



## Editorial

## Fibrosis pulmonar ¿idiopática?: una forma de presentación de otras fibrosis pulmonares



### Idiopathic Pulmonary Fibrosis? A Form of Presentation of Other Types of Pulmonary Fibrosis

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI), desde su descripción en el año 2000, se ha venido considerando como una entidad clínica diferenciada<sup>1</sup>. Sin embargo, muy recientemente se ha publicado un *comment* en el que se refiere que la FPI no es una entidad nosológica con personalidad propia, sino que se trata de un estadio avanzado de otras enfermedades pulmonares intersticiales<sup>2</sup>. En concreto, el patrón radiológico de neumonía intersticial usual (NIU) de la FPI se puede ver en la silicosis, la asbestosis, las enfermedades del tejido conjuntivo y la sarcoidosis, pero muy especialmente es secundaria a neumonitis por hipersensibilidad, tal como se refirió en 2013<sup>3</sup>.

El concepto de que la FPI es una forma avanzada de otras fibrosis pulmonares era ya conocido, al haberlo publicado tanto ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA en 2016<sup>4</sup>, como *Medicina Clínica* en 2017<sup>5</sup>.

Ahora parece evidente que la descripción inicial de la FPI como una entidad diferenciada<sup>1</sup> es al menos motivo de controversia, ya que su individualización se basó únicamente en la presencia de ciertas características radiológicas e histológicas que se conocen como patrón de NIU; además en muchos casos estas características son discordantes entre ambos procedimientos diagnósticos<sup>6</sup>.

Desde la descripción de la FPI en el año 2000 el infrecuente hallazgo de pacientes con patrón típico de NIU, junto con la variabilidad de las manifestaciones radiológicas para poder aceptar el diagnóstico de FPI, obligó a los expertos a ampliar y dividir los criterios de la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) en diversas categorías diagnósticas: *definitive, possible, and inconsistent UIP pattern*. Del mismo modo, los criterios histológicos se dividieron en *definitive, possible, probable and non UIP pattern*<sup>7</sup>.

Ocho años más tarde, al continuar las dificultades diagnósticas de la FPI, las guías internacionales del año 2018<sup>8</sup> dividieron de nuevo las categorías diagnósticas de la TCAR en: *Usual interstitial pneumonia (UIP), probable UIP, indeterminate for UIP* y los hallazgos histológicos en: *UIP, probable UIP and indeterminate for UIP*.

Como se puede comprobar son muchas las adaptaciones y especulaciones diagnósticas que los neumólogos debían hacer, o hacen aún, para poder encajar a los pacientes dentro del concepto nosológico de FPI. Además, como ya hemos referido<sup>6</sup>, la concordancia diagnóstica entre las características de la TCAR y las de la biopsia, aun en los centros expertos, es solo moderada<sup>9</sup>. Es lógico pensar que las dificultades diagnósticas pueden ser aún mayores en los centros con menos experiencia.

Nuestra propuesta para el estudio de todos los pacientes con fibrosis pulmonar que no tienen un diagnóstico definitivo es enfocarlo desde el punto de vista nosológico y etiológico. Es decir, intentar reconocer cuál es la enfermedad de base y, al mismo tiempo, intentar buscar la causa de la misma. Si identificamos la causa podremos recomendar su evitación y también efectuar un tratamiento más dirigido a la enfermedad concreta que habremos diagnosticado.

Para ello propusimos el *Protocolo de 10 puntos para el estudio de las entidades y las causas de la fibrosis pulmonar* que ya hemos citado previamente<sup>5</sup> y que consiste en: 1) historia exhaustiva y repetitiva de exposiciones, realizada por un experto en enfermedades intersticiales; 2) auscultación pulmonar en busca de crepitantes *velcro* y también de sibilantes meso/tele inspiratorios (*Chirping rales*); 3) TCAR de tórax; 4) analítica sanguínea con determinación de las IgG específicas frente a los hongos más usuales y frente al suero de las aves con las que más frecuentemente el hombre tiene contacto; también una batería de autoanticuerpos anti tejido, dosificación de la enzima convertidora de la angiotensina, así como la dosificación del factor reumatoide y de los anticuerpos anti péptido citrulinado; 5) broncoscopia con recuento celular porcentual del lavado broncoalveolar en busca de linfocitosis y estudio histológico mediante criobiopsia; 6) si se sospecha que un material concreto es la causa se realizará un cultivo del mismo para hongos; 7) evaluar la posibilidad de que la causa sea el tabaco, de acuerdo con los criterios ya establecidos<sup>10</sup>; 8) prueba de inhalación específica si se sospecha que un antígeno conocido es el agente causal; 9) la biopsia pulmonar quirúrgica solo se practicará si después de realizar las acciones anteriores aún se considera necesaria para confirmar el diagnóstico; y 10) seguimiento clínico, con evaluación de los datos proporcionados por el paciente, con los resultados de otras biopsias, o eventualmente con el estudio del tejido del explante pulmonar.

#### Bibliografía

1. American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Resp Crit Care Med.* 2000;161:646–64.
2. Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: Shifting the concept to irreversible pulmonary fibrosis of many entities. *Lancet Respir Med.* 2019;7:926–9.

3. Morell F, Villar A, Montero MA, Muñoz X, Colby TV, Pipvath S, et al. Chronic hypersensitivity pneumonitis in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: A prospective case-cohort study. *Lancet Respir Med*. 2013;1: 685–94.
4. Morell F. Does idiopathic pulmonary fibrosis differ from other fibrosis? A proposed method for identifying the causes. *Arch Bronconeumol*. 2016;52: 459–60.
5. Morell F, Villar A. Pulmonary fibrosis (idiopathic): Diagnostic study with 10 clinical actions. *Med Clin (Barc)*. 2017;149:253–5.
6. Yagihashi K, Huckleberry J, Colby TV, Tazelaar HD, Zach J, Sundaram B, et al. Radiologic-pathologic discordance in biopsy-proven usual interstitial pneumonia. *Eur Respir J*. 2016;47:1189–97.
7. 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 Resp Crit Care Med*. 2011;183:788–824.
8. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Resp Crit Care Med*. 2018;198:e44–68.
9. Walsh SL, Calandriello L, Sverzellati N, Wells AU, Hansell DM. UIP observer consort. Interobserver agreement for the ATS/ERS/JRS/ALAT criteria for a UIP pattern on CT. *Thorax*. 2016;71:45–51.
10. Flaherty KR, Fell C, Aubry MC, Brown K, Colby T, Costabel U, et al. Smoking-related idiopathic interstitial pneumonia. *Eur Respir J*. 2014;44:594–602.

Ferran Morell

*Servei de Pneumologia, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Vall d'Hebron Institut de Recerca (VHR), CIBER de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Barcelona, España*  
Correo electrónico: [fmorell@vhebron.net](mailto:fmorell@vhebron.net)