

# Neumonía intersticial no específica idiopática

## ¿Qué es la neumonía intersticial no específica idiopática?

La neumonía intersticial no específica (non-specific interstitial pneumonia, “NSIP”) idiopática es una enfermedad pulmonar crónica en la que la inflamación o el tejido cicatricial (“fibrosis”) van aumentando en las paredes de los sacos alveolares de los pulmones.

## ¿Cuáles son los síntomas de la NSIP idiopática?

Cuando comienza la enfermedad, la mayoría de las personas con NSIP idiopática no tendrán síntomas o podrían tener una tos molesta. Cuando la enfermedad es más grave, la falta de aire durante el ejercicio y las actividades diarias se vuelve frecuente. A menudo, las personas que viven con NSIP idiopática también tienen fatiga, depresión y ansiedad.

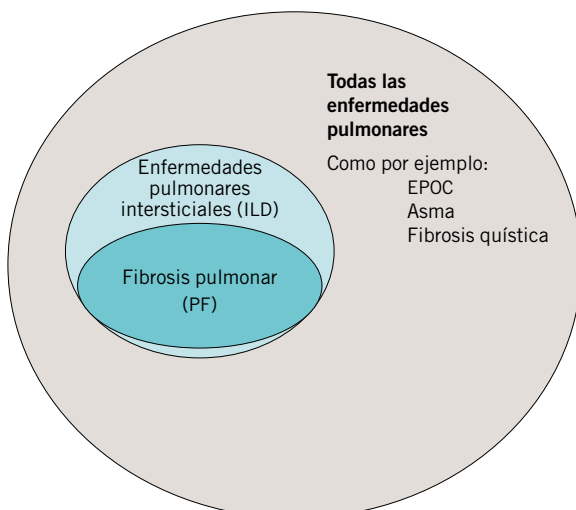
## ¿Qué causa la NSIP idiopática?

Aunque la palabra “idiopática” significa “de causa desconocida”, existe evidencia de que las anomalías en el sistema inmunitario pueden ser una causa de la NSIP idiopática. El sistema inmunitario del cuerpo ayuda a combatir las infecciones atacando a las bacterias y los virus. Muchas personas con NSIP idiopática tienen resultados anómalos en los análisis de sangre que sugieren que puede haber autoinmunidad. Algunos de estos análisis de sangre incluyen pruebas de anticuerpos antinucleares (anti-nuclear antibody, ANA) y de factor reumatoide (rheumatoid factor, RF), entre otras. A veces, por motivos que no entendemos bien, el sistema inmunitario del cuerpo puede empezar a atacar a sus propios tejidos y órganos, lo que causa inflamación y cicatrización. Esto se conoce como “autoinmunidad”. “Auto” significa “a sí mismo”, por lo que “autoinmunidad” significa que el sistema inmunitario ataca al propio cuerpo.

## ¿Cuál es la diferencia con otras formas de PF?

Primero es importante entender que la NSIP idiopática está dentro de una gran categoría de enfermedades denominadas “enfermedades pulmonares intersticiales” (interstitial lung diseases, “ILD”). Hay más de 200 tipos de ILD. La mayoría de las ILD tienen fibrosis o inflamación (o ambas) en las paredes de los sacos alveolares. El término “fibrosis pulmonar” (pulmonary fibrosis, PF) se usa para hacer referencia a cualquier tipo de ILD en la que haya presencia de fibrosis (también conocida como cicatrización) y, puesto que la mayoría de las formas de ILD incluyen fibrosis, la mayoría también son formas de PF.

La NSIP idiopática es un tipo de ILD. La mayoría de las personas con NSIP idiopática tienen cicatrización. Muchas tienen inflamación y cicatrización. Solo algunas tienen inflamación sin cicatrización. Dado que la causa de la NSIP idiopática suele ser por “autoinmunidad”, está estrechamente relacionada con una familia diferente de ILD que se denomina “enfermedades pulmonares intersticiales relacionadas con enfermedad del tejido conjuntivo”.



TIPO DE FIBROSIS PULMONAR	INDICIOS QUE USAN LOS MÉDICOS
Inducida por fármacos	Uso anterior o actual de amiodarona, nitrofurantoína, quimioterapia, metotrexato u otros fármacos que se sabe que afectan los pulmones
Inducida por radiación	Tratamiento anterior o actual con radiación en el pecho
Ambiental (denominada neumonitis por hipersensibilidad)	Exposición al moho, a animales o a otros desencadenantes
Autoinmunitaria (denominada relacionada con enfermedad del tejido conjuntivo)	Inflamación de las articulaciones, cambios en la piel (en particular, en los dedos de las manos y la cara), sequedad en los ojos o la boca, resultados anómalos en los análisis de sangre
Ocupacional (denominada neumoconiosis)	Exposición anterior o actual a polvos, fibras, gases o vapores que pueden producir PF (como asbesto, carbón, sílice y otros)
Idiopática	Cuando no se puede identificar una causa

Como la causa suele ser por “autoinmunidad”, muchas personas con NSIP idiopática también pueden tener un diagnóstico de “neumonía idiopática con características autoinmunitarias” (idiopathic pneumonia with autoimmune features, “IPAF”). Un diagnóstico de IPAF significa una presencia de autoinmunidad y de ILD. Muchas personas con IPAF tienen NSIP idiopática, pero algunas con otras formas de ILD.

### Me dijeron que tenía “NSIP”, pero nadie me dijo que era “idiopática”. ¿Hay otras formas de NSIP?

Sí. La NSIP se refiere al patrón visual de inflamación o cicatrización en una exploración por tomografía computarizada (computed tomography, CT) (imagen) o en el tejido pulmonar obtenido a través de una biopsia de pulmón. Hay muchas causas de NSIP, que incluyen la enfermedad pulmonar intersticial relacionada con enfermedad del tejido conjuntivo (connective tissue disease interstitial lung disease, CTD-ILD) y ciertos medicamentos. Cuando no se puede identificar ninguna causa, generalmente se hace un diagnóstico de NSIP idiopática.

### ¿Cómo se diagnostica la NSIP idiopática?

Cuando un médico u otro proveedor de atención médica sospeche que un paciente tiene ILD, realizará pruebas que podrían incluir pruebas de la función pulmonar, una radiografía de tórax, análisis de sangre y una exploración por CT de alta resolución. Las pruebas de la función pulmonar miden cuánto aire pueden contener los pulmones. Cuanto más tejido cicatricial tengan los pulmones, menos aire contendrán. Los médicos también usarán un tipo especial de radiografía del tórax, denominada exploración por tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography, HRCT), que proporciona imágenes detalladas del pulmón. El tejido pulmonar saludable tiene un aspecto casi negro en una exploración por CT (también conocida como exploración por tomografía axial computarizada [computerized axial tomography, CAT]). El tejido cicatricial y la inflamación aparecen de color gris o blanco. En algunos casos, se puede hacer un diagnóstico de NSIP idiopática a partir de estas pruebas. En muchos casos, puede ser necesario realizar una biopsia de pulmón.

### ¿Cómo se trata la NSIP idiopática?

No existen pautas ni ensayos clínicos disponibles que ayuden a los médicos a tomar decisiones sobre el tratamiento. Cuando hay inflamación en el pulmón (que puede observarse en una exploración por CT o biopsia de pulmón), generalmente se utilizan medicamentos que debilitan el sistema inmunitario (“inmunodepresores”). No hay un medicamento “adecuado” para todos y, a veces, lo apropiado es controlar la enfermedad sin medicamentos. Algunos medicamentos que los médicos podrían utilizar para tratar la NSIP idiopática incluyen “corticoides” (como prednisona), micofenolato mofetilo, azatioprina y otros. La pirfenidona y el nintedanib no se han estudiado en la NSIP idiopática. No sabemos si estos medicamentos son eficaces para tratar la NSIP idiopática.

El **trasplante de pulmón** es un tratamiento adecuado para algunas personas que viven con NSIP idiopática. Es importante hacer una evaluación temprana para el trasplante de pulmón, ya que el proceso implica una serie de citas para proporcionar al paciente información sobre el trasplante y determinar si es un candidato adecuado.

La **rehabilitación pulmonar**, el **oxígeno suplementario**, dejar de fumar y las vacunaciones de rutina (como la vacunación contra la gripe y la neumonía) son partes importantes de vivir con NSIP idiopática. Puede obtener más información sobre el oxígeno suplementario en: <https://www.pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/oxygen-therapy>. Puede obtener más información sobre la rehabilitación pulmonar en: <https://www.pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/pulmonary-fibrosis-treatment-options>.

### ¿Cuál es mi pronóstico?

En muchos casos, la NSIP idiopática es una enfermedad progresiva, lo que significa que la inflamación o la fibrosis van aumentando con el paso del tiempo y gradualmente se produce un empeoramiento de la falta de aire y una necesidad de incrementar la cantidad de oxígeno. Finalmente, puede desarrollarse insuficiencia pulmonar (denominada médicamente “insuficiencia respiratoria”), que es una afección potencialmente mortal.

En algunos casos, especialmente cuando no hay fibrosis, la NSIP idiopática puede ser solo lentamente progresiva o puede permanecer estable durante muchos años. Es importante que sepa que no hay forma de predecir cuánto tiempo vivirá una persona con NSIP idiopática. Algunas personas viven durante muchos años. Otras, a pesar de tomar medicamentos, desarrollarán insuficiencia respiratoria incluso en tan solo unos meses o años después de su diagnóstico. Nadie puede predecir exactamente cuánto tiempo vivirá con la NSIP idiopática. Cada persona es diferente. Su médico puede darle información más detallada sobre su pronóstico.

### ¿Hay terapias experimentales disponibles?

Puede buscar estudios de investigación más cerca de su área en nuestro buscador de ensayos clínicos de la PFF: [trials.pulmonaryfibrosis.org](https://trials.pulmonaryfibrosis.org).

#### Agradecimientos

La Pulmonary Fibrosis Foundation agradece a las siguientes personas por su ayuda en la redacción y revisión de esta ficha técnica:

Dr. David J. Lederer, MS

Exasesor médico superior de la PFF, Educación y Concientización