico de carcinoma no microcítico sin profundizar en el diagnóstico con todas las técnicas a nuestro alcance?

Son preguntas que en este momento deben ser consideradas por todos nosotros, neumólogos, radiólogos, cirujanos, patólogos, gerentes de hospitales y encargados de gestionar los fondos públicos y la industria, que es la primera interesada en que sus tratamientos tengan el mejor rendimiento posible.

## Conflictos de intereses

Javier Gómez Román declara haber recibido financiación por impartir conferencias en eventos educacionales de Intermune.

## Bibliografía

- Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrelas E, Franquet T, Molina-Molina M, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol. 2013;49:343–53.
- Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183:788–824.
- Morell F. Fibrosis pulmonar idiopática: importancia de un diagnóstico preciso y tratamiento. Arch Bronconeumol. 2013;49:319–20.

Javier Gómez Román

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio Cántabro de Salud, IFIMAV, Universidad de Cantabria, Santander, España

Correo electrónico: [apagrj@hum.es](mailto:apagrj@hum.es)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2013.08.002>