

Fibrosis pulmonar progresiva en enfermedades específicas

y menos frecuente a presencia de patrones fibróticos como NIU (alrededor del 10%). Los principales factores de riesgo para desarrollar una FPP incluyen un perfil serológico de alto riesgo anticuerpos anti-MDA5, anti-PL7 o anti-PL12, edad avanzada y etnia afroamericana. También se han asociado biomarcadores elevados (KL-6, ferritina), reducción de CVF y DLCO e inflamación sistémica. Un debut agudo o subagudo con disnea y desaturación, así como la presencia de patrones extensos y graves como DAD o patrones fibróticos como NIU o NINE fibrótica.

Bibliografía

- Ceribelli A, Tonutti A, Isailovic N, et al. Interstitial lung disease associated with inflammatory myositis: Autoantibodies, clinical phenotypes, and progressive fibrosis. *Front Med.* 2023;10:106840.
Trang TT, Brown KK, Solomon JJ. Myositis-associated interstitial lung disease. *Curr Opin Pulm Med.* 2023;29:427-35.
Wang H, Wang Y, Sun D, et al. Progressive pulmonary fibrosis in myositis-specific antibody-positive interstitial pneumonia: a retrospective cohort study. *Front Med.* 2023;10:1325082.

¿QUÉ PROPORCIÓN DE PACIENTES CON NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD DESARROLLAN UN FENOTIPO FIBROANTE PROGRESIVO Y CUÁLES SON SUS PRINCIPALES FACTORES DE RIESGO?

Dr. Mauricio Salinas Fenero

No conocemos con exactitud la proporción de pacientes con NHf que desarrollan un fenotipo progresivo. Se debe tener presente que la NH es una enfermedad heterogénea en su presentación y comportamiento, que los pacientes presentan un espectro amplio en su evolución y que los criterios

de progresión son de consenso reciente y han experimentado cambios.

Las estimaciones actuales sugieren que aproximadamente la mitad de los pacientes con NH experimentarán progresión. En la guía ATS/ERS sobre enfermedad fibrosante progresiva, se plantea que aproximadamente el 50% de las NH tendrán progresión, en base a opiniones de expertos. Un estudio recientemente publicado sobre una cohorte multicéntrica española de pacientes con NH fibrótica informó de un 55% de progresión, utilizando los criterios ATS.

Factores de riesgo de progresión

Se han descrito numerosos factores en la literatura científica. Los dos factores más importantes de progresión, dada su trascendencia clínica y la evidencia que lo soporta, son:

- No lograr identificar el antígeno causal.
- Presencia de patrón NIU en la tomografía computarizada.
- Otros factores de riesgo reportados son transversales a las enfermedades intersticiales y tienen menos trascendencia práctica: edad avanzada, sexo masculino y menor función pulmonar basal (CVF y DLCO baja), entre otros.

Bibliografía

- Cano-Jiménez E, Villar Gómez A, Velez Segovia E, et al. Prognostic factors of progressive fibrotic hypersensitivity pneumonitis: a large, retrospective, multicentre, observational cohort study. *ERJ Open Res.* 2024;10(1):00743-2023.
Hamblin M, Prosch H, Vašáková M. Diagnosis, course and management of hypersensitivity pneumonitis. *Eur Respir Rev.* 2022;31(163):210169.
Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. 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):e18-47.