



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

## 244/36 - EN MI FAMILIA TODOS TENEMOS LOS DEDOS ASÍ. DEDOS EN PALILLO DE TAMBOR. UN CASO DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA FAMILIAR

J. Gómez Sáenz<sup>a</sup>, M. Zangróniz Uruñuela<sup>a</sup>, M. Gérez Callejas<sup>b</sup>, J. González Aguilera<sup>a</sup>, C. Arina Cordeu<sup>c</sup> y M. Martínez Zabala<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Médico de Familia. Centro de Salud de Nájera. La Rioja. <sup>b</sup>Médico de Familia. Servicio de Urgencias y Emergencias 061. Hospital San Pedro. Logroño. La Rioja. <sup>c</sup>Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. La Rioja.

### Resumen

**Descripción del caso:** Varón de 59 años de edad, exfumador desde hace 3 años con un consumo acumulado de 40 p/a, trabajador de hostelería. Antecedentes familiares: madre fallecida a los 71 de fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Tercero de 7 hermanos; hermano fallecido a los 52 de FPI, otro hermano diagnosticado de FPI a los 50. Motivo de consulta: dedos en palillo de tambor desde hace unos 14 años. No presenta clínica respiratoria.

**Exploración y pruebas complementarias:** Buen estado general. Eupneico en reposo con saturaciones basales del 97%. Acropaquias en dedos de la mano. Auscultación pulmonar con velamiento difuso y mínimos crepitantes en velcro en campos medios. Analítica sin alteraciones (factor reumatoide y autoinmunidad en valores normales). Rx tórax. Patrón intersticial de predominio basal y periférico. Espirometría: CVF 4.570 (96%), FEV1 2.290 (99%), FEV1/CVF 74%, prueba broncodilatadora negativa. DLCO 57% (alteración moderada). TACAR: cambios fibróticos de predominio en llingula y lóbulo medio con algún componente atelectásico. Afectación más moderada en lóbulos superiores en segmentos apicales, anteriores y moderada en lóbulos inferiores. Nódulos pulmonares solitarios de 8 mm en lóbulo medio y subpleural de 6 mm en segmento posterior de lóbulo inferior derecho. Se informa como patrón radiológico de posible neumonía intersticial usual (NIU).

**Juicio clínico:** Acropaquias. FPI, nódulos pulmonares solitarios.

**Diagnóstico diferencial:** Síndrome paraneoplásico, enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), cáncer de pulmón.

**Comentario final:** Las EPID constituyen un grupo muy heterogéneo de entidades que afectan predominantemente a los espacios alvéolo-intersticiales, a la pequeña vía aérea y a la vasculatura pulmonar. Aunque se conocen más de 150 causas diferentes de EPID, en menos del 35% de los casos es posible identificar la causa. Se distinguen 3 grupos: las neumopatías intersticiales idiopáticas (NII), EPID de causa conocida o asociadas a otras entidades bien definidas y las entidades primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos. La FPI es la más frecuente de las EPID; es una enfermedad de etiología desconocida, limitada a los pulmones, que cursa con fibrosis progresiva y se caracteriza por una fisiología pulmonar restrictiva y alteraciones radiológicas y/o histológicas de NIU. Aunque alguno de los pacientes puede permanecer asintomático durante años, la mayoría progresa lentamente a insuficiencia respiratoria crónica La clínica más habitual en la presentación es la tos y la disnea de esfuerzo. La FPI familiar se define como la

presencia de la misma en 2 o más miembros de la misma familia. Hasta un 10% de los casos de FPI se consideran familiares (un 20% si solo consideramos los pacientes en las fases más avanzadas de la enfermedad). Se cree que tiene una herencia autosómica dominante con penetrancia variable. La clínica es similar a la FPI esporádica, presentándose en edades más tempranas, con menor afectación en lóbulos inferiores. La supervivencia es baja y similar a los pacientes con FPI esporádica. Nuestro paciente presenta una FPI de curso muy lento sin precisar tratamiento en el momento actual.

## Bibliografía

1. Molina J, Trigueros JA, Quintano JA, Mascarós E, Xaubet E, Ancochea J. Fibrosis pulmonar idiopática: un reto para la atención primaria. *Semergen*. 2014;40:134-42.
2. Mora Ortega GM. Fibrosis pulmonar familiar. *Arch Bronconeumol*. 2012;48(Supl2):24-6.