

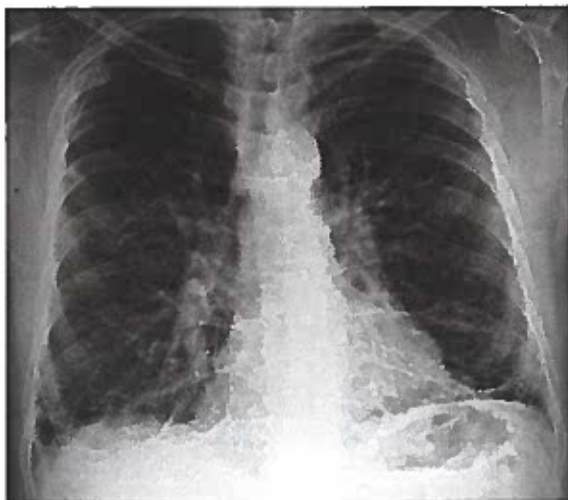
## Enfermedades pulmonares difusas

### Definición

Las Enfermedades Pulmonares Difusas (EPD) comprenden un grupo grande de patologías pulmonares y sistémicas, de naturaleza distinta muchas de ellas, y que se caracterizan por comprometer universalmente al pulmón y manifestarse radiológicamente por una extensa alteración del dibujo radiológico normal del pulmón (Figura 21-1). Por lo tanto, el término EPD es básicamente radiológico, aunque un grupo importante de las enfermedades que lo comprenden tienen características clínicas funcionales y aun anatomopatológicas semejantes.

La literatura anglosajona se refiere preferentemente a las EPD como enfermedades intersticiales del pulmón, lo cual, si bien alude a un compromiso fundamental de estas afecciones, hay también afectación de los espacios aéreos de la vía aérea y de los vasos. Por otro lado, hay afecciones de este grupo cuya alteración no es intersticial, sino alveolar, como la proteinosis alveolar. Por ello el término pierde precisión, como lo hace notar Raghu, autor que se ha dedicado en profundidad al estudio de estas afecciones.

FIGURA 21-1. Ejemplo de enfermedad pulmonar difusa.



## Causas

Entre las múltiples causas de EPD, las más comunes en la práctica clínica son el edema pulmonar cardiogénico, las infecciones, las neumoconiosis, las neumonitis por hipersensibilidad, la neumonía intersticial usual, las neoplasias y, en algunas comunidades, la sarcoidosis.

Diversos autores proponen listados de causas. En la **Tabla 21-1** se presenta uno propuesto por Du Bois y Costabel. Como puede apreciarse, existen cinco grupos fundamentales, que se describirán a continuación con los componentes de cada uno.

**TABLA 21-1.** Enfermedades pulmonares difusas

- Asociadas a enfermedades sistémicas
- Causadas por gatillantes ambientales o ingesta de drogas
- Granulomatosis
- Neumonías intersticiales idiopáticas
- Otras enfermedades pulmonares difusas

Cada uno de los grupos mencionados en la **Tabla 21-1** comprende un número de afecciones muy diferentes sobre las cuales está precisamente el trabajo diagnóstico.

**EPD asociadas a enfermedades sistémicas.** Dentro de este grupo están, en primer lugar, las enfermedades reumatológicas o mesenquimopatías, que son las más frecuentes. En segundo lugar se encuentran patologías de frecuencia mucho menor, pero de considerable dificultad diagnóstica, como las vasculitis. Por último, hay otro grupo que Du Bois denomina vasculares, que se refieren a problemas no vasculíticos propiamente, relacionados con los vasos sanguíneos.

**Reumatológicas.** Entre las enfermedades reumatológicas se consideran: esclerosis sistémica, artritis reumatoidea, lupus eritematoso diseminado, síndrome de Sjögren, espondilitis anquilosante, polimiositis/dermatomiositis y la enfermedad mixta del tejido conectivo.

**Vasculitis.** Éstas comprenden: arteritis de células gigantes, arteritis de Takayasu, poliangeítis microscópica, granulomatosis de Wegener, granulomatosis de Churg-Strauss, síndrome de Behçet, síndrome de pulmón-riñón (incluyendo Goodpasture) y capilaritis.

**Vasculares.** Entre las afecciones vasculares se encuentran: síndrome antifosfolípidos, coagulopatías, malformaciones arteriovenosas, hipertensión pulmonar primaria, hemosi-derosis pulmonar idiopática y la enfermedad pulmonar venooclusiva.

**EPD causadas por gatillantes ambientales o ingestión de drogas.** Este grupo es posiblemente el más cambiante, pues cada día se describen más agentes externos probables causantes de diversos daños al pulmón. Esto es especialmente cierto en relación a drogas, pero también lo es referido a sustancias utilizadas en la industria o en pasatiempos.

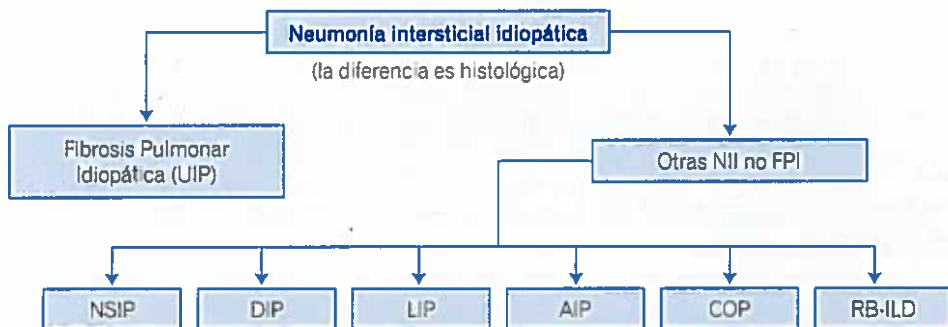
**Causas orgánicas del medioambiente.** Alveolitis alérgicas extrínsecas por hongos, bacterias, antígenos aviarios o causas químicas.

**Causas inorgánicas del medioambiente.** Polvos fibrogénicos (asbesto, sílice, berilio, carbón, aluminio y aleación de metales pesados), polvos no fibrogénicos (siderosis, estanosis, barítosis y antimonio) y drogas (quimioterápicos, cardiovasculares, antibióticos, antiinflamatorios, ilícitas, psicotrópicos, radiación, pesticidas y oxígeno).

**Granulomatosis.** El tercer grupo de la clasificación de Du Bois exige tener el diagnóstico histológico de granulomas. Aquí se ha avanzado más en el proceso diagnóstico, y hay muy diversas enfermedades que comprenden el grupo: sarcoidosis, beriliosis, alveolitis alérgica extrínseca, histiocitosis de Langerhans, granulomatosis de Wegener, síndrome de Churg-Strauss, granulomatosis linfomatoide y granulomatosis broncocéntrica.

**Neumonías intersticiales idiopáticas.** Este grupo tiene algunos caracteres comunes, pero necesariamente exige la biopsia pulmonar para su diagnóstico diferencial. Entre estas enfermedades se incluye la fibrosis pulmonar idiopática, que es la afectación más común y posiblemente una de las más graves (Figura 21-2). También pertenecen a este grupo la neumonía intersticial no específica, la neumonía intersticial descamativa, la bronquiolitis respiratoria con enfermedad pulmonar, la neumonía intersticial aguda y la neumonía intersticial en organización.

**FIGURA 21-2.** Neumonía Intersticial Idiopática según clasificación de Consenso de la Sociedad Americana de Tórax y la Sociedad Europea de Enfermedades Respiratorias, 2002.  
Simbología: NII: Neumonía Intersticial Idiopática; NSIP: Fibrosis Pulmonar No Específica; DIP: Neumonía Intersticial Descamativa; LIP: Neumonía Intersticial Linfocítica; AIP: Neumonía Intersticial Aguda; COP: Neumonía Obliterativa Crónica o BOOP; RB-ILD: Bronquiolitis Respiratoria con Enfermedad Intersticial Pulmonar.



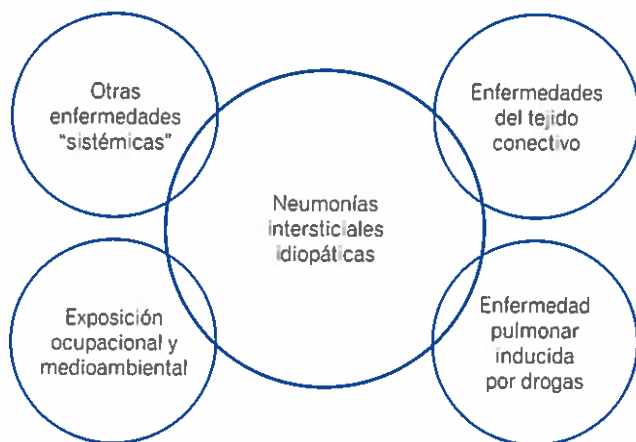
**Otras enfermedades pulmonares.** El último grupo de esta clasificación lo constituyen enfermedades muy distintas, en que lo único común es su carácter precisamente de enfermedades pulmonares difusas: neumonía intersticial linfocítica, trastornos hereditarios (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, síndrome de Hermansky-Pudlack, enfermedades por depósito de lípidos y alveolitis fibrosante familiar), eosinofilia pulmonar (de causa conocida, como hongos, parásitos o drogas, o de causa desconocida o neumonía eosinofílica idiopática aguda o crónica), linfangioleiomiomatosis, proteinosis alveolar, amiloidosis, aspiración crónica y falla cardíaca izquierda.

Hay autores como el Dr. Talmadge King, de San Francisco, EE.UU., que propone descartar las infecciones y los tumores de la definición, lo cual circunscribe el problema. El esquema presentado en la Figura 21-3, del mismo Dr. King, grafica lo dicho. Naturalmente, existe una larga serie de entidades que comprenden cada uno de los grupos representados en los círculos.

## Presentación clínica

La enfermedad puede presentarse de diferentes formas de acuerdo a su naturaleza. La más desconcertante es el paciente asintomático. Tal es el caso, por ejemplo, de algunas sarcoidosis o de la bronquiolitis respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial. Puede también

FIGURA 21-3. Esquema de clasificación de EPD.



presentarse con los síntomas de una enfermedad general, pero con enfermedad pulmonar difusa sin síntomas respiratorios, lo que ocurre en ciertas etapas de la esclerodermia, por ejemplo. Puede ocurrir también que tenga los síntomas de una enfermedad general y que la enfermedad pulmonar difusa sea sintomática desde el punto de vista respiratorio. Esto puede ocurrir en la artritis reumatoide avanzada con compromiso pulmonar importante y en algunas esclerodermias avanzadas. Ocasionalmente el paciente tiene síntomas respiratorios, pero la radiografía de tórax es normal, lo cual puede ocurrir en un bajo porcentaje de las fibrosis pulmonares idiopáticas y también en algunas bronquiolititis, como la bronquiolititis constrictiva.

Los síntomas más característicos y más frecuentes que calzan con muchas de las causas de EPD son la aparición de tos y disnea progresiva, con una EPD radiológica. Esta presentación generalmente coincide con un compromiso funcional de una enfermedad restrictiva pulmonar de gravedad variable y diversas formas de alteración del intercambio gaseoso, como se verá más adelante.

## Aproximación diagnóstica

### Historia clínica

Tanto la duración de los síntomas como la velocidad de progresión orientan hacia diagnósticos diferentes. Es muy importante el antecedente del tiempo de síntomas previos al diagnóstico de la enfermedad pulmonar difusa. Existe un grupo de enfermedades difusas agudas (semanas) y otro de evolución en meses o años (Tabla 21-2).

La edad de presentación es otro antecedente importante en el diagnóstico diferencial: la sarcoidosis, la linfangioleiomiomatosis y el granuloma eosinófilo, por ejemplo, son enfermedades clásicamente de edades jóvenes (20 a 40 años), a diferencia de la fibrosis pulmonar idiopática, que se presenta característicamente alrededor de los 50 a 60 años.

Hay algunas de estas enfermedades exclusivamente femeninas, como la linfangioleiomiomatosis, o más frecuentemente femenina, como la sarcoidosis.

Existe un grupo con características de enfermedad familiar, como la microlitiasis alveolar, la neurofibromatosis, la sarcoidosis y alrededor del 10% de las fibrosis pulmonares usuales tienen este carácter.

TABLA 21-2. Duración de la enfermedad previo al diagnóstico

<b>Agudas (días o semanas)</b>
Neumonía intersticial aguda
Neumonía eosinofílica
Alveolitis alérgica extrínseca
Bronquiolitis obliterante con neumonía en organización
<b>Subaguda (semanas o meses)</b>
Sarcoidosis
Algunas enfermedades intersticiales por drogas
Síndromes de hemorragia intralveolar
Bronquiolitis obliterante con neumonía en organización
Enfermedades colagenovasculares (lupus eritematoso y polimiositis)
<b>Crónica (meses o años)</b>
Fibrosis pulmonar idiopática
Sarcoidosis
Histiocitosis X

Los factores ocupacionales deben investigarse en detalle. Además de las neumoconiosis, también las alveolitis alérgicas extrínsecas pueden estar relacionadas con elementos de ocupación o de pasatiempos a los cuales esté expuesto el paciente. Es fundamental hacer una extensa investigación de las drogas que el paciente esté utilizando o haya recibido y consignarlo en la anamnesis. Hay algunas drogas "consagradas" como inductoras de alveolitis, pero muchas otras aparecen en la literatura médica continuamente como posibles inductoras de daño pulmonar y como tal deben registrarse en los antecedentes del paciente en estudio.

Como siempre, el antecedente tabáquico en patología respiratoria es fundamental. Hay enfermedades muy relacionadas con el tabaquismo, como la bronquiolitis respiratoria, la neumonía intersticial descamativa, el granuloma eosinófilo o la fibrosis pulmonar idiopática. Otras, en cambio, en forma característica ocurren con mayor frecuencia en no fumadores que en fumadores, bajo el mismo riesgo de exposición. Éste es el caso de las alveolitis alérgicas extrínsecas, hecho curioso que ha planteado un posible efecto supresivo del humo del cigarrillo.

La exposición a pájaros, especialmente palomas o catitas, aserrines de maderas, algunos animales, fuentes de agua o productos agrícolas, son importantes como posibles causas de alveolitis alérgicas extrínsecas. Hay que poner especial consideración a la historia de recurrencias de sintomatología semejante y/o radiografías de tórax secuenciales parecidas. Esto es clásico de las alveolitis alérgicas extrínsecas. Así, se tuvo la oportunidad de ver el caso de un paciente que fue tratado por la tercera miliar tuberculosa, que en realidad correspondía a una fiebre de heno con múltiples recurrencias.

Cuando un paciente portador de una EPD recién diagnosticada presenta hechos clínicos como fiebre o hemoptisis, orienta definitivamente en direcciones precisas. En la primera situación, ese síntoma inclina a pensar en infecciones, pero también en las enfermedades del colágeno, en las vasculitis, en las reacciones por drogas o en el BOOP. En la segunda situación, se puede pensar que es causada por los síndromes de hemorragia alveolar, cáncer, vasculitis o cualquier causa de hipertensión venosa pulmonar.

Es un hecho clínico muy orientador cuando se aprecia un extenso compromiso radiológico con mínima clínica. La sarcoidosis, la silicosis, el granuloma eosinófilo y la bronquiolitis



respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial pueden presentarse en esta forma clínica, siempre sorprendente.

Otros hechos de la historia pueden orientar a una enfermedad pulmonar difusa secundaria a una enfermedad sistémica, como los hechos anamnésticos propios de las enfermedades del colágeno, de la insuficiencia cardíaca, de las vasculitis, etcétera.

**Examen físico.** El examen físico pulmonar puede demostrar sólo crepitaciones pulmonares basales bilaterales, que son muy inespecíficas pero muy frecuentes y notorias en la fibrosis pulmonar idiopática. En esta enfermedad se presenta también el hipocratismo digital que también puede aparecer en otras enfermedades, como el cáncer broncogénico, las bronquiectasias, la fibrosis quística y la asbestosis.

Ocasionalmente puede encontrarse signología obstructiva con sibilancias. Éste es un hecho infrecuente en fibrosis pulmonar idiopática y puede orientar hacia otras etiologías, como pulmón congestivo, sarcoidosis, bronquiectasias, bronquiolitis y alveolitis alérgica extrínseca.

En el examen general del paciente debe ponerse atención a la piel. El eritema nodoso orienta a la sarcoidosis, los nódulos subcutáneos a la artritis reumatoidea. La neurofibromatosis puede presentarse con nódulos subcutáneos palpables y las características manchas "café con leche". Las teleangectasias y el síndrome de Reynaud orientan a la esclerodermia y las vasculitis cutáneas a las enfermedades colagenovasculares o a las vasculitis sistémicas. Las artritis orientan hacia las enfermedades colagenovasculares, la sarcoidosis o las vasculitis. La pericarditis puede presentarse también en las enfermedades colagenovasculares, pero también en las vasculitis sistémicas, en las neoplasias metastásicas, en el síndrome postirradiación y también en la asbestosis. El hallazgo de adenopatías o hepatoesplenomegalia debe hacer pensar en sarcoidosis, neoplasma o granuloma eosinófilo. Es muy característico de la sarcoidosis, y también puede verse en la neumonía intersticial linfocítica, la hipertrofia de glándulas salivares. El examen físico y el laboratorio básico pueden mostrar una EPD con algunos síndromes característicos que permiten plantear posibilidades diagnósticas, como se describe en la [Figura 21-4](#).

Así, por ejemplo, el antecedente de artritis obliga a plantear la sarcoidosis, las enfermedades colagenovasculares o la posibilidad de una vasculitis. La presencia de una glomerulonefritis plantea las vasculitis o también las enfermedades colagenovasculares y muy específicamente la enfermedad de Wegener o el síndrome de Goodpasture. Si hay una anemia u otras alteraciones hematológicas, debe descartarse una hemorragia intraalveolar, en el caso de la anemia, o las vasculitis, acción de drogas o la presencia de un cáncer. Si aparecen alteraciones óseas, deberá pensarse en el granuloma eosinófilo, la sarcoidosis y también en el cáncer.

**FIGURA 21-4.** Enfermedades pulmonares difusas. Algunos síndromes acompañantes.



## Examen funcional respiratorio

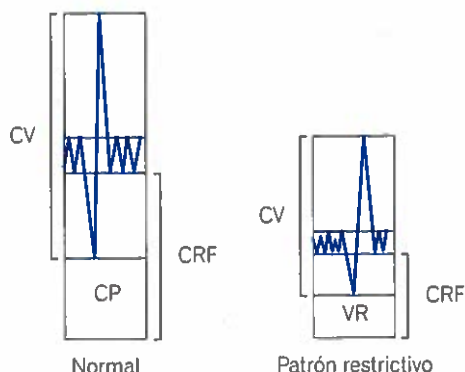
El estudio funcional respiratorio es muy característico en las enfermedades pulmonares difusas (Figura 21-5). El estudio de volúmenes y capacidades demuestra una enfermedad pulmonar restrictiva pura con todos los volúmenes pulmonares reducidos. La espirometría demuestra la capacidad vital reducida con una relación VEF<sub>1</sub>/CVF normal o aumentada. La curva flujo/volumen representada en el esquema de la Figura 21-6 demuestra la reducción de los volúmenes pulmonares y el flujo aéreo aumentado en todo el rango de volúmenes.

Muy infrecuentemente se utiliza en clínica la realización de la curva presión volumen representada en la Figura 21-6. En ella se puede apreciar el aumento de la retracción elástica, con una *compliance* pulmonar muy reducida: se requieren grandes cambios de presión transpulmonar para obtener pequeños cambios de volumen pulmonar.

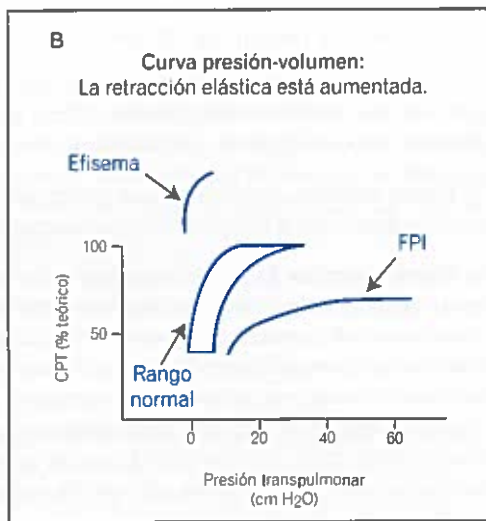
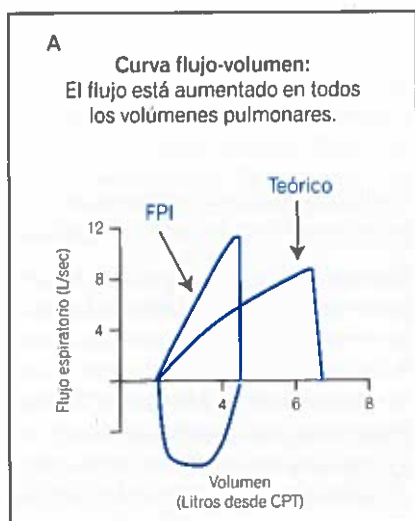
La gasometría arterial generalmente es normal en reposo o presenta ligera hipoxemia en etapas más avanzadas. La presión de CO<sub>2</sub> frecuentemente está algo reducida y la gra-

diente alveoloarterial de oxígeno en reposo está aumentada. En ejercicio, en cambio, ocurren cambios dramáticos. La presión de oxígeno baja en forma importante y la gradiente sube en forma muy significativa. Esto ocurre junto a un importante aumento de la frecuencia cardíaca, de la ventilación minuto y del consumo de oxígeno. La capacidad de difusión de CO es otro examen de utilidad en la evaluación funcional de estos pacientes. La difusión está frecuentemente reducida y puede anteceder a la disminución de los volúmenes pulmonares. En general, la alteración de la difusión corre paralela a la progresión de la enfermedad. Su deterioro se debe a la reducción de la masa capilar y a las alteraciones de la relación V/Q.

**FIGURA 21-5.** Espirometría con patrón restrictivo. CV: capacidad vital; VR: volumen residual; CRF: capacidad residual funcional.



**FIGURA 21-6.** Alteración restrictiva en EPD.



### Radiografía de tórax convencional

Éste es el examen fundamental, más económico y disponible para plantear el diagnóstico de EPD. Lo primero que se hace evidente al análisis de una radiografía de tórax simple tomada en inspiración máxima es el volumen pulmonar. La mayoría de las EPD disminuyen el volumen pulmonar, con excepción de la histiocitosis X, la linfangioleiomiomatosis y en cualquier caso cuando hay combinación con enfisema pulmonar avanzado como enfermedad concomitante.

Junto al volumen pulmonar, el análisis inicial permite apreciar la distribución lesional. Las silicosis, la histiocitosis X y algunas infecciones como la tuberculosis son predominantemente de zonas superiores del pulmón. La sarcoidosis es más de los tercios medios y la fibrosis pulmonar idiopática, la asbestosis y las enfermedades colagenovasculares comprometen fundamentalmente las áreas inferiores. El manifiesto predominio unilateral orienta a linfangitis carcinomatosa, edema pulmonar, problemas aspirativos y neumonitis postirradiación.

Una antigua clasificación del gran radiólogo norteamericano Benjamín Nelson, aún vigente, propone seis patrones radiológicos. El primero es el **vidrio esmerilado**, en el cual se pierde la nitidez de los vasos pulmonares; se ha correlacionado con la presencia de alveolitis, aunque también un patrón reticular muy fino y granular puede dar este tipo de imagen. Las neumonitis por hipersensibilidad, la neumonía intersticial no específica y especialmente la neumonía intersticial descamativa son ejemplos de este patrón. El segundo es el **patrón nodular**, con lesiones homogéneas bien delimitadas y de tamaños variables. La tuberculosis miliar es el ejemplo más característico, pero también la diseminación metastásica, raramente la sarcoidosis y algunas neumoconiosis pueden producirlo. El tercero es el **patrón reticular**. Esta red puede evolucionar dejando áreas quísticas, que es lo que ocurre en el pulmón en panal de la fibrosis pulmonar idiopática avanzada. El **patrón linear**, del edema pulmonar cardiogénico, se produce por el engrosamiento de los septos interlobulares y del intersticio perivascular. El último patrón es el **acinar o alveolar**, que se manifiesta por imágenes nodulares pequeñas que se agrupan y producen consolidaciones.

También es importante considerar otras alteraciones que pueden orientar al diagnóstico. La aparición de derrame pleural orienta hacia insuficiencia cardíaca, hacia enfermedades colagenovasculares o hacia linfangioleiomiomatosis. El derrame pericárdico sugiere enfermedades colagenovasculares o enfermedad metastásica. La presencia de adenopatías mediastínicas plantea granulomatosis o enfermedades neoplásicas.

### TAC de alta resolución en EPD

El Dr. Nestor Müller, de Vancouver (Canadá), propone seis tipos de patrones radiológicos en este tipo de enfermedades: líneas septales, patrón reticular, espacios quísticos, nódulos, vidrio esmerilado y consolidaciones.

**Líneas septales.** No son más que los septos interlobulillares engrosados y corresponden fundamentalmente a edema pulmonar intersticial o a diseminaciones linfáticas tumorales.

**Patrón reticular.** El patrón reticular está constituido por líneas irregulares intralobulares de algunos milímetros con fibrosis intersticial, que se manifiestan por distorsión de la arquitectura y bronquiectasias por tracción. Este patrón se presenta muy especialmente en la fibrosis pulmonar idiopática, en las enfermedades colagenovasculares, la asbestosis, la sarcoidosis y ocasionalmente en las neumonitis por hipersensibilidad. La fibrosis pulmonar idiopática tiene una TAC bien característica: el patrón se presenta con predominio en los lóbulos inferiores y subpleural y es posible encontrar zonas de panal de abejas en la mayoría de los casos. La sarcoidosis, en cambio, tiene una distribución perihiliar y de los lóbulos superiores con fibrosis peribronquial y bronquiectasias por tracción de localización central.



**Espacios quísticos.** Son áreas localizadas de densidad aérea con paredes delgadas y bien definidas y que se ven fundamentalmente en cuatro condiciones: en la fibrosis pulmonar idiopática; en las enfermedades colagenovasculares como zonas de panal subpleural; en la histiocitosis de Langerhans, que comparte los quistes aéreos con nódulos en las zonas medias o superiores del pulmón con relativo respeto por las bases pulmonares, y en la linfangioleiomiomatosis, enfermedad extremadamente infrecuente.

**Patrón nodular.** Puede presentarse perilinfático en la sarcoidosis o en la linfangitis carcinomatosa. En la primera también puede haber nódulos subpleurales irregulares. Otra forma de presentación del patrón nodular es centrilobular, característico de la neumonitis por hipersensibilidad o de la bronquiolititis. Por último, los nódulos pueden estar distribuidos al azar, como ocurre en la diseminación miliar o en las metástasis.

**Vidrio esmerilado.** Consiste en una opacidad que permite ver la vasculatura pulmonar. Se aprecia en las neumonitis por hipersensibilidad, en la neumonía intersticial no específica, en la neumonía intersticial descamativa y en la bronquiolititis respiratoria con enfermedad intersticial de los fumadores. Es útil enfatizar la importancia diagnóstica en las neumonitis por hipersensibilidad de las zonas de atrapamiento aéreo lobular en medio de amplias zonas de vidrio esmerilado. La neumonía intersticial no específica es de predominio basal y periférico, con bronquiectasias por tracción, fina reticulación y vidrio esmerilado.

**Consolidaciones.** A diferencia del patrón anterior, oscurece la vasculatura subyacente. Cuando las consolidaciones se presentan con predominio peribronquial, hay que pensar en BOOP o COP; si es subpleural en el mismo diagnóstico o en la neumonía eosinofílica crónica, y si es progresivo en períodos relativamente largos de tiempo, en linfoma o cáncer bronquioloalveolar.

## Diagnóstico

Con los antecedentes clínicos, radiológicos y funcionales que se ha mencionado, generalmente puede haber una aproximación diagnóstica bastante cercana en muchas de estas enfermedades. Es importante insistir que, como en otras patologías pulmonares, es muy rendidor hacer cualquier esfuerzo por obtener radiografías antiguas, ya que pueden aportar importante información sobre la historia de la patología actual.

Muchas veces basta esta aproximación diagnóstica para alejar al paciente de la presunta causa del problema. Tal es el caso en la alveolitis alérgica extrínseca o del pulmón por drogas, por ejemplo. Ocasionalmente eso es suficiente para lograr una mejoría del paciente o iniciar una evidente mejoría.

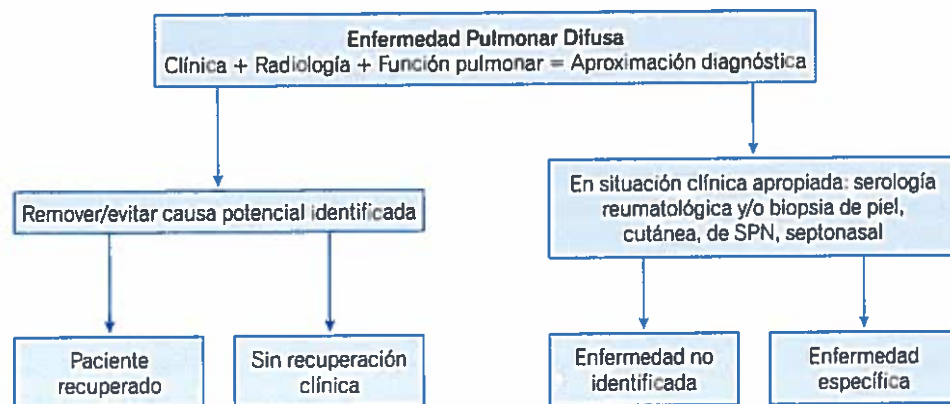
Otras veces el trabajo clinicoradiológico inicial orienta hacia alguna enfermedad general, como una mesenquimopatía o una vasculitis. En tal situación, se puede complementar el diagnóstico con estudios serológicos o con una biopsia de piel o de senos paranasales si se sospecha enfermedad de Wegener. De esta forma se llegaría al diagnóstico en las situaciones mencionadas. En otras ocasiones no es así, y la enfermedad permanece sin diagnóstico o bien el paciente no presenta la recuperación clínica que se esperaba con las medidas descritas. Se debe avanzar un paso más allá (**Figura 21-7**).

Un camino para proseguir la investigación es realizar, por ejemplo, un lavado broncoalveolar. Esta técnica puede permitir el diagnóstico en un grupo relativamente pequeño pero muy importante de enfermedades, como por ejemplo, encontrar un lavado linfocítico en la sarcoidosis, en las alveolitis alérgicas extrínsecas o los lavados eosinofílicos de las eosinofalias pulmonares agudas o crónicas.

Junto con el LBA, se puede realizar en el mismo procedimiento biopsias transbronquiales. Conviene realizar muchas biopsias, no menos de seis, ya que se agrega muy poco riesgo de morbilidad y se aumenta las posibilidades de obtener parénquima pulmonar. En

la **Tabla 21-3** se presentan aquellas patologías cuyo diagnóstico puede realizarse por biopsia transbronquial. Si la biopsia transbronquial no fuera satisfactoria, puede repetirse. Si lo fuera y no se ha logrado el diagnóstico, se plantea la biopsia pulmonar quirúrgica (**Figura 21-8**).

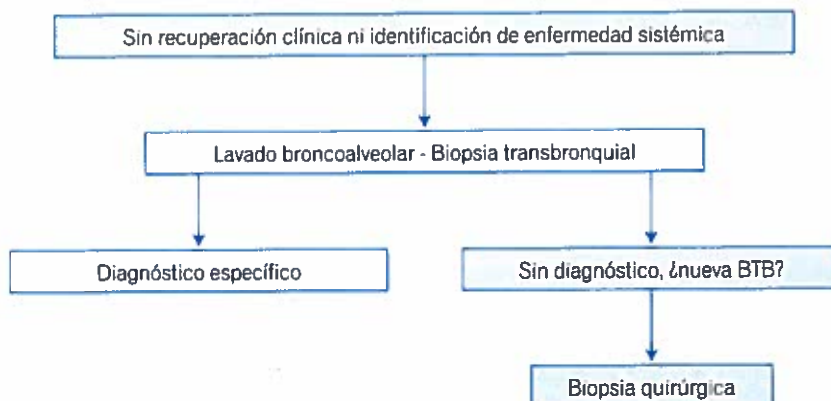
**FIGURA 21-7.** Algoritmo diagnóstico.



**TABLA 21-3.** Diagnóstico de EPD por biopsia transbronquial

- Sarcoidosis
- Alveolitis alérgica extrínseca
- Neumonía organizante criptogénica
- Beriliosis crónica
- Proteinosis alveolar
- Linfangitis carcinomatosa
- Carcinoma bronquioloalveolar

**FIGURA 21-8.** Enfermedad Pulmonar Difusa: algoritmo diagnóstico II



La biopsia quirúrgica puede realizarse por minitoracotomía o bien, como se prefiere hoy, por videotoracoscopia. Es de extrema importancia que el clínico junto con el radiólogo y el cirujano elijan, analizando el TAC de tórax, el mejor sitio para realizar la biopsia. Deben evitarse las áreas de mucha fibrosis y extraer al menos dos biopsias de zonas diferentes. Es ideal biopsiar las áreas de vidrio esmerilado y alguna otra que no siendo pulmón absolutamente normal está cerca de ello.

En términos generales, se puede encontrar dos patrones fundamentales de alteraciones histopatológicas: la presencia de granulomas y la aparición de fibrosis con diversos grados de inflamación del intersticio. La aparición de granulomas (Tabla 21-4) puede corresponder a un grupo de patologías de causa conocida, como por ejemplo, las neumonitis por hipersensibilidad, y de causa desconocida, como la sarcoidosis. Cuando no hay granuloma y sólo se encuentra fibrosis intersticial e inflamación, puede también corresponder a una causa conocida, como por ejemplo el asbesto, o bien a una causa desconocida, como ocurre en las neumonías intersticiales idiopáticas. Completado el esfuerzo diagnóstico en una EPD, se planteará el tratamiento correspondiente.

TABLA 21-4. Enfermedades pulmonares difusas

Hallazgo de granulomas	Sin hallazgo de granulomas
<b>Causa conocida</b>	<b>Causa conocida</b>
Neumonitis por hipersensibilidad	Asbesto
Berilio	Drogas
Sílice	Neoplasia
Micobacterias	Insuficiencia cardíaca
Hongos	Aspiración
<b>Causa desconocida</b>	Gases y humos
Sarcoidosis	Irradiación
Histiocitosis X	<b>Causa desconocida</b>
Vasculitis	Fibrosis pulmonar idiopática
Granulomatosis:	Enfermedades colagenovasculares
– linfomatoide	Hemosiderosis
– Churg-Strauss	Síndrome de Goodpasture
– Wegener	COP (BOOP)
	Proteinosis alveolar
	Espondiloartritis anquilosante
	Infiltración linfocítica
	Síndrome eosinofílico

## Bibliografía

- American Thoracic Society Congress. Interstitial lung disease: Current concepts and controversies; Post graduate course 5, may 16, 2003, Seattle, Washington.
- BAL Cooperative Group Steering Committee. Brochoalveolar lavage constituents in healthy individuals, idiopathic pulmonary fibrosis and selectes comparison groups. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141:5169-202.
- British Thoracic Society. The diagnosis, assessment and treatment of diffuse parenchymal lung disease in adults. *Thorax* 1999; 54(1 Suppl):S1-28.