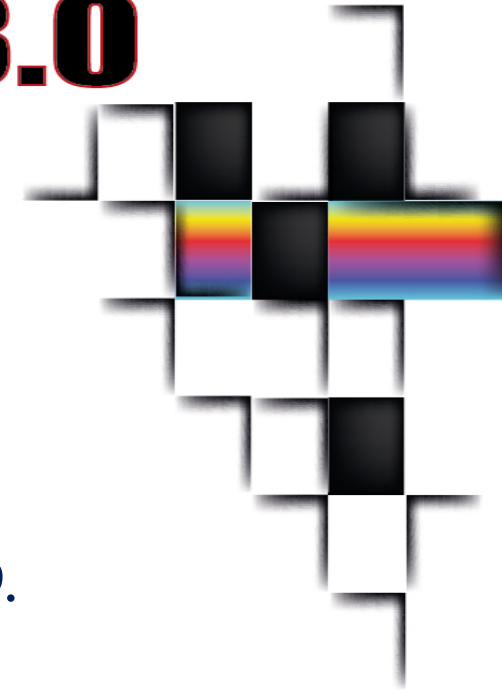


Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



UD 2. VALORACIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID).

1. Características clínicas en estos pacientes.
2. Papel de la radiología simple y de la espirometría forzada en EPID.

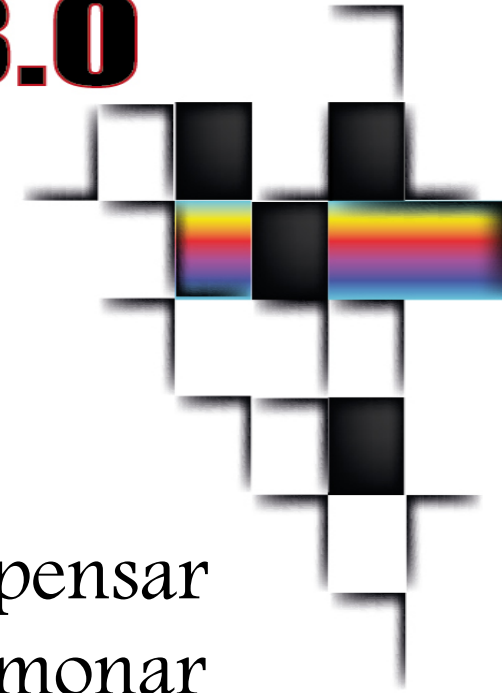
Filiación ponente



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

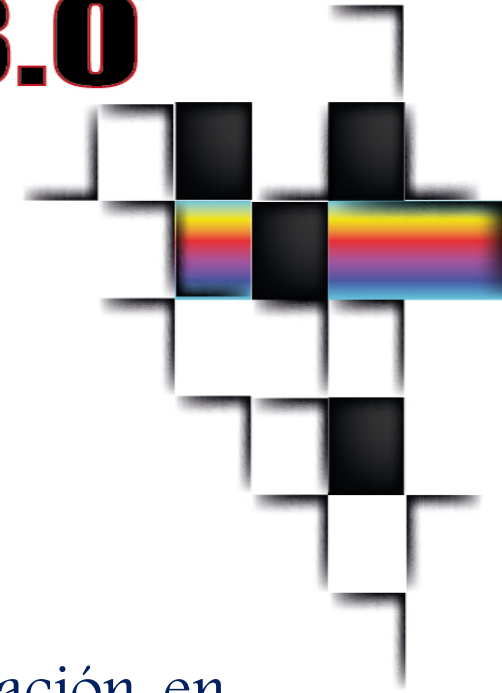
NEUMOLOGÍA 3.0

1. Características clínicas en estos pacientes.



¿Cuándo tenemos que pensar en una Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID) ?

Caso clínico



Enfermedad actual:

Paciente varón de 56 años

Consulta por:

Tos seca y disnea progresiva de esfuerzo de 1 año de evolución

Exploración física : AR: **crepitantes velcros** al final de la inspiración en bases

Acropaquias

No mejoría con inhaladores, ni antitusígenos

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

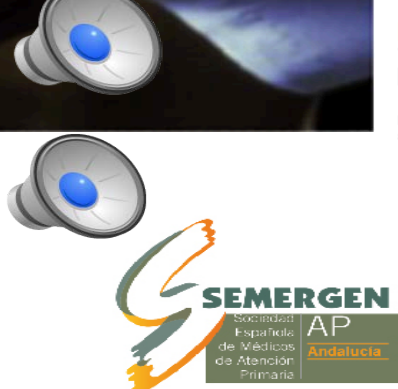
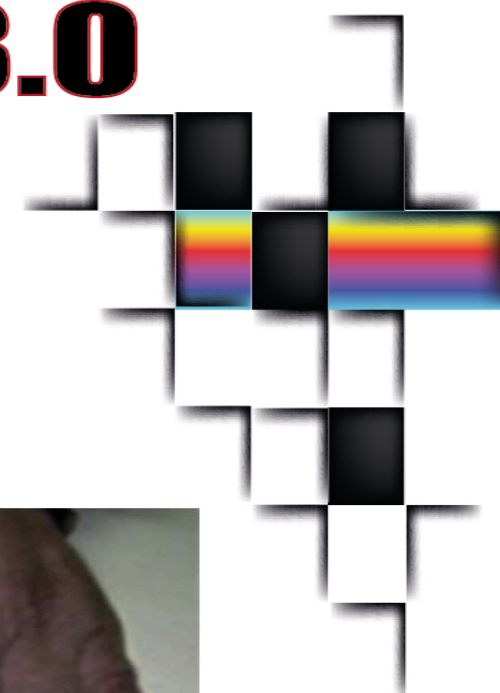
Exploración Física:

Crepitantes velcros



NEUMOLOGÍA 3.0

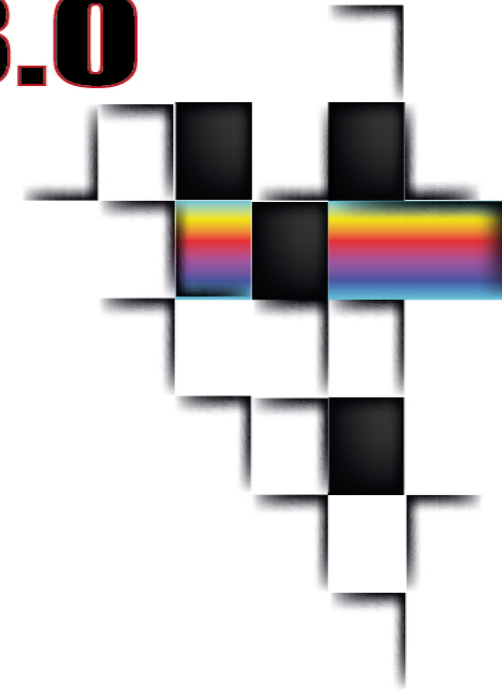
Acropaquias



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

RX DE TORAX



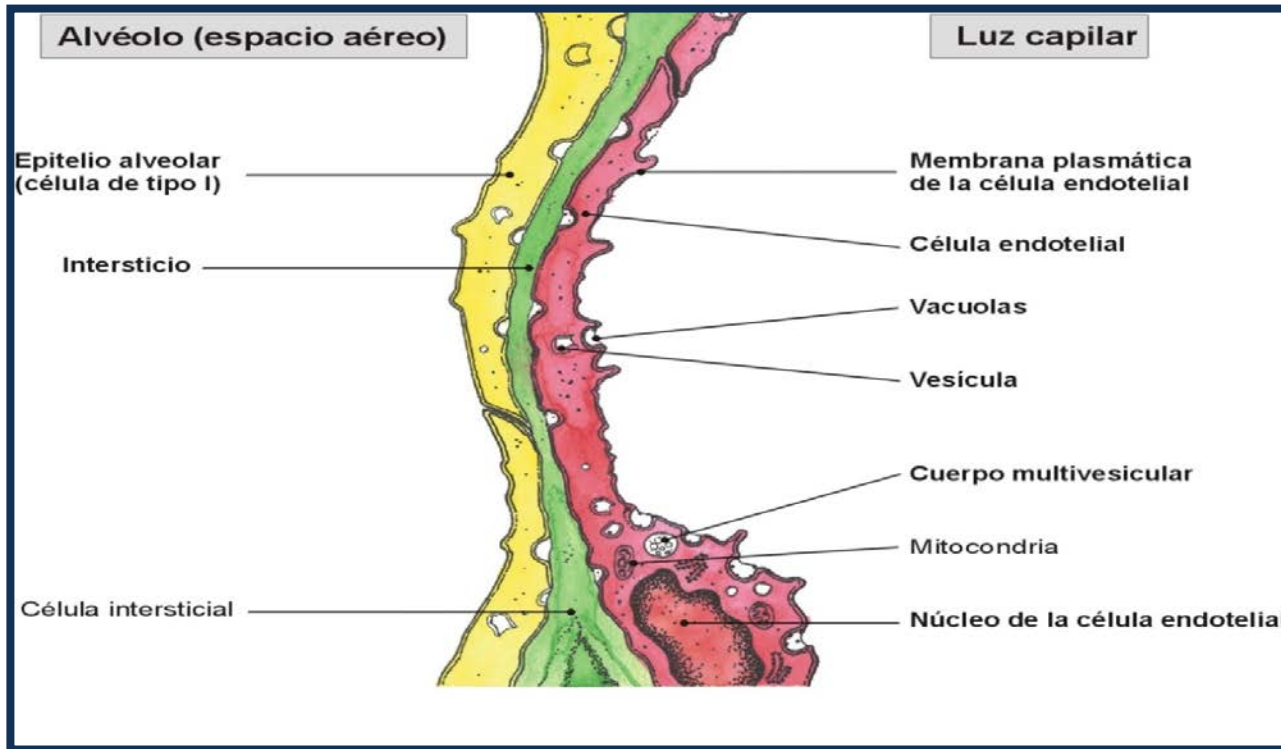
¿Cual debería ser tu primer diagnóstico?

- 1.- Neumonía atípica
- 2.- Insuficiencia cardiaca
- 3.- EPOC
- 4.- Enfermedad pulmonar intersticial difusa
- 5.- Todas las anteriores

Definición EPID

NEUMOLOGÍA 3.0

Grupo heterogéneo de enfermedades pulmonares con manifestaciones comunes en la clínica, radiología y función pulmonar



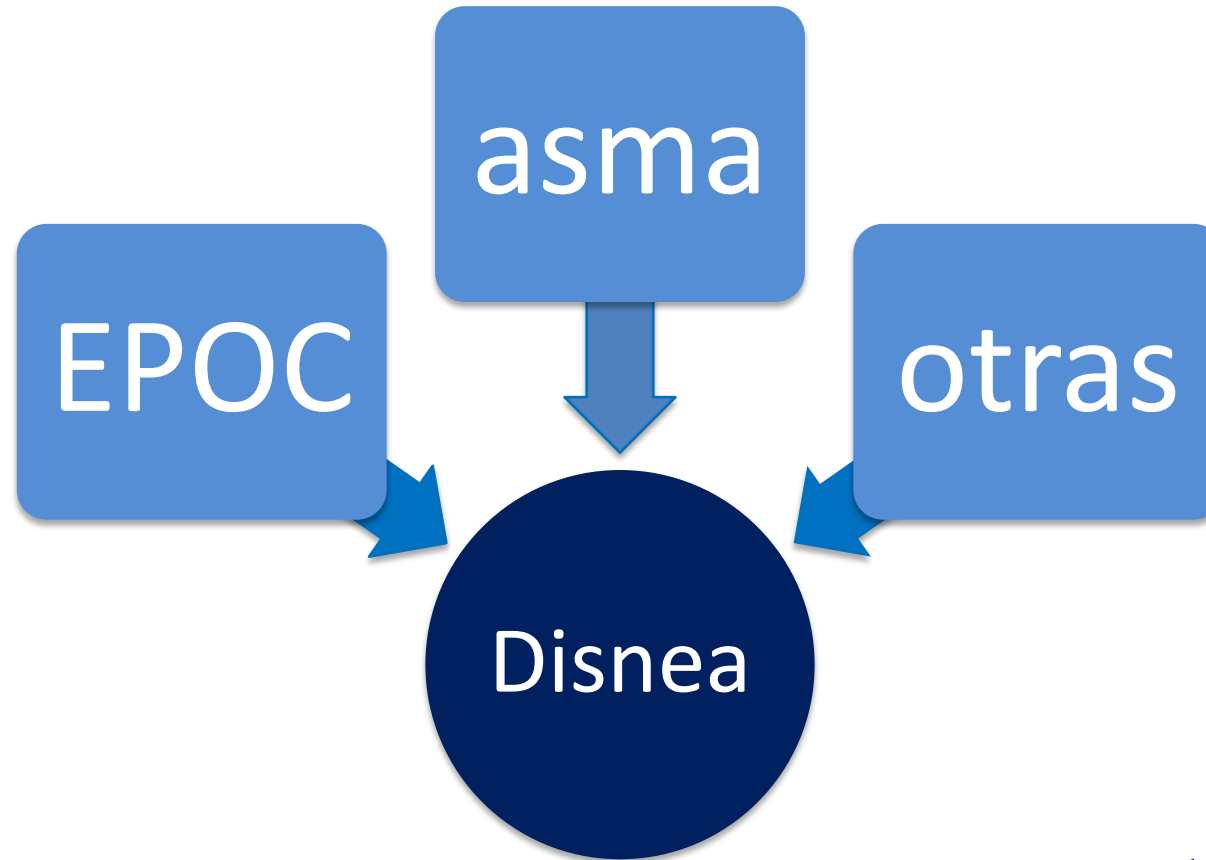
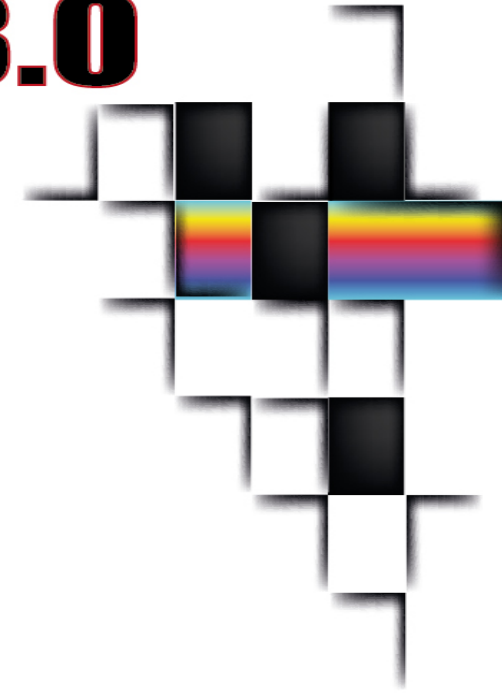
Afecta estructuras alveolo-intersticiales y en algunas ocasiones las vías aéreas y la vasculatura pulmonar

La etiología de las EPID es muy variada.

Se han identificado más de 150 entidades y en un 35% de ellas es posible identificar el agente causal

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



Enfermedades mas frecuentes que la EPID con **disnea**



Detallada evaluación clínica ayuda al diagnóstico:

Historia clínica:

Antecedentes familiares:

Identificar enfermedades hereditarias

Fibrosis Pulmonar Familiar

Antecedentes Personales:

- Sexo
- Edad: FPI es poco frecuente en < 50 años
- Exposición ambiental y ocupacional, hobbies
- Habito tabáquico
- Fármacos que toma
- Radioterapia torácica
- Enfermedades Tejido Conectivo (ETC) asociadas a EPID
- Animales (aves)

Detallada evaluación clínica :

Síntomas respiratorios hay que tener en cuenta : Disnea

- La presentación:
 - **aguda**- días a semanas- como Neumopatía intersticial aguda (NIA) , neumonía eosinófila (NE), neumonitis por hipersensibilidad (NHPS).
 - **subaguda** -semanas a meses – como sarcoidosis, EPID asociada a fármacos, síndrome de hemorragia alveolar, Neumonía organizativa (NO), ETC con EPID
 - **crónica** – meses a años- como FPI, NINE, HCLP, sarcoidosis
- La duración de los síntomas : agudo,subaguda, crónica
- La forma de progresión
- La asociación de síntomas sistémicos y extratorácicos

Detallada evaluación clínica :

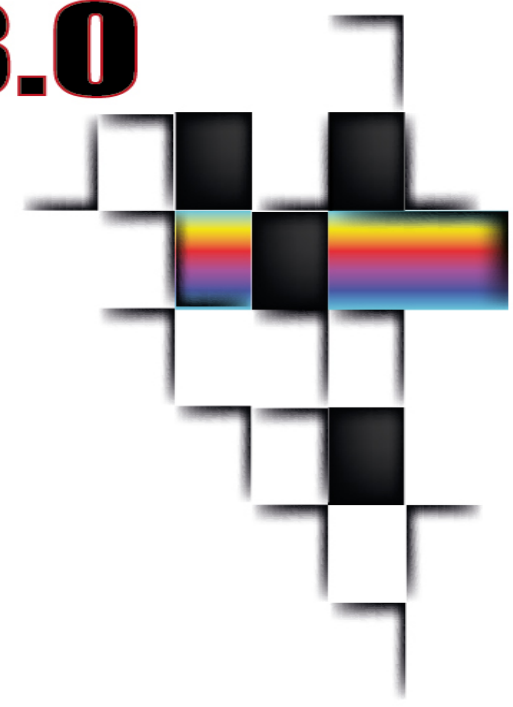
Exploración Física: Es inespecífica en los pacientes con EPID

Los signos mas relevantes son : crepitantes secos bibasales y las acropaquias.

Pueden existir sibilancias en NHPS, o NE

A medida que la EPID progresa pueden aparecer cor pulmonale crónico e HTP

Síntomas extrapulmonares : algunos pueden dar las claves del diagnóstico de la EPID: eritema nodoso, rash maculopapular, nódulos subcutáneos, exantema heliotropo, albinismo, afectación ocular, fenómeno de Raynaud, telangiectasias, musculo-esquelética, (artritis, debilidad muscular, miositis)....



Pruebas Complementarias

Análisis sanguíneo: Realizaremos: Hemograma, VSG, bioquímica con perfil hepático, calcemia, precipitinas, perfil de autoinmunidad (FR, ANA).

Radiografía de tórax (RxT) y Tomografía Computarizada Alta Resolución (TCAR) torácica

Pruebas de Función pulmonar : debemos incluir **espirometría con prueba broncodilatadora** (Atención primaria ayuda a sospechar la EPID) Volúmenes pulmonares estáticos, capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO), gasometría y prueba de la marcha de los 6 minutos



Tabla 1 Clasificación EPID

Neumonías intersticiales idiopáticas

Neumonías intersticiales idiopáticas

- Fibrosis pulmonar idiopática
- Neumonía intersticial aguda
- Neumonía intersticial no específica idiopática
- Bronquiolitis respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial
- Neumonía intersticial descamativa
- Neumonía organizada criptogénica
- Neumonías intersticiales idiopáticas raras*
- Neumonía intersticial linfocítica idiopática
- Fibroelastosis pleuropulmonar idiopática
- Neumonías intersticiales idiopáticas no clasificables*

De causa conocida o asociadas

- Asociadas a enfermedades del colágeno
- Causadas por polvos inorgánicos (neumoconiosis)
- Inducidas por fármacos y radioterapia
- Causadas por polvos orgánicos (neumonitis por hipersensibilidad)
- Asociadas a enfermedades hereditarias

Primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos

- Sarcoidosis
- Proteinosis alveolar
- Microlitiasis alveolar
- Linfangioleiomiomatosis
- Eosinofilias pulmonares
- Histiocitosis X (granulomatosis de células de Langerhans)
- Amiloidosis

Una correcta Historia Clínica
nos puede orientar el
diagnóstico en un tercio de
las EPID

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

De causa conocida
(drogas, exposición, ETC, genética)

Neumonías Intersticiales
Idiopáticas (NII)

EPID primarias
Sarcoidosis, PAP, HCL; NE, LAM, capilaritis

NII Fibrosante
crónica

NII Aguda/
Subaguda

NII Relacionadas
con el tabaco

NII Rara

FPI: NIU
~55%

NINE
~25%

NIA <2%

NOC ~5%

EPID-BR

NID

NI Infoide <1%

FEPP



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

Caso clínico previo : Varón 56 años

A-Familiares:

- **Padre** fallecido por FPI

A-Personales:

- **Fumador** 60 paq-años
- **Trabajo:** Cocinero
- **Animales (aves) :** No pájaros
- **Tratamiento:** No medicaciones previas
- **No exposiciones ambientales**
- **No Enfermedad Tejido Conectivo (ETC)**



Exploración Física : Saturación: 92% a.a.

- TA:97/62, FC: 105 lpm; FR: 20 Afebril
- No signos ni síntomas de ETC
- **AR: crepitantes velcros bibasales,** Acropaquias



NEUMOLOGÍA 3.0

Historia Clínica detallada

Pruebas Complementarias:

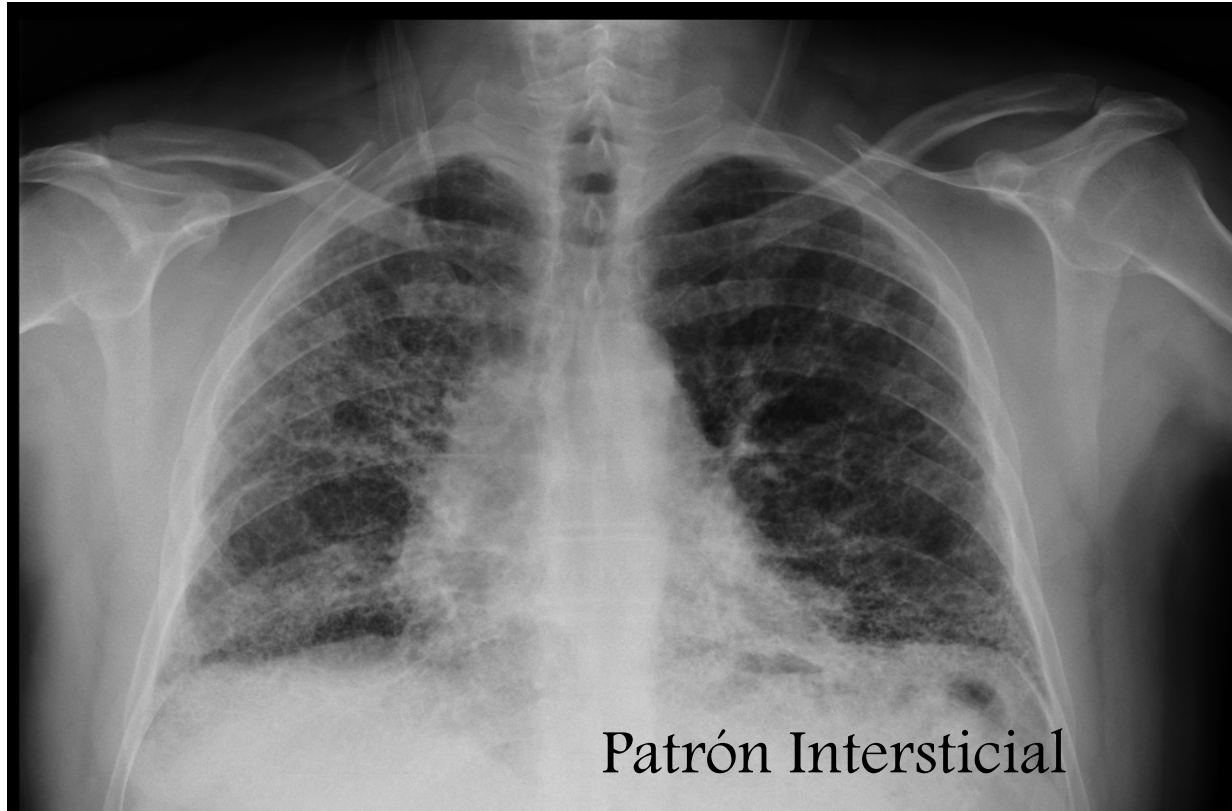
- **A-G:** normal, VSG 1:4; PCR: 1, FR: Normal
- **ANA:** moteado 1/160
- **RxT:** patrón intersticial y **TACAR tórax :** patrón NIU
- **PFR:** FEV1:70%; **FVC:65%; FEV1/FVC:83;**
TLC:64%; **DLCO:29%**
- **Test 6 m:** Sat 92%.. Finaliza a 6 m **83%** recorre 435 m
- **Ecocardiograma:** no HTP
- **Precipitinas a pájaros:** N
- **Seriada EG:** No reflujo, no hernia de hiato.



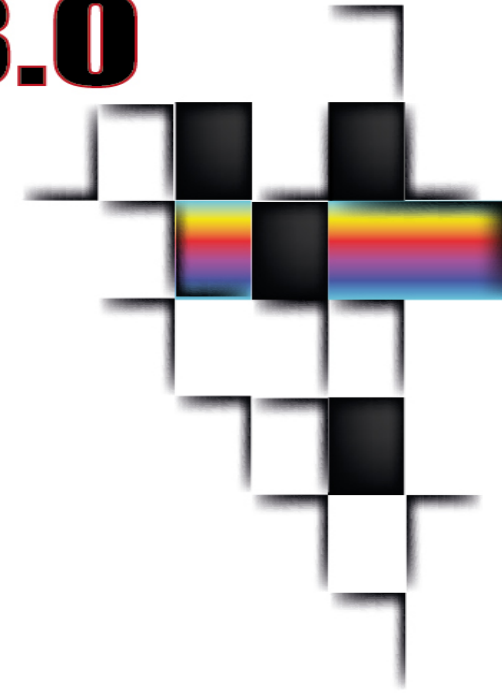
Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

RX DE TÓRAX



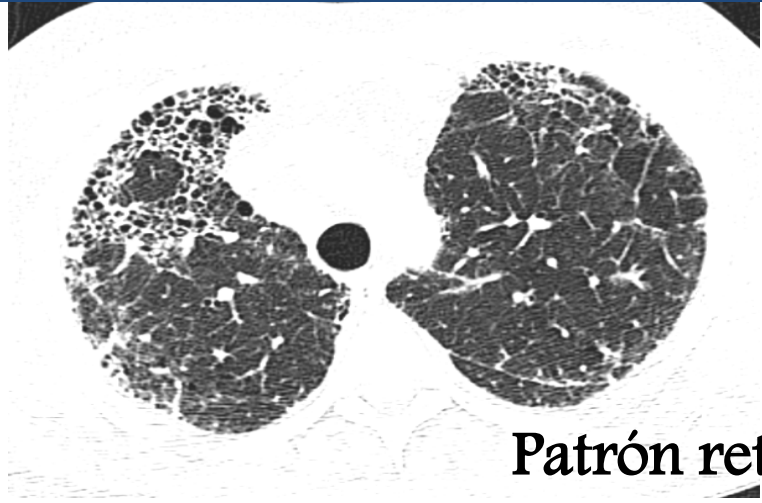
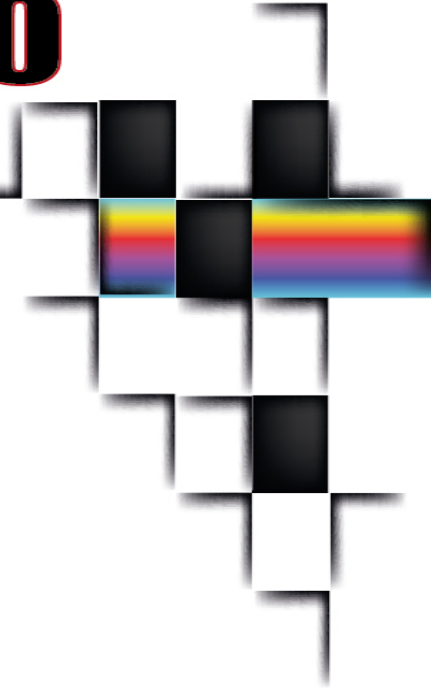
Patrón Intersticial



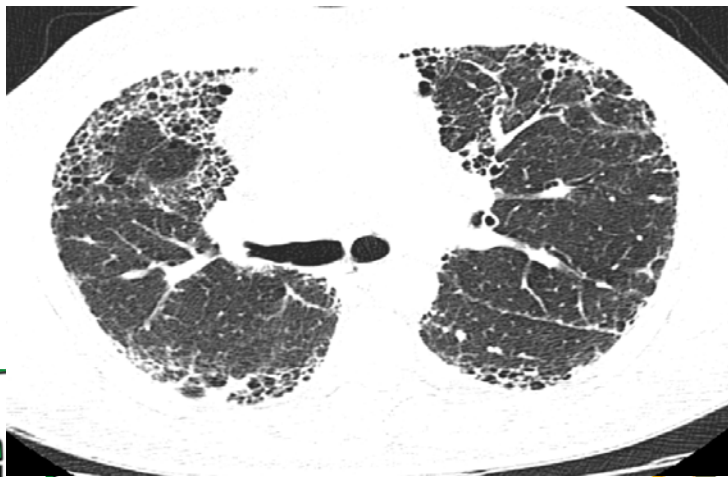
Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

TCAR DE TÓRAX

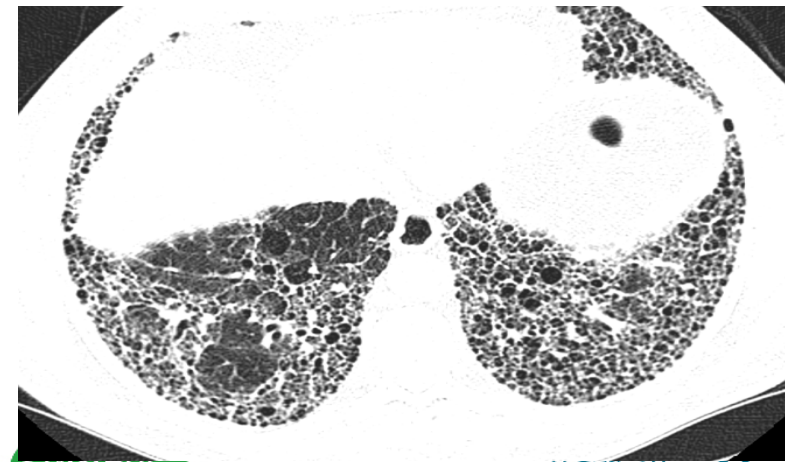
NEUMOLOGÍA 3.0



Patrón reticular con panalización

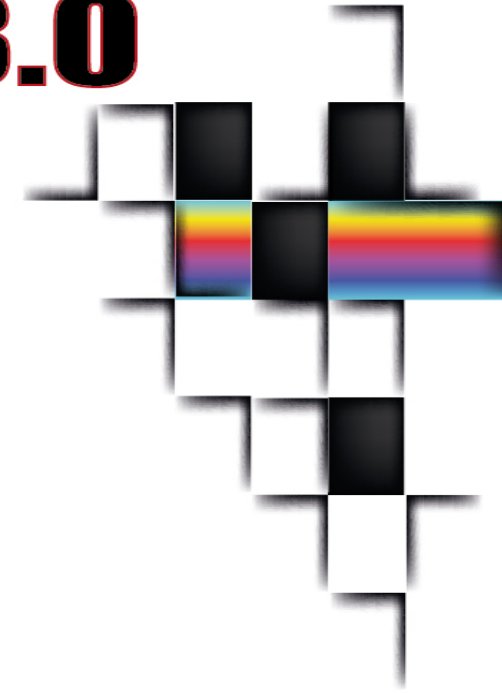


Patrón NIU



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



Atención Primaria-SEPAR: documento de consenso

Semergen. 2014;40(3):134-142



Medicina de Familia
SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



DOCUMENTO DE CONSENSO

Fibrosis pulmonar idiopática: un reto para la atención primaria[☆]



Idiopathic pulmonary fibrosis: A challenge for primary care

J. Molina^a, J.A. Trigueros^b, J.A. Quintano^{c,*}, E. Mascarós^d, A. Xaubet^e y J. Ancochea^f

^a Centro de Salud Francia, Dirección Asistencial Oeste, Madrid, España

^b Centro de Salud Menasalbas, Toledo, España

^c Centro de Salud Lucena I, Lucena, Córdoba, España

^d Centro de Salud Fuente San Luis, Valencia, España

^e Servicio de Neumología, Hospital Clínic, Barcelona, España

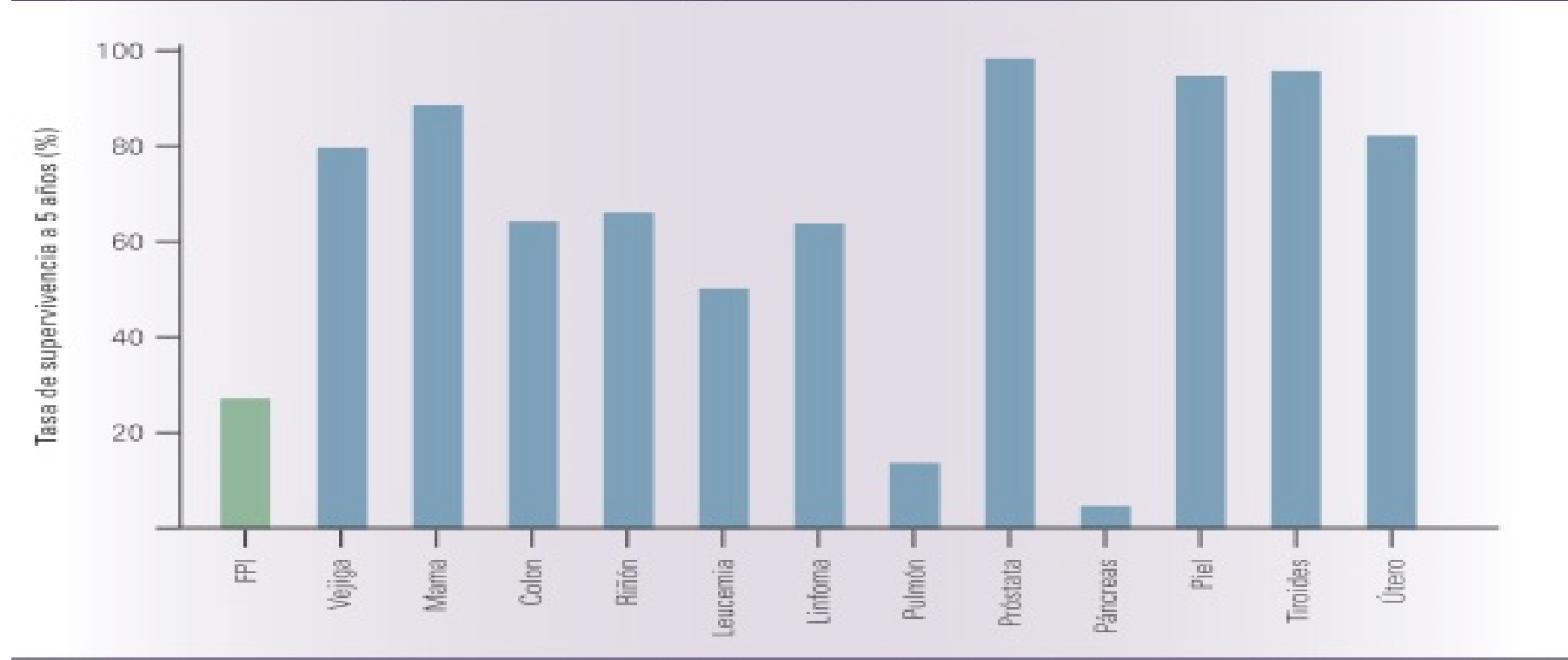
^f Servicio de Neumología, Hospital Universitario de La Princesa, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IP), Madrid, España

Supervivencia FPI

3.0



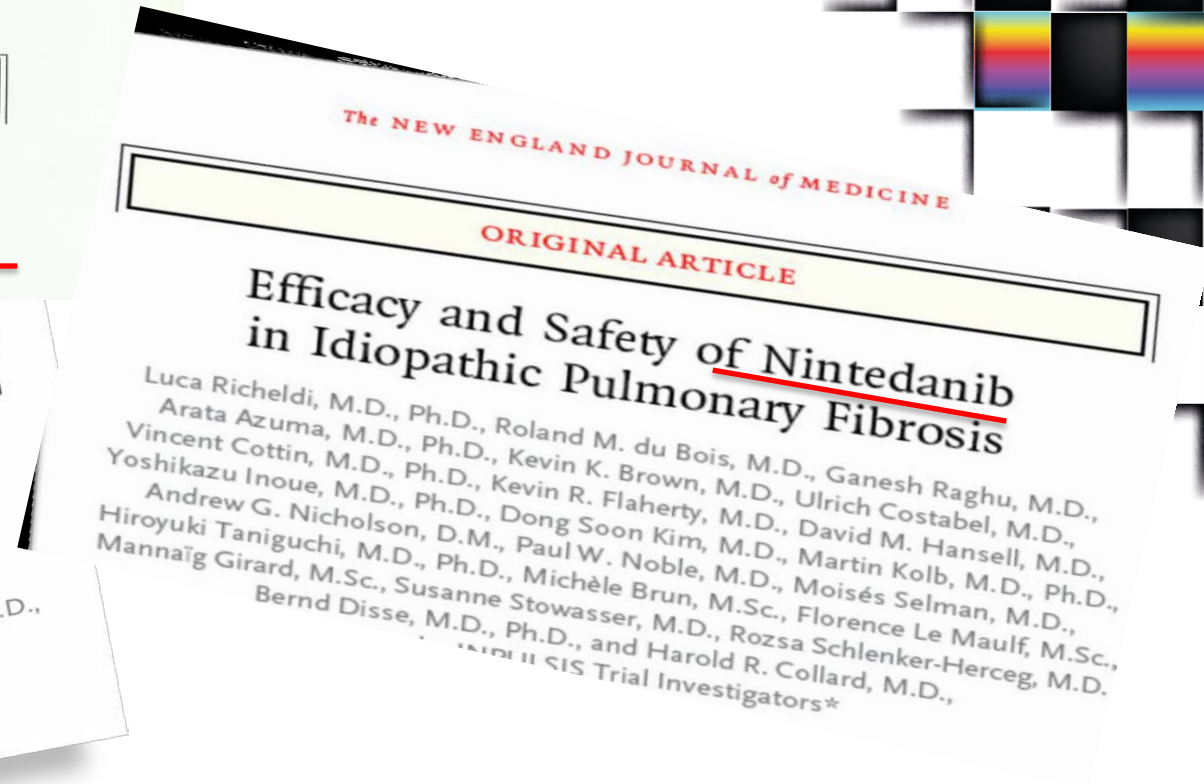
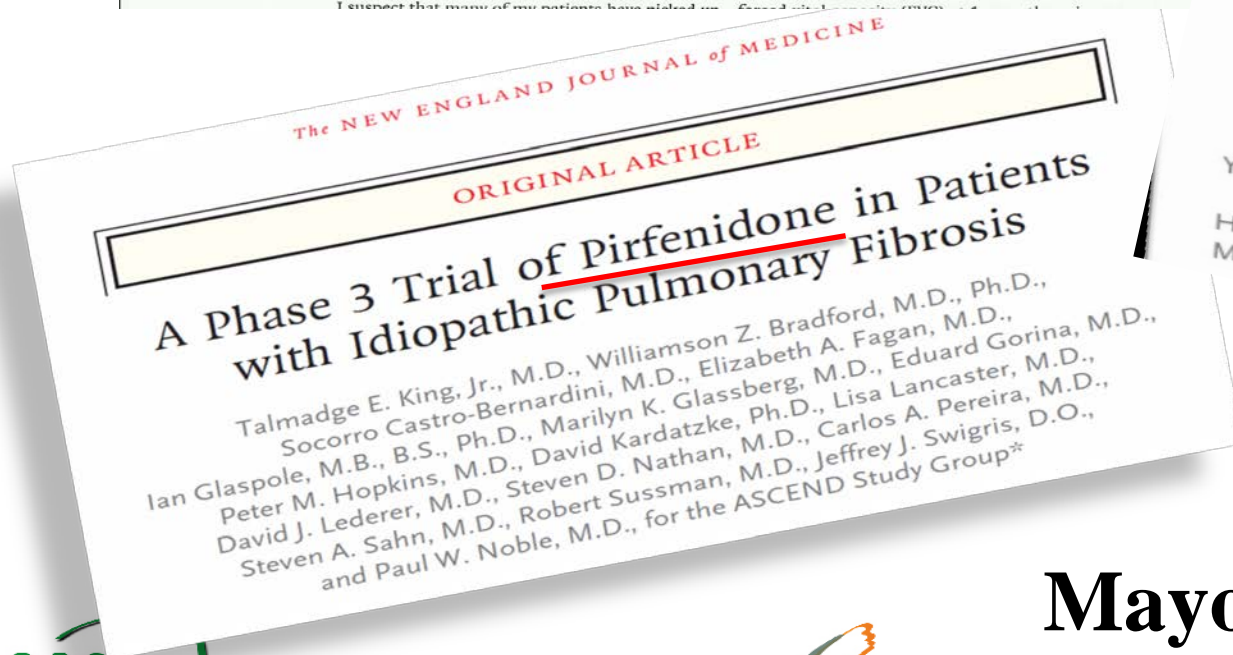
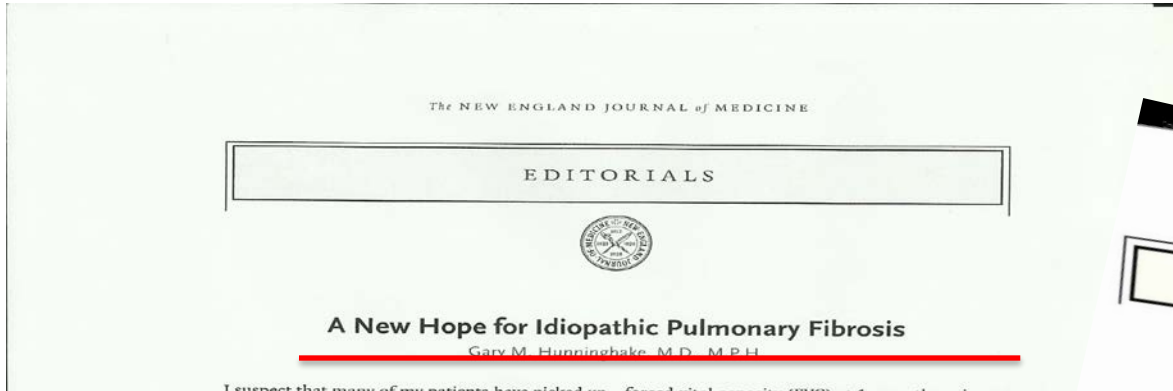
Comparación de la tasa de supervivencia a 5 años para la FPI y las neoplasias más comunes¹⁻³



Bjoraker JA, Ryu JH, Edwin MK, et al. Am J Respir Crit Care Med 1998;157:199-20314 and American Cancer Society. Cancer Facts and Figures 2009. Atlanta, GA: American Cancer Society, 2009.¹²

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



Mayo 2014



Epidemiología de la FPI

Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

FPI es la NII mas frecuente (50-60%), fibrosante crónica de causa desconocida

Enfermedad RARA (<5 casos /10.000)

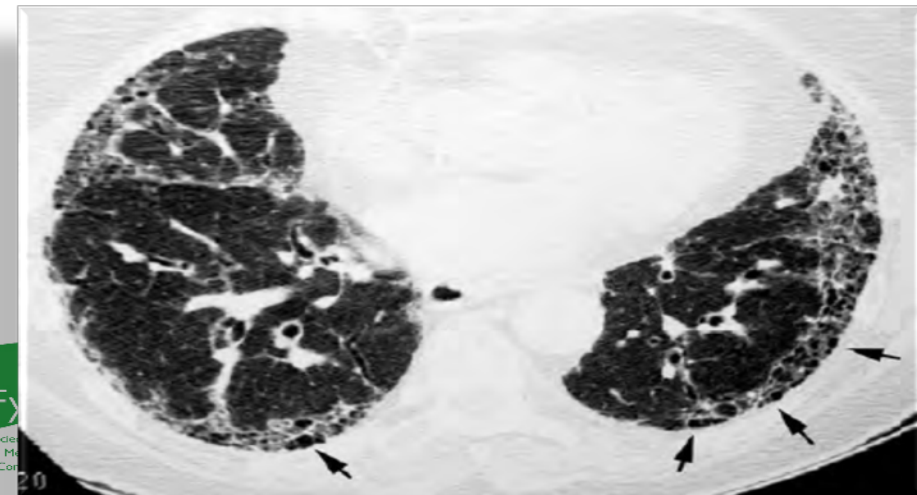
Incidencia estimada: 4,6-7,4/100.000

Prevalencia entre 12/100.000 en mujeres y 20/100.000 en **varones**

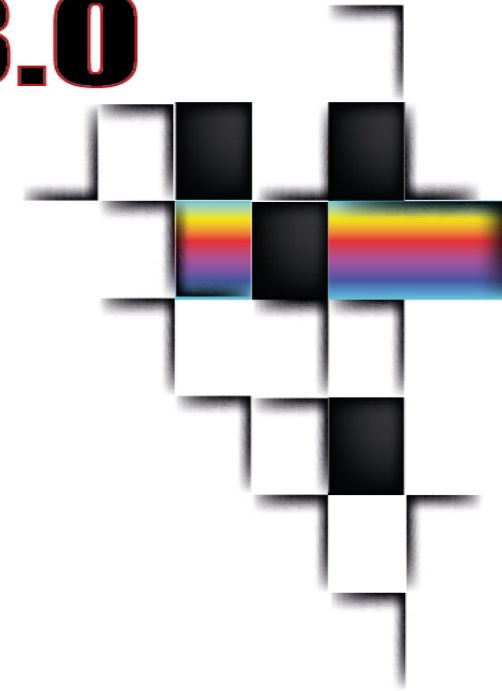
Edad > 50 años

Mediana de Supervivencia 3-5 años

Alta mortalidad



NEUMOLOGÍA 3.0



Historia natural

▶ Supervivencia media de 2 a 5 años

Curso clínico

- ▶ Progresión lenta
- ▶ Exacerbaciones agudas
- ▶ Forma acelerada

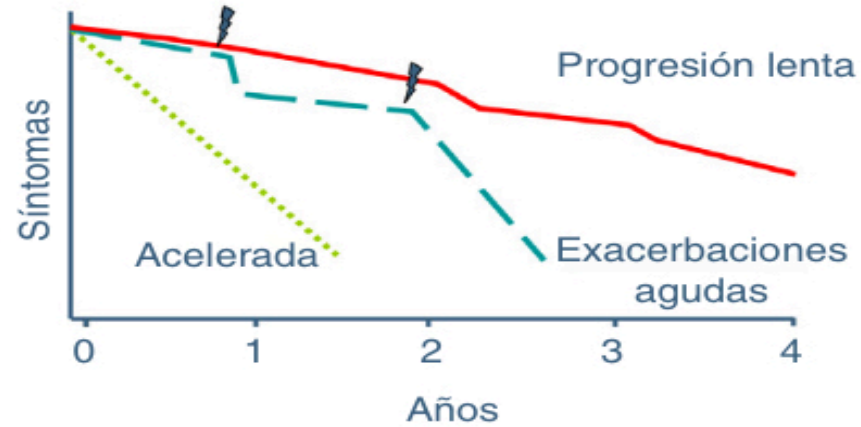


Tabla 2 Sospecha de FPI

Comienzo insidioso

Edad entre 40-80 años

Tos no productiva

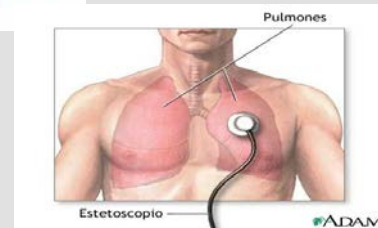
Disnea de esfuerzo lentamente progresiva

Crepitantes secos, bibasales, inspiratorios, tipo «velcro»

Acropaquias o dedos en palillo de tambor

Pruebas funcionales respiratorias anormales, de predominio restrictivo y con deterioro del intercambio de gases

Con estos criterios se recomienda estudio radiológico y derivación a servicios de neumología para estudio





Diagnóstico precoz de FPI es crucial

- Permite **poder iniciar el tratamiento precoz** de estos pacientes con FPI con los **antifibróticos** ya disponibles: enlentece la caída de la función pulmonar y que es posible sólo en los casos leves-moderados.
- **El Médico de Atención Primaria** juega un **papel esencial** en la **sospecha diagnóstica** de esta enfermedad

Razones de este retardo a consulta

Factores dependiente del paciente:

- * Falta de reconocimiento de síntomas
- * Enmascaramiento de los síntomas por el sedentarismo que genera la disnea esfuerzo

-Factores vinculados a la propia enfermedad:

- *Pasa desapercibida se presenta lenta

- Factores vinculados al médico:

- * Enfermedad rara y desconocida

El fonendoscopio

3.0

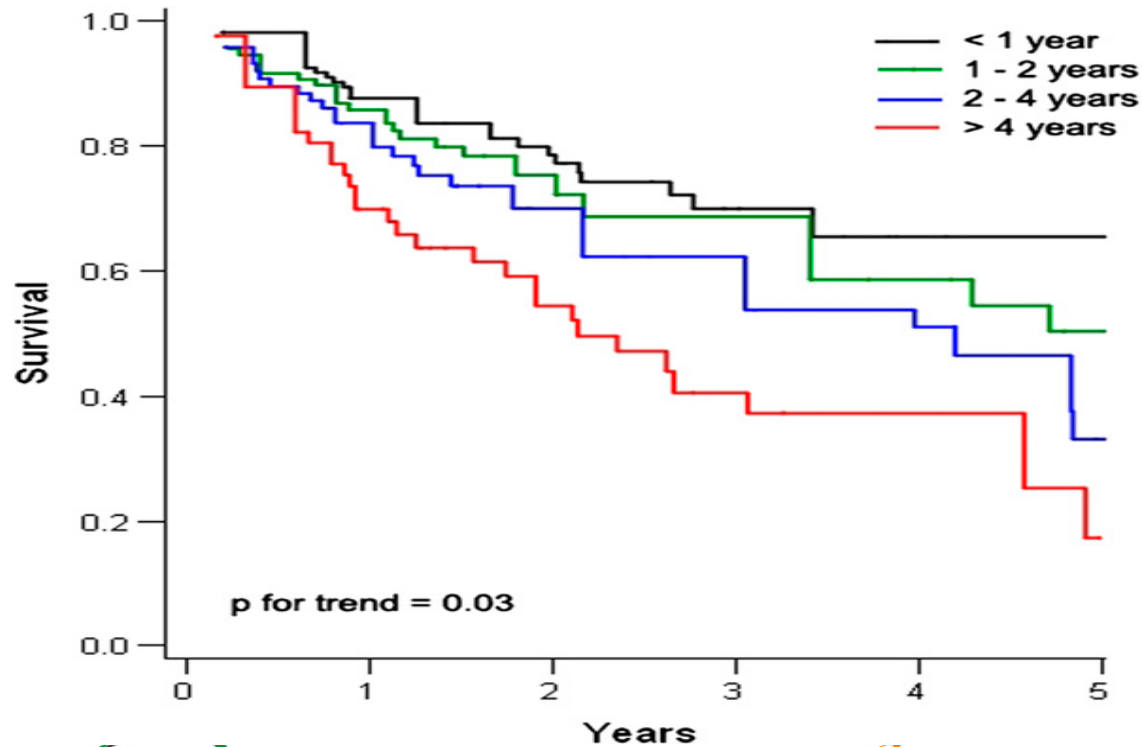


Es hoy en día el instrumento más importante para hacer el **DIAGNOSTICO TEMPRANO** de FPI.



Los neumólogos: Educar a los M.A.P. a reconocer estos **sonidos característicos** (crepitantes tipo velcros) y deben ser considerados como una **ALERTA** para hacer el **DIAGNOSTICO PRECOZ** de FPI y derivar al paciente a la Consulta de Intersticio o al neumólogo lo antes posible

La importancia de derivación Precoz a Unidades de Intersticio



Mayor tasa de mortalidad en pacientes con FPI con mayor retraso en el acceso a la atención especializada

Lamas DJ.et al. Am J. Respir Crit Care Med.
2011;184:842-847

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

M.A.P. PRIMER ESLABON DEL DIAGNOSTICO de FPI



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

Diagnostico preciso

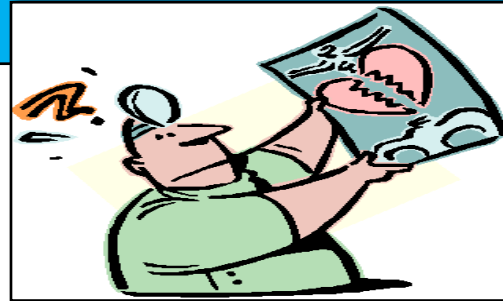
Clínica

Historia clínica
Examen Físico
Laboratorio
PFR



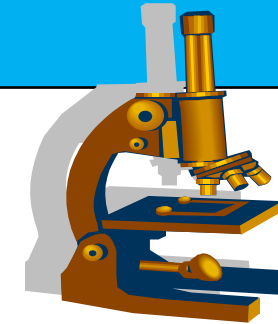
Radiología

Rx de tórax
TCAR patrones



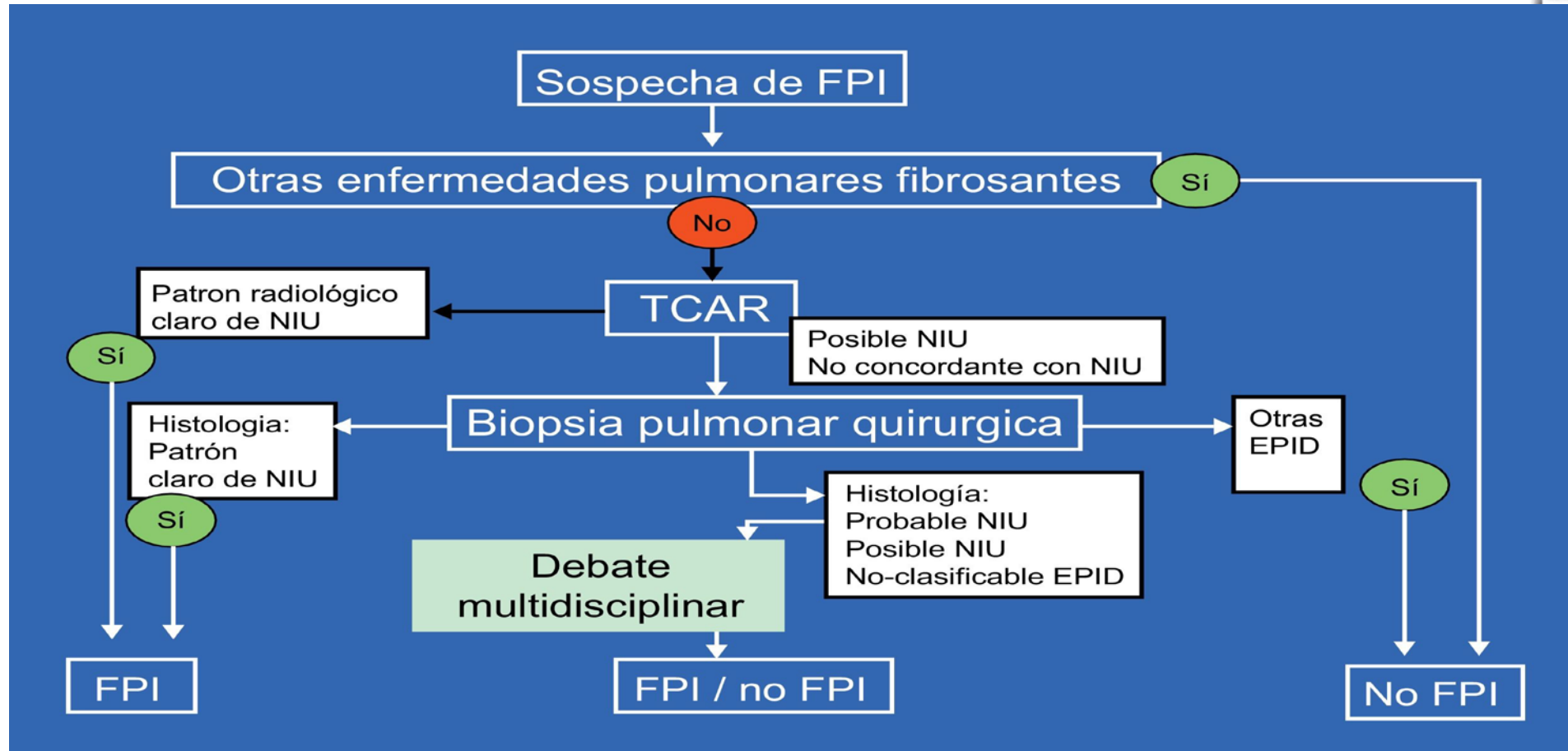
A-P

Biopsia P quirúrgica



EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO

NEUMOLOGÍA 3.0





- La **FPI** es una neumonía intersticial idiopática cuyo diagnóstico es **MULTIDISCIPLINAR** :clínico–radiológico–histológico.
- Es una enfermedad **rara** por su baja prevalencia.
- Aunque su curso es imprevisible, es progresiva y tiene una **supervivencia** general **menor que muchas neoplasias**

CONCLUSIONES



- Una Historia clínica detallada es **crucial** para hacer el diagnóstico de EPID.
- La **Auscultación Respiratoria** permite detectar **crepitantes** finos y/o velcros en bases que nos induce a pensar en una EPID.
- El **fonendoscopio** es hoy en día el **instrumento** mas importante para **sospechar** EPID y hacer el diagnostico temprano de FPI
- El **médico de atención primaria** es el **primer eslabón del diagnóstico de FPI** , y la presencia de tos seca, disnea insidiosa y crepitantes velcro le debe hacer sospecharla y derivar precozmente al paciente a la Unidad de Intersticio o de Neumología

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



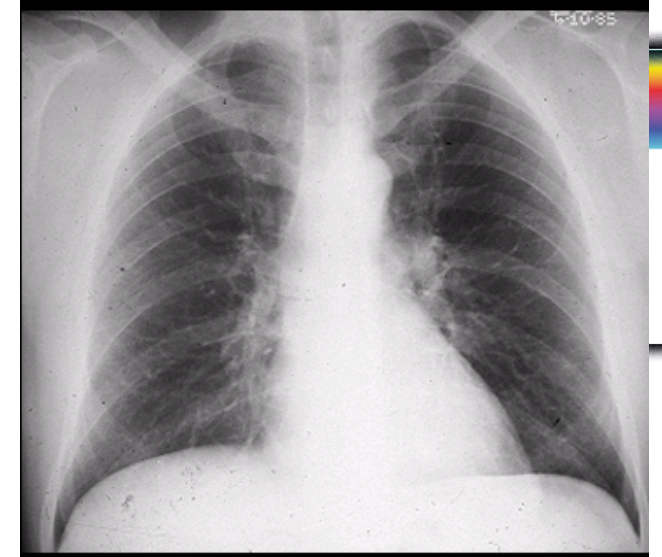
- UD 2. VALORACIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

2. Papel de la radiología simple



NEUMOLOGÍA 3.0

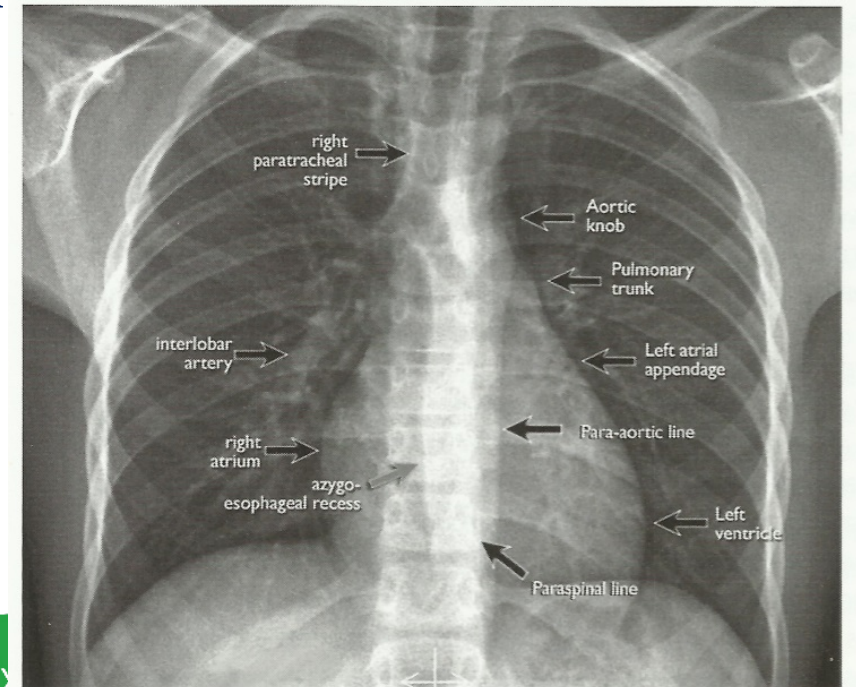
- La RxT sigue siendo el **primer estudio de imagen** realizado para detectar EPI, pero en la gran mayoría de los casos, los **hallazgos son inespecífico** y en las fases iniciales, la **RxT puede ser normal** hasta en el 20-25% de ellos.
- La **técnica adecuada** es la **clave** para que el estudio sea valorado correctamente.
- La EPID presenta hallazgos radiológicos **muy variados**.





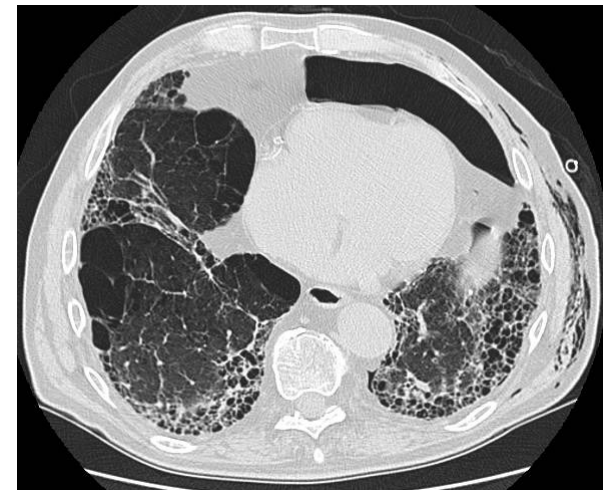
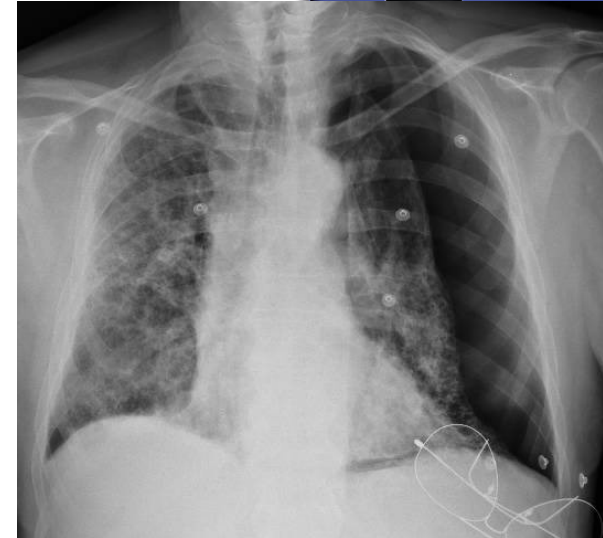
Asegurar que RxT cumple los criterios de calidad

- El paciente debe estar de **frente** , **bien centrado**.
- Debe estar realizada en **apnea** y en **inspiración máxima**.
- Debe estar **penetrada**,
- Debe incluir todas las estructuras anatómicas, desde **vértices pulmonares** y los **senos costofrénicos**.



La **RxT** es una técnica accesible, barata y su dosis de radiación es aceptable.

- La **RxT previas** nos ayudan a valorar el inicio de la enfermedad, la cronicidad y el grado de progresión de la enfermedad.
- Sirve también para **valorar complicaciones** asociadas .
- Los **distintos patrones radiográficos** (reticular, nodular, alveolar), su **distribución** (periferia o central , superior o basal y difusa) , la **extensión** y la presencia de **otras anomalías** nos pueden orientar al diagnóstico



Alteraciones de la RxT en las EPID

En ocasiones la **primera sospecha de una EPID** es a partir de una **RxT anormal**, que por lo general revela distintos patrones:

1.- Patrón reticular bibasal :

Fibrosis pulmonar Idiopática (FPI)

ETC/EPI

Neumopatía intersticial inespecífica idiopática (NINE)

Neumonitis por hipersensibilidad (NHPS) en fase crónica.



Esclerodermia

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

FPI



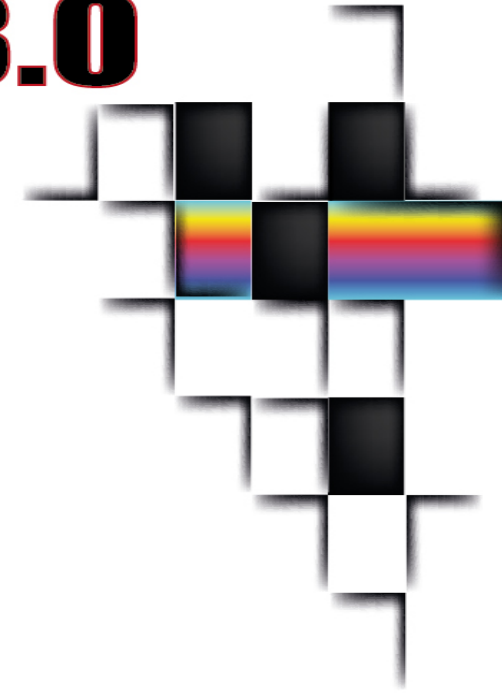
NHPS en fase crónica



Historia Clínica ayuda al diagnóstico

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



Esclerodermia: Mujer 53 años , F. Raynaud, ANA+ ...

Alteraciones de la RxT en las EPID

2.- Patrón alveolar tipo nodular o mixto (retículo-alveolar) de distribución bilateral y difuso :

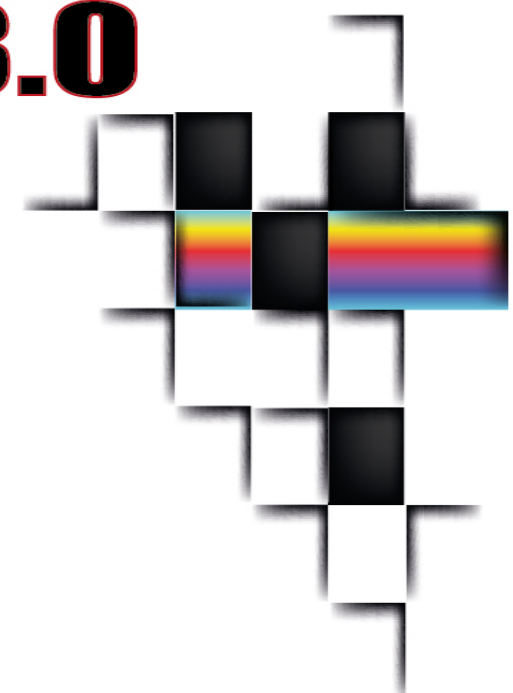
Neumopatía intersticial aguda (NIA)

ETC/EPI

Neumopatía Intersticial idiopática (NINE, NID, NOC, NIL)

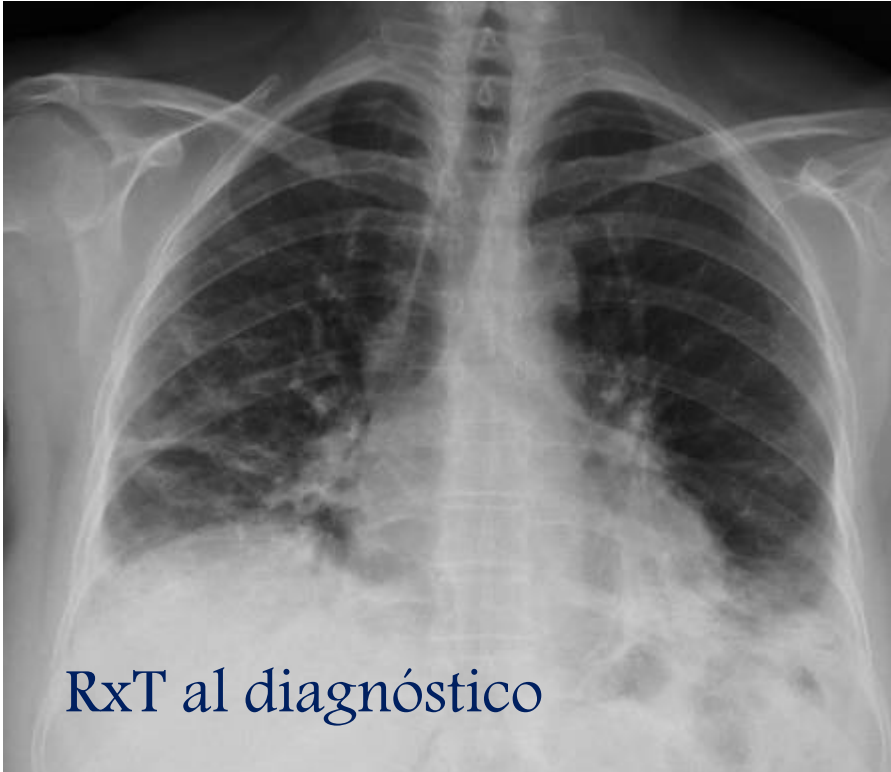
Proteionosis alveolar

Toxicidad a drogas

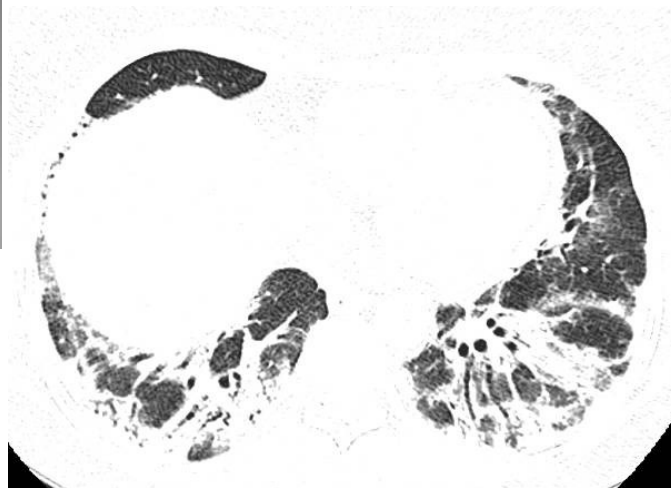


Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



RxT al diagnóstico



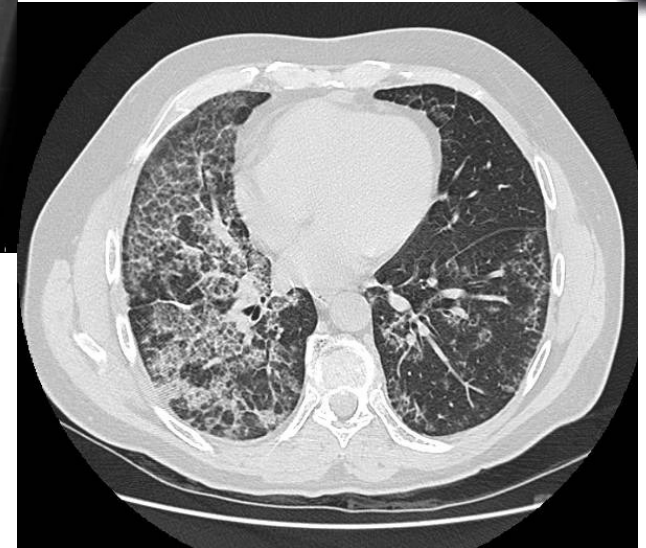
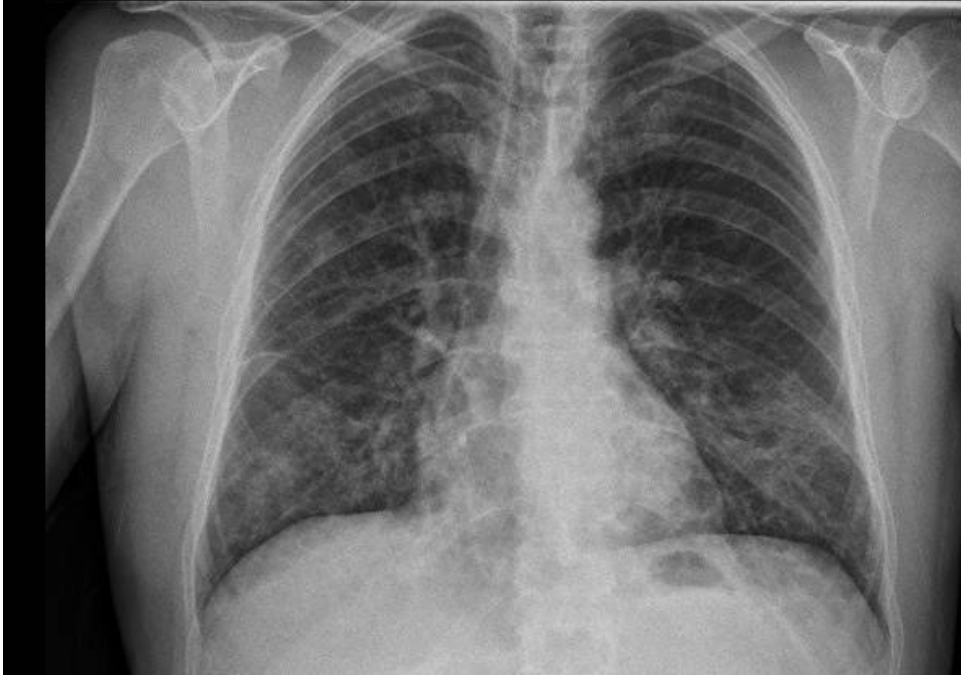
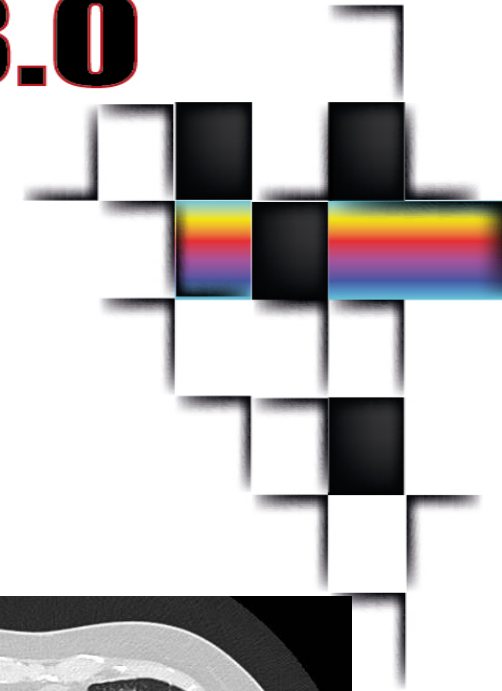
RxT tras tratamiento

Sd antisintetasa



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



Proteinosis alveolar



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

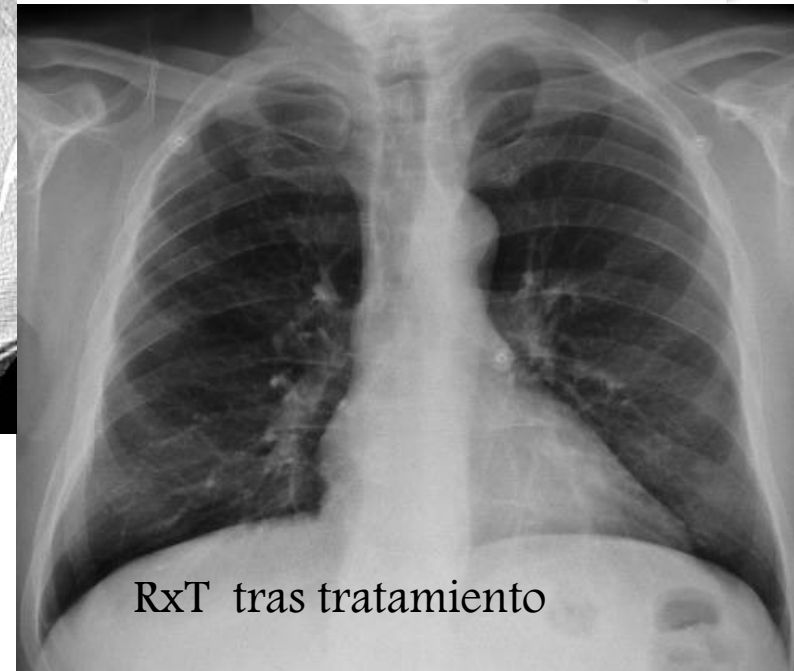
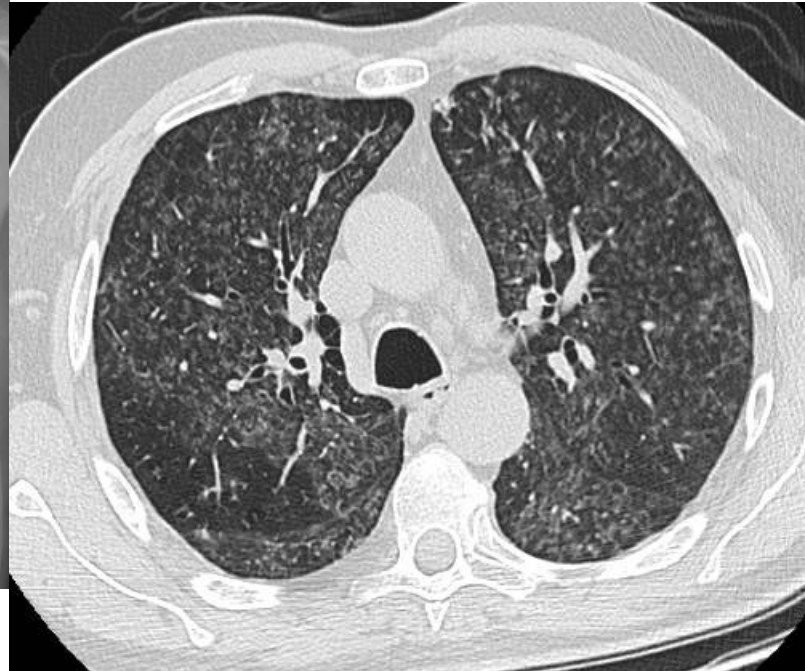
NEUMOLOGÍA 3.0



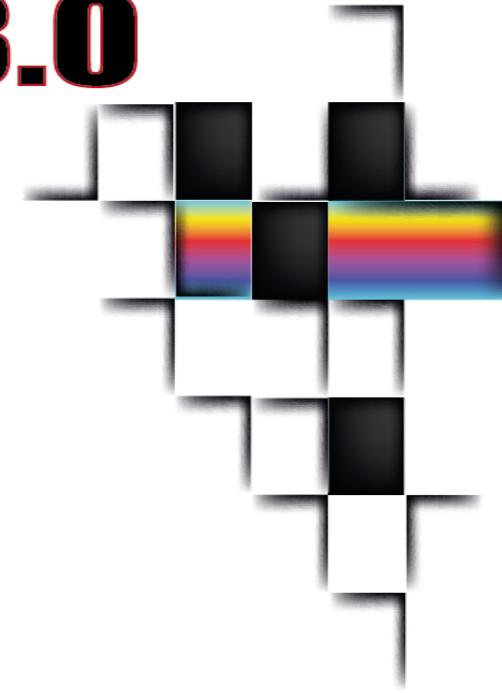
TOXICIDAD MESALACINA



RxT al diagnóstico



RxT tras tratamiento



Alteraciones de la RxT en las EPID

3. Patrón nodular (micronodular, nodular, reticulonodular) de predilección por las zonas pulmonares superiores:

*Sarcoidosis, Histiocitosis de célula de Langerhan Pulmonar (HCLP), NHPS, silicosis, beriliosis.

*Otras causas mas frecuente: TBC y diseminación hematógica de tumores malignos (mama, melanoma, tiroides, riñón , pulmón)

- Enfermedades ocupacionales (silicosis , fase subaguda de NHPS)
- Bronquiolitis respiratoria (BR)

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

Enfermedad ocupacional :SILESTONE



Alteraciones de la RxT en las EPID

- 4.- Afectación predominante de los campos pulmonares inferiores:
FPI, ETC/EPI, NINE, asbestosis..
- 5.- Volumen pulmonar reducido: FPI, ETC/EPI, NII, asbestosis, NHPS crónica..
- 6.- Volumen pulmonar normal o aumentado: HCLP, LAM, enfisema pulmonar asociado a FPI, sarcoidosis.
- 7.- Adenopatías hiliares: frecuente sarcoidosis
- 8.- Derrame pleural: y engrosamiento de la pleura: LAM, neumonitis por fármacos, neumonitis por radioterapia, enfermedades del colágeno, asbestosis (engrosamiento y placas pleurales).
- 9.- Neumotórax: HCLP, LAM

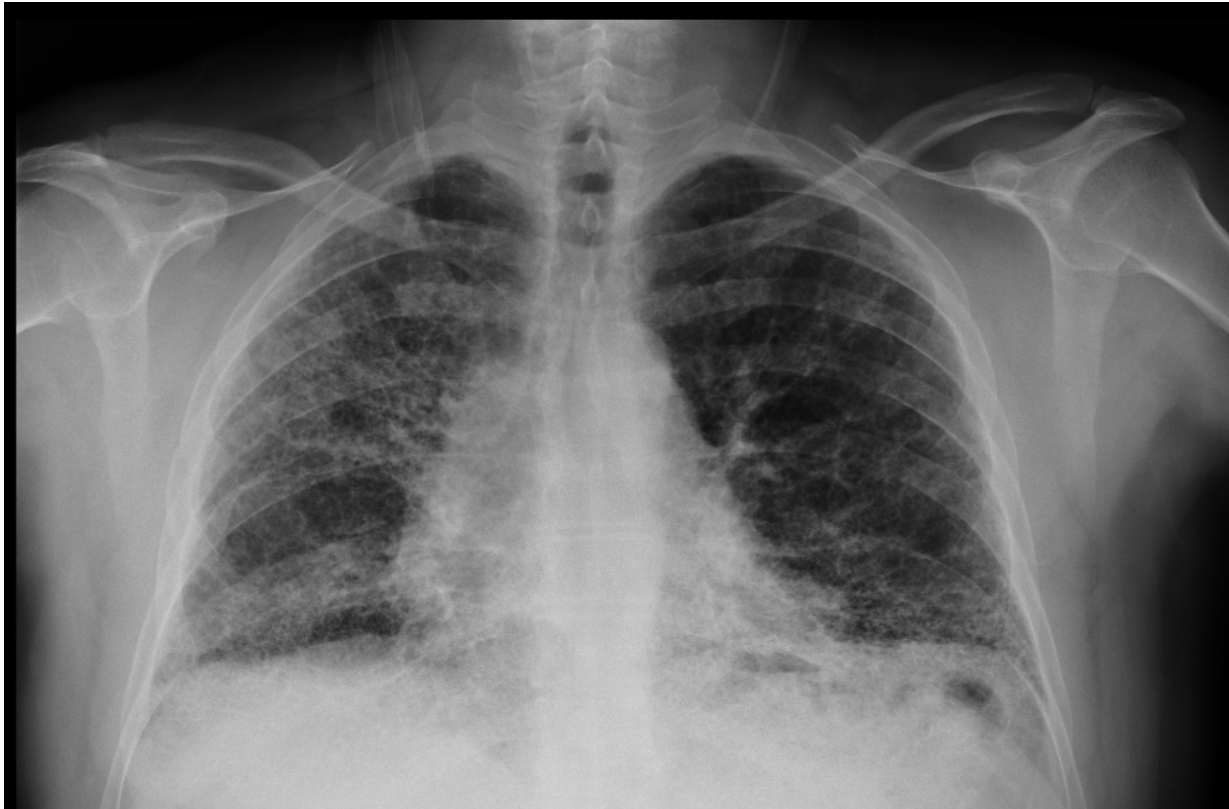


Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



FPI: volumen pulmonar reducido



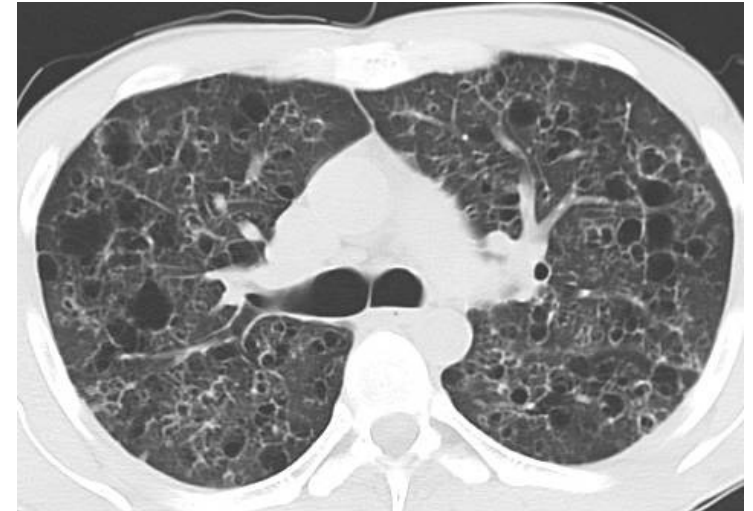
Esclerodermia: predominio en bases

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

Volumen pulmonar normal o aumentado:

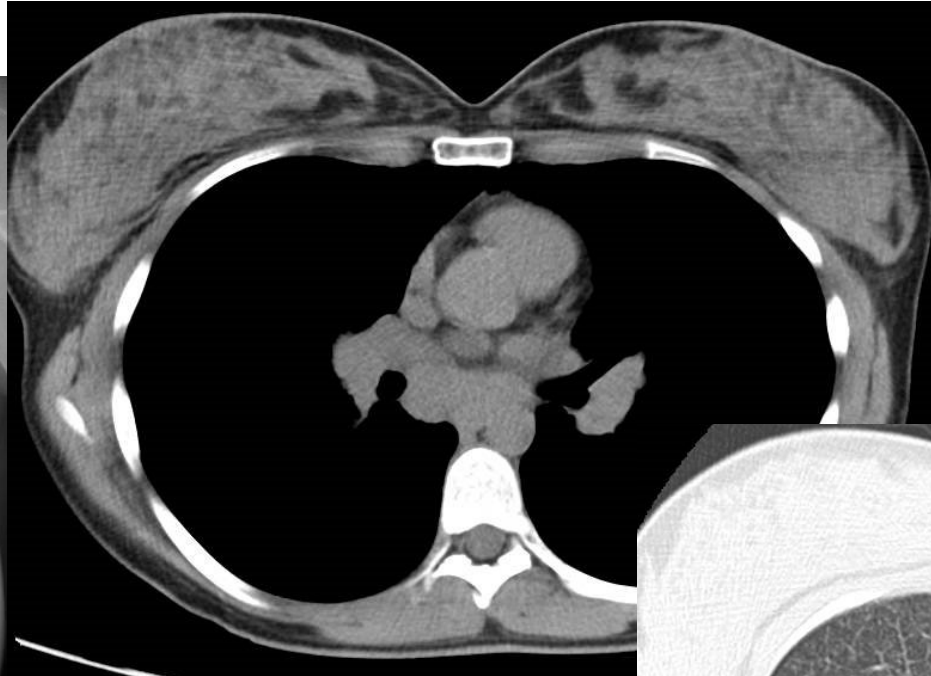
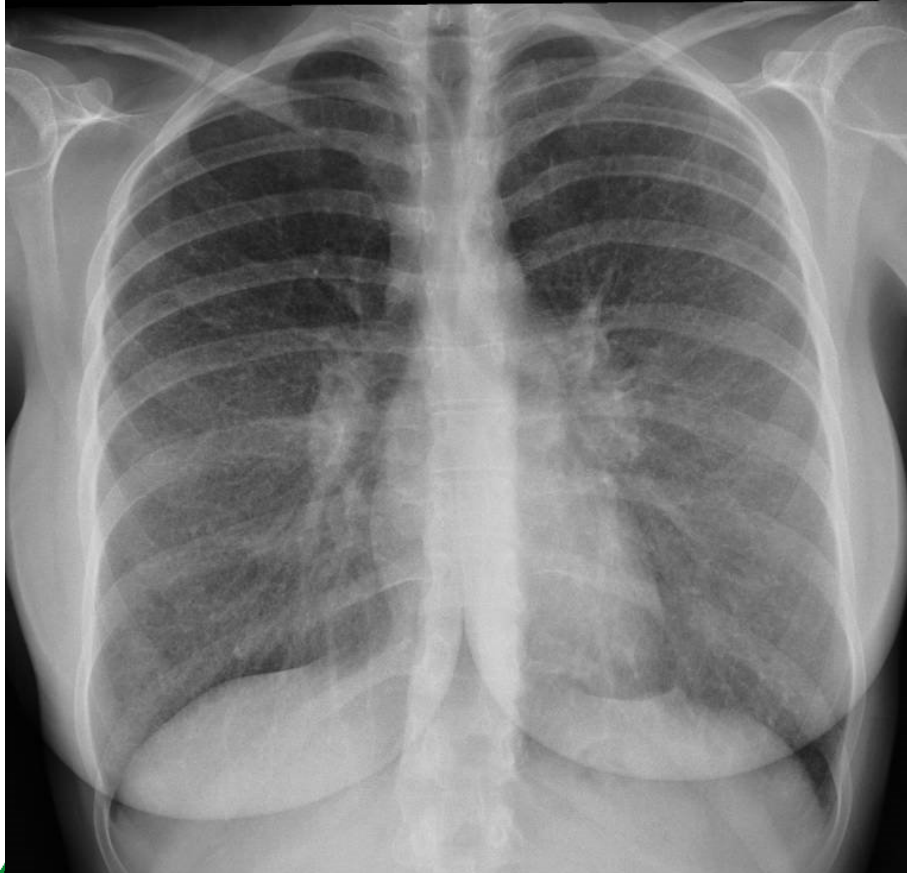
HCLP



Sarcoidosis

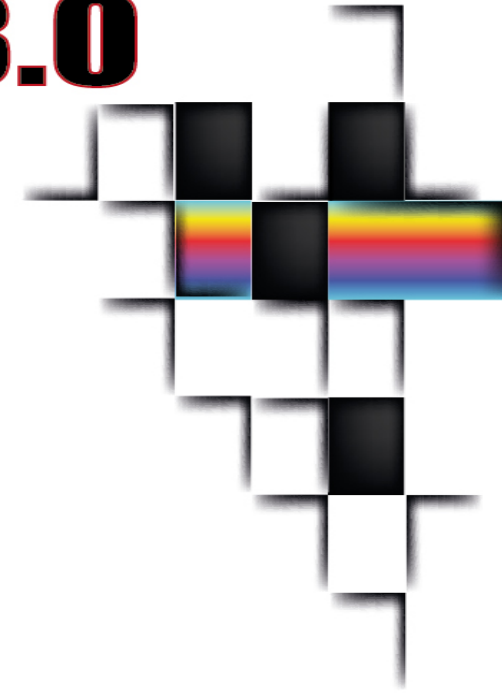
NEUMOLOGÍA 3.0

Volumen pulmonar normal o aumentado más adenopatias hiliares



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



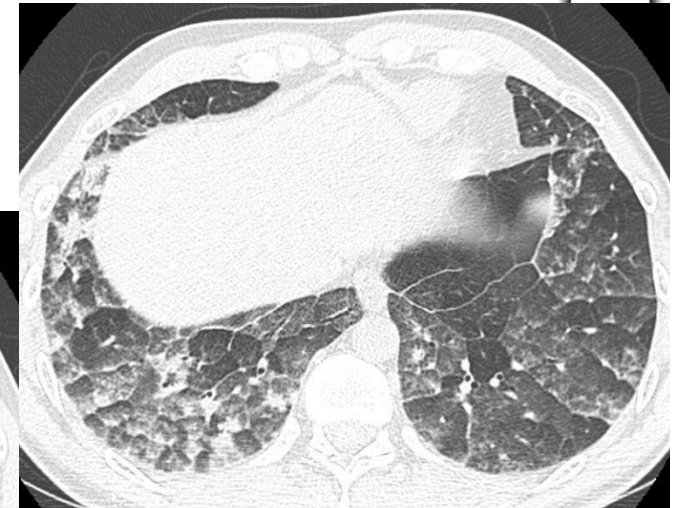
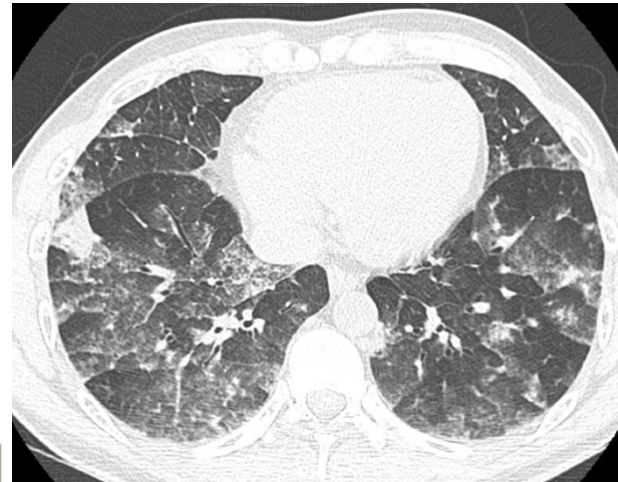
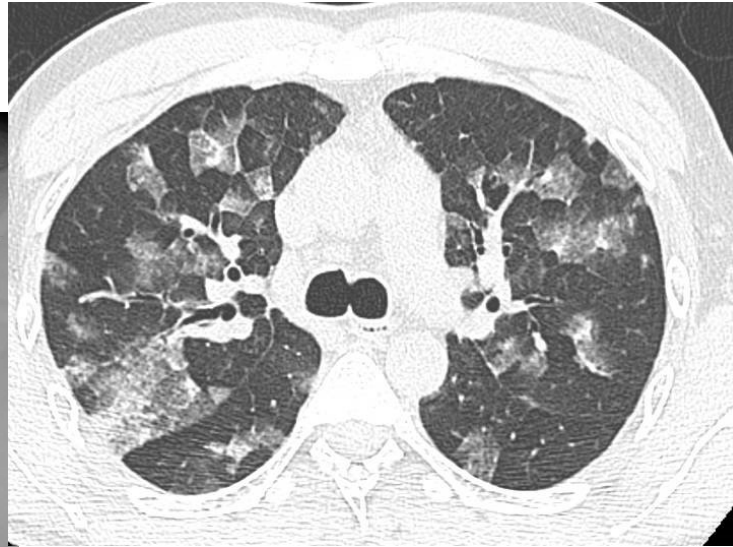
Otras Enfermedades que pueden presentarse como EPID



Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

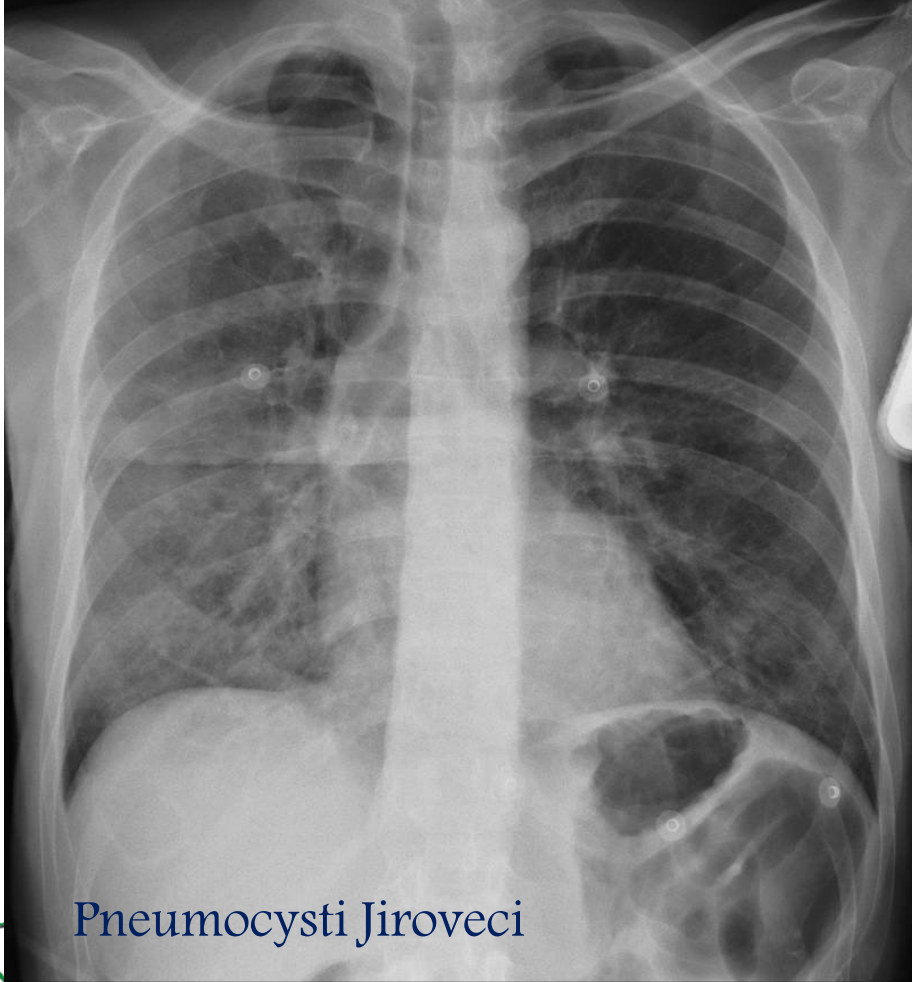
Edema Pulmonar no cardiogénico



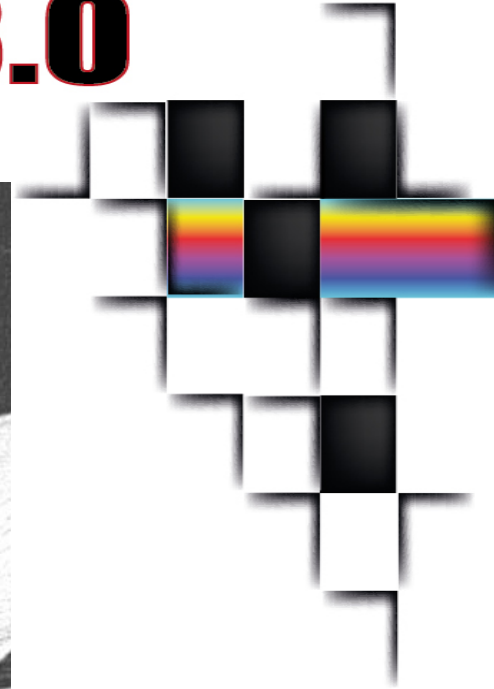
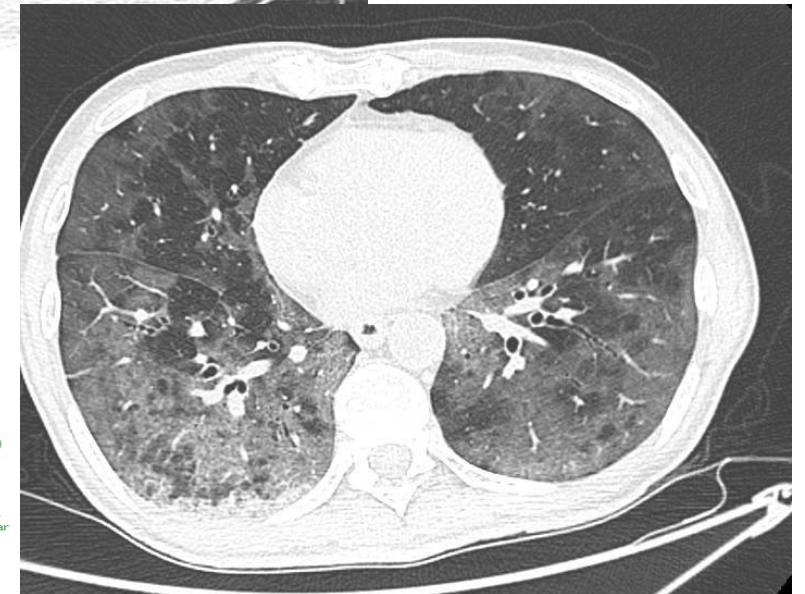
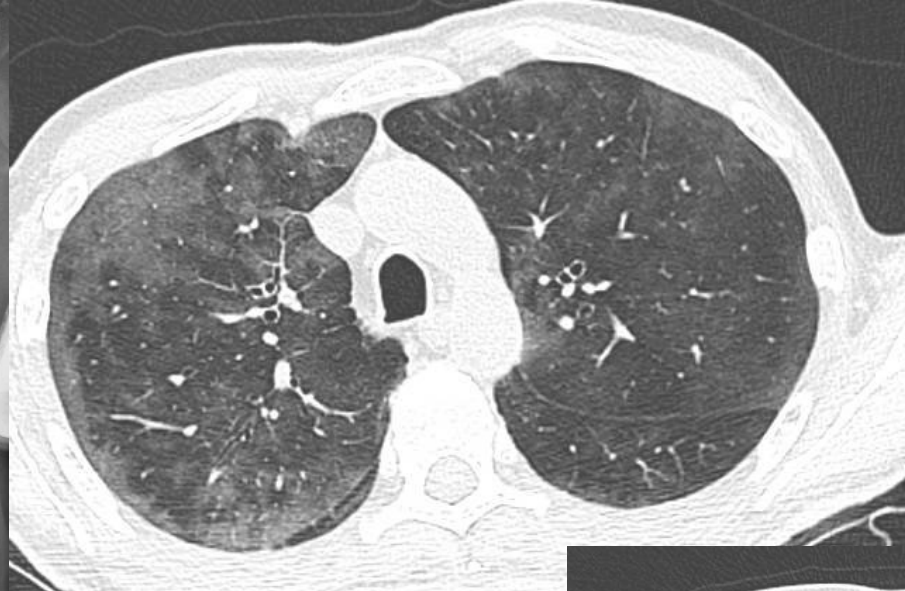
Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

Descartar causa infecciosa



Pneumocysti Jiroveci



Asociación de Neumología
y Cirugía Torácica del SUR



NEUMOLOGÍA 3.0



- La Tomografía Computarizada Alta Resolución (TCAR) ha revolucionado el diagnóstico de la EPID, al ser **mas sensible que la RxT** y la vamos a **realizar siempre** pues permite **detectar EPID** en casos de **RxT normal**, y valorar la extensión de la misma, la naturaleza de la lesión.
- La **interpretación por radiólogos expertos** de la TCAR , puede mostrar en algunas ocasiones, patrones específicos que son considerados como **critérios diagnósticos** sin necesidad de realizar una biopsia pulmonar (FPI, HCLP, LAM, asbestosis.).
- En otras entidades clínicas los hallazgos de la TACAR pueden orientar al diagnóstico (NOC, NHPS, sarcoidosis..).



CONCLUSIONES RADIOGRAFIA DE TORAX EN EPID

- La **RXT** puede ser la **primera pista** para **sospechar** una **EPID**
- La **RxT** nos permite valorar la distribución de las lesiones, monitorizar su evolución y diagnosticar la aparición de complicaciones.
- Las EPID son **difíciles de interpretar** radiológicamente en una RxT simple.
- El patrón **intersticial** generalmente es **difuso**
- La **TCAR** es la **técnica de elección** para estudio de las EPID

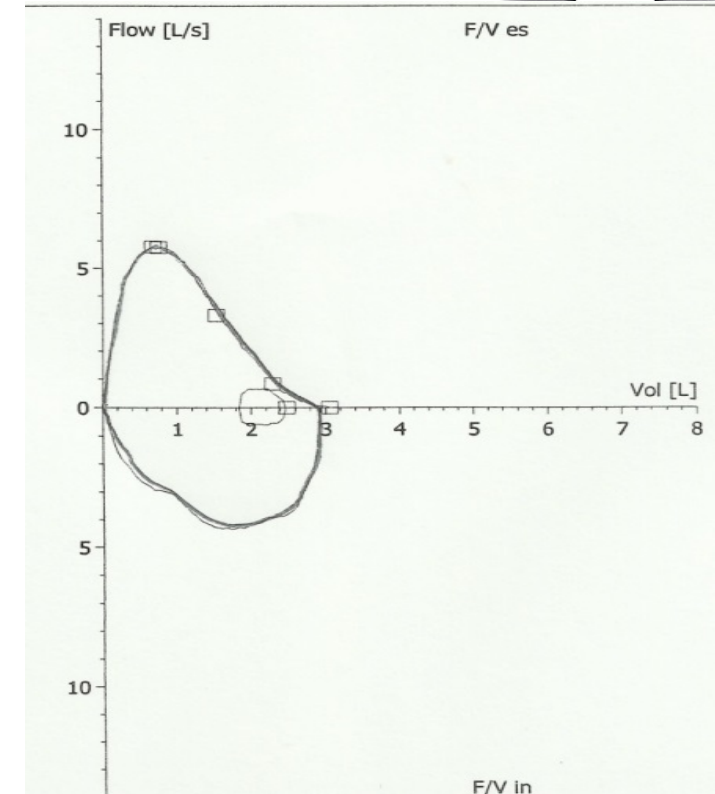
Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0



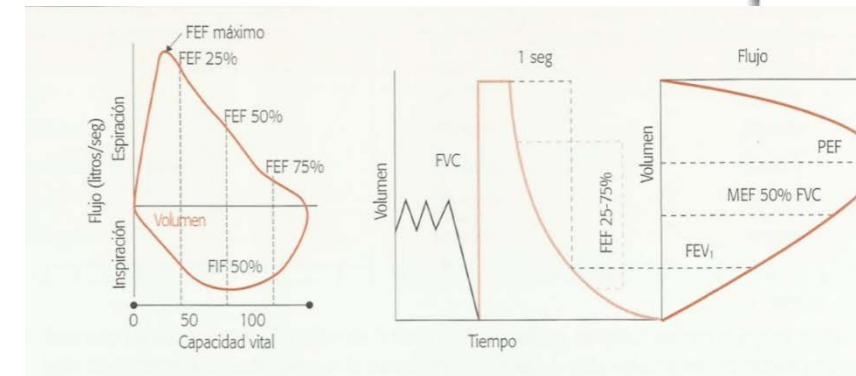
UD 2. VALORACIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)

2. Papel de la espirometría forzada en EPID



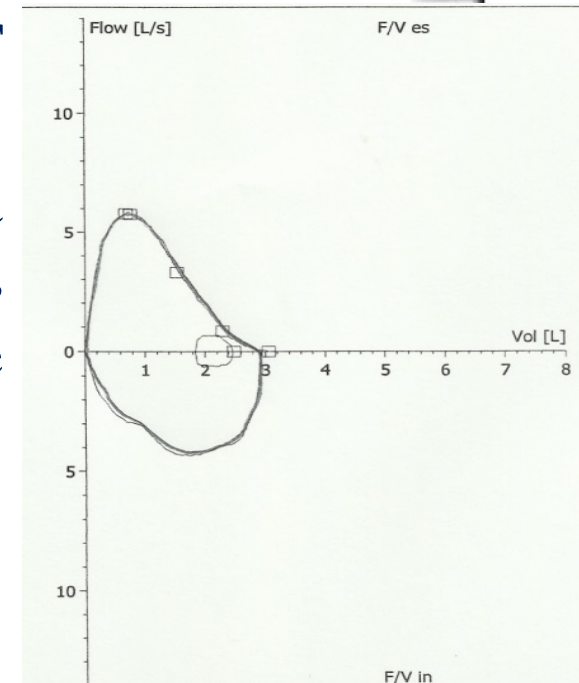
PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS (PFR)

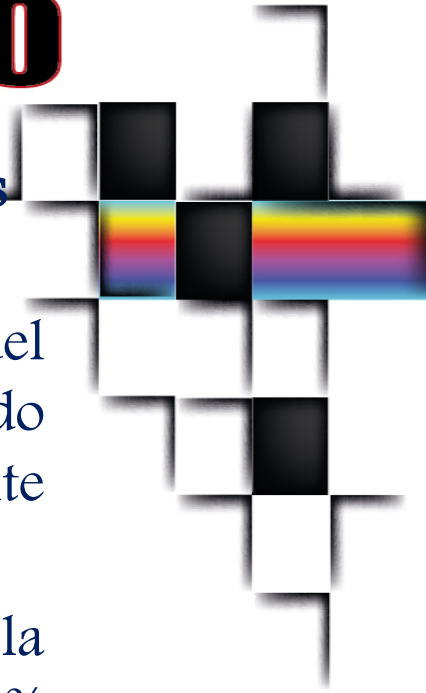
- **Espirometría** : es la exploración funcional respiratoria más difundida y de mayor utilidad. A todo paciente con sospecha de EPID se le debe realizar una espirometría, volúmenes pulmonares, difusión de CO (DLCO) y valoración del intercambio gaseoso.
- Registra el flujo y el volumen : la representación del volumen con respecto al tiempo :**espirometría** o del flujo en relación al volumen: **curva flujo-volumen**,



Asegurar que la espirometría cumple los criterios de calidad

- Realizar siempre un mínimo de tres maniobras correctas y con menos de un 5% de diferencia entre los valores de dos de ella.
- Los parámetros espirométricos mas importantes son la capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y la relación FEV1/ FVC.
- De forma convencional, se considera que el limite inferior de la normalidad para el cociente FEV1/VC corresponde a 70%, mientras que para la FVC y el FEV1 se sitúa en el 80% de su valor de referencia.



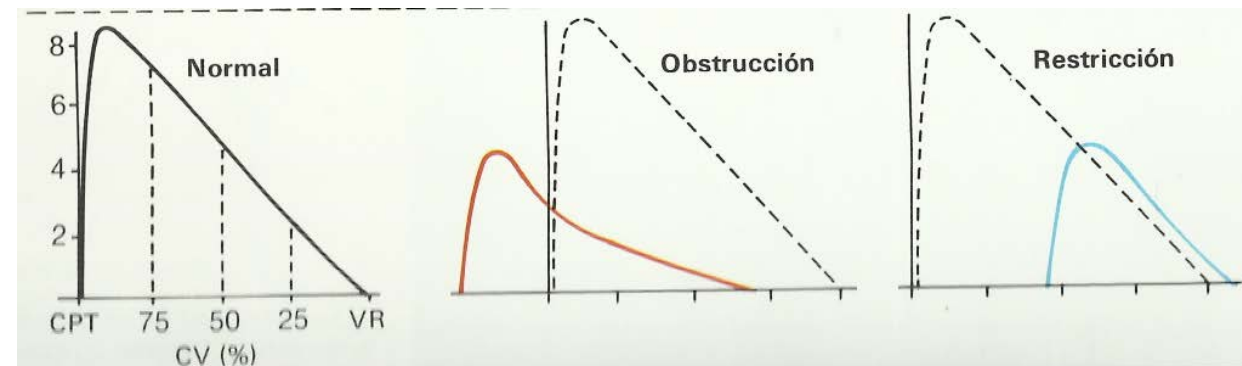


La **espirometría** permite clasificar a los pacientes en **diversos patrones** de anomalía:

1.- La **alteración obstructiva** corresponde a una reducción desproporcionada del flujo aéreo máximo en relación al máximo volumen que puede ser desplazado desde el pulmón y se define por un cociente FEV1/VC por debajo del límite inferior de la normalidad $< 70\%$.

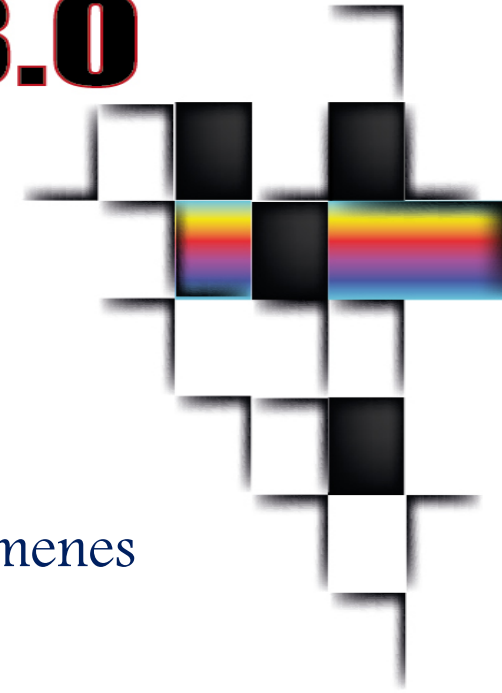
2.- La **alteración ventilatoria restrictiva** se define por una disminución de la capacidad pulmonar total, por debajo de su límite inferior de la normalidad (80% de su valor de referencia), con una relación FEV1/VC $> 80\%$ o normal.

Esta es la que se **correlaciona con la EPID**



PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS (PFR)

- Las PFR, en los pacientes con **EPID** reflejan una **alteración ventilatoria restrictiva** y un **deterioro de la difusión de gases** con mayor o menor hipoxemia y se correlacionan con el grado de desestructuración del parénquima pulmonar.
- Son **útiles** para **sospechar** el diagnóstico de **EPID**, estratificar el **grado de severidad** de la enfermedad, **monitorizar** la evolución, evaluar la **respuesta al tratamiento** y predecir el **pronóstico**.
- **La espirometría** es de gran utilidad para detectarlas y el seguimiento (FVC), pero rara vez permiten determinar la causa.



El valor de la espirometría en el diagnóstico de la restricción pulmonar es limitado, puede servir para **establecer la sospecha** ante una **FVC disminuida**, un cociente FEV1/FVC **normal o aumentado**.

Las **enfermedades** que pueden causar **restricción** (disminución de los volúmenes pulmonares) pueden dividirse en tres grupos:

- Enfermedades del **parénquima pulmonar (EPID)**
- Alteraciones de la pared torácica o la pleura (ETC, infecciosa..)
- Enfermedades neuro-musculares

La historia clínica y la exploración suelen ser útiles para diferenciar dichos trastornos

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

FPI Restricción :

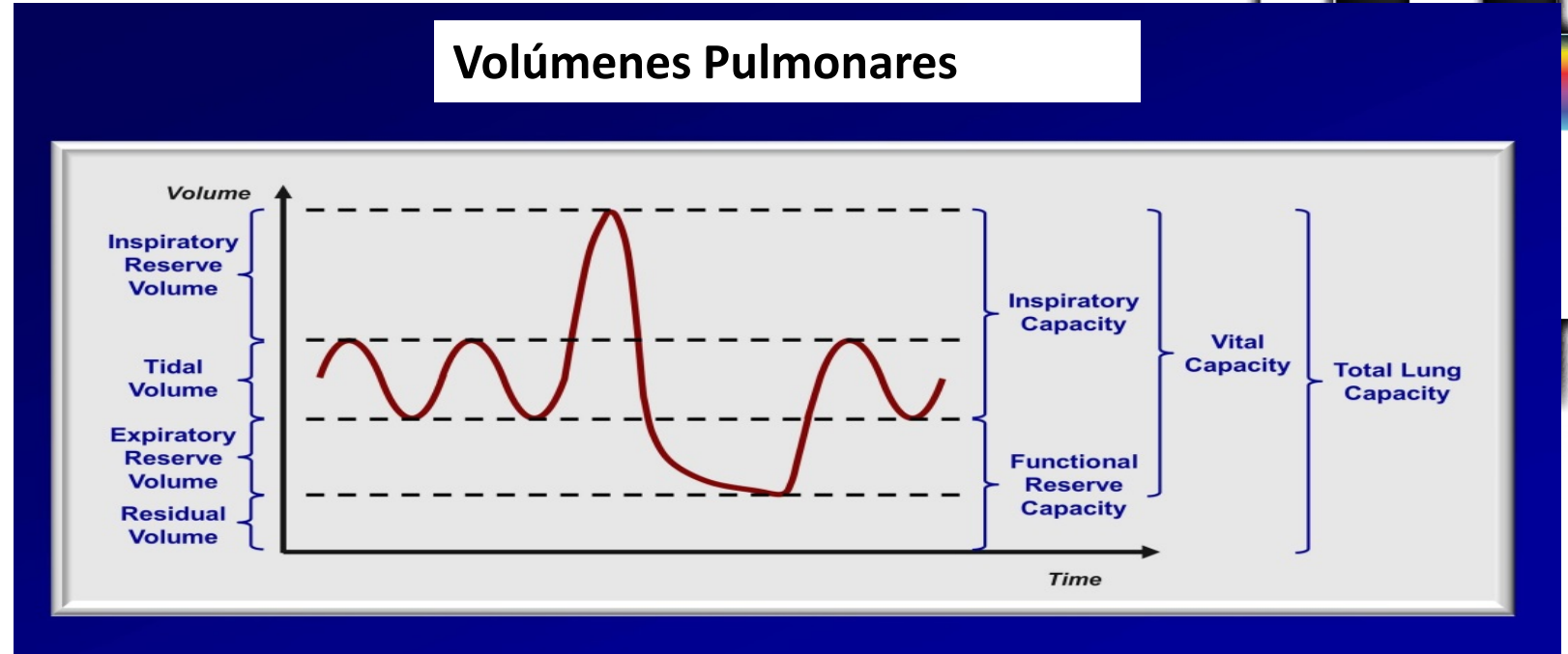
Reducción de CV y TLC

FEV1/FVC normal o
Aumentado

Disminución del VR

Patrón mixto:

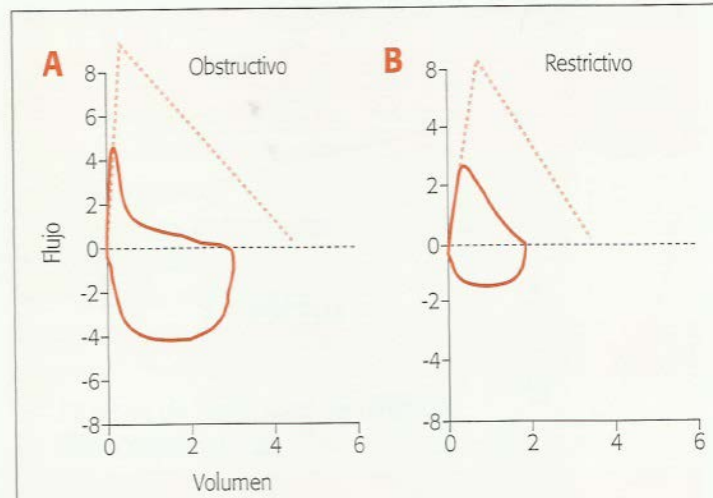
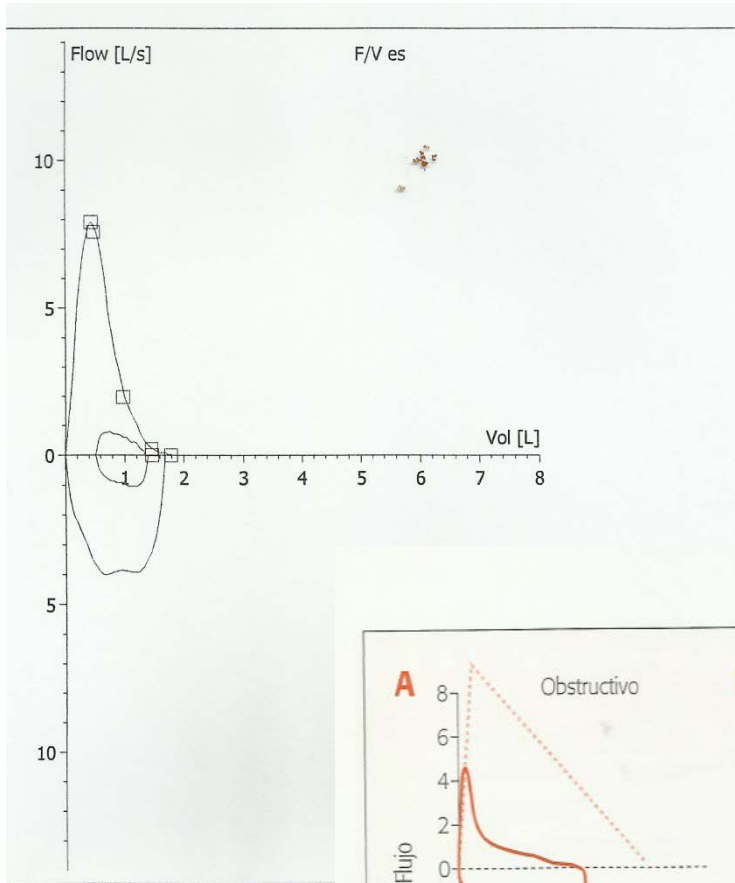
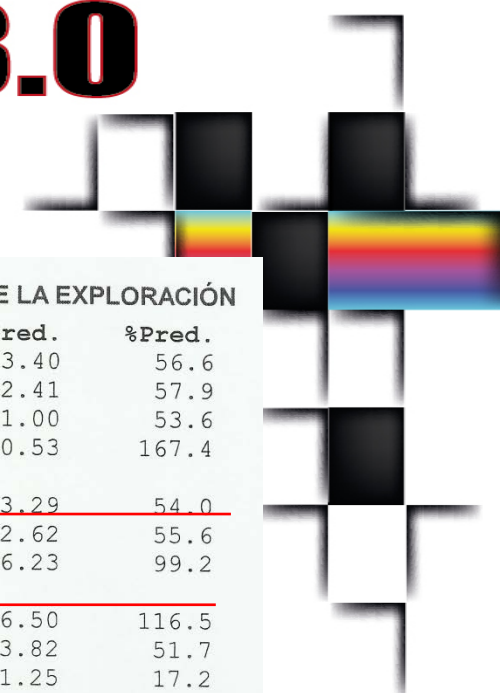
FEV1/VC disminuido con VR aumentado podemos encontrarlo en sarcoidosis, NHPS, BR/EPID, LAM, HCLP



Fibrosis pulmonar con enfisema

FEV1/VC y los volúmenes pulmonares son normales

FPI : Sd ventilatorio restrictivo



RESULTADOS DE LA EXPLORACIÓN

		Actual	Pred.	%Pred.
VC IN	[L]	1.93	3.40	56.6
IC	[L]	1.39	2.41	57.9
ERV	[L]	0.53	1.00	53.6
VT	[L]	0.88	0.53	167.4
TIN/TTOT		0.42		
FVC	[L]	1.78	3.29	54.0
FEV 1	[L]	1.46	2.62	55.6
FEV 1 % VC IN	[%]	75.63	76.23	99.2
FEV 1 % FVC	[%]	82.06		
MEF 75	[L/s]	7.57	6.50	116.5
MEF 50	[L/s]	1.98	3.82	51.7
MEF 25	[L/s]	0.22	1.25	17.2
PEF	[L/s]	7.90	7.35	107.5
MMEF 75/25	[L/s]	0.93	3.18	29.2
FEF 75/85	[L/s]	0.12	0.63	19.6
FVC IN	[L]	1.68	3.40	49.3
FIF 50	[L/s]	3.93		
FEF50 % FIF50	[%]	50.33		

DLCO SB	[mmol/min/mmHg]	6.92	23.05	30.0
VA	[L]	2.58	5.55	46.5
DLCO/VA	[mmol/min/mmHg/L]	2.68	4.04	66.3
Hb	[g/100ml]	15.70		
Carboxyhemoglobin	[%]			
DLCOc SB	[mmol/min/mmHg]	6.72	23.05	29.1
DLCOc/VA	[mmol/min/mmHg/L]	2.60	4.04	64.4
FRC-SB	[L]	1.45	3.20	45.4
Fecha de prueba		01/06/17		

GASOMETRIA ARTERIAL

01/06/2017 11:14:29

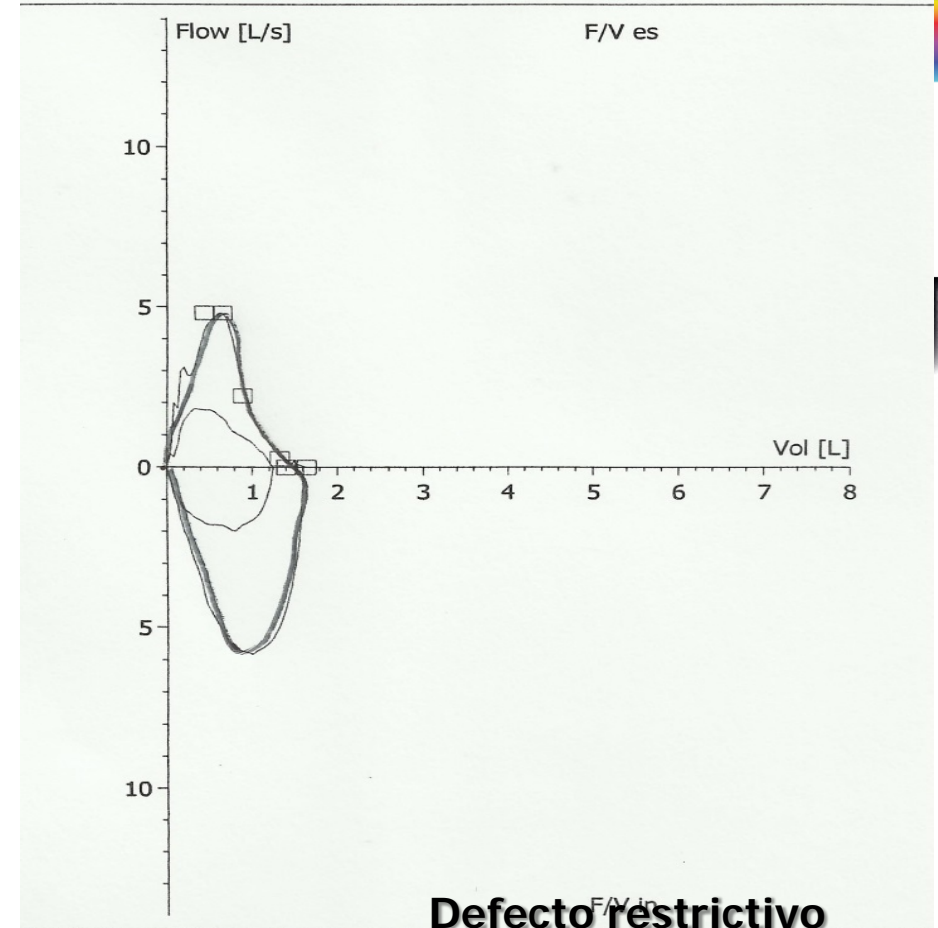
HB CORREGIDA POR ANALITICA

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

FPI : Sd ventilatorio restrictivo

FVC: 2,96 (76%)
FEV1: 2,52 (94%)
FEV1/FVC: 117%
RV: 1,26 (59%)
TLC: 4,2 (71%)
DLCO: 15,6 (63%)



Curva F/V normal



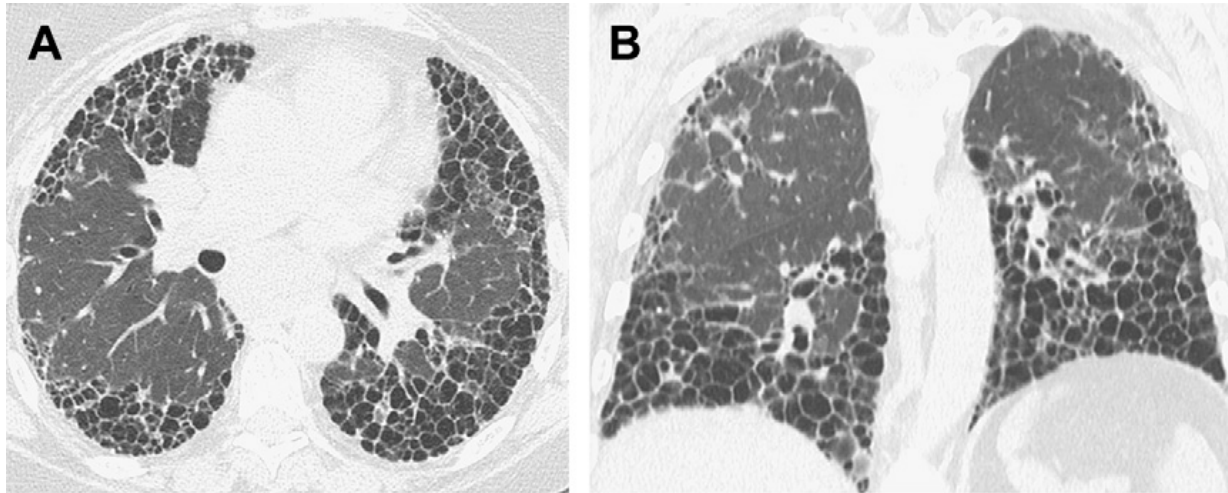
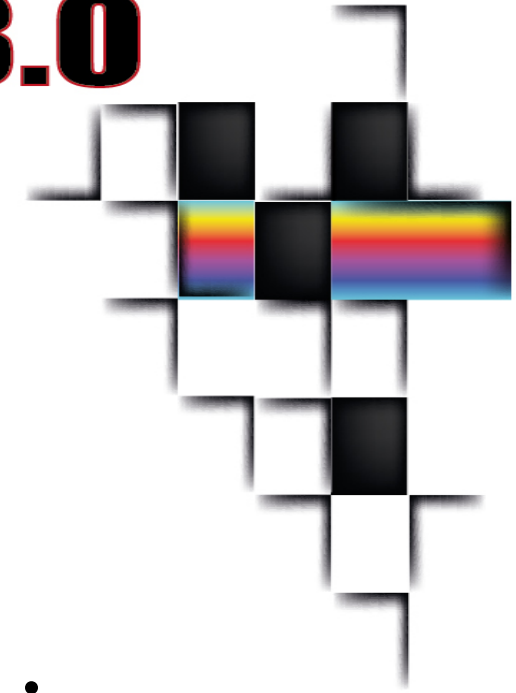
CONCLUSIONES

- 1.- Las PFR, en los pacientes con EPID reflejan una **alteración ventilatoria restrictiva** y un **deterioro de la difusión de gases** con mayor o menor hipoxemia y se correlacionan con el grado de **desestructuración del parénquima pulmonar**.
- 2.- Son **útiles** para **sospechar** el diagnóstico de EPID, **estratificar el grado de severidad** de la enfermedad, **monitorizar** la evolución, evaluar la **respuesta al tratamiento** y **predecir el pronóstico**.

Córdoba
Huelva
Sevilla
Almería
Málaga
Granada
Jaén
Cádiz

NEUMOLOGÍA 3.0

FPI



Gracias