

¿Caso de enfermedad intersticial de difícil caracterización o inclasificable?

Autora: Valentina Di Boscio

Instituto de Rehabilitación Psicosfísica (IREP), GCBA. Correspondencia

Correspondencia:

Valentina Di Boscio
Domicilio postal: Palpa 2570, 6°A
(CP 1426) - CABA- Arg.
E-mail: valdib@yahoo.com

Al Editor:

En la sección Ateneo de Caso Clínico de la RAMR 2013; 4: 247-257 se presenta uno que ha motivado que sus autores lo intitulen “Enfermedad intersticial grave de difícil caracterización”. En un extenso, rico y profundo análisis se discuten allí con detalle los posibles diagnósticos diferenciales y alternativas de manejo. Podría sintetizarse que se describe a una paciente de 62 años con neumonía intersticial grave, progresiva, irreversible y mortal a la que los autores no pudieron, ni aún post mortem, asignarle causa alguna ni caracterizarla de acuerdo a los criterios estandarizados vigentes hasta la publicación del caso^{1, 2}. Sin duda, este es un escenario angustioso ya que dificulta la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas al igual que las consideraciones pronósticas.

La luz a esta discusión llegó apenas unas semanas más tarde con la publicación de la actualización de la clasificación de neumonías intersticiales idiopáticas (NII) 3. Allí se introducen varios cambios mayores, a mi entender dos de los cuales son pertinentes para este caso. Uno es la propuesta de la clasificación clínica basada en el comportamiento de las neumonías intersticiales (según patrón tomográfico y funcional a lo largo del tiempo), complementaria a la clasificación de entidades de NII definidas multidisciplinariamente. La importancia de este nuevo enfoque radica en que se constituye como guía práctica para los objetivos y acciones terapéuticas, particularmente útil en las enfermedades intersticiales sin caracterizar. En neumonías intersticiales progresivas e irreversibles, sin importar la entidad histopatológica particular ni su causa, el mejor objetivo posible es enlentecer el progreso y se recomienda la indicación de trasplante o cuidados paliativos efectivos³, como se discutió y se aplicó en el caso publicado en la RAMR. El segundo cambio, no tan anticipado por los autores como el anterior y que

hubiera colaborado como marco taxonómico a la comprensión de esta paciente, fue la incorporación de la categoría “Inclasificables” como NII diferente a las “Mayores” y “Raras”³. Se refiere a casos de etiología desconocida no concluyentes para ninguna entidad definida luego de la discusión multidisciplinaria. Causas de la misma son: a) datos clínicos, radiológicos o histopatológicos inadecuados; y b) discrepancia relevante entre los hallazgos clínicos, radiológicos y patológicos (debido a alteraciones provocadas por tratamientos previos, nuevas entidades no caracterizadas o presencia de múltiples patrones tomográficos y/o histopatológicos)³.

Sin embargo, es el trabajo de Ryerson y colaboradores⁴ publicado simultáneamente el que ilustra el caso presentado. En mi opinión constituye uno de los mayores aportes realizados últimamente en la patología intersticial y mereció, en la misma revista, un editorial no menos enriquecedor⁵. Allí los autores, en sintonía con la nueva clasificación de NII³, estudian por primera vez la prevalencia, caracterización y evolución de neumonías intersticiales inclasificables dentro de una cohorte longitudinal de 1370 pacientes con enfermedad intersticial seguidos a lo largo de 10 años⁴.

Los autores describen una prevalencia de neumonías inclasificables del 10% (132/1370), ubicándolas como 4^{ta} causa de NII en la población estudiada luego de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) (21%), neumonitis por hipersensibilidad (15%) y sarcoidosis (14%). La imposibilidad de realizar biopsia quirúrgica por alto riesgo fue el criterio de inclusión más frecuente (52%) de dicha serie⁴, lo que refleja la dificultad del manejo de los casos graves como lo fue el caso presentado en esta revista. V. Cottin y A. Wells, en la revisión mencionada⁵, denominan a este sub grupo como *neumonías inclasificables según condición clínico-radiológica*. En la práctica este es un desafío frecuente en el que la discusión con radiólogos expertos se torna crucial debido a

que, en ausencia de material histológico, estrictamente no existe discusión multidisciplinaria (hoy asumida como patrón de oro en el manejo de estas enfermedades). A mi criterio, una limitante en la discusión del caso presentado es la ausencia de dicha opinión.

Resulta interesante que los primeros dos diagnósticos diferenciales registrados en asociación con esta nueva categoría fueron: neumonitis por hipersensibilidad (68%) y FPI (64%)⁴, lo que muestra las mismas disquisiciones diagnósticas que tuvieron los autores de este caso.

También en semejanza con el mismo, los pacientes con neumonías inclasificables eran significativamente mayores que los controles no-FPI e iguales a los controles FPI, más frecuentemente mujeres y no fumadores respecto FPI; el patrón tomográfico más común (50%) fue el de UIP posible y la mayoría de ellos (55%) recibió tratamiento, siendo prednisona el más utilizado (48%)⁴.

La progresión de enfermedad ocurrió en el 52% de las neumonías inclasificables y el primer criterio para esta (41%) fue la muerte en el primer año de evolución. El caso presentado refleja esta estadística.

En análisis ajustado (sexo, edad, FVC y DLCO), los pacientes con neumonías inclasificables de la serie de Ryerson y col⁴ presentaron mayor supervivencia comparados con controles de FPI (HR 0.62 IC 95% 0.40-0.97, $p = 0.04$) y similares a los controles no-FPI (HR 1.54 IC 95% 0.89-2.65, $p = 0.12$). Sin embargo se halló heterogeneidad respecto a su evolución. Fueron predictores de mortalidad y progresión de enfermedad la necesidad de oxigenoterapia, FVC y DLCO basal, imposibilidad de realizar biopsia quirúrgica por alto riesgo, diagnóstico diferencial con FPI, patrón tomográfico de UIP o UIP posible, fibrosis extensa y panalización. Muchos de estos indicadores estu-

vieron presentes en el fatal caso descrito. En análisis multivariado, sólo una DLCO < 35% y *score* de fibrosis > 20% pudieron identificar a los pacientes con riesgo a morir, y una vez más, considerando solamente el patrón tomográfico por ausencia de DLCO, el caso se ajusta a estos hallazgos.

Sin dudas el grupo de neumonías inclasificables refleja una categoría de reciente caracterización que requiere futuros reportes y estudios que brinden mayor evidencia para el manejo de este desafiante escenario. El caso presentado en esta revista denominado “Enfermedad intersticial de difícil caracterización” es, a mi criterio, un ejemplo claro de neumonía intersticial caracterizable como “*inclasificable*”. Por lo menos, nos invita a reflexionar sobre esta nueva categoría que, a pesar de constituirse en una denominación que enmarca estos casos, no deja de ser sumamente compleja y difícil en la práctica diaria.

Conflicto de intereses: La autora es asesora médica del Laboratorio AstraZeneca cuyo área de interés comercial no se vincula en nada al tema del presente escrito.

Bibliografía

1. ATS/ERS international multidisciplinary consensus classification of idiopathic interstitial pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165: 277-304.
2. Raghu G, Collard HR, Egan JJ et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788-824.
3. Travis W, Costabel U, Hansell D et al. An Official ATS/ERS statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188 (6): 733-748.
4. Ryerson C, Urbania T, Richeldi L et al. Prevalence and prognosis of unclassifiable interstitial lung disease. *Eur Respir J* 2013; 42: 750-757.
5. Cottin V, Wells A. Unclassified or unclassifiable interstitial lung disease: confusing or helpful disease category. *Eur Respir J* 2013; 42: 576-579.