

## FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

### La FPI es una enfermedad pulmonar rara y mortal

Es un tipo de **neumonía fibrosante**, progresiva y crónica, que afecta al intersticio (tejido y espacio alrededor de los alveolos), de causa desconocida ('idiopática') y asociado con patrones radiológicos y/o histopatológicos específicos. Tiene una prevalencia estimada en España entre 13 casos por cada 100.000 habitantes en mujeres y 20 por cada 100.000 en varones. Los pacientes con FPI tienen una supervivencia media de 2 a 5 años tras su diagnóstico<sup>1</sup>, menor que la de muchos cánceres<sup>2,3</sup>

La FPI se diagnostica, frecuentemente, en fase avanzada<sup>4,5</sup>. Su diagnóstico es a menudo complicado, debido a que presenta síntomas similares a los de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), el infarto de miocardio u otras enfermedades pulmonares<sup>4,5</sup>

#### Manifestaciones clínicas más comunes de la FPI<sup>4,6-9</sup>

Crepitantes bibasales, inspiratorios, tipo Velcro®

Disnea de esfuerzo progresiva□

Tos seca, no productiva□

Más de 45 años

Un hallazgo frecuente en estos pacientes son las acropaquias.

Existe una notable variabilidad en el deterioro inter e intra-individual<sup>4,8</sup> por lo que la historia natural de la enfermedad es impredecible en el momento del diagnóstico

### Auscultación de la FPI

En la FPI, los crepitantes se localizan fundamentalmente en la parte basal y posterior de los pulmones. Se detectan mejor durante la inspiración de una respiración lenta y profunda<sup>7</sup>



### Hallazgos en la radiología a los que debemos prestar atención:

- Manchas/Cambios intersticiales
- Fibrosis
- Predominio en lóbulos inferiores





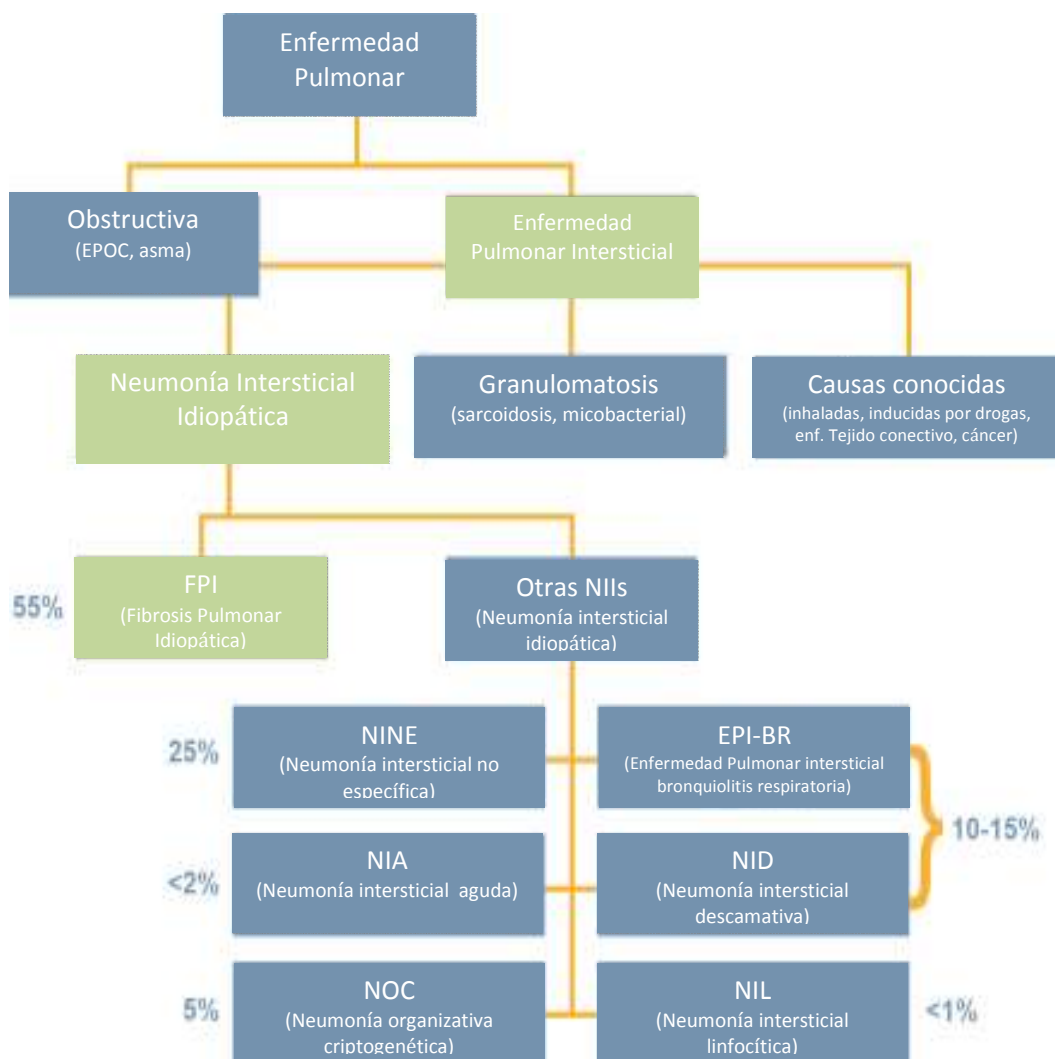
TAC pulmón sano



TAC pulmón FPI

El valor predictivo positivo de un diagnóstico por TCAR es de 90 a 100%

### Diagnóstico diferencial neumonías intersticiales idiopáticas



### Remitir a neumología si se observa lo siguiente:

- Disnea progresiva de esfuerzo durante  $\geq 3$  meses
- Tos seca durante  $\geq 3$  meses
- Crepitantes basales inspiratorios durante la auscultación
- Mayor de 45 años

*Es importante identificar aquellos pacientes que presentan las manifestaciones clínicas típicas de FPI, para que puedan ser derivados rápidamente al neumólogo*

Existe tratamiento para la FPI<sup>6</sup>, y un diagnóstico precoz puede marcar la diferencia.

Existe terapia farmacológica aprobada para el tratamiento de la FPI, hay varias terapias que están en ensayos clínicos para el tratamiento de la FPI. El conocimiento de las condiciones patológicas que atribuyen una preeminencia de base fibrótica en detrimento de un concepto previo de base inflamatoria, ha condicionado una nueva visión del tratamiento de la fibrosis con el abandono de los fármacos antiinflamatorios e inmunomoduladores y la utilización de fármacos antifibróticos. El estudio PANTHER descartó la indicación clásica del tratamiento basado en la triple terapia (NAC + azatioprina + glucocorticoides). La terapia corticoidea es útil en fases de agudizaciones.

La N-Acetilcisteína (NAC) es un potente antioxidante que modula la respuesta fibrótica. A pesar de ello, su indicación en FPI es controvertida.

La pirfenidona posee propiedades antifibróticas y antiinflamatorias, es el tratamiento de elección en pacientes diagnosticados de FPI de intensidad leve-moderada (FVC>50% y DLco>35%)

Se contempla la oxigenoterapia para pacientes con FPI y una hipoxemia resistente clínicamente significativa y el trasplante pulmonar sólo disponible para un pequeño número de pacientes con FPI

**Bibliografia:**

1. Costabel U. EurRespirRev 2012;21:140.
2. Collard HR, et al. Am J RespirCritCareMed 2003;168:538-542.
3. Verdecchia A, et al. LancetOncol 2007;8:784-796.
4. Meltzer EB, Noble PW. Orphanet J RareDis. 2008;3:8.
5. Collard HR, et al. RespirMed. 2007;101:1350-4.
6. ATS/ERS/JRS/ALAT. Am J RespirCritCareMed 2011;183:788-824.
7. Cottin V, Cordier J-F. EurRespir J. 2012;40:519-21.
8. Kim DS, et al. Proc Am Thorac Soc. 2006;3:285-292.
9. ATS/ERS. Am J RespirCritCareMed 2002;165:277-304.

**AUTOR:** Armando Larnia Sánchez y Enrique Mascarós Balaguer. Médicos de Familia.  
Miembros del Grupo de Enfermedades Respiratorias de la SVMFIC

**PERSONA DESIGNADA PARA MANTENER EL CORREO:** enmasba@gmail.com

**FUENTE DE FINANCIACIÓN Y/O POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES:**  
Ninguna