

VII JORNADA SOBRE NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES

“APROXIMACIÓN A LA ENFERMEDAD QUÍSTICA PULMONAR”

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDEA

Dra. Estefanía Galera. Neumología. CHGUV.



An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

William D. Travis, Ulrich Costabel, David M. Hansell, Talmadge E. King, Jr., David A. Lynch, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Jay H. Ryu, Moisés Selman, Athol U. Wells, Jurgen Behr, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Harold R. Collard, Carlos Robalo Cordeiro, Vincent Cottin, Bruno Crestani, Marjolein Drent, Rosalind F. Dudden, Jim Egan, Kevin Flaherty, Cory Hogaboam, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Masanori Kitaichi, James Loyd, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra Protzko, Ganesh Raghu, Luca Richeldi, Nicola Sverzellati, Jeffrey Swigris, and Dominique Valeyre; on behalf of the ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias

THIS OFFICIAL STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) AND THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS) WAS APPROVED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, JUNE 2013, AND BY THE ERS STEERING COMMITTEE, MARCH 2013

CLASIFICACIÓN REVISADA DE NII: DIAGNÓSTICOS MULTIDISCIPLINARIOS

Neumonías intersticiales idiopáticas mayores

Fibrosis pulmonar idiopática

Neumonía intersticial inespecífica idiopática

Bronquiolitis respiratoria-enfermedad pulmonar intersticial

Neumonía intersticial descamativa

Neumonía organizada criptogénica

Neumonía intersticial aguda

Neumonías intersticiales idiopáticas raras

Neumonía intersticial linfoide idiopática

Fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática

Neumonías intersticiales idiopáticas inclasificables *



Contents lists available at ScienceDirect

European Journal of Radiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ejrad



Rare idiopathic intestinal pneumonias (IIPs) and histologic patterns in new ATS/ERS multidisciplinary classification of the IIPs



Takeshi Johkoh^{a,*}, Junya Fukuoka^b, Tomonori Tanaka^b

^a Department of Radiology, Kinki Central Hospital of Mutual Aid Association of Public School Teachers, Japan

^b Department of Pathology, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences, Japan

****** Criterios clínicos, de imagen e histopatológicos (2002) sin cambios
→ Algunos casos: formación de quistes

NEUMONIA INTERSTICIAL LINFOIDEA

- Poco común
- Incidencia y prevalencia desconocidas
- + común en mujeres
- Edad media: 40-70 años
- **Infiltración** del intersticio y los espacios alveolares por **linfocitos**, células plasmáticas y otros elementos linforreticulares

ETIOLOGÍA

- Idiopática (<20%)
- Asociada a:
 - ✓ Enfermedades reumáticas: sd. Sjögren, AR, LES
 - ✓ VIH
 - ✓ Inmunodeficiencia común variable:
 - ** Enf. pulmonar intersticial granulomatosa y linfocítica (GLILD)
 - ✓ Celiaquía, miastenia gravis, anemia perniciosa, hepatitis crónica y cirrosis biliar
 - ✓ Fenitoína

Preceder o seguir al diagnóstico del proceso subyacente

ENFERMEDADES ASOCIADAS A LA NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDEA

ENF. AUTOINMUNES

- Sd. Sjogren
- Cirrosis biliar primaria
- Miastenia gravis
- Tiroiditis de Hashimoto

- Anemia perniciosa
- Anemia hemolítica autoinmune
- LES

DISPROTEINEMIAS

- Hipogammaglobulinemia
- Gammapatía policlonal

INFECCIONES

- VIH
- Epstein-Barr
- TBC

- HTLV-1
- Legionella

OTROS

- Difenilhidantoína
- Trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas

- Deficiencia de proteína C surfactante

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- < 5% asintomáticos
- Síntoma + frecuente: tos seca >>> disnea
- Síntomas constitucionales: MEG, fatiga, fiebre, dolor pleurítico, artralgias, pérdida de peso...)

EXPLORACIÓN FÍSICA:

- ✓ AP: crepitantes
- ✓ Hallazgos propios de enf. Reumatológica subyacente



5% desarrollan linfomas (tipo MALT)


¿CÓMO TENEMOS QUE ENFOCAR AL PACIENTE CON SOSPECHA NIL?

1) ANAMNESIS dirigida

2) LABORATORIO

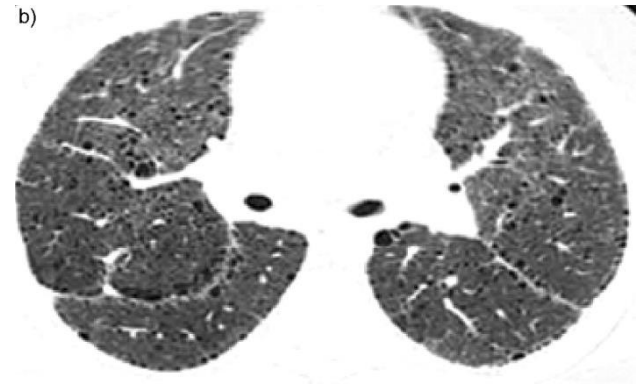
- ✓ Ac (anti-Ro/SSA y/o anti-La/SSB), etc
- ✓ Serología VIH
- ✓ Inmunoglobulinas
- ✓ Electroforesis de proteínas séricas

3) PRUEBAS DE FUNCIÓN PULMONAR

- ✓ Patrón restrictivo: FVC
TLC
DLCO
- 

4) RADIOLOGÍA (TCAR torácico)

- Etapa temprana: vidrio deslustrado
- Etapa crónica: predominan quistes
 - ✓ Diferentes tamaños
 - ✓ Paredes delgadas
 - ✓ Difusos
 - ✓ Distribución peribroncovascular y subpleural



**** Si DP o adenopatías mediastínicas → descartar proceso maligno**

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

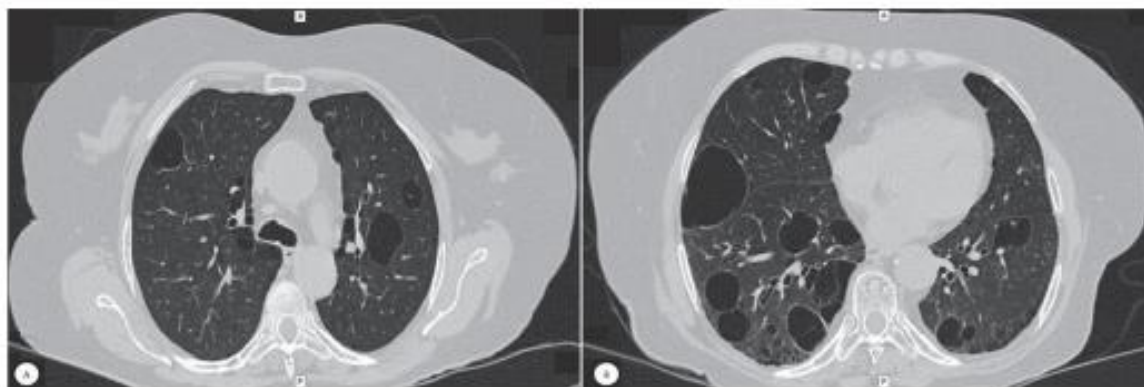


Figura 1. Cortes axiales donde se visualizan múltiples imágenes quísticas bilaterales de paredes finas y diferentes tamaños (A, B).

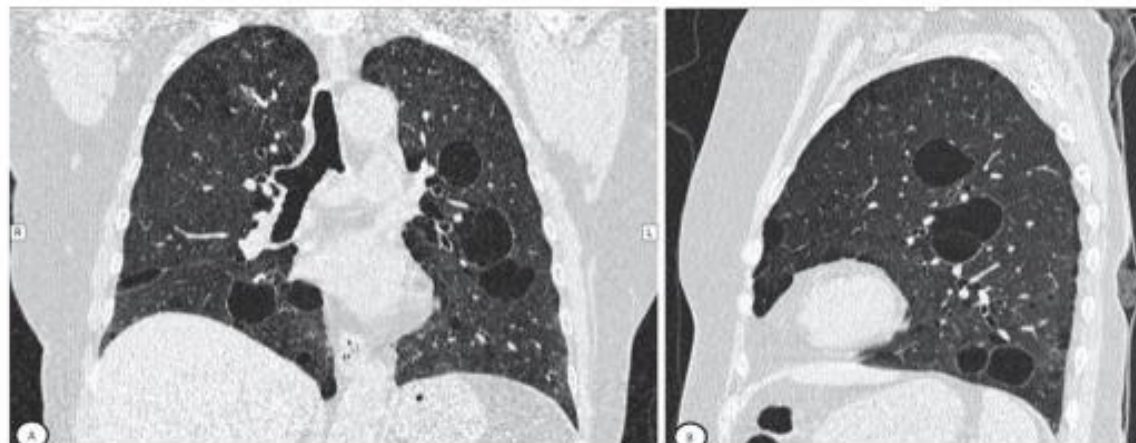
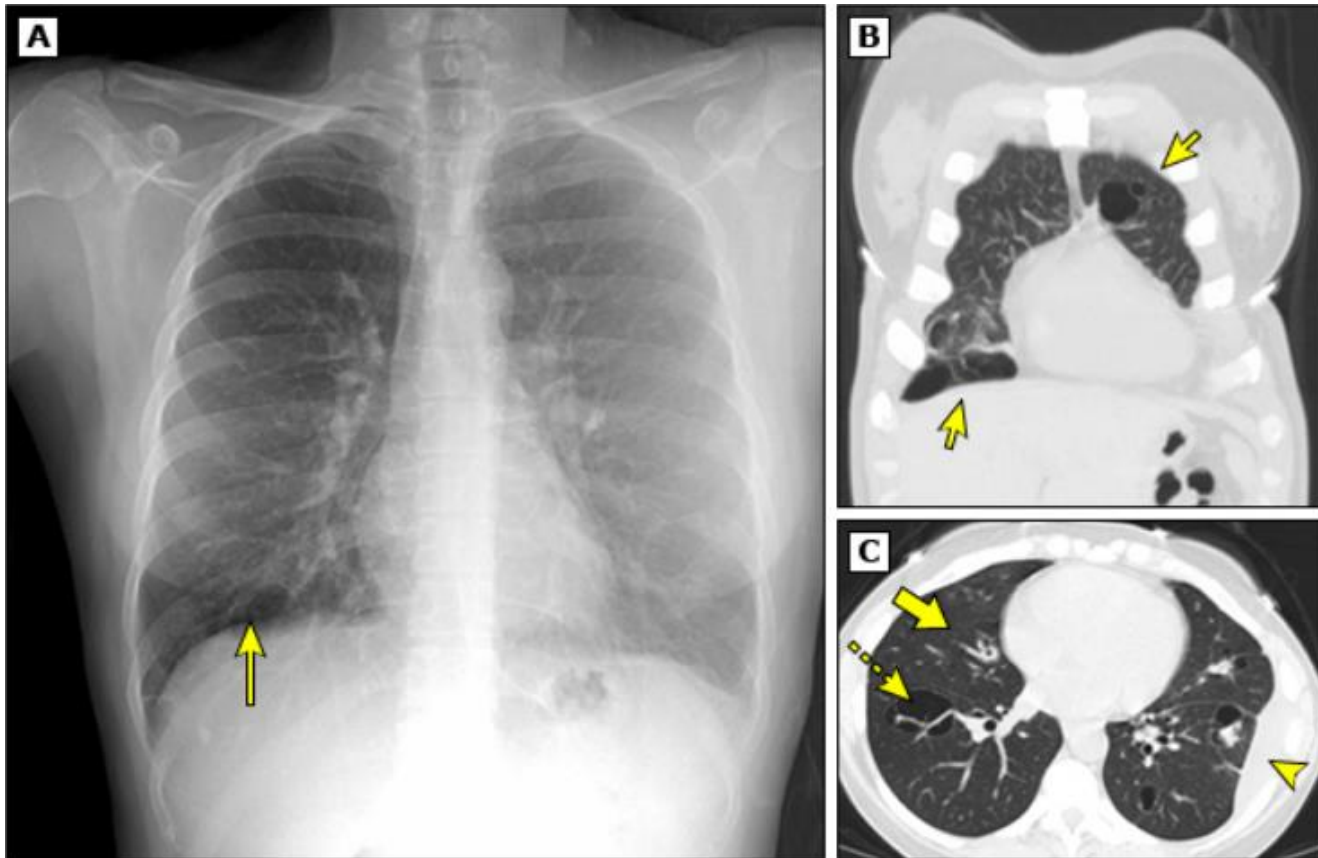


Figura 2. Corte coronal (A) y sagital (B), nótese las imágenes quísticas bilaterales.



(A) Engrosamiento intersticial difuso inespecífico bilateral y un quiste LID.

(B) Reconstrucción coronal: quistes LID y LSI

(C) Cambios quísticos bibasales y engrosamiento intersticial (flecha gruesa) con cambios posquirúrgicos en el espacio pleural izquierdo (punta de flecha) después de una biopsia

5) ¿LAVADO BRONCOALVEOLAR?

✓ INESPECÍFICO

- ✓ Puede ser linfocitario
- ✓ Principal interés: excluir infección

6) BIOPSIA--- DX DEFINITIVO

BIOPSIA TRANSBRONQUIAL



BIOPSIA QUIRÚRGICA

**** EXCEPCIÓN:** niños VIH + con clínica y hallazgos radiológicos (suficiente para diagnóstico)

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

**** BIOPSIA PULMONAR:** infiltración extensa del tabique alveolar con linfocitos (generalmente céls B), células plasmáticas e histiocitos

Características histológicas clave

Infiltración intersticial difusa de las zonas afectadas.

Distribución septal predominantemente alveolar.

Infiltrados comprometidos en su mayoría de linfocitos T y/o B, células plasmáticas y macrófagos.

Hiperplasia linfoide (hiperplasia del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT)): frecuente.

Solicitar:

- ✓ Anticuerpos (ANA, FR, anti-Ro y anti-La)
- ✓ Inmunoglobulinas
- ✓ VIH
- ✓ ...

TRATAMIENTO

- Depende de:
 - I. Gravedad de los síntomas
 - II. Grado de deterioro funcional
 - III. Presencia o ausencia de enfermedad reumática asociada, inmunodeficiencia o VIH

GLUCOCORTICOIDES son el pilar del tratamiento

- Sintomáticos y deterioro clínico
- FVC o DLCO < 70%
 - o
- Descenso igual o mayor 10% FVC o DLCO

NIL idiopática o asociada a enf. Reumatológica que están asintomáticos → **NO TRATAR**

¿CÓMO LO HACEMOS?

Prednisona vo 0,25- 0,5 mg/kg/día (no > 60 mg/día) 8-12 semanas

REVALORAR



- ❖ Estable y mejoría síntomas, radiología y funcional (FVC, TLC, DLCO): reducir dosis gradualmente 6 a 8 semanas a 0,25 mg/kg/día → Mantener 6-12 semanas (ir reduciendo según tolerancia)

DURACIÓN: 6 meses-1 año

Interrupción prematura: recaída

Enfermedad refractaria (20%): añadir inmunosupresor

NIL en VIH: evaluar terapia antiretroviral. Si no óptima → modificarla

Si pese a ello progresa → añadir corticoides

- Resolución espontánea
- Resolución después del tratamiento
- Estabilización de la enfermedad
- Progresión a linfoma
- Fibrosis pulmonar con insuficiencia respiratoria y muerte

CONCLUSIONES

- Es poco común, siendo extremadamente rara la forma idiopática.
- Estabilidad clínica o mejoría con corticosteroides; sin embargo, la supervivencia se ve afectada.
- Aparición linfoma infrecuente, pero **existe**.
- Necesarios ensayos multicéntricos para comprender mejor este trastorno



MUCHAS GRACIAS