

# Neumonía intersticial con características autoinmunitarias



pulmonaryfibrosis.org

## ¿Qué es la neumonía intersticial con características autoinmunitarias?

La neumonía intersticial con características autoinmunitarias (interstitial pneumonia with autoimmune features, IPAF) es una clasificación creada en el ámbito de la investigación para hacer referencia a la enfermedad pulmonar crónica en la cual se acumula inflamación y/o tejido cicatricial (“fibrosis”) alrededor de las vías respiratorias y en las paredes de los alvéolos de los pulmones. Las personas a las que se les diagnostica IPAF suelen tener síntomas o hallazgos en exámenes físicos o análisis de sangre que pueden indicar, aunque no de manera concluyente, una afección autoinmunitaria subyacente. Algunos ejemplos de afecciones autoinmunitarias son la artritis reumatoide, el síndrome de Sjögren, la esclerodermia y la miositis. Aunque el término “neumonía” se incluye en el nombre de la enfermedad, la IPAF no es una neumonía infecciosa como la que conoce normalmente el público en general.

La IPAF forma parte de una gran categoría de enfermedades denominadas “enfermedades pulmonares intersticiales” o “EPI”. Hay más de 200 tipos de EPI. La mayoría de las EPI generan fibrosis y/o inflamación en las paredes de los alvéolos. La IPAF es un tipo de EPI. El término “fibrosis pulmonar” (FP) se utiliza para hacer referencia a cualquier tipo de EPI en la que se genera fibrosis (también conocida como “cicatrización”).

## ¿Cuáles son los síntomas de la neumonía intersticial con características autoinmunitarias?

Las personas con IPAF pueden tener síntomas como disnea durante las actividades o tos. Las personas también pueden tener síntomas en otras partes del cuerpo, como dolor, rigidez o hinchazón articulares, sequedad ocular o de la boca, dificultad para tragar o ardor de estómago, debilidad muscular, fatiga o erupción. Es posible que estos síntomas no se presenten todos al mismo tiempo. Estos síntomas también pueden solaparse con otras enfermedades y no son específicos del diagnóstico de IPAF.

## ¿Qué causa la neumonía intersticial con características autoinmunitarias?

Actualmente, se desconoce la causa de la IPAF. Se están llevando a cabo investigaciones sobre las causas de la IPAF.

## ¿Cómo se diagnostica la neumonía intersticial con características autoinmunitarias?

Por lo general, un médico especialista en el pulmón (neumólogo) junto con un especialista en enfermedades autoinmunitarias que afectan múltiples órganos (reumatólogo) diagnostican la IPAF. Cuando un médico u otro profesional de la salud sospechan que un paciente tiene EPI, le hacen pruebas que incluyen pruebas de la función pulmonar (pulmonary function tests, PFT), análisis de sangre y una TC de alta resolución (también conocida como “TAC”). Las pruebas de la función pulmonar proporcionan una estimación del funcionamiento de los pulmones.

## Descripción general breve de los hallazgos de las TC de alta resolución

El tejido pulmonar normal se ve de color gris oscuro o negro en una TC de alta resolución (high-resolution CT scan, HRCT). La inflamación y/o el tejido cicatricial aparecen en color gris claro o blanco. Su médico puede revisar los resultados de su HRCT para mostrarle las zonas anómalas.

## ¿Cómo se maneja la neumonía intersticial con características autoinmunitarias?

Actualmente, no existe ningún tratamiento específico aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE. UU. (Food and Drug Administration, FDA) para la IPAF. Es probable que su médico le recomiende realizarle un seguimiento mediante visitas al consultorio programadas de forma regular y pruebas de la función pulmonar. Dependiendo de sus síntomas y de los resultados de las PFT, su médico puede hacer un seguimiento de la enfermedad sin medicamentos. En otras situaciones, su médico puede usar medicamentos que alteran el sistema inmunitario para ayudar a estabilizar su función pulmonar u otros medicamentos para ralentizar el deterioro de los pulmones.

La rehabilitación pulmonar, la oxigenoterapia, dejar de fumar y las vacunas (como la vacuna contra el COVID-19, la vacuna antigripal y la vacuna contra la neumonía) son fundamentales para la convivencia con IPAF. Puede obtener más información sobre la oxigenoterapia en [pulmonaryfibrosis.org/oxygentherapy](https://pulmonaryfibrosis.org/oxygentherapy).

Puede obtener más información sobre la rehabilitación pulmonar en [pulmonaryfibrosis.org/pulmonaryrehab](https://pulmonaryfibrosis.org/pulmonaryrehab).

El trasplante de pulmón puede ser una opción para algunas personas que viven con EPI. Es importante hacer una evaluación temprana para el trasplante de pulmón, ya que el proceso implica una serie de citas y pruebas para determinar si los pacientes son candidatos adecuados. Puede obtener más información sobre el trasplante de pulmón en: [pulmonaryfibrosis.org/lungtransplant](https://pulmonaryfibrosis.org/lungtransplant).

## ¿Cuál es mi pronóstico?

El pronóstico de la IPAF es muy variable. Algunos casos permanecen estables, mientras que otros pueden tener un deterioro de la función pulmonar con el tiempo. La velocidad de la progresión puede ser lenta o más rápida. La progresión de la afección pulmonar puede provocar insuficiencia respiratoria, que es una enfermedad que reduce la esperanza de vida. Nadie puede predecir exactamente cuánto tiempo vivirá con IPAF y cada persona es diferente. Es posible que su médico pueda darle información más detallada sobre su pronóstico.

## ¿Hay terapias experimentales disponibles?

La IPAF es un área de investigación emergente. Los estudios de investigación se pueden encontrar en PFF Clinical Trial Finder (Buscador de ensayos clínicos de la PFF) en [trials.pulmonaryfibrosis.org](https://trials.pulmonaryfibrosis.org).

### Otros recursos

Fischer A, Antoniou KM, Brown KK, Cadranel J, Corte TJ, du Bois RM, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features. *Eur Respir J*. 2015;46(4):976-87.

### Agradecimientos

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

Dra. Bonnie R. Wang  
Universidad de Michigan  
Ann Arbor, MI

Dr. Vivek Nagaraja  
Mayo Clinic Arizona  
Phoenix, Arizona