

Neumonía intersticial no específica idiopática

¿Qué es la neumonía intersticial no específica idiopática?

La neumonía intersticial no específica idiopática, ("NSIP" por sus siglas en inglés), es una enfermedad pulmonar crónica en la que se acumula inflamación o tejido cicatricial ("fibrosis") en las paredes de los sacos de aire de los pulmones.

¿Cuáles son los síntomas de la NSIP idiopática?

Cuando la enfermedad comienza, muchas personas con NSIP pueden no presentar síntomas o tener una tos seca persistente. Cuando la enfermedad progresa, es común que aparezca falta de aire al hacer esfuerzo o durante las actividades diarias. A menudo, las personas que tienen NSIP idiopática experimentan también cansancio, depresión y ansiedad.

¿Qué causa la NSIP idiopática?

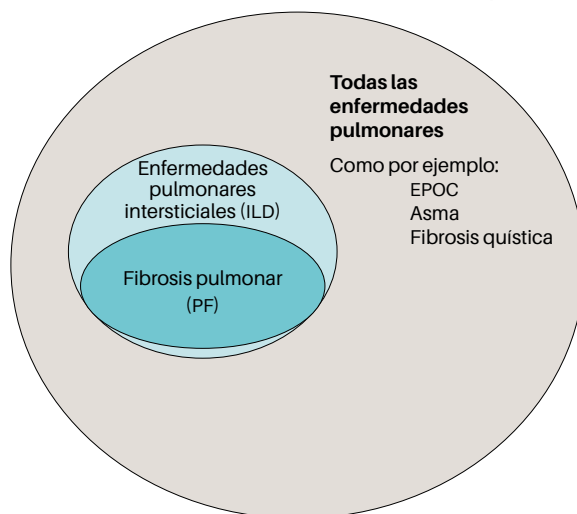
Aunque la palabra "idiopática" significa "de causa desconocida", existe evidencia de que la NSIP idiopática puede estar relacionada con alteraciones del sistema inmune. El sistema inmune ayuda al cuerpo a combatir infecciones luchando contra bacterias y virus. Muchas personas con NSIP idiopática tienen resultados anormales en análisis de sangre que sugieren la presencia de autoinmunidad. Algunos de estos análisis incluyen pruebas de anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide (RF), entre otros. En algunas ocasiones, por motivos que todavía no se entienden bien, el sistema inmune puede empezar a atacar los propios tejidos y órganos del cuerpo, causando inflamación y cicatrización. A esto se le conoce como "autoinmunidad". La palabra "auto" significa "a sí mismo", por lo que "autoinmunidad" significa que el sistema inmune ataca al propio cuerpo.

¿Cuál es la diferencia con otras formas de PF? Primero, es importante entender que la NSIP idiopática forma parte de un grupo amplio de enfermedades llamadas "enfermedades pulmonares intersticiales" (interstitial lung diseases, ILD). Existen más de 200 tipos de ILD. La mayoría de las ILD están acompañadas de inflamación, fibrosis, o ambas, en las paredes de los sacos de aire de los pulmones. El término "fibrosis pulmonar" (pulmonary fibrosis, PF) se utiliza para describir cualquier tipo de ILD en la que exista fibrosis (conocida también como cicatrización pulmonar). Debido a que muchas ILD están asociadas con fibrosis, la mayoría son consideradas formas de fibrosis pulmonar (PF).

La NSIP idiopática es un tipo de ILD. La mayoría de las personas con NSIP idiopática presentan cicatrización pulmonar. Muchas tienen tanto inflamación como cicatrización, mientras que otras presentan inflamación sin cicatrización. Debido a que se cree que la NSIP idiopática suele estar relacionada con "autoinmunidad", esta enfermedad está estrechamente vinculada con otro grupo de ILD conocidas como "enfermedades pulmonares intersticiales relacionadas con enfermedades del tejido conectivo"

Ya que la NSIP idiopática suele estar relacionada con procesos autoinmunes, muchas personas también pueden recibir un diagnóstico de "neumonía intersticial con características autoinmunes" (IPAF).

Un diagnóstico de IPAF significa que existen características de autoinmunidad junto con ILD. Muchas personas con IPAF tienen NSIP idiopática, pero también puede presentarse con otros tipos de ILD.



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

Sí. La NSIP se refiere a un patrón de inflamación o cicatrización que puede observarse en una tomografía computarizada (CT) o en tejido pulmonar obtenido mediante una biopsia. Existen muchas causas de NSIP, incluyendo enfermedades autoinmunes y ciertos medicamentos. Cuando no se identifica una causa clara, generalmente se concluye con un diagnóstico de NSIP idiopática.

¿Cómo se diagnostica la NSIP idiopática?

Cuando un médico u otro proveedor de atención médica sospecha que un paciente puede tener ILD, puede solicitar estudios como 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.

TIPO DE FIBROSIS PULMONAR	SEÑALES QUE AYUDAN A 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	Radioterapia previa o actual en el pecho
Ambiental (denominada neumonitis por hipersensibilidad)	Exposición al moho, a animales o a otros desencadenantes
Autoinmunitaria (Relacionada con enfermedades del tejido conectivo)	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 anormales 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

Mientras más tejido cicatricial tengan en los pulmones, menor será la cantidad de aire que pueden contener. Los médicos también utilizan una tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography, HRCT), que proporciona imágenes detalladas del pulmón. En una tomografía, el tejido pulmonar sano suele verse casi negro, mientras que la inflamación y el tejido cicatricial aparecen en tonos grises o blancos. En algunos casos, estas pruebas pueden ser suficientes para diagnosticar NSIP idiopática. Sin embargo, muchas personas también pueden necesitar de una biopsia de pulmón para confirmar el diagnóstico.

¿Cómo se trata la NSIP idiopática?

Actualmente no existen guías claras ni ensayos clínicos que orienten a los médicos en el tratamiento de la NSIP idiopática. Cuando existe inflamación en los pulmones (que puede observarse en una tomografía computarizada (CT) o en una biopsia de pulmón), generalmente se utilizan medicamentos que disminuyen la actividad del sistema inmune (“inmunosupresores”). No existe un único tratamiento adecuado para todos y, a veces, puede ser apropiado controlar la enfermedad sin medicamentos. Algunos de los medicamentos utilizados para tratar la NSIP idiopática incluyen corticoides (como prednisona), micofenolato mofetilo, azatioprina y otros.

La pirfenidona y el nintedanib no han sido estudiados específicamente en personas con NSIP idiopática, por lo que todavía no se sabe con certeza si son eficaces para esta enfermedad.

El **trasplante de pulmón** puede ser una opción de tratamiento para algunas personas 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 y determinar si la persona es un candidato adecuado.

La **rehabilitación pulmonar**, el uso de **oxígeno suplementario**, dejar de fumar y mantenerse al día con las vacunas de rutina (como las vacunas contra la influenza y la neumonía) son aspectos importantes del manejo de la NSIP idiopática.

¿Cuál es mi pronóstico?

En muchos casos, la NSIP idiopática es una enfermedad progresiva, lo que significa que la inflamación o la fibrosis pueden empeorar con el tiempo. Esto puede causar un aumento gradual de la falta de aire y la necesidad de usar más oxígeno. Con el tiempo, algunas personas pueden desarrollar insuficiencia pulmonar (también llamada “insuficiencia respiratoria”), una condición potencialmente grave.

En algunos casos, especialmente cuando no existe fibrosis, la NSIP idiopática puede progresar lentamente o permanecer estable durante muchos años.

Es importante saber que no es posible predecir exactamente cuánto tiempo vivirá una persona con NSIP idiopática. Algunas personas viven muchos años con la enfermedad, mientras que otras pueden presentar un empeoramiento más rápido, incluso a pesar del tratamiento.

¿Hay terapias experimentales disponibles?

Puede buscar estudios de investigación cerca de su área a través del buscador de ensayos clínicos de la PFF 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, MD, MS
Exasesor Médico Superior de la PFF, Educación y Concientización