

Fibrosis pulmonar idiopática

Dra. Karla Sánchez Vallejos^a, Dr. Alfredo Guerreros Benavides^a

Paciente mujer de 40 años de edad, ama de casa, acude a consultorio externo de neumología por presentar 'silbido de pecho' de tres meses de evolución, tos episódica no productiva, disnea a moderados esfuerzos y sensación de 'flema pegada'; síntomas que no interfieren con sus actividades diarias, tiene como pasatiempo tejer.

Antecedentes patológicos: Hipertensión arterial y arritmia cardíaca. Niega antecedentes broncopulmonares y antecedentes reumatológicos. Sin hábitos nocivos.

Al examen físico: Frecuencia respiratoria de 16 respiraciones por minuto y frecuencia cardíaca de 70 latidos por minuto; murmullo vesicular pasa en ambos hemitórax, espiración prolongada, crépitos gruesos y escasos en ambas bases pulmonares. Resto de examen físico dentro de límites normales.

Radiografía de tórax inicial: Patrón intersticial difuso bilateral.

Se realizaron diversos exámenes para descartar enfermedad pulmonar intersticial difusa, entre ellos:

Tomografía de tórax de alta resolución: Discreto engrosamiento intersticial difuso con predominio subpleural bibasal.

Espirometría: Restricción leve.

Fibrobroncoscopia: Vías aéreas sin alteraciones.

Aspirado bronquial: Leucocitos ++ a predominio de mononucleares.

Aspirado y post aspirado bronquial: BK directo y cultivo negativos.

Test de difusión: Normal.

Factor reumatoideo y Anticuerpo antinucleares: Positivos a títulos bajos.

Pletismografía: Normal.

Biopsia pulmonar por videotoracoscopia: Consistente con neumonía intersticial usual.

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO: Fibrosis pulmonar idiopática

Se le propone esquema de tratamiento: Prednisona más Azatioprina y N-acetilcisteína, se deriva a la paciente a Essalud para ser considerada en lista de trasplante pulmonar.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más frecuente de las EPID₂ con una prevalencia estimada de 20/100.000 habitantes en varones, y de 13/100.000 en mujeres¹. Su etiología es desconocida y dentro de las neumonías intersticiales idiopáticas, es la de peor pronóstico.

Histopatológicamente, la FPI se caracteriza por la presencia de neumonía intersticial usual en la biopsia pulmonar de un paciente en el que se han excluido otras causas conocidas de EPID, y que presenta alteraciones clínico-funcionales compatibles y hallazgos característicos en la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR).

El patrón anatomopatológico de la neumonía intersticial usual es heterogéneo, con áreas de fibrosis pulmonar que coexisten con focos de proliferación fibroblástica. Los

a. Servicio de Neumología. Clínica Internacional (Lima).

CASO CLÍNICO



TEM de tórax evidencia compromiso intersticial subpleural y basal sin enfisema.



focos de fibroblastos se localizan en el intersticio pulmonar, habitualmente en la frontera entre el tejido sano y el tejido pulmonar fibroso, y se caracterizan por la proliferación de fibroblastos y miofibroblastos, disminución de la apoptosis e hiperrespuesta a citocinas fibrogénicas. El componente inflamatorio de la neumonía intersticial usual es poco relevante^{3,4}.

Los signos de fibrosis pulmonar en la TACAR incluyen: Patrón reticular, panalización, distorsión de las estructuras broncovasculares, bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción¹.

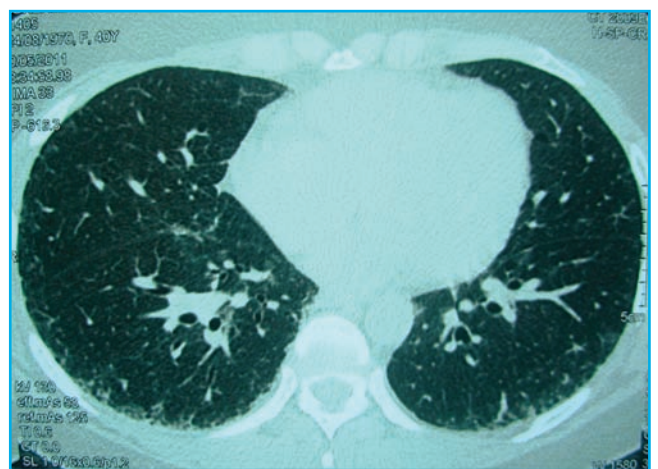
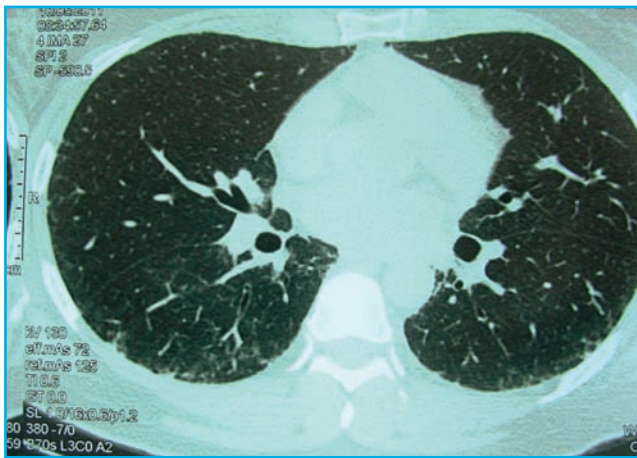
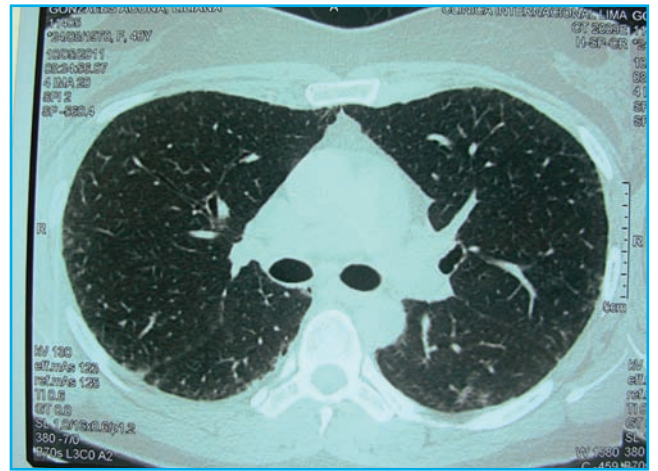
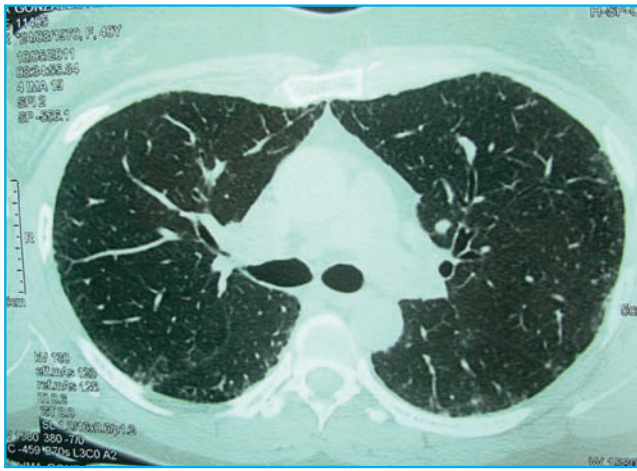
La FPI suele evolucionar hacia un deterioro progresivo de la función pulmonar y del intercambio gaseoso, con un pronóstico fatal en un periodo relativamente corto, aunque en una minoría de pacientes el deterioro es más rápido (meses en la forma acelerada de la FPI).

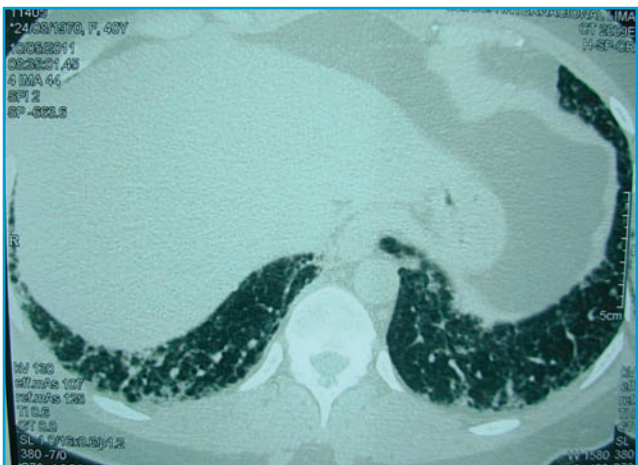
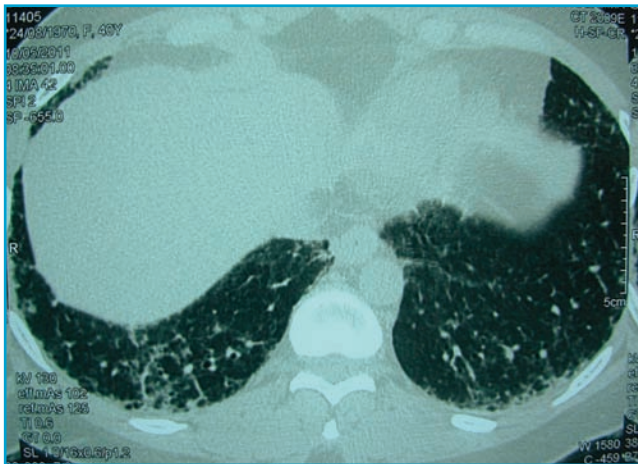
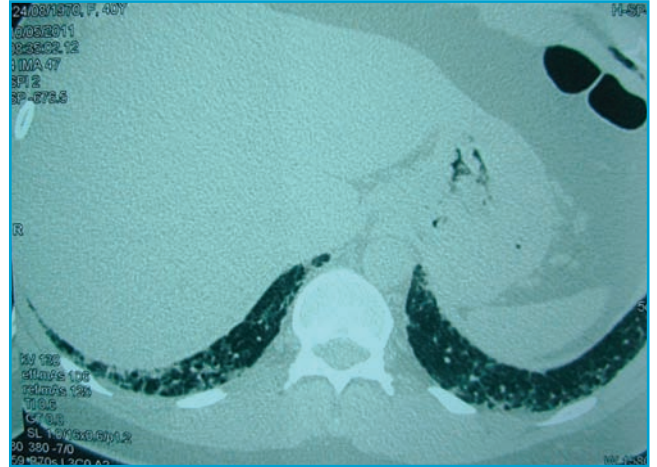
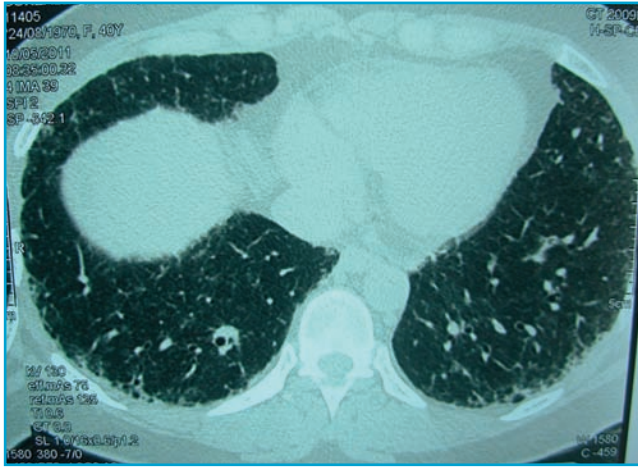
De las estrategias terapéuticas, la única que ha demostrado ser útil para mejorar ligeramente la supervivencia es la asociación de glucocorticoides y Azatioprina.

La normativa de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica y los paneles de expertos de la American Thoracic Society y la European Respiratory Society, recomiendan administrar glucocorticoides asociados a Ciclofosfamida o Azatioprina; esta última se utiliza más debido a que produce menos efectos secundarios. La duración del tratamiento es variable, pero se aconseja mantener la pauta inicial al menos durante 6 meses. La Colchicina, fármaco con propiedades antifibróticas, puede representar una alternativa en los pacientes con mala tolerancia a glucocorticoides e inmunodepresores.

En la actualidad, constituye un auténtico reto intelectual y científico la necesidad de encontrar alternativas terapéuticas más selectivas y eficaces.







BIBLIOGRAFÍA

1. Archivos de Bronconeumología. Consenso para el diagnóstico de las neumonías intersticiales idiopáticas 2010; 46 (Suplemento 5): 2-21.
2. Xaubet A., Ancochea J., Morell F., Rodríguez Arias JM, Villena V., Blanquer R., et al. Report on the incidence of interstitial lung diseases in Spain: Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2004; 21: 64-70.
3. Selman S., King TE, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolution hypothesis about its pathogenesis and implications for therapy. Ann Intern Med 2001; 134: 136-51.
4. Katzenstein AL, Myers IL. Idiopathic pulmonary fibrosis: Clinical relevance and pathologic classification. Am J Respir Crit Care Med 1998; 157: 1301-15.
5. Raghu G., DePaso WJ, Cain K., Hammar SP, Wetzel CE, Dreis DF, et al. Azathioprine combined with prednisone in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: A prospective double-blind randomized, placebo controlled clinical trial. Am Rev Respir Dis 1991; 144: 291-6.