

Definición, fisiopatología y factores de riesgo

El sistema inmune amplifica el daño mediante macrófagos tipo M2 y linfocitos T, perpetuando la inflamación y el remodelamiento tisular.

Bibliografía

- Buendía-Roldán I, Mejía M, Selman M. Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical behavior and aging associated comorbidities. *Respir Med*. 2017;129:46-52.
Campisi J, D'Adda di Fagagna F. Cellular senescence: when bad things happen to good cells. *Nat Rev Mol Cell Biol*. 2007;8:729-40.
Reyes F, Ramos D, Florenzano M, et al. Reflexionando sobre la fisiopatología de la fibrosis pulmonar idiopática: rol de la genética y camino hacia una terapia personalizada. *Rev Med Chile*. 2025;153(7):527-38.
Selman M, Pardo A. Role of epithelial cells in idiopathic pulmonary fibrosis: from innocent targets to serial killers. *Proc Am Thorac Soc*. 2006;3(4):364-72.

¿QUÉ OTRO TIPO DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL NO FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA DESARROLLA UN FENOTIPO FIBROSANTE PROGRESIVO?

Dr. Juan Carlos Rodríguez Duque

Entre las múltiples EPI hay varias que, aunque inician por un proceso inflamatorio, pueden evolucionar hacia fibrosis, adquiriendo entonces una progresión

similar a la FPI. A ellas nos referimos como FPP. Hay pocos estudios sobre la incidencia y prevalencia de esta condición, y los existentes muestran una gran heterogeneidad geográfica. Una estimación entre neumólogos y reumatólogos concluye que la progresión de las EPI a pesar de la terapia oscila entre el 18 y 32%.

Aunque la mayoría de los subtipos de EPI pueden adquirir un curso progresivo, las enfermedades que con mayor frecuencia suelen progresar a pesar de la terapia son la NHf, la NINEi y IEPI-ETC (artritis reumatoide [AR], esclerosis sistémica [ES], síndrome de Sjögren), y menos frecuente las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) (Fig.2)

Bibliografía

- Cottin V, Valenzuela C. Progressive Pulmonary Fibrosis. En A. Undurraga P. & J. C. Rodríguez D. (Eds.), *Enfermedades pulmonares intersticiales* (p. 163-182). Santiago de Chile: Editorial Iku Ltda.
Newton CA, Thenappan A, Liu GY, et al. Performance Characteristics for Physiological Measures of Progressive Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2023;207:1735-45.
Pugashetti JV, Adegunsoye A, Wu Z, et al. Validation of Proposed Criteria for Progressive Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2023;207:69-76.
Rajan SK, Cottin V, Dhar R, et al. Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement. *Eur Respir J*. 2023;61:2103187.
Roman J. Progress in Progressive Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2025;211(10):1751-2.

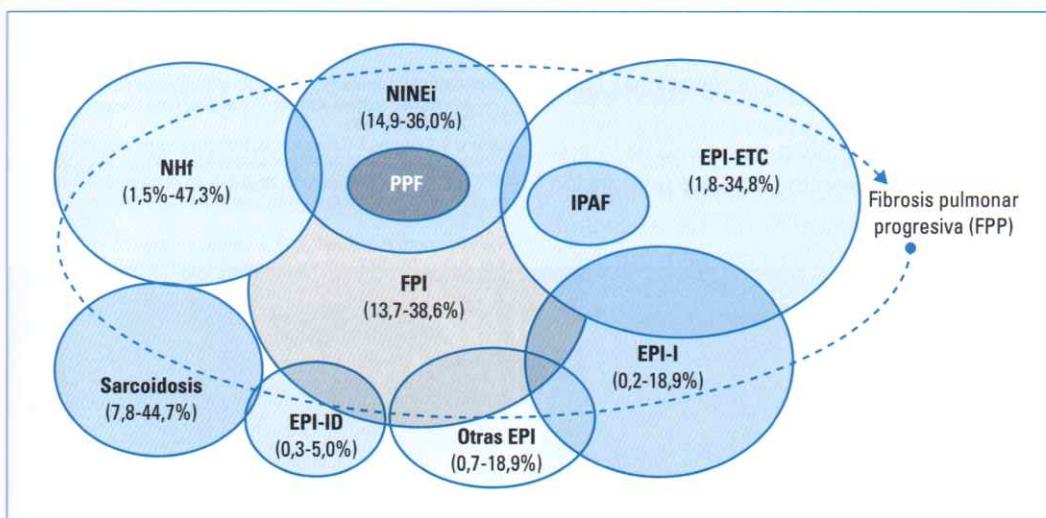


Figura 2. Espectro de progresión a FPP en distintos subtipos de EPI. Se muestra el rango porcentual estimado de pacientes que desarrollan progresión fibrótica pese a la terapia. Algunas EPI, como la neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NHf), presentan alta probabilidad de progresión; otras, como la EPI inducida por fármacos (EPI-ID), rara vez adquieren este comportamiento. NINEi: neumonía intersticial no específica idiopática; PPF: fibrosis pulmonar familiar; IPAF: neumonía intersticial con características autoinmunes; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; EPI-ETC: EPI asociada a enfermedad del tejido conectivo; EPI-I: EPI inclasificable; EPI-ID: EPI inducida por fármacos. Adaptado de Rajan SK, Cottin V et al. Eur Respir J. 2023 (esquema creado con BioRender®).