

ASPECTOS REFERENTES AL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

Y.Y. Portillo Gutiérrez¹, C. Lacárcel Bautista¹, C. Cabrero Rodríguez².

¹Hospital Universitario de Jaén.

²Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

RESUMEN

Introducción y Objetivos: la Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID) es una entidad compleja que requiere protocolos específicos. El objetivo fue analizar el perfil de los pacientes en una consulta monográfica (2016-2022), determinar la demora en la valoración, antecedentes ambientales, relación entre diagnóstico y patrones radiológicos, y la necesidad de técnicas invasivas.

Material y Métodos: estudio observacional descriptivo realizado en el Hospital Universitario de Jaén. Se incluyeron pacientes en seguimiento por EPID, analizando variables demográficas, clínicas, radiológicas y terapéuticas. Se utilizó el test exacto de Fisher y Chi cuadrado para el análisis estadístico.

Resultados: se estudiaron 89 pacientes (58,4% mujeres, edad media 64,55 años). La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) fue significativamente más frecuente en hombres y la NINE en mujeres ($p < 0,05$). Existió una correlación significativa entre el patrón radiológico NIU y el diagnóstico de FPI ($p < 0,001$). El tiempo medio hasta la primera visita fue de 6,17 meses. El uso de antifibróticos fue significativamente mayor en pacientes con FPI ($p < 0,01$).

Conclusiones: las características de la muestra coinciden con la literatura: predominio de FPI en hombres de edad avanzada y EPID autoinmunes en mujeres. La demora de valoración es adecuada (<6 meses). El tratamiento antifibrótico es predominante en FPI, aumentando su uso como segunda línea en EPID autoinmunes.

Palabras clave: EPID, Antifibróticos, panal, patrones radiológicos, lavado broncoalveolar.

ASPECTS RELATED TO THE DIAGNOSIS OF INTERSTITIAL LUNG DISEASES IN A SPECIALIST CLINIC

ABSTRACT

Introduction and Objectives: diffuse Interstitial Lung Disease (DILD) is a complex condition that requires specific protocols. The objective was to analyze the profile of patients in a monographic consultation (2016-2022), determine the delay in assessment, environmental history, relationship between diagnosis and radiological patterns, and the need for invasive techniques.

Materials and Methods: descriptive observational study conducted at the University Hospital of Jaén. Patients under going follow-up for DILD were included, analyzing demographic, clinical, radiological, and therapeutic variables. Fisher's exact test and chi-square test were used for statistical analysis.

Results: eighty-nine patients (58.4% women, mean age 64.55 years) were studied. Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) was significantly more frequent in men and NINE in women ($p < 0.05$). There was a significant correlation between the NIU radiological pattern and the diagnosis of IPF ($p < 0.001$). The mean time to the first visit was 6.17 months. The use of antifibrotics was significantly higher in patients with IPF ($p < 0.01$).

Conclusions: The characteristics of the sample are consistent with the literature: a predominance of IPF in older men and autoimmune IPE in women. The delay in assessment is adequate (<6 months). Antifibrotic treatment is predominant in IPF, with its use increasing as a second-line treatment in autoimmune IPE.

Keywords: EPID, antifibrotic agents, honeycomb pattern, radiological patterns, bronchoalveolar lavage.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID) es una entidad compleja que engloba una gran cantidad de patologías entre estas la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) que sigue siendo hoy en día una de las más frecuentes. Existen otras muchas patologías intersticiales idiopáticas, así como otras asociadas a un agente causal conocido como polvos orgánicos, inorgánicos o enfermedades autoinmunes. Dada su alta complejidad en los últimos años se ha comenzado a establecer clasificaciones más específicas y protocolos más concretos para su diagnóstico y control¹.

La Neumonitis por Hipersensibilidad (NH) es una causa conocida muy frecuente y en nuestro medio está asociada en la mayoría de los casos al contacto con plumas, excremento y suero de aves.

Entre las enfermedades del tejido conectivo la artritis reumatoide y la esclerosis sistémica son de las que más frecuentemente cursan con EPID y son así mismo las que más pueden evolucionar hacia fibrosis².

Existen múltiples patrones radiológicos en las EPID, siendo el patrón de Neumonía Intersticial Usual (NIU) de los más graves por su evolución en ausencia de tratamiento. Otros patrones frecuentes son el de Neumonía Intersticial

Recibido: 03.05.2025 Aceptado: 11.03.2026

Dra. Yosainis Yanine Portillo Gutiérrez
yosa.portillo@gmail.com

No Específica (NINE) o el de Neumonía Organizada (NO). Estos patrones no son patognomónicos de una sola enfermedad y así para el caso del patrón NIU que es el que presenta la FPI está también presente en la EPID de la Artritis Reumatoide entre otras causas³.

No cabe duda de que la biopsia quirúrgica es el Gold standard del diagnóstico definitivo de la EPID, pero afortunadamente, gracias al avance de las técnicas radiológicas aunadas a la historia clínica del paciente en numerosas ocasiones no es necesario llegar a ella en el proceso diagnóstico. Así, hoy en día y según las últimas guías, por ejemplo, ante un patrón NIU típico o probable no es necesaria la confirmación histológica⁴.

También hay una serie de procedimientos broncoscópicas que en ocasiones habrá que realizar para obtener un diagnóstico, entre los cuales están el lavado broncoalveolar (LBA), la biopsia transbronquial convencional y la criobiopsia transbronquial. Estos nos dan información del perfil celular e histológico de la patología. El LBA se realiza instilando suero en un bronquio subsegmentario y es una técnica segura y que nos puede dar mucha información sobre todo en algunas patologías como la Neumonía Eosinofílica (NE), Sarcoidosis, NH, proteinosis alveolar o Histiocitosis de células de Langerhans⁵.

La biopsia transbronquial en EPID es útil cuando existen dudas acerca del diagnóstico definitivo y para evitar procedimientos más invasivos. Pero lo cierto es que la prueba no permite en ocasiones muestras suficientes para el diagnóstico y su rendimiento es mayor para aquellas patologías en las que la afectación predominante es la centrolobulillar⁶.

Con el objetivo de mejorar el rendimiento diagnóstico de la biopsia transbronquial, surgió la toma de biopsias broncoscópicas a través de sondas de crioterapia, mediante la congelación del tejido sobre el que se va a obtener la muestra⁷.

No obstante, a la hora de determinar el diagnóstico de estas patologías y el tratamiento oportuno en cada caso, se hace necesario que estas decisiones se hagan en el marco de un comité multidisciplinar^{8,9}.

A la hora de tratar estas enfermedades siempre está presente el paradigma inflamación-fibrosis que nos va a determinar el tratamiento a seguir en cada caso. El panal de abeja implica la destrucción y fibrosis del tejido pulmonar. Este hallazgo está presente en fases avanzadas de muchas de estas enfermedades e implicará un tratamiento basado en un antifibrótico¹⁰.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo que incluyó a todos los pacientes en seguimiento por la consulta monográfica de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas (EPID) del Hospital Universitario de Jaén, durante el periodo comprendido entre 2016 y 2022.

Se analizó la demora hasta la primera valoración en la consulta y hasta el inicio del primer tratamiento, así como la proporción de pacientes que requirieron un segundo tratamiento según su patología. Asimismo, se recogieron los antecedentes de exposición ambiental, el diagnóstico en la primera valoración, los patrones radiológicos en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) y la necesidad de realizar procedimientos invasivos, como la biopsia transbronquial (BTB) o el lavado broncoalveolar (BAL), para establecer el diagnóstico final. También se cuantificó el número anual de pacientes presentados al comité multidisciplinar de EPID.

El análisis estadístico descriptivo se realizó expresando las variables categóricas mediante frecuencias y porcentajes, y las variables continuas como medias. Para el análisis bivalente, la asociación entre las variables categóricas (como las exposiciones ambientales, el tipo de diagnóstico inicial, los hallazgos en la TCAR y la necesidad de BTB o BAL) se evaluó mediante la prueba de chi-cuadrado de Pearson o la prueba exacta de Fisher, según correspondiera. Para la comparación de variables continuas entre múltiples grupos independientes, como la edad en función del diagnóstico de EPID, se empleó la prueba no paramétrica de Kruskal-Wallis. Por último, se utilizó la prueba de chi-cuadrado de Pearson para analizar la tendencia temporal del volumen de casos presentados al comité multidisciplinar a lo largo del periodo de estudio. Se consideró significación estadística un valor de $p < 0,05$.

RESULTADOS

La cohorte de estudio incluyó un total de 89 pacientes, con una ligera predominancia femenina (58,4%; $n = 52$) y una edad media de 64,55 años. En cuanto a las exposiciones y comorbilidades previas, un 37% de los pacientes eran fumadores, el 33,7% refería síntomas de reflujo gastroesofágico y el 20,2% presentaba antecedentes de contacto con aves. Las características clínicas y radiológicas basales se detallan en la **Tabla 1**.

Los patrones radiológicos más frecuentes en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) fueron la neumonía intersticial no específica (NINE) en el 33,7% de los casos ($n = 30$) y la neumonía intersticial usual (NIU) en el 31,3% ($n = 28$) (**Figura 1**). Se observó una fuerte asociación entre el patrón radiológico y el diagnóstico

final ($p < 0,001$); concretamente, el 64,3% de los patrones NIU correspondieron a Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) y el 60% de los patrones NINE a NINE idiopática. El hallazgo de panalización se asoció significativamente a los diagnósticos de FPI y neumonía intersticial con características de autoinmunidad (IPAF) frente a otras etiologías ($p < 0,001$) (**Figura 2**).

Tabla 1. Variables.

Variable	Frecuencia (n) / Media	Porcentaje (%) / RIC*
Edad (años)	64,55	-
Sexo		
Mujeres	52	58,4%
Hombres	37	41,6%
Hábitos y exposiciones		
Fumadores	33	37,0%
Síntomas de reflujo (ERGE)	30	33,7%
Contacto con aves	18	20,3%

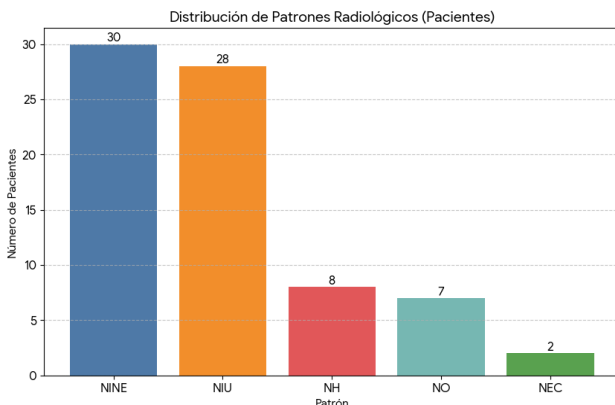


Figura 1. Distribución de Patrones Radiológicos (Pacientes).

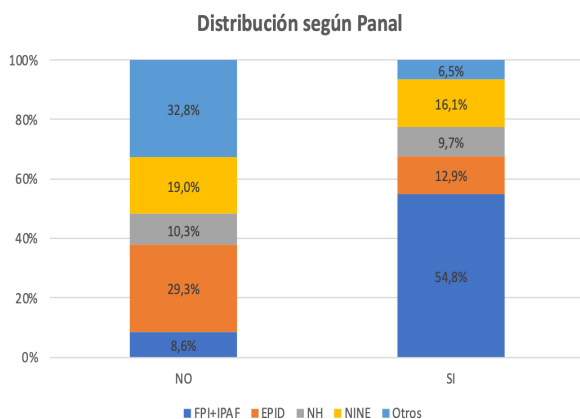


Figura 2. Distribución según Panel.

El análisis bivariante mostró diferencias significativas en la distribución por sexos según la patología. La FPI y la neumonitis por hipersensibilidad (NH) fueron más frecuentes en varones ($p = 0,023$ y $p = 0,005$, respectivamente), mientras que la NINE predominó en el sexo femenino ($p = 0,005$) (**Figura 3**). Asimismo,

los pacientes con FPI presentaron una edad media significativamente mayor que aquellos con EPID de causa autoinmune (70,16 vs. 61,29 años; $p = 0,041$).

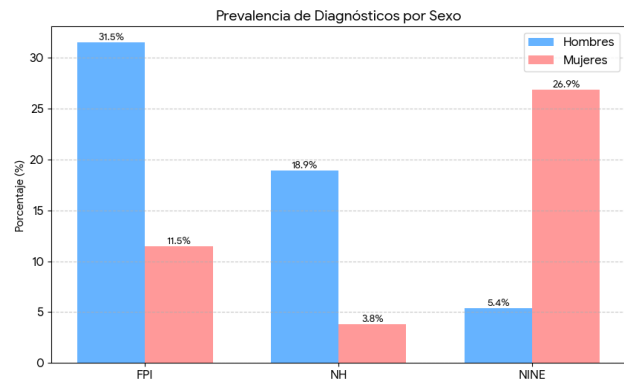


Figura 3. Prevalencia de Diagnósticos por Sexo.

Para alcanzar el diagnóstico, se requirió la realización de biopsia transbronquial (BTB) en 26 pacientes y lavado broncoalveolar (BAL) en otros 26, realizándose la mayoría de estos procedimientos (73,1%) en el grupo de "otras EPID". Aunque no se encontró relación global entre el diagnóstico final y la necesidad de BTB o BAL ($p = 0,105$), en el subgrupo de pacientes con NH la realización de BAL fue significativamente más frecuente ($p = 0,007$), fuertemente ligado a la exposición previa a aves ($p < 0,001$) (**Tabla 2**).

Tabla 2. Parámetros clínicos y evolutivos valorados durante el estudio.

Parámetro clínico / Evolutivo	Valor
Tiempos de demora (medias)	
Diagnóstico inicial hasta 1ª visita	6,17 meses
1ª visita hasta primer tratamiento	17,17 días
1º tratamiento hasta 2º tratamiento	100,78 días
Procedimientos invasivos requeridos	
Biopsia Transbronquial (BTB)	26 (29,2%)
Lavado Broncoalveolar (BAL)	26 (29,2%)
Evolución y morbimortalidad	
Derivación a trasplante pulmonar	7 (7,9%)
Mortalidad global	12 (13,6%)
Tiempo medio diagnóstico-fallecimiento	2,33 años
Presentación en Comité Multidisciplinar	35 (40,7%)

El tiempo medio desde el diagnóstico inicial hasta la primera valoración en la consulta monográfica fue de 6,17 meses, con un inicio de tratamiento temprano establecido en una media de 17,17 días tras dicha primera visita. En los casos que requirieron intensificación terapéutica, el tiempo medio hasta la instauración de una segunda línea fue de 100,78 días. En cuanto al enfoque farmacológico, el uso de terapia antifibrótica varió significativamente según la etiología; su prescripción fue mayor en los pacientes con FPI en comparación con aquellos con EPID

de causa autoinmune ($p < 0,01$). Durante el periodo de estudio, la mortalidad global de la serie se situó en un 13,6%, con un tiempo medio desde el diagnóstico hasta el éxitus de 2,33 años. Un 7,9% de los pacientes requirió derivación para valoración de trasplante pulmonar. Finalmente, 35 pacientes (40,7%) fueron presentados al comité multidisciplinar de EPID, observándose una tendencia de evaluación variable a lo largo de los años (**Tabla 2**).

DISCUSIÓN

El presente estudio refleja la realidad asistencial y el manejo clínico en una consulta monográfica de EPID. Nuestros resultados principales evidencian una alta prevalencia de patrones radiológicos NINE y NIU, una clara diferenciación demográfica según la etiología subyacente y, de manera destacable, apoyada por una consolidación progresiva del comité multidisciplinar.

Las características basales de nuestra cohorte concuerdan con los registros nacionales e internacionales previos¹¹. Hemos constatado un predominio estadísticamente significativo de la FPI en varones de mayor edad, mientras que la NINE fue más frecuente en mujeres, reflejando el comportamiento clásico de las EPID asociadas a patología autoinmune¹¹. Asimismo, la fuerte asociación observada entre la neumonitis por hipersensibilidad (NH), la exposición avícola y la mayor indicación de lavado broncoalveolar (BAL) en este subgrupo, subraya la importancia de una anamnesis exhaustiva y respalda las recomendaciones de las guías clínicas actuales para el diagnóstico de la NH¹².

El valor predictivo de la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) queda patente en nuestra cohorte. La asociación altamente significativa entre el hallazgo de panalización y los diagnósticos de FPI e IPAF reafirma a la TCAR como el pilar diagnóstico no invasivo fundamental⁷. El hecho de que las técnicas invasivas (BTB y BAL) se reservaran mayoritariamente para el grupo de "otras EPID" demuestra una optimización de los recursos y una adecuación a los algoritmos diagnósticos, evitando pruebas de riesgo en pacientes con patrones radiológicos definitivos de NIU.

El análisis de la gestión asistencial fue uno de los puntos fuertes de nuestro estudio. El tiempo de demora hasta el primer tratamiento (media de 17 días tras la primera visita) refleja una alta eficiencia de la consulta monográfica. Respecto al abordaje farmacológico, la prescripción significativamente mayor de terapia antifibrótica en pacientes con FPI respecto a las EPID de causa autoinmune es coherente con las indicaciones terapéuticas aprobadas y financiadas de forma

mayoritaria durante el periodo de estudio (2016-2022)¹³. Además, la tendencia creciente en la presentación de casos al comité multidisciplinar refleja la adopción del gold standard en el manejo de estos pacientes, un factor que la literatura asocia a mayor precisión diagnóstica y mejor pronóstico¹⁴.

CONCLUSIÓN

Este estudio presenta las limitaciones inherentes a su diseño retrospectivo y unicéntrico, así como un tamaño muestral que, aunque representativo para una consulta monográfica de nuestra área, impide generalizar algunos hallazgos. No obstante, su principal fortaleza radica en mostrar datos de práctica clínica real, aportando información valiosa sobre la supervivencia y la gestión de tiempos. La centralización del manejo de las EPID a través de consultas monográficas y la evaluación sistemática mediante comités multidisciplinarios resultan fundamentales en la práctica clínica diaria. Los datos de nuestra cohorte demuestran que este enfoque protocolizado permite optimizar la indicación de técnicas diagnósticas invasivas y garantiza una alta eficiencia en los tiempos de demora, facilitando un inicio terapéutico precoz y adecuado al perfil del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marlies Wijnenbeek, Atsushi Suzuki, Toby M Maher. Interstitial lung diseases. *Lancet*, The, 2022; 400(3): 769-786.
2. Bendstrup E, Møller J, Kronborg-White S et al. Interstitial Lung Disease in Rheumatoid Arthritis Remains a Challenge for Clinicians. *J Clin Med*. 2019; 8(12).
3. Atefano Palmucci, Federica Roccasalva, Silvia Puglisi et al. Clinical and radiological features of idiopathic interstitial pneumonias (IIPs): a pictorial review. *Insights into imaging* 5; 347-364 (2014). DOI 10.1007/s13244-014-0335-3.
4. Staats P, Kligerman S, Todd N et al. A comparative study of honeycombing on high resolution computed tomography with histologic lung remodeling in explants with usual interstitial pneumonia. *Pathol Res Pract*. 2015; 211:55-61.
5. Meyer KC, Raghu G, Baughman RP, et al. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: the clinical utility of bronchoalveolar lavage cellular analysis in interstitial lung disease. *American journal of respiratory and clinical medicine*. 2012; 185(9): 1.004-14.
6. Fraire AE, Cooper SP, Greenberg SD et al, Transbronchial lung biopsy. Histopathologic and morphometric assessment of diagnostic utility. *Chest*. 1992; 102(3): 748-52.
7. Raghu G, Remy-Jardin M. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: an official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022; 205(9): e18-e47.
8. Larsen BT SM, Elicker BM, Fernandez JM et al. Diagnostic Approach to Advanced Fibrotic Interstitial Lung Disease: Bringing Together Clinical, Radiologic, and Histologic Clues. *Arch Pathol Lab Med*. 2017; 141: 901-15. 2.
9. Jo HE, Glaspole IN, Levin KC et al. Clinical impact of the interstitial lung disease multidisciplinary service. *Respirology* 2016; 21(8): 1.438-1.444.

10. Kerri A Johansson, Nazia Chaudhuri, Ayadeji Adegunsoye et al. Treatment of fibrotic interstitial lung disease: current approaches and future directions. *Lancet*, The, 2021; 398(10.309): 1.450-1.460.
11. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Manual de consulta en las Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas. 1ª ed. Barcelona: SEPAR; 2024.
12. Update of the international multidisciplinary classification of the interstitial pneumonias: an ERS/ATS statement. *Eur Respir J*. 2025; 66(6): 2500158.
13. Romero Ortiz AD et al. Antifibrotic treatment adherence, efficacy and outcomes for patients with idiopathic pulmonary fibrosis in Spain. *BMJ Open Respir Res*. 2024; 11(1): e001687.
14. Hambly N. Interstitial Lung Disease in 2025: Updated Classification, Precision Diagnostics, and Expanding Therapeutic Frontiers. *Can Respir Today*. 2025; 1(3).

AGRADECIMIENTOS

Fundación para la Investigación Biosanitaria de Andalucía Oriental de Jaén (FIBAO).

Servicio de Neumología del Hospital universitario de Jaén.