¿QUÉ PUEDE ESTAR DETERIORANDO SU FUNCIÓN PULMONAR?

Paciente no real.

EL CUADRO CLÍNICO INICIAL GENERA SOSPECHAS DE FPI

El neumólogo de Juan descarta otras causas conocidas de EPID, como por ejemplo:

- Exposiciones ambientales
- Toxicidad farmacológica
- Enfermedad del tejido conjuntivo

La prueba de función respiratoria muestra un patrón restrictivo incompatible con la EPOC:

PFR	
CVF*	73 %
FEV_1*	85 %
FEV_1/CVF	0,86
CPT*	68 %
DL_{co}*	66 %

* % predicho.

DL_{CO}, capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono; FEV_1, volumen espiratorio forzado en el primer segundo; CVF, capacidad vital forzada; TCAR, tomografía axial computarizada de alta resolución; EPID, enfermedad pulmonar intersticial difusa; FPI, fibrosis pulmonar idiopática; EMD, equipo multidisciplinar; PFR, prueba de función respiratoria; CPT, capacidad pulmonar total; NIU, neumonía intersticial usual.

LAS PRUEBAS RADIOLÓGICAS CONFIRMAN LA SOSPECHA DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

El neumólogo de Juan detectó anomalías en la TCAR

- Reticulación subpleural
- Bronquiectasia por tracción
- Sin indicios definitivos de panalización

Se necesitan más pruebas para confirmar el patrón de NIU

La decisión posterior del EMD de obtener una biopsia quirúrgica de pulmón permitió confirmar el patrón de NIU

Diagnóstico: FPI

DESPUÉS DE UNA VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR, EN AUSENCIA DE OTRAS CAUSAS CONOCIDAS Y CON LA EVIDENCIA RADIOLÓGICA DE UN PATRÓN NIU EN TCAR, PODEMOS CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO DE FPI[1,2]

DETECTA LA FIBROSIS PULMONAR EN LOS PACIENTES LO ANTES POSIBLE[2,3]

DATOS SOBRE JUAN

- 64 años
- Camionero
- Derivado al neumólogo por el MAP para evaluación de la función pulmonar

ANAMNESIS

- Síntomas de presentación:
  - —Disnea que empeora
  - —Tos crónica
- Fumador (10 paquetes-año)
- Diagnóstico previo de EPOC, pero sin respuesta al tratamiento
- La evaluación cardíaca no reveló afectación del corazón

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Crepitantes bibasales tipo velcro® en la auscultación pulmonar
- Indicios de acropaquia

EPOC, enfermedad pulmonar obstructiva crónica;
MAP, médico de atención primaria.

SOSPECHA FIBROSIS PULMONAR

LA FIBROSIS PULMONAR SE PUEDE DESARROLLAR EN MUCHAS EPID, COMO POR EJEMPLO[4-7]:

- **Fibrosis pulmonar idiopática**
- EPI asociada a esclerosis sistémica
- EPI asociada a artritis reumatoide
- Otras EPI asociadas a enfermedades del tejido conjuntivo
- Neumonitis por hipersensibilidad
- EPI relacionadas con exposiciones
- Neumonía intersticial idiopática inespecífica
- Neumonía intersticial idiopática inclasificable
- Sarcoidosis

AUNQUE TODOS LOS PACIENTES CON FPI PRESENTAN FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA, EXISTEN OTROS TIPOS DE EPID QUE TAMBIÉN PUEDEN DESARROLLAR UN FENOTIPO FIBROSANTE PROGRESIVO[4,8]

- Declive de la función pulmonar[4]
- Empeoramiento de la calidad de vida[4]
- Empeoramiento de los síntomas respiratorios[4]

2 a 5 años de mediana de supervivencia de la FPI[2,3]

Se pueden producir exacerbaciones agudas de la FPI en cualquier momento que provocan un empeoramiento repentino y grave de la función pulmonar[2,6]

Bibliografía: 1. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, et al; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;198(5):e44-e68. **2.** Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al; on behalf of the ATS/ERS/JRS/ALAT Committee on Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183(6):788-824. **3.** Molina-Molina M, Aburto M, Acosta O, et al. Importance of early diagnosis and treatment in idiopathic pulmonary fibrosis. *Expert Rev Respir Med*. 2018;12(7):537-539. **4.** Cottin V, Hirani NA, Hotchkin DL, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev*. 2018;27(150):pii:180076. **5.** Demedts M, Wells AU, Antó JM, et al. Interstitial lung diseases: an epidemiological overview. *Eur Respir J Suppl*. 2001;32:2s-16s. **6.** Ley B, Collard HR, King TE Jr. Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183(4):431-440. **7.** Wells AU, Brown KK, Flaherty KR, et al. What's in a name? That which we call IPF, by any other name would act the same. *Eur Respir J*. 2018;51(5):1800692. **8.** Flaherty KR, Brown KK, Wells AU, et al. Design of the PF-ILD trial: a double-blind, randomised, placebo-controlled phase III trial of nintedanib in patients with progressive fibrosing interstitial lung disease. *BMJ Open Resp Res*. 2017;4(1):e000212.

Boehringer Ingelheim

ILD.0078.052020