

ARTICULOS DE INTERES

FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Dr. Abuná Flores Rodrigo Paolo¹

INTRODUCCIÓN

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad del parénquima pulmonar que se caracteriza por fibrosis intersticial progresiva. Está definida como una forma específica de neumonía intersticial fibrosante crónica, limitada al pulmón y asociada con apariencia histológica de neumonía intersticial usual en la cirugía de biopsia pulmonar [1]. Un sinónimo utilizado en Europa es; alveolitis fibrosante criptogénica y debido a su media de supervivencia de 2 a 5 años desde su identificación es considerada una patología devastadora^[1-2], así mismo la epidemiología de esta enfermedad indica que no existe diferencia entre raza, grupo étnico o social, afectando a por lo menos 5 millones de personas, de los cuales la incidencia indica que por cada 100.000 habitantes 10,7 son hombres y 7,4 son mujeres; no obstante, puede dudarse de esta información porque los estudios se realizaron en la época de criterios diagnósticos definidos^[2].

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

De causa desconocida, el tejido cicatricial se forma en ausencia de cualquier provocación conocida^[2]. En su patogénesis hace algunos años se infería que era una reacción no controlada a partir de un factor pro-fibrótico; sin embargo, ahora se sugiere que esta fibrosis es independiente de una reacción inflamatoria, y se ha planteado su desarrollo como consecuencia de una anomalía epitelial - mesenquimal a partir de una lesión crónica del epitelio alveolar^[3-4]. También se ha abierto la posibilidad de una etiología ambiental, dada la relación de casos control con enfermedades como la asbestosis, consumo del tabaco y la exposición a otros agentes ocupacionales^[5]. Actualmente, el paradigma desconoce las razones del daño epitelial alveolar, pero acepta un inmediato estallido de mediadores pro-inflamatorios y fibro-

proliferativos^[2-6]. Recientes estudios muestran relaciones genéticas que desencadenan alteraciones histológicas específicas, mientras que otros asocian la infección de subtipos específicos de virus, especialmente la familia de los herpes^[4]. Se plantea que los linfocitos tienen un rol crucial, del tipo TH2, eosinófilos, mastocitos que producen IL4 e IL13, los macrófagos (TGF-1), cuyas acciones incluyen la estimulación de la transcripción de los genes de colágeno y su producción^[4-5].

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

La descripción del cuadro clínico indica un inicio insidioso y gradual, tos no productiva, disnea progresiva, tos seca paroxística, cianosis, malestar y fatiga con hallazgos clínicos específicos como taquipnea, estertores crepitantes, segundo ruido pulmonar acentuado, edema periférico, acropaquia y pérdida de peso^[1-6].

Los hallazgos de laboratorio son; policitemia, hipoxemia crónica, hipercapnea, velocidad de sedimentación globular, hipergamaglobulinemia, elevación de DHL^[1-6].

Existe evidencia del incremento del enfisema en la FPI, por el consumo de tabaco^[7]. Así mismo, el enfisema está relacionado con una mayor mortalidad de los pacientes con FPI en comparación con aquellos con FPI sin enfisema, y todo este cuadro esta por lo menos parcialmente asociado al desarrollo de una hipertensión arterial pulmonar grave^[8].

DIAGNÓSTICO

Ante la sospecha diagnóstica de FPI, debe realizarse la historia clínica meticulosa, que descarte entidades de cuadro clínico similar, se puede proceder con una prueba de función pulmonar para la evidencia de restricción e intercambio de gas deteriorado, se contemplan los hallazgos tomográficos como opacidades reticulares y basales en parche, imagen en vidrio despulido en TACAR, y de ser necesario biopsia pulmonar. Pero también, existen criterios denominados menores que valoran la edad

¹ Cirujano Dentista. Universidad Mayor de San Andrés.

mayor a 50 años, disnea de inicio insidioso, tiempo del cuadro clínico y presencia de estertores crepitantes secos inspiratorios y basales ^[1].

El diagnóstico diferencial abarca todas las patologías de la clasificación de la enfermedad pulmonar intersticial.

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

La premisa de que la remisión espontánea no ocurre, produce dos claras alternativas vigentes, la primera está encaminada al control de la inflamación con el uso de corticosteroides y citotóxicos, extrapolando la idea de un pronóstico desfavorable, la segunda es el trasplante de pulmón ^[1-2]. Actualmente están en marcha estudios con células madre mesenquimales adultas que puedan llegar a ser una opción terapéutica valiosa en la reparación del tejido pulmonar en la FPI, basada en su disponibilidad y efectos inmunomoduladores además de la capacidad de diferenciación celular [9], por otro lado se están usando biomarcadores moleculares en el suero, denominados pneumo-proteínas, que relativamente fáciles de obtener han sido replicados de manera independiente para la predicción y pronóstico de FPI ^[10].

BIBLIOGRAFIA

1. American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis and Treatment. International Consensus Statement. American Thoracic Society (ATS), and European Thoracic Society. *Am J Respir Crit Care Med* [Revista en internet] 2000; 161(2):646-664 [acceso 13 Ago 2011] Disponible en: <http://ajrccm.atsjournals.org/cgi/reprint/161/2/646>
2. Meltzer EB, Noble PW. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Orphanet J Rare Dis* [Revista en internet] 2008; 3 (8) [acceso 13 Ago 2011] Disponible en: <http://www.orphandis.com/content/pdf/1750-1172-3-8.pdf>
3. Selman M, King TE, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* [Revista en internet] 2001; 134:136–151 [acceso 15 Ago 2011] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11177318>
4. Maher TM, Wells AU, Laurent GJ. Idiopathic pulmonary fibrosis: multiple causes an multiple mechanisms? *Eur Respir J* [Revista en internet] 2007; 30 (5): 835-839 [acceso 17 Ago 2011] Disponible en: <http://erj.ersjournals.com/content/30/5/835.long>
5. Taskiran V, Coultas DB. Is idiopathic pulmonary fibrosis an environmental disease. *Proc Am Thorac Soc* [Revista en internet] 2006 Jun; 3 (4): 293-8 [acceso 16 Ago 2011] Disponible en: <http://pats.atsjournals.org/cgi/reprint/3/4/293.pdf>
6. Ancochea JB, De Miguel JD. Enfermedades pulmonares intersticiales difusas. [Monografía en línea] Monografías NEUMOMADRID; 2008 [acceso 15 Ago 2011] Disponible en: http://www.neumomadrid.org/images/upload/xii_epid.pdf
7. Samara KD, Margaritopoulos G, Wells AU, Siafakas NM, Antoniou KM. Smoking and Pulmonary Fibrosis: Novel Insights. *Pulm Med* [Revista en internet] 2011. [acceso 15 Ago 2011] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3135168/pdf/PM2011-461439.pdf>
8. Mejía M, Carrillo G, Rojas-Serrano J, Estrada A, Suárez T, Alonso D, Barrientos E, Gaxiola M, Navarro C, Selma M. Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Emphysema Decreased Survival Associated With Severe Pulmonary Arterial Hypertension. *Chest* [Revista en internet] 2009 Jul; 136 (1):10-15 [acceso 16 Ago 2011] Disponible en: <http://chestjournal.chestpubs.org/content/136/1/10.long>
9. Tzouveleakis A, Antoniadis A, Bouros D. Stem cell therapy in pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* [Revista en internet] 2011 Sep; 17(5): 368-73 [acceso 14 Ago 2011] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21681099>
10. Thomeer M, Grutters J, A Wuyts W, Willems S, Demedts MG. Clinical use of biomarkers of survival in pulmonary fibrosis. *Respir Res* [Revista en internet] 2010; 11(1): 89 [acceso 16 Ago 2011] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2907324/pdf/1465-9921-11-89.pdf>