

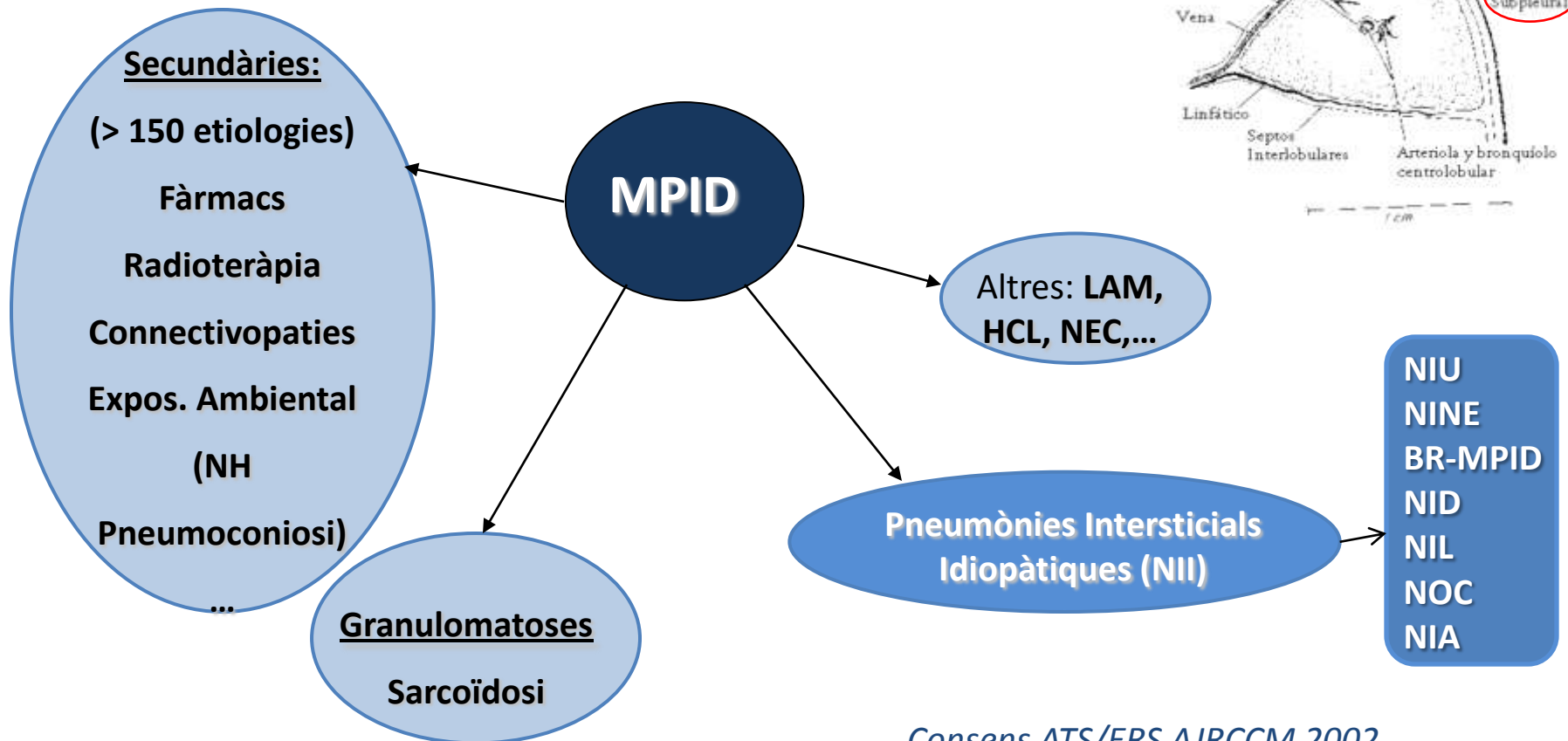


FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA DINS LES MPID ASPECTES DIAGNÒSTICS

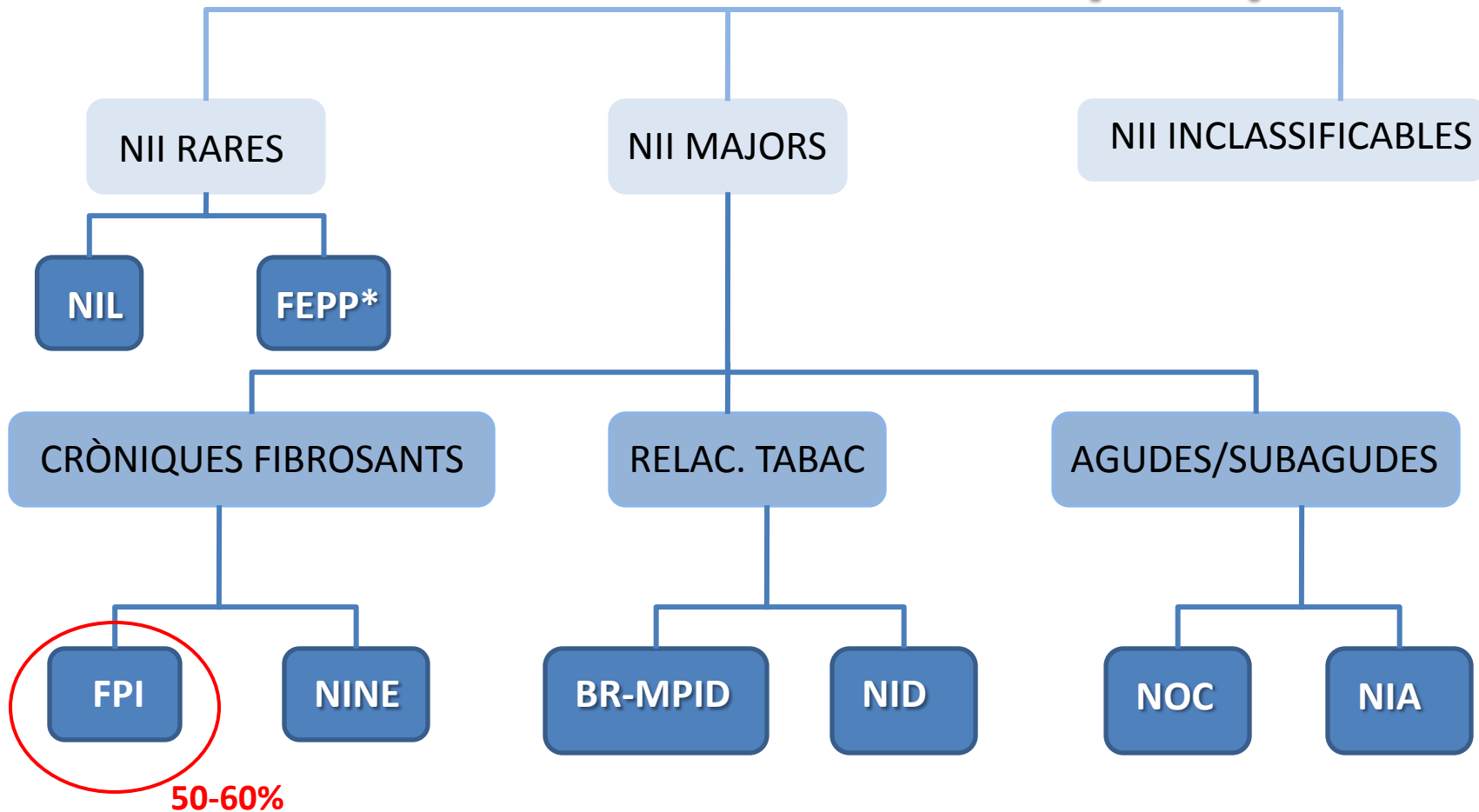
Amalia Moreno
Servei de Pneumologia
Corporació Parc Taulí
4 d'Abril de 2014

MPID (Malalties Pulmonars Intersticials Difuses)

- Grup molt heterogeni de patologies que afecten a l'interstici pulmonar mitjançant fenòmens inflamatoris o fibròtics.
- Diferents tractaments i pronòstics.



Pneumònies Intersticials Idiopàtiques



* **FPPE**: Fibroelastosi Pleuroparenquimatosa

CAS CLÍNIC


- Ho
- sos
- An
- Ex-
- Co
- A.
- No
- No
- Ma
- Tos
- pro



ix amb

gs.

orç

- **Exploració Física:**
- SpO2 basal 95%, acropàquies.
- AR/ Crepitants secs tipus “velcro” a bases.
- **Exploracions Complementàries:**
- *Proves Funcionals Completes:* Alt. Restrictiva lleu. Disminució lleu DLCO.
- *Analítica:* sense alteracions. ANA i FR (-).
- *Prova d'imatge*  **TCAR TÓRAX**



TCAR TÓRAX

- ✓ Afectació predomini basal.
- ✓ Escasses àrees en vidre desllustrat.
- ✓ Distribució subpleural.
- ✓ Reticulació i bronquiectasi de tracció.
- ✓ No àrees de panalització.

Quin pot ser el diagnòstic?

- A NINE IDIOPÀTICA**
- B FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA**
- C ALVEOLITIS AL·LÈRGICA EXTRÍNSECA**
- D MALALTIA DEL TEIXIT CONNECTIU**
- E TOTES LES ANTERIORS**

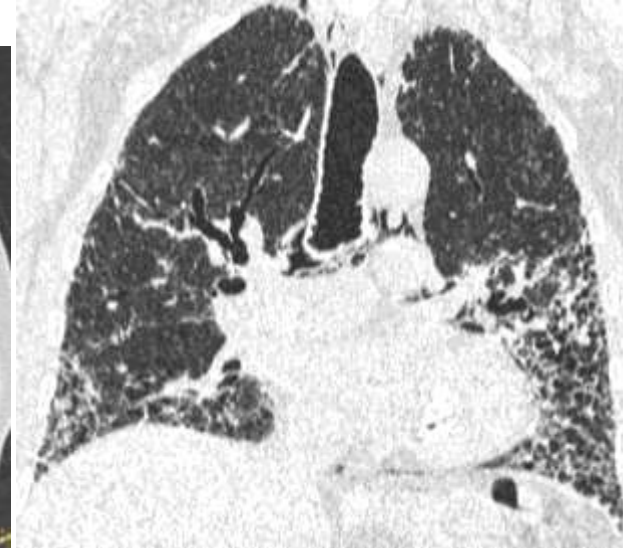
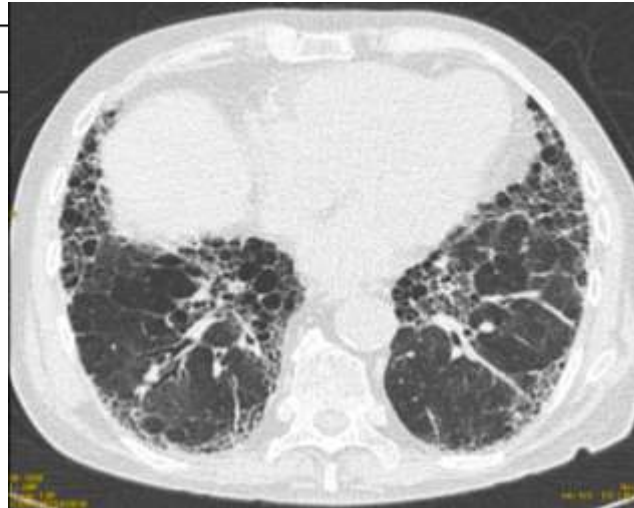
Quin pot ser el diagnòstic?

- A** NINE IDIOPÀTICA
- B** FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA
- C** ALVEOLITIS AL·LÈRGICA EXTRÍNSECA
- D** MALALTIA DEL TEIXIT CONNECTIU
- E** **TOTES LES ANTERIORS**

Patró radiològic de NIU

UIP Pattern (All Four Features)

- Subpleural, basal predominance
- Reticular abnormality
- Honeycombing with or without traction bronchiectasis
- Absence of features listed as inconsistent with UIP pattern (see third column)



Patró de POSSIBLE NIU

TOMOGRAPHY CRITERIA FOR UIP PATTERN

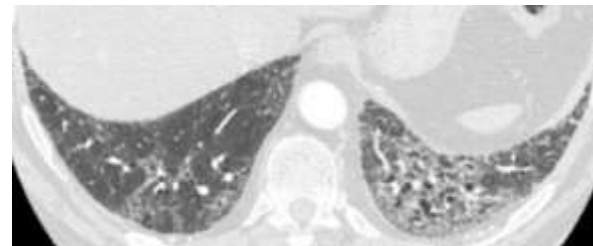
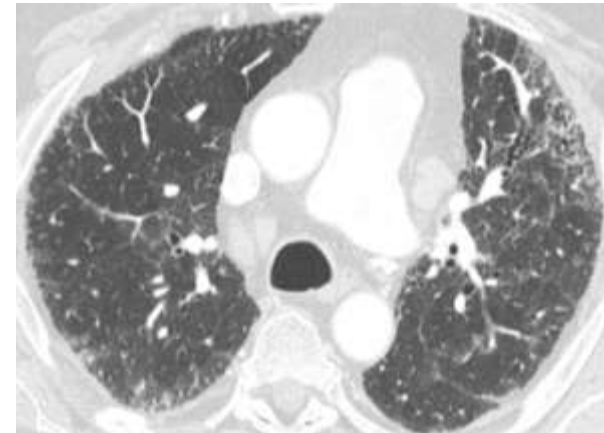
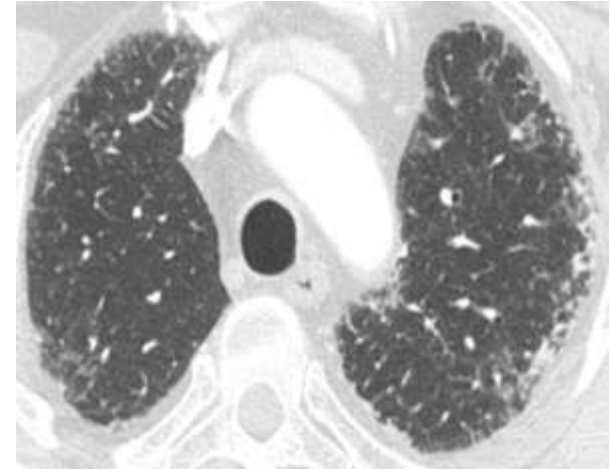
Possible UIP Pattern (All Three Features)

- Subpleural, basal predominance
- Reticular abnormality
- Absence of features listed as inconsistent with UIP pattern (see third column)

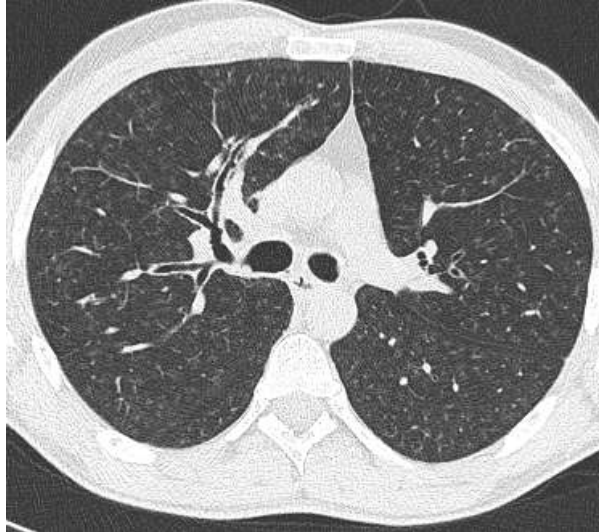


Inconsistent with UIP Pattern (Any of the Seven Features)

- Upper or mid-lung predominance
- Peribronchovascular predominance
- Extensive ground glass abnormality (extent > reticular abnormality)
- Profuse micronodules (bilateral, predominantly upper lobes)
- Discrete cysts (multiple, bilateral, away from areas of honeycombing)
- Diffuse mosaic attenuation/air-trapping (bilateral, in three or more lobes)
- Consolidation in bronchopulmonary segment(s)/lobe(s)

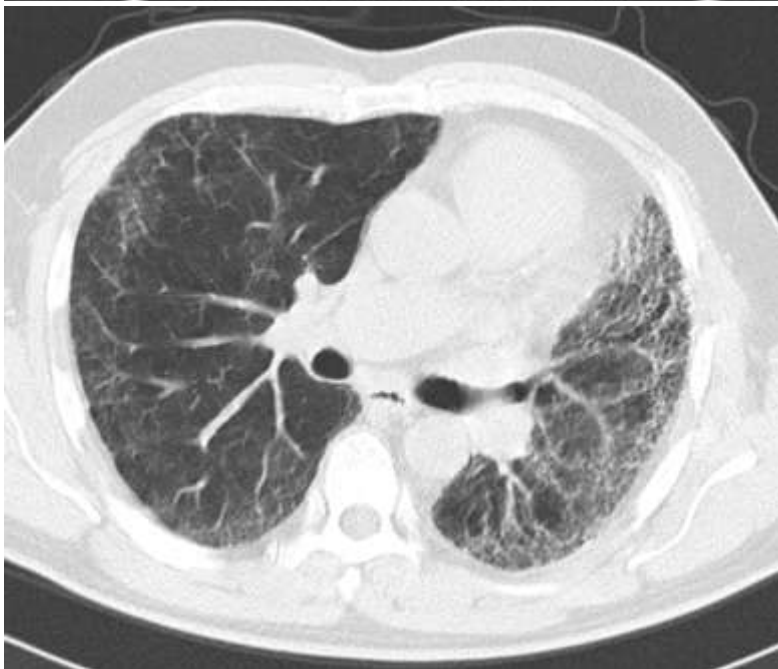
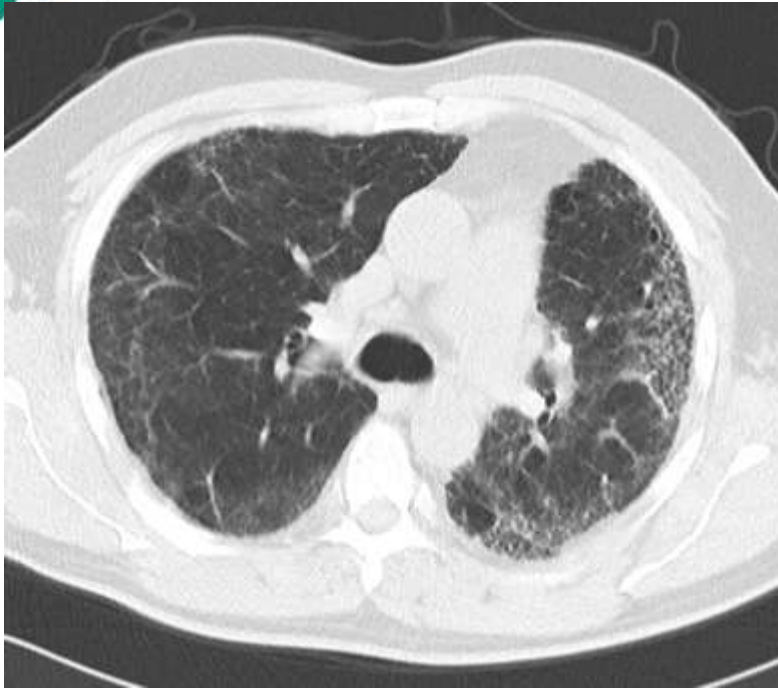


Patró INCONSISTENT amb NIU



Inconsistent with UIP Pattern (Any of the Seven Features)

- Upper or mid-lung predominance
- Peribronchovascular predominance
- Extensive ground glass abnormality (extent > reticular abnormality)
- Profuse micronodules (bilateral, predominantly upper lobes)
- Discrete cysts (multiple, bilateral, away from areas of honeycombing)
- Diffuse mosaic attenuation/air-trapping (bilateral, in three or more lobes)
- Consolidation in bronchopulmonary segment(s)/lobe(s)



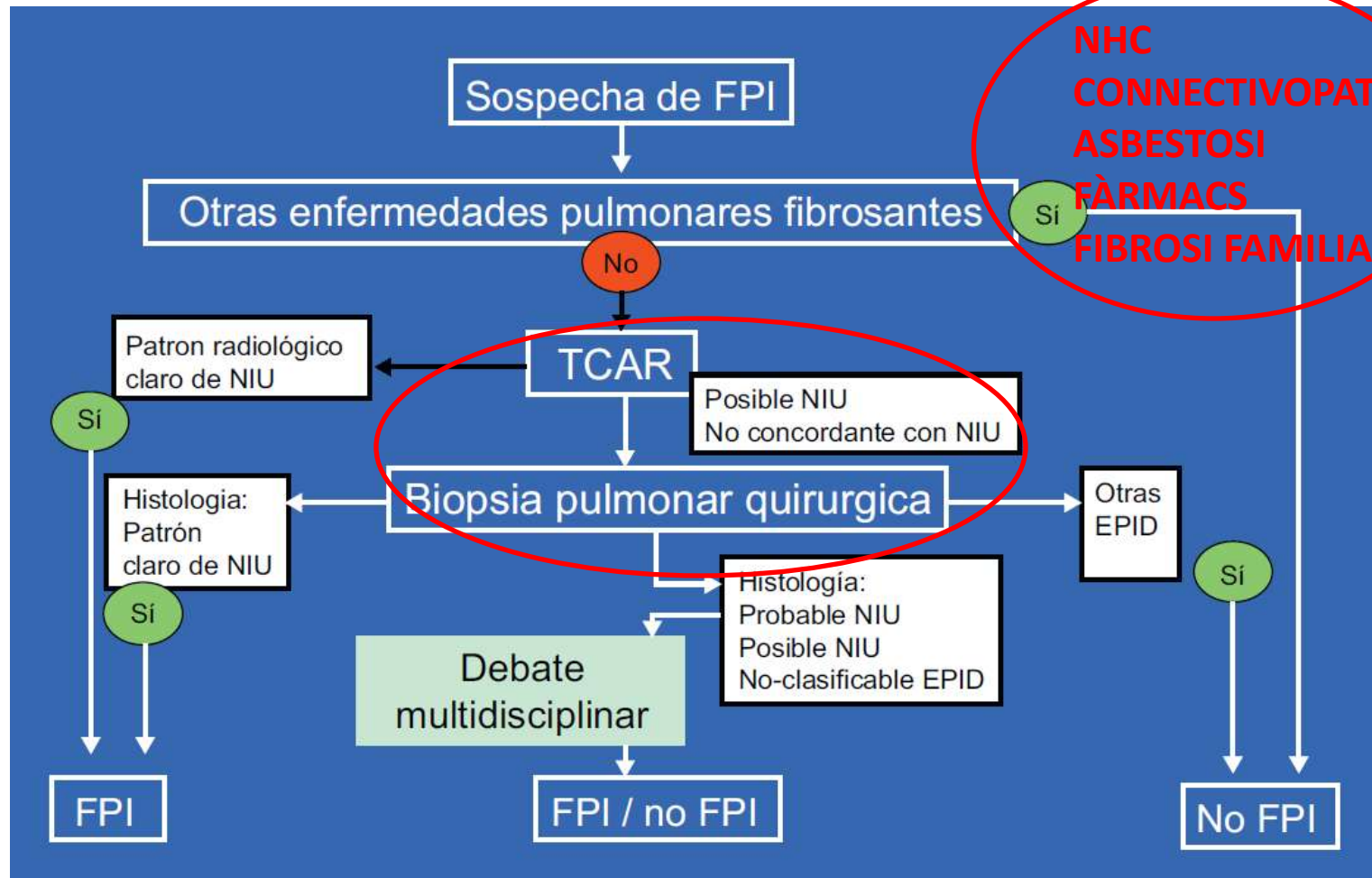
El nostre pacient...

TCAR TÓRAX

- ✓ Afectació predomini basal.
- ✓ Escasses àrees en vidre desllustrat.
- ✓ Distribució subpleural.
- ✓ Reticulació i bronquiectasi de tracció.
- ✓ No àrees de panalització.



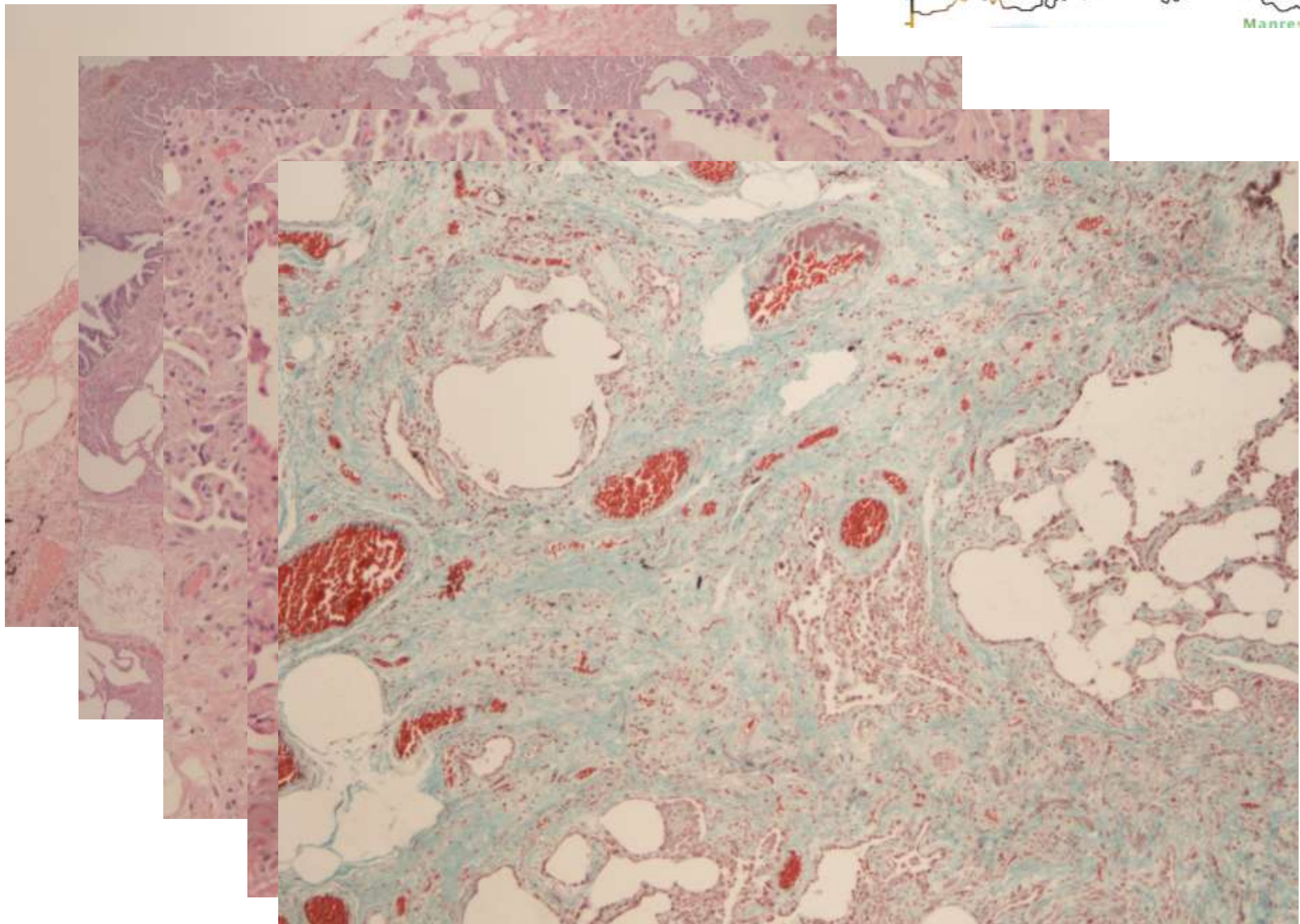
PATRÓ RADIOLÒGIC DE POSSIBLE NIU



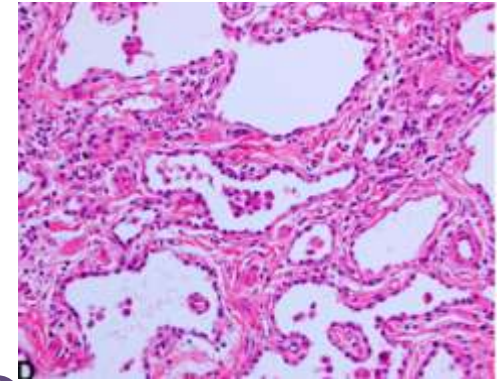
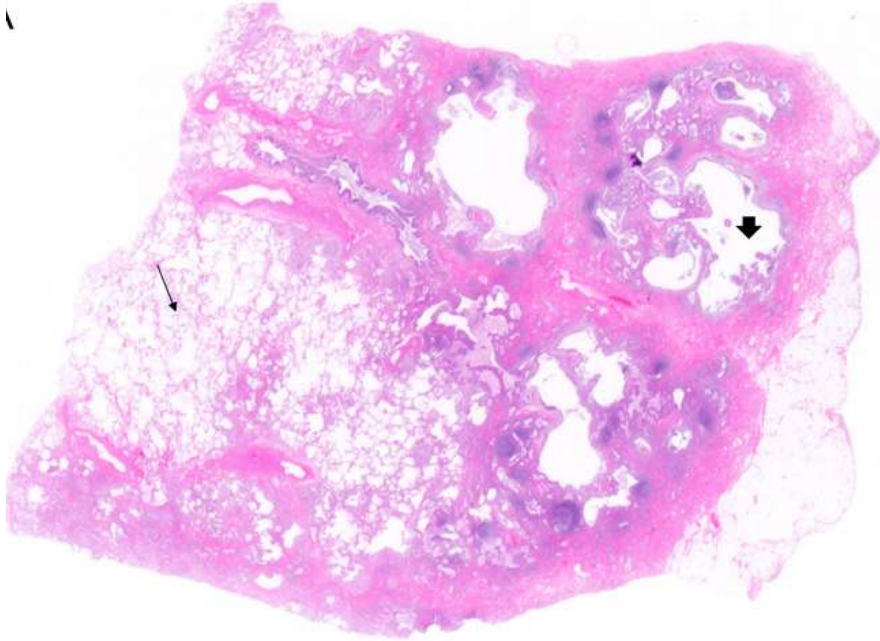
Biòpsia Pulmonar quirúrgica

- **Com ha de ser.....**
- Estat funcional conservat (ideal FVC > 50%)
- Mínim 2 mostres de 2 lòbuls diferents: intentar evitar zones amb molta fibrosi. Tamany < 2cm.
- Ideal per VATS

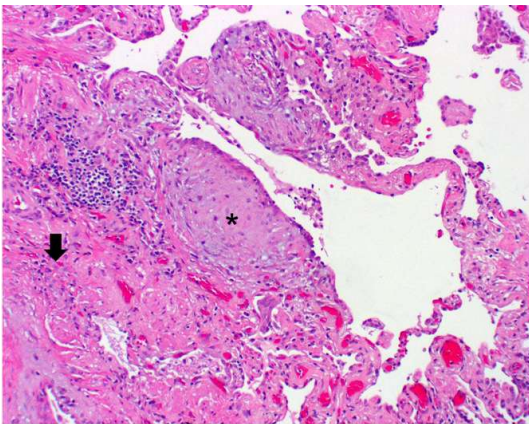
- **Biòpsia transbronquial**
- Poc rendiment en FPI (afectació septal).
- Criobiòpsia: permet mostres de > tamany i amb menys artefactes per la pinça que la BTB convencional. Pot ser alternativa a la biòpsia quirúrgica però calen més estudis.



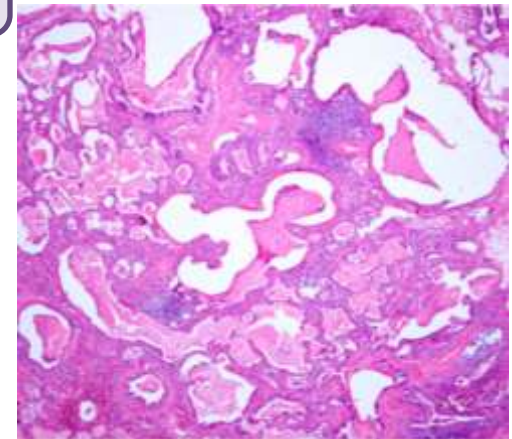
Biòpsia Pulmonar quirúrgica



NINE



NIU



Patrón histològic de NIU

Patrón de neumonía intersticial usual (NIU). Criterios histopatológicos

Patrón típico de NIU (los 4 criterios)	Patrón de PROBABLE NIU	Patrón de POSIBLE NIU (los 3 criterios)	NO patrón de NIU (alguno de los 6 criterios)
Evidencia de marcada fibrosis/deformación de la arquitectura, ± panalización con distribución predominantemente subplerual/paraseptal	Evidencia de marcada fibrosis/deformación de la arquitectura, ± panalización	Afectación parcheada o difusa del parénquima pulmonar por fibrosis, con o sin inflamación intersticial	Membranas hialinas Neumonía organizativa
Afectación parcheada del parénquima pulmonar por fibrosis	Ausencia de la afectación parcheada o de los focos fibroblásticos, pero no de ambos	Ausencia de otros criterios de NIU (ver columna Patrón típico de NIU)	Granulomas
Presencia de focos fibroblásticos	Ausencia de características incompatibles con diagnóstico de NIU que sugieran un diagnóstico alternativo	Ausencia de características incompatibles con diagnóstico de NIU que sugieran un diagnóstico alternativo	Marcado infiltrado celular inflamatorio intersticial además de la panalización
Ausencia de características incompatables con diagnóstico de NIU que sugieran un diagnóstico alternativo	Solo cambios tipo panalización		Cambios centrados predominantemente en las vías aéreas Otras características sugestivas de un diagnóstico alternativo

De Raghu et al.².

Tabla 3
Integración de los hallazgos de la tomografía axial computarizada de alta resolución (TCAR) con el patrón histopatológico

Patrón TCAR	Patrón histopatológico				
	NIU	Probable NIU	Posible NIU	Fibrosis no clasificable	No NIU
NIU	Sí	Sí	Sí	Sí	No
Posible NIU	Sí	Sí	Probable	Probable	No
No concordante NIU	Posible	No	No	No	No

NIU: neumonía intersticial usual.
Modificada de Raghu et al².

TCAR: POSSIBLE NIU
ANATOMIA PATOLÒGICA: NIU



DIAGNÒSTIC ??

Quin pot ser el diagnòstic?

- A** FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA
- B** ALVEOLITIS AL·LÈRGICA EXTRÍNSECA
- C** MALALTIA DEL TEIXIT CONNECTIU
- D** TOTES LES ANTERIORS

TCAR: POSSIBLE NIU
ANATOMIA PATOLÒGICA: NIU

- No història d'exposicions ambientals a antígens avians, fongs, pols inorgàniques....
- No signes ni símptomes de malaltia sistèmica.
- No antecedents de presa de fàrmacs.
- No antecedents familiars.

MALALTIA INTERSTICIAL IDIOPÀTICA

Quin pot ser el diagnòstic?

- A FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA**
- B ALVEOLITIS AL·LÈRGICA EXTRÍNSECA**
- C MALALTIA DEL TEIXIT CONNECTIU**
- D TOTES LES ANTERIORS**

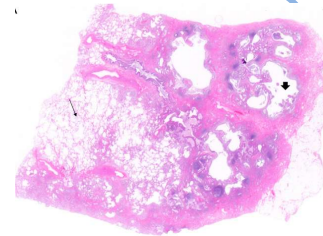
criteris diagnòstics de FPI



Patró histològic de NIU.

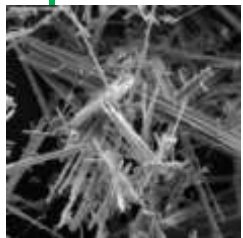
i / ó

Patró radiològic de NIU en la TCAR.



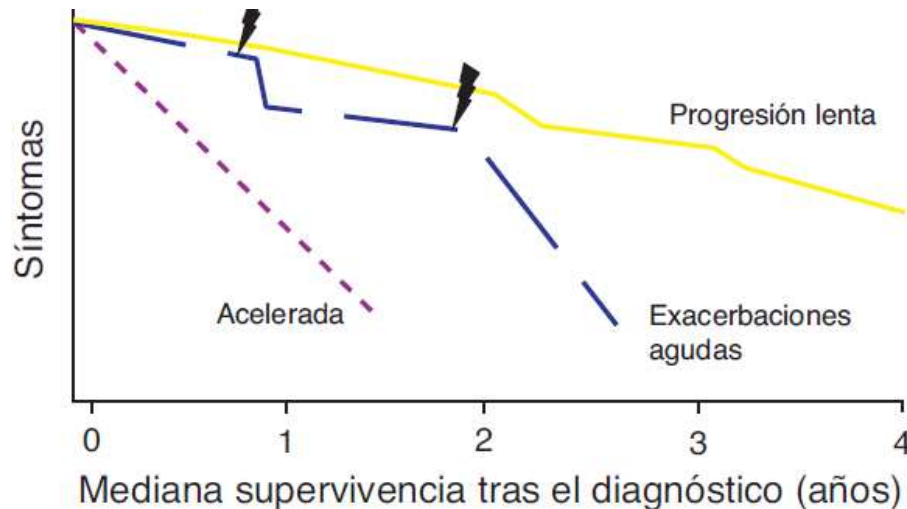
Exclusió d'altres causes de NIU:

- Malaltia sistèmica
- Pneumonitis per hipersensibilitat crònica
- Asbestosi
- Fibrosi pulmonar familiar
- Fàrmacs



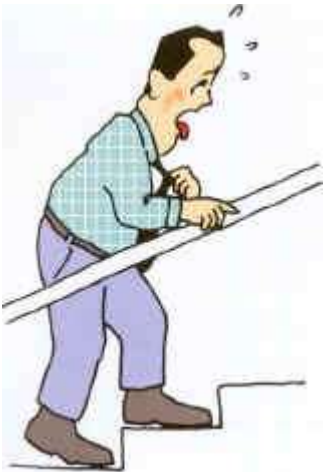
FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA

- Malaltia fibrosant limitada als pulmons.
- > 50 anys, etiologia desconeguda (tabac,...)
- 50-60% de totes els pneum. Intersticials idiopàtiques.
- Retràs diagnòstic (6 mesos a 2 anys).



FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA

La importància del diagnòstic precoç....



DISPNEA D'ESFORÇ
TOS SECA

CREPITANTS SECS TIPUS
"VELCRO" 90%



ACROPÀQUIES 50%





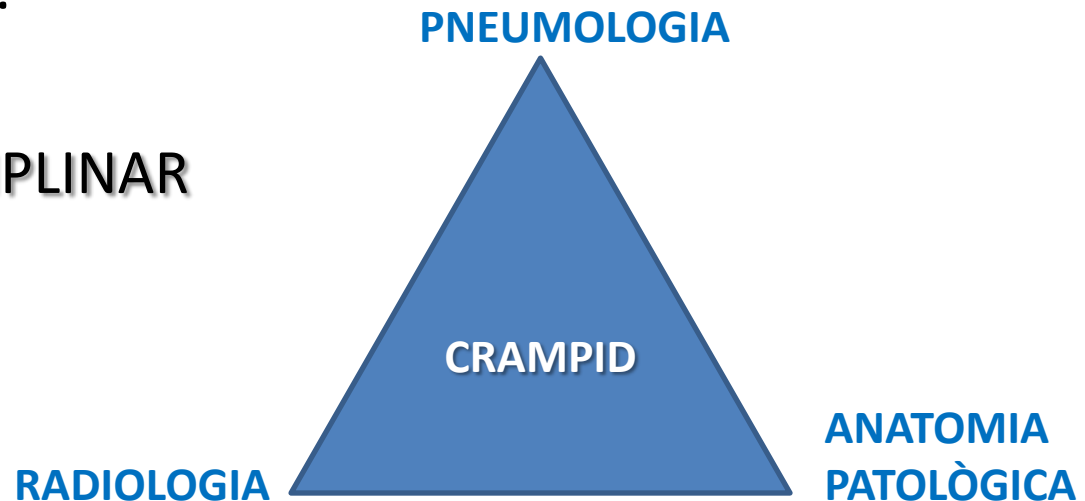
Punts

diagnòstic FPI



- Diagnòstic precoç (Atenció Primària).
- Exclusió d'altres patologies (NHC, connectivopaties,...).
Importància de la història clínica.
- No totes les NIU són FPI
- Adequada interpretació proves complementàries (TCAR i biòpsia pulmonar).

- EQUIP MULTIDISCIPLINAR





MOLTES GRÀCIES