

Neumopatías fibrosantes

Etiología: Es un síndrome clínico-patológico definido por fibrosis intersticial pulmonar progresiva e insuficiencia respiratoria.

- ~~Neumopatías~~
- Neumonía intersticial habitual (fibrosis pulmonar idiopática)
 - Neumonía intersticial inespecífica
 - Neumonía en organización criptógena.
 - Asociada a enfermedad del tejido conjuntivo.
 - Neumoconiosis
 - Reacciones medicamentosas
 - Neumonitis por radiación.

Fisiopatología: Aunque la causa de la FPI sigue siendo desconocida, parece que la fibrosis afecta a personas con predisposición genética que son propensas a sufrir la reparación aberrante de las lesiones repetidas que sufre la célula epitelial alveolar como consecuencia de exposiciones ambientales.

Ex de Riesgo: Factores ambientales (consumo de cigarrillos, personas expuestas a humos de metales y polvo de madera, o que tienen profesiones como granjeros, peluqueros y canteros, agentes irritantes o toxinas medio ambientales, recientemente también se ha implicado la participación del reflujo gastroesofágico).

Factores genéticos (personas fumadoras, mutaciones de la línea germinal con pérdida de función en los genes TERT y TERC, que codifican los componentes de la telomerasa)

Edad (Personas mayores que pocas veces aparece antes de los 50 años de edad)

Dx: Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)

Biopsia pulmonar

Radiografía de tórax.

Broncoscopia

Tx: Antifibróticos como Pirfenidona, Nintedanib

Tx de apoyo (Oxigenoterapia, Rehabilitación pulmonar)

* Trasplante pulmonar en casos graves.

Neumopatías con eosinofilia pulmonar.

Etiología: Los síndromes extrínsecos y la respuesta ~~auto~~ inmune eosinofílica pueden ser desencadenados por sustancias inhaladas o ingeridas, incluidas medicamentos, drogas (p.ej: cocaína), alimentos (p.ej: aceite de cocra contaminado), suplementos dietéticos (p.ej: L-tryptófano)

Fisiopatología: Acumulación anormal de eosinófilos, un tipo de glóbulo blanco, en los pulmones causando inflamación y daño tisular. Esta acumulación puede ser (Idiopática) o secundaria por diferentes causas como infecciones parasitarias, reacciones alérgicas, etc.

Fx de Riesgo: Eosinofilia por drogas y radioterapia, enfermedades pulmonares intersticiales (fibrosis pulmonar) enfermedades malignas (carcinomas, sarcomas y algunas neoplasias hematológicas), Varones 20 y 50 años.

Dx: Rx de tórax
Tc de tórax
Lavado broncoalveolar

Tx: Corticosteroides (Prednisona), Inmunosupresores (Azatioprina)

Neumopatías granulomatosas.

Etiología: Es de origen desconocido. Su característica histopatológica diagnóstica es la presencia de granulomas no caseificantes en varios tejidos.

Fisiopatología: Se trata de una enfermedad debida a una alteración de la regulación inmunitaria en personas genéticamente predispuestas. Se desconoce si también participa en la patogenia la exposición a algún agente ambiental infeccioso.

- La acumulación intraalveolar e intersticial de linfocitos T CD4+, con cocientes de linfocitos T CD4/CD8 que varían desde 5:1 hasta 15:1, lo que indica la afectación patógena de linfocitos TCD4+ colaboradores.

Fx de Riesgo: Tener anomalías inmunitarias sistémicas (Anergia a antígenos habituales de las pruebas cutáneas como Cándida o denuado purificado de proteínas (PPD) de tuberculosis).

- Hiper gammaglobulinemia policlonal.
- Adultos menores de 40 años.
- Ser mujer.
- Raza negra

Dx: Hemograma Completo

Rx de Tórax

Tomografía Computarizada (TC) de Tórax.

Tomografía por Emisión de Positrones (PET)

Broncoscopia con Biopsia Transbronquial.

Biopsia Pulmonar Quirúrgica.

Estudio Microscópico

(Prednisona)

(Metotrexato)

Tx: Corticosteroideos y Agentes ahorradores de corticosteroideos para la inflamación, Antibióticos, Antifúngicos.
(TMP/SXZ)

Neumopatías fibrosantes (Artículo)

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), son un grupo heterogéneo de trastornos, caracterizados por inflamación y/o fibrosis, que afectan el intersticio pulmonar. Históricamente, se basaban en características histopatológicas de biopsias pulmonares, pero con el avance de la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), el enfoque ha cambiado, permitiendo identificar patrones de enfermedad que sugieren distintas etiologías. La clasificación de las EPI ha evolucionado, y actualmente se clasifican según etiología, patrones histopatológicos y/o radiológicos y curso evolutivo. Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) son un grupo de EPI de origen desconocido, y la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más común dentro de las NII. Se ha desarrollado el concepto de enfermedad pulmonar intersticial fibrosante progresiva (EPI-FP), que describe un fenotipo de EPI con progresión a pesar del tratamiento. El diagnóstico se basa en una historia clínica detallada, examen físico, pruebas de función pulmonar, serología autoinmune y técnicas de imagen como la TCAR. El tratamiento varía según la etiología y puede incluir terapia inmunomoduladora o antiinflamatoria, terapia modificada de la enfermedad con agentes antifibróticos y, en casos avanzados, trasplante pulmonar. La atención médica debe ser holística, incluyendo rehabilitación pulmonar, prevención de infecciones y oxigenoterapia.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la EPI más investigada, por definición es una enfermedad fibrosante progresiva, y en general tiene un pronóstico desfavorable. Es más frecuente en hombres mayores de 65 años, especialmente entre aquellos con historial de tabaquismo. El diagnóstico de FPI se basa en la identificación de un patrón de neumonía intersticial habitual (NIH) probable o atípico en la TCAR junto con la exclusión de causas secundarias, como EPI-ETC, especialmente artritis reumatoide (AR) y vasculitis asociadas con anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (ANCA) (VAA), neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NHf), asbestosis, daño por drogas y sarcoidosis fibrótica.

EPI de causa desconocida: Este conjunto incluye las EPI derivadas de enfermedades del tejido conectivo (ETC), exposiciones a polvos orgánicos como la neumonitis por hipersensibilidad, exposiciones a polvos inorgánicos tales como la pneumoconiosis, asbestosis y la silicosis, y las EPI incluidas por fármacos, entre otras.

Neumopatías granulomatosas (Artículo)

Definición, desarrollo y morfología de los granulomas.

Un granuloma puede definirse como "una colección compacta (organizada) de fagocitos mononucleares maduros (macrófagos y/o células epitelioides) que puede o no estar acompañado de características accesorias como necrosis o infiltración de leucocitos inflamatorios. Aunque la necrosis y las células gigantes multinucleadas suelen estar presentes en los granulomas, su ausencia no descalifica a una lesión para ser llamada granuloma. En algunas lesiones que son reconocibles como granulomas, los agregados de células epitelioides no son muy compactos, sino que están dispuestos de forma laxa. Estos se conocen como granulomas "mal formados" o "laxos" y se observan característicamente en la neumonitis por hipersensibilidad (NH), la granulomatosis con poliangeítis (GPA), las reacciones a cuerpo extraño, la neumonía intersticial linfocítica y otras.

La presentación inicial de antígenos persistentes y poco degradables por las células dendríticas a los linfocitos T4+ da como resultado su transformación a linfocitos TH1 y las citocinas producidas por las células del sistema fagocítico mononuclear que dan como resultado la maduración de los monocitos a macrófagos maduros, que experimentan una transformación a células epitelioides que resulta en la formación de granulomas epitelioides en la sarcoidosis están bien presentados por Beyer et al. En comparación con los macrófagos, las células epitelioides tienen una mayor capacidad secretora y bactericida y una capacidad fagocítica reducida. Los granulomas epitelioides pueden ~~ser~~ estar rodeados por un borde de linfocitos supresores T8+.

Los granulomas sin este borde de linfocitos se denominan granulomas "desnudos". Los linfocitos que se mezclan con las células epitelioides dentro de los granulomas son principalmente linfocitos T4+.

Un estudio con estereometría cuantitativa determinó que, en la parte central de los granulomas sarcoides, los linfocitos superan en número a las células epitelioides en una proporción de 2:1 y, por lo tanto, parecen ser el tipo celular predominante; este hallazgo requiere confirmación. La función de los granulomas, según Adams, es que «parecen ser la respuesta del huésped a una alta concentración local de una sustancia extraña que no fue destruida por la respuesta inflamatoria aguda y que está siendo contenida y destruida por fagocitos mononucleares en diversas etapas de maduración o activación».

Neumopatías por eosinofilia pulmonar (Artículo)

La neumonía eosinofílica se clasifica por su presentación en aguda o crónica; las características distintivas se basan en la presencia de tos, disnea, fiebre e infiltrados pulmonares con acumulación de células inflamatorias, predominante de eosinófilos.

La asociación de eosinofilia y padecimientos reumatológicos es bien conocida, como en el caso de la fascitis eosinofílica y el síndrome de Churg - Strauss. La coexistencia de neumonía eosinofílica crónica y artritis reumatoide establecida. El papel fisiopatológico de los eosinófilos en las enfermedades autoinmunes no está bien definido, sin embargo se ha demostrado que la producción de citocinas pro inflamatorias estimulan y activan diferentes grupos celulares, pudiendo en forma simultánea inducir autoanticuerpos e incremento y/o infiltración de eosinófilos en diversos tejidos, sin tener una enfermedad autoinmune subyacente.

Definición (general).

- Neumonía eosinofílica aguda:
 - Diagnóstico de exclusión.
 - Enfermedad pulmonar asociada con eosinófilos en los espacios alveolares e intersticiales, generalmente con eosinofilia periférica pero excluyendo la histiocitosis de células de Langerhans.
 - Debe excluir reacciones a medicamentos (antibióticos, medicamentos citotóxicos o antiinflamatorios), trastornos inmunes (síndrome de Churg - Strauss, enfermedad vascular del colágeno, asma, síndrome hipereosinofílico, leucemia eosinofílica crónica NOS, neoplasia mieloides y linfoides con eosinofilia y artritis reumatoide), infecciones (bacterias, *Aspergillus*, VIH, parásitos - helmintos, *Dirofilaria* y filarias) o tabaco.
- Neumonía eosinofílica crónica:
 - La reacción a medicamentos, *Aspergillus* u otros hongos, ocurre con algunas neoplasias malignas y enfermedades del tejido conectivo.
 - Enfermedad febril prolongada (durante meses) con tos, pérdida de peso, fatiga generalizada, sudores nocturnos profusos y eosinofilia periférica.

Reflexión

Muchas veces no valoramos la respiración hasta que se ve comprometida. Es en esos momentos, cuando cada aliento cuesta, cuando comprendemos cuán esencial y frágil es la función pulmonar. Las neumopatías no solo afectan físicamente; alteran la calidad de vida, la independencia, e incluso la salud mental.

Es por eso que debemos escuchar nuestro cuerpo, acudir al médico ante señales de alarma, y apoyar la investigación médica son pasos clave para vencer el silencioso pero grave impacto de las neumopatías.

Preguntas

- ¿Cuál es la diferencia entre una neumopatía obstructiva y una restrictiva?
- ¿Cuál es la importancia de la fisioterapia respiratoria en px con neumopatías?
- ¿Qué función tiene la espirometría en el dx de enf. pulmonares?
- ¿Por qué es importante la vacunación en px con enf. respiratorias?

Neumopatías fibrosantes

Etiología: Es un síndrome clínico-patológico definido por fibrosis intersticial pulmonar progresiva e insuficiencia respiratoria.

- ~~Neumopatías~~
- Neumonía intersticial habitual (fibrosis pulmonar idiopática)
 - Neumonía intersticial inespecífica
 - Neumonía en organización criptógena.
 - Asociada a enfermedad del tejido conjuntivo.
 - Neumoconiosis
 - Reacciones medicamentosas
 - Neumonitis por radiación.

Fisiopatología: Aunque la causa de la FPI sigue siendo desconocida, parece que la fibrosis afecta a personas con predisposición genética que son propensas a sufrir la reparación aberrante de las lesiones repetidas que sufre la célula epitelial alveolar como consecuencia de exposiciones ambientales.

Ex de Riesgo: Factores ambientales (consumo de cigarrillos, personas expuestas a humos de metales y polvo de madera, o que tienen profesiones como granjeros, peluqueros y canteros, agentes irritantes o toxinas medio ambientales, recientemente también se ha implicado la participación del reflujo gastroesofágico).

Factores genéticos (personas fumadoras, mutaciones de la línea germinal con pérdida de función en los genes TERT y TERC, que codifican los componentes de la telomerasa)

Edad (Personas mayores que pocas veces aparece antes de los 50 años de edad)

Dx: Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)

Biopsia pulmonar

Radiografía de tórax.

Broncoscopia

Tx: Antifibróticos como Pirfenidona, Nintedanib

Tx de apoyo (Oxigenoterapia, Rehabilitación pulmonar)

* Trasplante pulmonar en casos graves.

Neumopatías con eosinofilia pulmonar.

Etiología: Los síndromes extrínsecos y la respuesta ~~auto~~ inmune eosinofílica pueden ser desencadenados por sustancias inhaladas o ingeridas, incluidas medicamentos, drogas (p.ej: cocaína), alimentos (p.ej: aceite de cocra contaminado), suplementos dietéticos (p.ej: L-tryptófano)

Fisiopatología: Acumulación anormal de eosinófilos, un tipo de glóbulo blanco, en los pulmones causando inflamación y daño tisular. Esta acumulación puede ser (Idiopática) o secundaria por diferentes causas como infecciones parasitarias, reacciones alérgicas, etc.

Fx de Riesgo: Eosinofilia por drogas y radioterapia, enfermedades pulmonares intersticiales (fibrosis pulmonar) enfermedades malignas (carcinomas, sarcomas y algunas neoplasias hematológicas), Varones 20 y 50 años.

Dx: Rx de tórax
Tc de tórax
Lavado broncoalveolar

Tx: Corticosteroides (Prednisona), Inmunosupresores (Azatioprina)

Neumopatías granulomatosas.

Etiología: Es de origen desconocido. Su característica histopatológica diagnóstica es la presencia de granulomas no caseificantes en varios tejidos.

Fisiopatología: Se trata de una enfermedad debida a una alteración de la regulación inmunitaria en personas genéticamente predispuestas. Se desconoce si también participa en la patogenia la exposición a algún agente ambiental infeccioso.

- La acumulación intraalveolar e intersticial de linfocitos T CD4+, con cocientes de linfocitos T CD4/CD8 que varían desde 5:1 hasta 15:1, lo que indica la afectación patógena de linfocitos TCD4+ colaboradores.

Fx de Riesgo: Tener anomalías inmunitarias sistémicas (Anergia a antígenos habituales de las pruebas cutáneas como Cándida o denuado purificado de proteínas (PPD) de tuberculosis).

- Hiper gammaglobulinemia policlonal.
- Adultos menores de 40 años.
- Ser mujer.
- Raza negra

Dx: Hemograma Completo

Rx de Tórax

Tomografía Computarizada (TC) de Tórax.

Tomografía por Emisión de Positrones (PET)

Broncoscopia con Biopsia Transbronquial.

Biopsia Pulmonar Quirúrgica.

Estudio Microscópico

(Prednisona)

(Metotrexato)

Tx: Corticosteroideos y Agentes ahorradores de corticosteroideos para la inflamación, Antibióticos, Antifúngicos.
(TMP/SXZ)

Neumopatías fibrosantes (Artículo)

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), son un grupo heterogéneo de trastornos, caracterizados por inflamación y/o fibrosis, que afectan el intersticio pulmonar. Históricamente, se basaban en características histopatológicas de biopsias pulmonares, pero con el avance de la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), el enfoque ha cambiado, permitiendo identificar patrones de enfermedad que sugieren distintas etiologías. La clasificación de las EPI ha evolucionado, y actualmente se clasifican según etiología, patrones histopatológicos y/o radiológicos y curso evolutivo. Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) son un grupo de EPI de origen desconocido, y la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más común dentro de las NII. Se ha desarrollado el concepto de enfermedad pulmonar intersticial fibrosante progresiva (EPI-FP), que describe un fenotipo de EPI con progresión a pesar del tratamiento. El diagnóstico se basa en una historia clínica detallada, examen físico, pruebas de función pulmonar, serología autoinmune y técnicas de imagen como la TCAR. El tratamiento varía según la etiología y puede incluir terapia inmunomoduladora o antiinflamatoria, terapia modificadora de la enfermedad con agentes antifibróticos y, en casos avanzados, trasplante pulmonar. La atención médica debe ser holística, incluyendo rehabilitación pulmonar, prevención de infecciones y oxigenoterapia.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la EPI más investigada, por definición es una enfermedad fibrosante progresiva, y en general tiene un pronóstico desfavorable. Es más frecuente en hombres mayores de 65 años, especialmente entre aquellos con historial de tabaquismo. El diagnóstico de FPI se basa en la identificación de un patrón de neumonía intersticial habitual (NIH) probable o atípico en la TCAR junto con la exclusión de causas secundarias, como EPI-ETC, especialmente artritis reumatoide (AR) y vasculitis asociadas con anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (ANCA) (VAA), neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NHf), asbestosis, daño por drogas y sarcoidosis fibrótica.

EPI de causa desconocida: Este conjunto incluye las EPI derivadas de enfermedades del tejido conectivo (ETC), exposiciones a polvos orgánicos como la neumonitis por hipersensibilidad, exposiciones a polvos inorgánicos tales como la pneumoconiosis, asbestosis y la silicosis, y las EPI incluidas por fármacos, entre otras.