

Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

106. ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS PEDIÁTRICAS

Las **enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas** (chILD, del inglés Children Interstitial Lung Diseases), son un grupo heterogéneo de enfermedades crónicas poco frecuentes, que afectan los alvéolos y tejidos perialveolares, por lo que también se las denomina enfermedades difusas del parénquima pulmonar. Pueden estar presentes desde la época neonatal a la adolescencia, cubriendo un amplio espectro de entidades. Su prevalencia es alrededor de 1-4/100.000, que contrasta con la prevalencia de adultos de 60-80/100.000, según los pocos estudios epidemiológicos realizados. En los últimos años, la detección de estas enfermedades ha aumentado a medida que se han identificado más entidades, su conocimiento global se ha extendido y han aparecido mejores herramientas de diagnóstico. A pesar de las mejoras en la detección y tratamiento, estas entidades siguen estando asociadas a una importante morbilidad y mortalidad, y su diagnóstico y clasificación son muy complejos.

La **etiología de las enfermedades pulmonares intersticiales pediátricas** es muy variada, incluyendo más de 200 enfermedades de distinto origen: genético, infeccioso, ambiental, secundario a fármacos, asociadas a enfermedades sistémicas y autoinflamatorias, inmunodeficiencias, pero en un 6-12% no se puede identificar la causa. La clasificación de estas enfermedades es compleja debido a su gran diversidad y muy baja frecuencia. Los esfuerzos colaborativos multidisciplinares han llevado a un sistema de clasificación apropiado para lactantes y niños, basado en hallazgos histológicos, clínicos y de radiología. El consorcio americano chILD RN (Children's Interstitial Lung Diseases Research Network) propuso una clasificación etiológica en 2013 distinguiendo dos grupos de edad: trastornos específicos de niños menores de 2 años, que son muy diferentes de los adultos, y trastornos observados en niños mayores, los cuales presentan un espectro más similar al de los adultos, salvo algunas particularidades debidas a la influencia del desarrollo pulmonar, la aparición temprana de la enfermedad y la práctica ausencia en niños de la de fibrosis pulmonar idiopática. Esta clasificación inicial ha ido variando en estos últimos 10 años, en la que se han ido añadiendo nuevas enfermedades descritas. Algunas entidades tienen buen pronóstico a largo plazo, pero hay muchas que son graves y que van a requerir un trasplante pulmonar. En la clasificación se distingue habitualmente entre aquellas enfermedades que son más específicas y aparecen fundamentalmente en los niños menores de dos años (aunque algunas de ellas pueden presentarse a cualquier edad como las debidas a defectos de la función del surfactante u otras alteraciones genéticas), y las enfermedades que aparecen en todas las edades.

En las tablas 1 y 2 incluidas en el anexo se incluye el listado de enfermedades que puede ser objeto de este CSUR. Se excluyen del CSUR las patologías intersticiales infecciosas, postinfecciosas y tumorales.

El CSUR de Enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas va dirigido a la atención a la población pediátrica, desde la época neonatal hasta la transición a adultos. Debe proporcionar una atención integral a los pacientes, con un abordaje multidisciplinar, que incluye desde el proceso diagnóstico (valoración clínica, pruebas genéticas, realización de pruebas de imagen, broncoscopia con lavado broncoalveolar, estudios de laboratorio y estudio histológico de biopsia pulmonar) al seguimiento a largo plazo tras la instauración del tratamiento específico y de soporte.

Dada la baja frecuencia, gravedad y complejidad de estas patologías, tanto en su diagnóstico como en su manejo, es necesario que exista un CSUR en el Sistema Nacional de Salud, para que los pacientes sean atendidos en centros de alta complejidad especializados en el abordaje de estas patologías.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia):</p>	<p>Se dispone de escasos datos epidemiológicos; algunos estudios han analizado la incidencia y prevalencia de las chILD en diferentes poblaciones, siendo inferior a la de los adultos (60-80/100.000 habitantes). Los primeros datos publicados en 2002 estimaban una prevalencia de 3,6 casos por millón de niños en el Reino Unido e Irlanda. En 2009, se estimó una incidencia de 1,32 nuevos casos por millón de niños al año en Alemania y de 108-162 casos por millón de niños menores de 14 años en un estudio realizado en Dinamarca en todo el rango de edades en 2008. Más recientemente, en 2017, la red "Australasian Registry Network for Orphan Lung Disease" publicó su experiencia durante la última década, estimando la prevalencia en 1,5 (0,8-2,1) casos por millón en niños. Sin embargo, esta incidencia y prevalencia en la edad pediátrica pueden estar subestimadas debido a que en el momento en que se analizaron estos datos se utilizaron criterios diagnósticos que hoy día han cambiado, había un acceso restringido a las pruebas genéticas y no se disponía de registros de pacientes nacionales o internacionales. En 2021, Torrent-Vernetta et al, publicaron un estudio epidemiológico sobre la incidencia y prevalencia de chILD en población pediátrica española, estimando la incidencia en 8,18 casos nuevos/millón de niños al año, y la prevalencia en 46,53 casos/millón de niños. Esto significa una mayor incidencia y prevalencia que la descrita previamente, probablemente debido a un mayor conocimiento y mejores estrategias diagnósticas de estas enfermedades raras, y a un método de reclutamiento de los casos optimizado respecto a los estudios previos.</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados de referencia para la atención de enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse para la adecuada atención de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas:	<p>- 4 pacientes ≤14 años nuevos atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. <i>Se contabilizarán sólo las enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas recogidas en las tablas 1 y 2 del Anexo.</i></p> <p>- 35 pacientes ≤14 años en seguimiento atendidos en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años <i>Se contabilizarán sólo las enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas recogidas en las tablas 1 y 2 del Anexo</i></p>
---	--

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ De estos, al menos, el 20% (7 pacientes) deben haber sido diagnosticados antes de los 2 años de edad en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. <p><i>Se contabilizarán sólo las enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas recogidas en las Tabla 1 y 2 del Anexo</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos realizados en pacientes ≤ 14 años en el centro en el año, de media en los 3 últimos años: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 350 TAC torácicos realizados ▪ 40 broncoscopias con lavado broncoalveolar ▪ 10 estudios anatomo-patológicos pulmonares ▪ 120 pletismografías y difusión de gases (DLCO) ▪ 25 test máximo o submáximo de condición física (Incluye: test de la marcha, ergometría cardio-respiratoria) - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para pediatría y sus áreas específicas. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo, siendo deseable su incorporación a redes de investigación. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con neumopatías intersticiales pediátricas para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un programa de formación continuada en enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas dentro de su programa de formación continuada para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un programa de formación en enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas dentro de su programa de formación continuada,
---	--

<p>Formación básica de los miembros del equipo ²:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas:</p>	<p>de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente pediátrico con enfermedad pulmonares intersticiales difusa.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 pediatras con dedicación preferente a neumología pediátrica ▪ 1 radiólogo ▪ 1 anatomopatólogo ▪ 1 reumatólogo/pediatra con dedicación a reumatología pediátrica ▪ Personal de enfermería ▪ Gestor de casos - Coordinador de la Unidad con, al menos 5 años de experiencia en la atención integral de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas - Pediatras con al menos 3 años de experiencia en la atención de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas. - Radiólogo con al menos 3 años de experiencia en la atención de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas. - Anatomopatólogo con al menos 3 años de experiencia en la atención de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas. - Reumatólogo/pediatra con al menos 3 años de experiencia en reumatología pediátrica - Personal de enfermería con experiencia en la atención de enfermedades pulmonares pediátricas - Consulta dedicada, al menos un día a la semana, a pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas - Laboratorio de función pulmonar dotado con: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Espirómetro ▪ Pletismografía y difusión de gases ▪ Oscilometría de impulsos ▪ Valoración de condición física por test submáximos, deberán disponer de uno de los dos siguientes: <ul style="list-style-type: none"> - Test de la marcha de los 6 minutos - Ergometría cardiorrespiratoria en tapiz rodante o bicicleta - Hospital de día pediátrico - Disponibilidad de hospitalización pediátrica - Gabinete de sedaciones para fibrobroncoscopia pediátrica o circuito organizado en quirófano
--	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas: ^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Área quirúrgica para la realización de biopsias pulmonares - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, vía e-mail o similar <p>El hospital donde está ubicada la Unidad dispone de los siguientes Servicios/Unidades con experiencia en pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de pediatría - Sección/Unidad de neumología pediátrica - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica - Servicio/Unidad de gastroenterología pediátrica - Servicio/Unidad de reumatología con experiencia en la atención de pacientes pediátricos - Servicio/Unidad de infecciosas pediátrica - Servicio/Unidad de hemato-oncología pediátrica - Servicio/Unidad de neurología con dedicación preferente a pediatría - Servicio/Unidad de cardiología pediátrica - Servicio/Unidad de psiquiatría y/o psicología clínica - Servicio/Unidad de rehabilitación pediátrica, que incluye una Unidad de rehabilitación respiratoria - Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos - Servicio/Unidad de cuidados intensivos neonatales - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico - Servicio/Unidad de anatomía patológica - Servicio/Unidad de microbiología - Servicio/Unidad de genética - Disponibilidad de soporte de atención domiciliaria - Servicio/Unidad de trabajo social - Disponibilidad de un programa de trasplante pulmonar, autorizado de acuerdo con el RD 1723/2012, de 28 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad, que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con neumopatías intersticiales pediátricas (complicaciones o mala evolución).
<p>► Seguridad del paciente</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de

	<p>forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES el registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos. - La Unidad dispone de un registro de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas que al menos debe contar con los datos recogidos en el RAE-CMBD. <p><i>La Unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud</i></p>

<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR ^b:</p>	<p><i>para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p> <p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen</p> <p>La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> - % pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas con registro de saturación de oxígeno nocturno y/o capnografía al diagnóstico: N° total de pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa con registro de saturación de oxígeno nocturno y/o capnografía al diagnóstico/N° total pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa en el año x 100. - % pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa a los que se les ha realizado estudio de autoinmunidad: N° total pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa con estudio de inmunidad/ N° total pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa x 100. - % pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa colaboradores que tiene realizada una DLCO una vez al año: N° pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa colaboradores que tiene realizada una DLCO una vez al año/ N° total pacientes ≤14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa x 100.
---	---

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad Asistencial.

Bibliografía

1. Cunningham S, Jaffe A, Young LR. Children's interstitial and diffuse lung disease. *Lancet Child Adolesc Heal* 2019;3(8):568–77.
2. Fan LL, Deterding RR, Langston C. Pediatric interstitial lung disease revisited. *Pediatr Pulmonol.* 2004;38(5):369–78.
3. Nathan N, Berdah L, Borensztajn K, Clement A. Chronic interstitial lung diseases in children: diagnosis approaches. *Expert Rev Respir Med.* 2018;12(12):1051–60.
4. Nathan N, Griese M, Michel K, et al. Diagnostic workup of childhood interstitial lung disease. *Eur Respir Rev* 2023; 32: 220188 [DOI: 10.1183/16000617.0188-2022].
5. Bush A, Cunningham S, De Blic J, Barbato A, Clement A, Epaud R, et al. European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. *Thorax.* 2015;70(11):1078–84.
6. Deutsch GH, Young LR, Deterding RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, et al. Diffuse lung disease in young children: Application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007;176(11):1120–8.

7. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al. An official american thoracic society clinical practice guideline: Classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188(3):376–94.
8. Fan LL, Dishop MK, Galambos C, Askin FB, White F V., Langston C, et al. Diffuse lung disease in biopsied children 2 to 18 years of age application of the chILD classification scheme. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12(10):1498–505.
9. Rice A, Tran-Dang MA, Bush A, Nicholson AG. Diffuse lung disease in infancy and childhood: Expanding the chILD classification. *Histopathology*. 2013;63(6):743–55.
10. Spagnolo P, Bush A. Interstitial lung disease in children younger than 2 years. *Pediatrics*. 2016;137(6).
11. Bush A, Gilbert C, Gregory J, Nicholson AG, Semple T, Pabary R. Interstitial lung disease in infancy. *Early Hum Dev*. 2020;150(1):47–52.
12. Lee EY. Interstitial lung disease in infants: New classification system, imaging technique, clinical presentation and imaging findings. *Pediatr Radiol*. 2013;43(1):3–13.
13. Griese M, Irnstetter A, Hengst M, Burmester H, Nagel F, Ripper J, et al. Categorizing diffuse parenchymal lung disease in children Rare pulmonary diseases. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2015;10(1):1–6.
14. Noguee LM. Interstitial lung disease in newborns. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2017;22(4):227–33.
15. Deterding RR. Children’s interstitial and diffuse lung disease: Progress and future horizons. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12(10):1451–7.
16. Dinwiddie R, Sharief N, Crawford O. Idiopathic interstitial pneumonitis in children: A national survey in the United Kingdom and Ireland. *Pediatr Pulmonol*. 2002;34(1):23–9.
17. Griese M, Haug M, Brasch F, Freihorst A, Lohse P, Von Kries R, et al. Incidence and classification of pediatric diffuse parenchymal lung diseases in Germany. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4(1):26.
18. Kornum JB, Christensen S, Grijota M, Pedersen L, Wogelius P, Beiderbeck A, et al. The incidence of interstitial lung disease 1995-2005: A Danish nationwide population-based study. *BMC Pulm Med*. 2008;8:1–7.
19. Saddi V, Beggs S, Bennetts B, Harrison J, Hime N, Kapur N, et al. Childhood interstitial lung diseases in immunocompetent children in Australia and New Zealand: A decade’s experience. *Orphanet J Rare Dis*. 2017;12(1):1–9.
20. Torrent-Vernetta A, Gaboli M, Castillo-Corullón S, et al. Incidence and prevalence of children’s diffuse lung disease in Spain. *Arch Bronconeumol* 2022; 58: 22–29.
21. Nathan N. Childhood interstitial lung diseases (chILD) recognition: when epidemiology increases a rare disease incidence. *Arch Bronconeumol* 2022; 58: 217–218.

ANEXO

Tabla 1. Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas de presentación más específica y predominante en menores de 2 años.

Alteraciones difusas del desarrollo

- Displasia acinar
- Displasia alveolar congénita
- Displasia alveolocapilar con mala alineación de las venas pulmonares

Trastornos específicos de etiología no definida

- Taquipnea persistente de la infancia/hiperplasia de células neuroendocrinas
- Glucogenosis intersticial pulmonar aislada
- Glucogenosis intersticial pulmonar asociada a otras entidades

Enfermedades por defectos de la función del surfactante

- Mutaciones del gen de la proteína B del surfactante (variantes en *SFTP B*)
- Mutaciones del gen de la proteína C del surfactante (variantes en *SFTP C*)
- Mutaciones del gen de la proteína ABCA3 (variantes en *ABCA3*)
- Síndrome pulmón-cerebro-tiroides (variantes en *TTIF1/NKX2*)
- Intolerancia proteína lisurínica (variantes en *SLC7A7*)
- Mutaciones del gen de la proteína A del surfactante (variantes en *SFTP A*)
- Proteinosis alveolar pulmonar adquirida/autoinmune

Histología compatible con defectos del surfactante, pero sin etiología genética reconocida:

- Neumonitis crónica de la infancia
- Neumonitis intersticial descamativa
- Neumonía intersticial inespecífica
- Fibrosis pulmonar

Enfermedades congénitas mutisistémicas y otras enfermedades genéticas:

- Síndrome SAVI (*STING-associated vasculopathy with onset in infancy*) (variantes en *TMEM173*)
- Neumopatía intersticial asociada a disqueratosis congénita (variantes en *DKC1*)
- Mutaciones en el gen de la Filamina A (variantes en *FLNA*)
- Disfunción multisistémica del músculo liso (variantes en *ACTA2*)
- Variantes en los genes *FARSB*, *MARS*, *-ARS*
- Proteinosis alveolar pulmonar por deficiencia del receptor GMCSF (*CSF2RA*, *CSF2RB*)
- Síndrome COPA (variantes en *COPA*)
- Otras enfermedades intersticiales pulmonares de causa genética
- Síndromes hemorrágicos alveolares
- Hemorragia idiopática aguda del lactante

Tabla 2. Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas pediátricas que aparecen en todas las edades pediátricas y no son específicas de los niños menores de 2 años.

Trastornos del huésped inmunocompetente

- Trastornos relacionados con agentes ambientales: neumonía por hipersensibilidad, inhalación tóxica
- Neumonía eosinofílica

Trastornos relacionados con procesos multisistémicos

- Trastornos relacionados con el sistema inmunológico
- Enfermedad de depósito
- Sarcoidosis

Síndromes hemorrágicos alveolares

- Hemosiderosis pulmonar idiopática

Trastornos del huésped inmunocomprometido

- Neumopatía asociada a Enfermedad granulomatosa crónica
- Enfermedad pulmonar granulomatosa linfocítica (GLILD)
- Neumopatía asociada a deficiencia de LRBA
- Neumopatía asociada a Mutación gen STAT1
- Trastornos relacionados con la intervención terapéutica: toxicidad por fármacos / radioterapia

Trastornos linfáticos

- Linfagiectasia primaria
- Linfangiomatosis pulmonar difusa

Otras entidades

- Neumonía intersticial linfocítica
- Bronquiolitis folicular
- Bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa
- Bronquiolitis obliterante post infecciosa grave (dependencia de oxígeno más de 3 meses o función pulmonar con FEV₁ (volumen espiratorio forzado en el primer segundo) < 50%
- Bronquiolitis obliterante postrasplante de progenitores hematopoyéticos
- Microlitiasis alveolar
- Fibroelastosis pleuropulmonar
- Neumopatía intersticial difusa de etiología desconocida