

Fibrosis Pulmonar Idiopática

Y BREVES NOTAS SOBRE OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES (12-5-2000)

Documento traducido y adaptado por el **Dr. Rogelio Pérez Padilla** de uno similar de los Institutos Nacionales de Salud de los Estados Unidos.

QUE ES LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPATICA (FPI) O NEUMONIA INTERSTICIAL USUAL?

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad inflamatoria que ocasiona fibrosis (cicatrización) de los pulmones. Esta fibrosis o cicatrización pulmonar puede llegar a ser de tal magnitud que impida la oxigenación de los tejidos del cuerpo.

Los médicos utilizan la palabra "idiopática" para describir la enfermedad porque la causa de la FPI es desconocida. En la actualidad se cree que la FPI puede ser el resultado de un trastorno autoinmune (condición en la cual los mecanismos de defensa del cuerpo atacan sus propios tejidos), o las secuelas de una infección probablemente viral.

Independientemente del factor desencadenante, se disparan de manera descontrolada varios eventos que ocasionan inflamación y eventualmente fibrosis en los pulmones. En algunos casos, la herencia juega un papel, posiblemente haciendo más susceptibles de desarrollar FPI a algunos individuos.

QUE TAN COMUN ES LA FPI?

El número exacto de pacientes que desarrollan FPI cada año se desconoce. En otros países el número de hombres y mujeres con la enfermedad es similar, pero en México es más frecuente en mujeres. En los hombres la evolución suele ser más agresiva que en las mujeres. La mayor parte de los pacientes con FPI se diagnostican cuando tienen entre 40 y 70 años.

QUE SINTOMAS OCASIONA LA FPI?

Las molestias iniciales son similares a las de otras enfermedades pulmonares. Frecuentemente el paciente se queja de tos seca (sin flemas) y de falta de aire al hacer algún esfuerzo. Conforme la enfermedad progresa, la falta de aire (dificultad para respirar o sensación de ahogo) se convierte en el principal problema ya que se hace difícil realizar las tareas más sencillas como vestirse, bañarse, caminar e inclusive hablar y comer. Las puntas de los dedos se pueden abultar y las uñas redondearse (anormalidad llamada por los médicos hipocratismo

digital). Es frecuente que la oxigenación de la sangre sea inadecuada lo que se refleja en un color oscuro de los dedos, labios y lengua (cianosis). En etapas avanzadas se suele requerir de suplemento de oxígeno en casa, lo que es más frecuente en la ciudad de México por la altura sobre el nivel del mar.

La FPI puede ocasionar la muerte por insuficiencia respiratoria con desoxigenación grave, falla del lado derecho del corazón, un coágulo que se vá a los pulmones o una infección pulmonar complicada.

CUAL ES LA EVOLUCION DE LA FPI?

Aunque el curso de la FPI varía enormemente de persona a persona, suele progresar lentamente, a menudo en el transcurso de años y dependiendo del patrón de daño pulmonar que se identifica. Las etapas iniciales se caracterizan por una alveolitis (inflamación de los sacos de aire en el pulmón llamados alveolos). La función de los alveolos es permitir el paso de oxígeno de los pulmones a la sangre y la eliminación del bióxido de carbono de los pulmones a la atmósfera.

Conforme la FPI progresa, los alveolos se dañan y cicatrizan, lo que endurece los pulmones haciéndolos más rígidos. La rigidez de los pulmones dificulta inflarlos y ocasiona una sensación de falta de aire o dificultad para respirar, especialmente en las actividades que requieren un esfuerzo adicional. Adicionalmente, la cicatrización de los alveolos reduce la oxigenación de la sangre (hipoxemia) especialmente en lugares con altura importante sobre el nivel del mar como México. La pobre oxigenación de la sangre aumenta la presión dentro de los vasos sanguíneos del pulmón lo que aumenta el trabajo del lado derecho del corazón encargado de bombear la sangre a los pulmones.

COMO SE DIAGNOSTICA LA FPI?

La primera sospecha de que una persona puede tener FPI se basa en los síntomas y en la historia clínica que realiza el médico. Varias de las siguientes pruebas ayudan al diagnóstico:

- **Radiografía de Tórax**

La simple radiografía suele mostrar unos pulmones de tamaño menor al normal con varias opacidades o sombras de forma de líneas que predominan en la parte baja del pulmón.

- **Tomografía axial computada (TAC)**

Son radiografías en forma de rebanadas horizontales del pulmón. El paciente se estudia durante 40-50 minutos acostado en una máquina de rayos X. Una computadora combina todas las imágenes tomadas para reconstruir las rebanadas que dan una idea muy clara de el estado pulmonar. En la actualidad se debe utilizar una técnica llamada **de alta resolución** que se favorece mucho con los equipos llamados **helicoidales**.

- **Pruebas en la sangre.**

Se piden pruebas en la sangre en forma rutinaria que permiten analizar el estado general de salud y buscar indicios de inflamación crónica. Se toma también una muestra de sangre de la arteria para ver el nivel de oxigenación de la sangre.

- **Pruebas de función pulmonar.**

Se le mide al paciente la cantidad de aire que es capaz de meter y sacar de los pulmones, respirando a través de una boquilla. Se mide también el volumen de los pulmones y la capacidad que tienen de oxigenar la sangre. Frecuentemente se realizará una prueba durante el ejercicio para ver la capacidad que tiene de realizarlo y los motivos que le impiden hacer el ejercicio normal.

- **Lavado Broncoalveolar**

Se realiza a través de un broncoscopio introducido en los bronquios. Se introduce a un bronquio suero fisiológico y se aspira, arrastrando células del pulmón que estudia el patólogo al microscopio. El estudio da una idea de la gravedad de la inflamación en el pulmón y permite descartar infecciones en el pulmón que pudieran empeorarse con el tratamiento.

Todos estos estudios permiten sospechar fuertemente el diagnóstico, pero la única manera de hacerlo con certeza es a través de una biopsia pulmonar "a cielo abierto", es decir abriendo la piel para exponer el pulmón.

- **Biopsia pulmonar asistida por video**

Un cirujano de tórax hace 3 pequeñas cortadas (de 1.5 cm cada una), entre las costillas, por las que introduce los instrumentos y un lente de televisión. A través de los instrumentos se toma un fragmento del pulmón que estudia el patólogo. Requiere de anestesia general y el paciente debe permanecer en el hospital aproximadamente 3-4 días.

La biopsia es la mejor manera de asegurar el diagnóstico, además de tener una idea del pronóstico y de las posibilidades de mejorar con el tratamiento. **Es recomendable realizarla en todo paciente exceptuando**

aquellos que en la valoración se considera que tienen un riesgo alto.

La manera tradicional o antigua de hacer la biopsia pulmonar es a través de una herida de 10-12 cm entre las costillas. Es un procedimiento que pueden realizar con seguridad muchos cirujanos, pero ocasiona más dolor y molestias que el procedimiento asistido por video.

SE PUEDE TRATAR LA FPI?

La mejor manera de detener la progresión de la FPI **es iniciando el tratamiento tan pronto sea posible**. La mayoría de los pacientes con FPI requieren tratamiento, vigilados por un neumólogo. El tratamiento depende de la edad del paciente y del estado pulmonar. El objetivo es reducir la inflamación del pulmón para detener el proceso de cicatrización. La cicatriz pulmonar (fibrosis) es irreversible. Una vez que se forma en una parte del pulmón, ésta no puede volver a lo normal. La inflamación es reversible y potencialmente tratable, mientras que la fibrosis es irreversible.

COMO SE TRATA LA FPI?

El tratamiento primario de la FPI es con medicamentos que se prescriben por varios meses para valorar su efecto. El requerimiento de medicamentos es especialmente importante cuando se demuestra **progresión objetiva** de la enfermedad. Los resultados se vigilan con pruebas de sangre, de la respiración, de ejercicio y con radiografía de tórax. La dosis de las medicinas se ajusta para obtener los resultados mejores sin efectos adversos. El medicamento más utilizado es la prednisona (Meticortén, derivado de la cortisona). Otros medicamentos que pueden necesitarse son la ciclofosfamida (Cytosan), la azatioprina (Imuran). Otros complementos son la administración de oxígeno y el trasplante pulmonar. La biopsia pulmonar ayuda a determinar el tratamiento más apropiado ya que identifica zonas inflamadas o de cicatriz y diferentes patrones con diverso grado de agresividad o benignidad.

- **Prednisona (Meticorten)**

Es un corticoide (derivado de la cortisona) que mejora al 25-35% de los pacientes con FPI. Se desconoce porqué algunos enfermos responden y otros no. Se toma la medicina todas las mañanas, iniciando con una dosis alta que se mantiene por 1-2 meses y luego se disminuye progresivamente. Con este medicamento se presenta una tendencia a subir de peso y a desarrollar una cara redonda. Otros efectos adversos que pueden ocurrir en sujetos susceptibles son: aumento en el azúcar sanguíneo, aumento de la presión arterial y cambios en el estado de ánimo. Hay una tendencia de que los huesos se descalcifiquen que requiere de una vigilancia especial y frecuentemente de suplementos de calcio sobre todo en mujeres que ya pasaron la menopausia. Con el fin de disminuir estos efectos adversos se va generando una tendencia a usar la

via oral por un corto tiempo y eliminarla. En este caso se puede utilizar los mismos **esteroides inhalados** como mantenimiento. Estos no tienen los efectos adversos descritos aunque también el efecto anti-inflamatorio es más pobre.

● **Otros medicamentos.**

Para los medicamentos alternativos se cuenta con menor experiencia. Se utilizan cuando falla la prednisona ya sea en su lugar o bien en forma adicional. En Estados Unidos y en otros países se recurre frecuentemente a la ciclofosfamida (Citoxan). Este medicamento puede producir una reducción importante en los glóbulos blancos por lo que se requiere de vigilancia frecuente. Es un medicamento que se llega a utilizar en el tratamiento de algunos cánceres (quimioterapia).

La azatioprina (Imuran) es un medicamento mejor tolerado que la ciclofosfamida, aunque se tiene una experiencia limitada en la FPI, pero extensa en otras enfermedades inflamatorias.

Para otros medicamentos como la ciclosporina, clorambucil, vincristina, o el interferón, se cuenta todavía con menor experiencia y sólo deben utilizarse en circunstancias muy especiales y bajo vigilancia estrecha o bien en ensayos clínicos controlados. La colchicina es un medicamento que se ha usado pero no ha demostrado efectividad.

Es importante aclarar que si bien los medicamentos que se utilizan son capaces de producir efectos adversos, estos en general se pueden vigilar y tratar y sobre todo prevenir. ***Por otro lado, la gravedad de la enfermedad descrita hace mucho más riesgoso el quedarse sin tratamiento sobre todo cuando se ha demostrado progresión. Se trata de una enfermedad que destruye progresivamente el pulmón y que no mejora con medicamentos más sencillos y seguros.***

● **Oxígeno**

En México es muy frecuente que el paciente con FPI requiera de oxígeno adicional debido a la altura. La FPI llega a hacer que el paciente requiera oxígeno suplementario aún viviendo a nivel del mar, pero esto sucede de manera más temprana y con mayor frecuencia en México y en ciudades a alturas moderadas. El oxígeno disminuye la dificultad para respirar, aumenta la actividad y mejora algunas complicaciones como la hinchazón de las piernas, la sobrecarga cardíaca y el exceso de glóbulos rojos en la sangre.

El oxígeno se administra habitualmente por tubos por fuera de la nariz (puntas nasales) durante toda la noche y lo que más se pueda del día, de manera permanente.

● **Ejercicio**

El ejercicio regular es muy importante en el paciente con FPI. Puede realizarse caminando, nadando, en bicicleta estacionaria, o banda sin fin. Lo importante es la

regularidad: al menos 3 veces por semana (de preferencia diario), durante un mínimo de 30 minutos. Se mejora la falta de aire y el estado de ánimo general. La fuerza de las piernas y músculos también mejora.

En ocasiones se requerirá hacer el ejercicio usando oxígeno suplementario, lo que en general mejorará la capacidad de realizarlo.

El ejercicio es la parte más importante de los programas de rehabilitación pulmonar para el enfermo con FPI. No se requiere en términos generales de inhaloterapia o de otro tipo de ejercicios respiratorios.

● **Control de infecciones bronquiales**

Es muy importante evitar en lo posible las infecciones respiratorias. El paciente debe estar vacunado contra el virus de la Influenza cada año antes del invierno y además tener la vacuna contra el neumococo (dosis única). Se deben tomar precauciones especiales con amigos o familiares enfermos de resfriado para evitarlo en lo posible (lavarse las manos, evitar los estornudos y tosidas).

Cuando un resfriado produce tos y aumento de flemas o de la falta de aire, es recomendable que el paciente inicie sin tardanza un antibiótico (Bactrim o Amoxil por ejemplo). Debe avisarme en caso que no se observe mejoría en 1-2 días o que el estado del paciente sea grave.

● **Transplante pulmonar**

El transplante pulmonar ya sea de uno o ambos pulmones es una alternativa de tratamiento cuando la FPI está en la etapa más avanzada o final. Generalmente se realiza a pacientes menores de 60 años que no responden a otra forma de tratamiento y que fuera de la FPI no tienen otra enfermedad que contraindique la operación.

El transplante pulmonar todavía no tiene el desarrollo por ejemplo del transplante de riñón, es un procedimiento caro y que no se realiza en México, pero que puede brindar una nueva oportunidad de tener una calidad de vida aceptable. Algunos centros Norteamericanos realizan rutinariamente este procedimiento y están en la capacidad de aceptar pacientes mexicanos que costeen sus gastos.

COMO AFECTA LA FPI EL ESTILO DE VIDA DEL PACIENTE?

Muchos pacientes con FPI, particularmente los que se encuentran en etapas iniciales de la enfermedad, responden al tratamiento con medicamentos y continúan llevando una vida normal.

Algunos pacientes con FPI avanzada necesitan oxígeno continuamente para realizar actividades ligeras.

La dieta debe ser sana como la de cualquier persona sensata. Se debe evitar fumar y la exposición a otros humos que pueden empeorar los síntomas. Los pacientes con FPI

pueden ser más susceptibles a la contaminación atmosférica y resentir sus cambios.

En las mujeres, no es recomendable embarazarse porque se somete una carga extra sobre el corazón y los pulmones.

Como en otras enfermedades crónicas, el apoyo emocional y psicológico puede ser de mucha ayuda al enfermo.

La mayoría de los médicos coinciden en la conveniencia y la importancia de mantener al paciente y a su familia informados en todo lo posible de la FPI. De esta manera se trata de obtener la máxima cooperación de paciente y familia para tratar de controlar esta enfermedad que dista mucho de ser benigna.

OTRAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES.

Varias otras enfermedades son muy similares a la FPI tanto en los síntomas que presentan como en las manifestaciones en los estudios y en la biopsia pulmonar.

● **Variedades de la forma idiopática**

La fibrosis pulmonar idiopática o de causa desconocida tiene varias formas que se identifican en la biopsia pulmonar. A la que nos hemos referido es la de mal pronóstico, con un patrón llamado de Neumonía intersticial usual (UIP en inglés). Sin embargo se pueden presentar otros patrones como el llamado inespecífico o el descamativo que tienen mejor pronóstico y responden más al tratamiento. En los pacientes fumadores puede presentarse un padecimiento similar que puede ceder al dejar de fumar (enfermedad intersticial asociada a la bronquiolitis del fumador).

● **Enfermedades reumáticas**

El Lupus Eritematoso, la Artritis Reumatoide, la Esclerodermia y otras enfermedades similares, pueden dar un daño pulmonar indistinguible de la FPI. El estudio y tratamiento son en general el descrito para la FPI.

● **Alveolitis alérgica**

Es una enfermedad que resulta por alergia a polvos inhalados de origen orgánico. En México el más común es el debido a alergia a palomas o pichones. Puede ser causada también por otras aves incluyendo a los canarios y pericos, o por alergia a bacterias, hongos y medicamentos.

Las manifestaciones son similares a las de la FPI, pero el trastorno suele ser más benigno y responde mejor al tratamiento. Es indispensable en este problema evitar la exposición causante de la alergia.

● **Neumoconiosis**

Son enfermedades producidas por la inhalación de polvos inorgánicos que inflaman y cicatrizan el pulmón, casi siempre relacionadas a una ocupación u oficio sobre todo en minas (polvo de carbón mineral, de piedra, de sílice, de asbesto). Es indispensable evitar la exposición.

Para obtener información adicional comuníquese al consultorio

Dr. Rogelio Pérez Padilla

TELEFONOS 56067995, 56069423, 56066034 (fax)

RADIO 56299800 clave 16318.

Puente de Piedra 150-820 torre II, Toriello Guerra, Mexico DF 14050

Correo electrónico perezpad@servidor.unam.mx