

## Exacerbación aguda de la fibrosis pulmonar idiopática

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) representa una forma específica de neumonía intersticial idiopática en donde su marcador histológico es la neumonía intersticial usual (NIU), esta entidad condiciona una fibrosis progresiva limitada al pulmón, con un comportamiento que tiende a ser crónico y de causa aún desconocida. La FPI se caracteriza por un cuadro clínico cuyos síntomas son especialmente la tos seca y disnea, es de tipo insidioso con progresión gradual la cual suele ir desde varios meses o años, en donde la presencia de daño parenquimatoso llega a condicionar falla respiratoria irreversible, comportamiento funcional que le confiere a esta entidad un mal pronóstico ya que la muerte del paciente se presentara en un tiempo promedio que oscila entre los 2.5 a 3.5 años una vez que se ha realizado el diagnóstico,<sup>1</sup> se han descrito factores pronósticos para la FPI, los cuales muestran a aquellos sujetos con una mayor posibilidad de muerte, en donde los más reconocidos son: tener una edad mayor de 50 años, ser del sexo masculino, la gravedad de la disnea al momento del diagnóstico, gravedad de las anomalías en la función pulmonar al momento del diagnóstico, un mayor grado de fibrosis en la evaluación histológica y ausencia de respuesta al tratamiento,<sup>2</sup> todos ellos nos hablan indirectamente del daño ocasionado por la fibrosis al momento de la evaluación del paciente, por otro lado en el momento actual se ha observado que en el 64% de los pacientes con FPI la causa inmediata de muerte continúa siendo de tipo respiratorio. Sin embargo, en forma cada vez más frecuente, se ha reconocido que la FPI presenta una forma agudizada, con deterioro clínico y con frecuencia fatal, a lo cual se ha denominado exacerbación aguda de la fibrosis pulmonar idiopática (EA-FPI), y en donde esta forma o subtipo de comportamiento de la enfermedad llega a representar una causa directa de la muerte en el 29% de los pacientes.<sup>3</sup> Se ha definido a la EA-FPI como el deterioro agudo de la disnea (< 1 mes) que condiciona un empeoramiento del intercambio gaseoso y se acompaña de nuevos infiltrados parenquimatosos progresivos en ausencia de falla cardíaca o infección. Las alteraciones en la imagen de tomografía computada de alta resolución (TCAR) de tórax muestran la presencia de opacidad en vidrio despulido, consolidación, o ambas, las que suelen observarse

sobrepuesta a las alteraciones previamente presentes de la FPI. Por otro lado aún se desconoce la incidencia de esta alteración ya que a veces es difícil de diagnosticar por la dificultad que existe en diferenciarla de un evento infeccioso u otro evento, que podría ser el condicionante del deterioro del paciente, sin olvidar que muchos de los reportes de los eventos de EA-FPI están basados en estudios de autopsia, o en aquellos que sólo incluyen sujetos que se sometieron a biopsia pulmonar para el diagnóstico de la misma, sin olvidar aquéllos en donde se excluyen a los casos con enfermedad avanzada, por lo que debemos considerar a la EA-FPI una complicación que demanda un estudio más exhaustivo en todos aquellos casos de FPI que se deterioran, con el fin de establecer el curso real de los pacientes con FPI.<sup>4</sup> Como se mencionó, la TCAR es un estudio que ha facilitado la identificación de la EA-FPI, ya que ésta se caracteriza por el rápido desarrollo de nuevas opacidades y desde el reporte de Akira y colaboradores quienes describieron que el patrón presente en la TCAR durante los periodos de rápido deterioro en la FPI permite predecir la respuesta al tratamiento.<sup>5</sup> Recientemente se ha observado que cuando existen extensas áreas de nuevas opacidades en vidrio despulido esto correlaciona con un mal pronóstico, en un estudio donde se analizaron 64 episodios de EA-FPI en 58 paciente conocidos con FPI, un análisis semi-cuantitativo de las anomalías parenquimatosas como opacidad alveolar (vidrio despulido o consolidación) y fibrosis (imagen reticular o en panal de abeja), así como la distribución de las mismas en cada uno de los pacientes fue: patrón periférico (34), multifocal (8) o difuso (16), siendo que la que se asoció a un peor pronóstico en la EA-FPI fue el patrón difuso, aunque cuando estos se combinan, opacidades multifocales o difusas tiene una posibilidad mayor de muerte que las periféricas (OR 4.62; IC 95% = 1.9-11.2; p = 0.001), por lo que en la EA-FPI se ha visto que en base al patrón y la extensión del mismo en la TCAR se puede predecir la mortalidad.<sup>6</sup>

Hablar de EA-FPI aún representa un término nuevo para la mayoría de nosotros, pero el empezar a conocerla nos permitirá diagnosticarla y ofrecer una alternativa terapéutica a nuestros pacientes.

## REFERENCIAS

1. King TE Jr, Costabel U, Cordier J-F, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646-664.
2. Pérez A, Rogers RM, Dauber JH. The prognosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Cell Mol Biol* 2003; 29: S19-S26.
3. Daniels CE, Yi ES, Ryu JH. Autopsy findings in 42 consecutive patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2008 [Epub ahead of print].
4. Hyzy R, Huang S, Myers J, Flaherty K, Martinez F. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2007; 132(5): 1652-8.
5. Akira M, Hamada H, Sakatani M, Kobayashi C, Nishioka M, Yamamoto S. CT findings during phase of accelerated deterioration in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168(1): 79-83.
6. Akira M, Kozuka T, Yamamoto S, Sakatani M. Computed tomography findings in acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2008 [Epub ahead of print].

**Guillermo Carrillo Rodríguez**

Jefe de la Clínica de Enfermedades  
Intersticiales del Parénquima Pulmonar INER.

**Mayra E. Mejía Ávila**

Co-Editora Revista SMNyCT.