



## Caracterización de una población con diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial en el Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá entre 2002 y 2017



C. Matiz 1, D. C. Hennesey 2, S. M. Ortega2, J. S. Arias2, A. Baldiño-Elorza 3, M. P. Caicedo4, D. P. Cañón3, L. Quell Camacho 5, D. M. Palacios 3, B. Pinzón6, 1 Neumólogo, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia, 2 Medicina Interna, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia, 3 Patóloga Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia, 4 Neumóloga, Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, 5, Terapeuta Respiratoria, Fundación Santafé de Bogotá, 6 Radióloga Cardio- Torácica. Fundación Santafé de Bogotá

### INTRODUCCIÓN

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) son una serie de aproximadamente 200 enfermedades raras, que comparten características clínicas, radiológicas, funcionales y patológicas similares que se asocian en determinados patrones que permiten identificar diferentes etiologías y pronósticos. El abordaje de la EPI requiere una historia clínica detallada de la exposición ambiental a fármacos, así como un examen físico detallado de la afectación pulmonar y extrapulmonar. Las ayudas diagnósticas como la Tomografía de tórax, la broncoscopia, las pruebas de función pulmonar y los estudios histopatológicos permiten un diagnóstico adecuado e impactan en el pronóstico y tratamiento de este grupo de enfermedades. La importancia del proyecto radica en que existen pocos estudios en Colombia sobre la enfermedad pulmonar intersticial a nivel epidemiológico o clínico, sobre características demográficas, diagnóstico y tratamiento. El gran avance en las enfermedades pulmonares intersticiales se ha realizado en la fibrosis pulmonar idiopática a lo largo de todos estos años; en los patrones epidemiológicos, inmunopatológicos, diagnóstico en tomografía computarizada torácica, histología y tratamiento, todo este conocimiento nos ha brindado la oportunidad de mejorar la clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales.

### OBJETIVO

Este estudio tuvo como objetivo describir las características clínicas, radiológicas pulmonares y patológicas en pacientes adultos con diagnóstico de EPI en el Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá (UHFSFB) entre 2002 y 2017.

### MATERIALES Y METODOS

Se realizó un estudio transversal retrospectivo revisando las historias clínicas de pacientes mayores de 18 años, que tenían un diagnóstico confirmado de EPI entre 2002 y 2017 en la UHFSFB. Se informaron hallazgos demográficos, clínicos, radiológicos, de función pulmonar y de patología.

Tabla 1. Características clínicas, radiológicas, de la función pulmonar y de patología de los pacientes con EPI del Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá entre 2002 y 2017.

Características Clínicas	N	%
<b>General</b>		
Edad ,en años, Promedio (sd)	71	12
Hombre	31	51.7
Tabaquismo Activo	28	46.7
Tabaquismo pasivo	12	20.7
Mortalidad General	12	20
<b>Grupo Diagnostico</b>		
Neumonía Intersticial Idiopática	31	51.7
ILD asociada a enfermedades del tejido conectivo (lupus, artritis reumatoide, esclerodermia)	16	26.7
ILD inducida por medicamentos	11	18.3
ILD relacionada con enfermedades granulomatosas	2	3.3
<b>Tratamiento</b>		
Corticoides e inmunosupresores	31	51.7
Oxígeno suplementario	47	78.3
<b>Medios Diagnosticos</b>		
Estudio Histopatológico	33	55
Tomografía de Torax	37	61.7
Pruebas de Función Pulmonar	32	53.3
Biopsia Transbronquial	15	45.4
Biopsia Quirúrgica	18	54.5
<b>Espirometría</b>		
FVC litros, promedio (sd)	2.35	0.59
FVC % valor predictivo, Promedio(sd)	78.3	14.93
DLCO % ajustado ,Promedio (sd)	57	19
Caminata de 6 minutos % valor predictivo, promedio (sd)	68.3	16.03
<b>Tomografía de Torax – Hallazgos</b>		
Patrón de neumonía intersticial usual	17	45.9
Patrón de neumonía intersticial no especifica	7	18.9
Otros Patrones	7	18.9
Patrones no clasificables	6	16.2
<b>Estudios Histopatológicos</b>		
Neumonía Intersticial Usual	7	23.3
Neumonitis por hipersensibilidad	4	13.3
Neumonía intersticial no especifica	4	13.3
Neumonía en organización	4	13.3
Neumonía intersticial Descamativa	2	6.6
Neumonía intersticial no clasificable	2	6.6
Bronquiolitis Respiratoria	2	6.6
Daño alveolar Difuso	2	6.6

### REFERENCIAS

- ATS/ERS international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. Am J Respir Crit Care Med. 2002; 165:277-304.
- Matiz C, Muñoz B. Enfoque de la enfermedad pulmonar intersticial difusa. En: Archila P, Sanior J, Texto de Medicina Interna: aprendizaje basado en problemas. Bogotá Colombia: Distribuidora Editorial; 2013:657-667.
- Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, Oster G. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2008; 178:10-6
- Raghu G, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: An Official ATS/ERS/URSLAT Clinical Practice Guideline. 2018.
- Collin V. Lung biopsy in interstitial lung disease: balancing the risk of surgery and diagnostic uncertainty. Eur Respir J 2016; 1274-77.
- Blynn D, Sverzellati N, Travis W, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: A Fleischner Society white paper. The lancet respiratoru. vol6 2018

### RESULTADOS

Revisamos 60 historias clínicas de pacientes con diagnóstico de EPI, la edad media al momento del diagnóstico era de 71 años y el 51,7% de los pacientes eran varones. El 46,7% tenía antecedentes de tabaquismo y el 20% había fallecido al momento de la revisión de la historia clínica por causas respiratorias. Los subtipos de EPI más frecuentes correspondieron a neumonía intersticial idiopática 51,7%, relacionada con enfermedades del tejido conectivo 26,7% (31,3% esclerodermia, 31,3% Sjögren, 25% artritis reumatoide y 12,5% inclasificables), 18,3% inducidas por fármacos y 3,3% relacionadas con enfermedades granulomatosas. El patrón encontrado con mayor frecuencia en la tomografía de tórax correspondió a neumonía intersticial habitual en un 45,9%, seguido de neumonía intersticial inespecífica (18,9%), y otros patrones (18,9%) o no clasificables (16,9%). Las pruebas de función pulmonar en la población del estudio muestran que la FVC promedio fue del 78,3%, la DLCO fue del 57%, una distancia de caminata de 6 minutos de 403 metros. El diagnóstico también se realizó mediante biopsia transbronquial guiada por fluoroscopia en el 45% de los pacientes y en el 54,5% por biopsia quirúrgica; el patrón histopatológico más frecuente fue neumonía intersticial habitual en el 23% de los pacientes, neumonitis por hipersensibilidad 13,3%, neumonía intersticial inespecífica 13,3%, neumonía organizada 13%, neumonía intersticial descamativa, bronquiolitis respiratoria, neumonía no clasificable y daño alveolar difuso en 6,6% de cada diagnóstico.

Como tratamiento, el 51,7% de los pacientes recibió esteroides y / o inmunosupresores y el 78,3% estuvo con oxígeno suplementario. Los antifibróticos (nintedanib y pirfenidona fueron aprobados en 2018 en Colombia por lo que no se habían utilizado en los pacientes). Los subtipos de EPI diagnosticados con mayor frecuencia corresponden a neumonías intersticiales idiopáticas y asociadas a enfermedades del tejido conectivo, por lo que la azatioprina es evidente en el 3,6% de la población de estudio y principalmente en las enfermedades. Neumonías intersticiales. Otros inmunosupresores que se utilizaron fueron el micofenolato y ciclofosfamida, pero fue en muy pocos pacientes, tan solo 3 lo que equivale al 1,8% del grupo de neumonías intersticiales y un paciente del grupo de fibrosis por colágeno. En el momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes con pruebas de función pulmonar disponibles tenían un compromiso de moderado a severo de la capacidad de difusión del monóxido de carbono y la mortalidad general fue del 20%. Las comorbilidades más frecuentes en pacientes con EPI, fueron hipertensión arterial en 16,8%, hipertensión pulmonar 12%, obesidad 11,4%, enfermedad coronaria 6,6%, depresión 6,6% y otras 21,6%.

Tabla 2. Comorbilidades de pacientes con EPI en el Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá entre 2002 y 2017.

Enfermedades asociadas con la Población Estudiada	N	%
Hipertensión Arterial	28	16.8
Hipertensión Pulmonar	20	12
Obesidad / Sobrepeso	19	11.4
Enfermedad coronaria	11	6.6
Depresión	11	6.6
Enfermedad Vascular Periférica	8	4.8
Síndrome de Cushing	7	4.2
Diabetes tipo 1	6	3.6
Cáncer	5	3
Asma	3	1.8
Diabetes tipo 2	3	1.8
Enfermedad renal crónica 3b, 4 y 5	2	1.2
Enfermedad Cerebrovascular	2	1.2
Enfermedad Hepática / Cirrosis	2	1.2

### CONCLUSIÓN

En nuestro estudio, 60 pacientes con enfermedad pulmonar intersticial pulmonar atendidos en la Fundación Santa Fe, fueron seguidos durante 15 años; Se encontró que la edad promedio es de 70 años, que los pacientes más jóvenes están relacionados con la enfermedad pulmonar asociada al colágeno y que, en general, hay una mayor frecuencia de la enfermedad en hombres que en mujeres. Además, un factor importante asociado a estos pacientes es el tabaquismo activo en el 46,7% de los pacientes y el 20,7% tenían antecedente de tabaquismo pasivo. Otro hallazgo fue que el diagnóstico más común en la enfermedad pulmonar intersticial en nuestra población de estudio, fue la neumonía intersticial habitual, el 45,9% por medio del TC de tórax, seguida de la EPI relacionada con la enfermedad del tejido conectivo (esclerodermia, sjogren y RA) y la EPI inducida por fármacos. Secundaria a amiodarona. El patrón radiológico y el diagnóstico histopatológico de neumonía intersticial habitual, fueron el diagnóstico más frecuente, seguido de la NIE. También es interesante el alto porcentaje en el diagnóstico de EPI por biopsia transbronquial guiada por fluoroscopia con un 45% y biopsia quirúrgica del 54%, que no cumple los criterios clínico-radiológicos y no contamos con criobiopsia. Las comorbilidades más frecuentes fueron hipertensión arterial 16,8%, hipertensión pulmonar 12% obesidad / sobrepeso 11,4% y depresión con 6,6%. También se evidenció que las pruebas de función pulmonar fueron de gravedad moderada y los pacientes que fallecieron en el periodo de seguimiento fueron 12 de 60 pacientes en total, correspondiente al 20%, con predominio en el grupo de neumonías intersticiales donde se encuentra la fibrosis pulmonar idiopática, se pudo ver que es la que tiene el peor pronóstico y es más difícil de tratar, corroborando lo escrito a nivel mundial. El tratamiento más común en nuestro estudio fue el uso de oxígeno suplementario, seguido de corticoides e inmunosupresores (azatioprina, micofenolato, ciclosporina), ya que no teníamos en ese momento los antifibróticos.