



EDITORIAL

Diagnóstico precoz de la fibrosis pulmonar idiopática



Early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) más frecuente. De origen desconocido, es probable que se desarrolle como consecuencia de la interacción entre factores genéticos y ambientales. La desestructuración del tejido pulmonar y el desarrollo de fibrosis son el resultado de la agresión continuada de las células epiteliales alveolares que condiciona una reepitelización anómala y la activación y apoptosis de estas células, produciéndose un reclutamiento y activación de los fibroblastos, y la acumulación progresiva de proteínas de la matriz extracelular. La FPI afecta generalmente a adultos mayores de 50 años y se asocia a un patrón radiológico en la tomografía computarizada de alta resolución y/o un patrón histológico de neumonía intersticial usual^{1,2}.

Por su baja incidencia y prevalencia se incluye dentro del grupo de las enfermedades raras, huérfanas o minoritarias (< 5 casos/10.000 habitantes)³. Se calcula que en España puede estar afectando a 7.000-12.000 pacientes siendo más frecuente en varones. El pronóstico es malo (peor que en la mayoría de tipos de cáncer) y la supervivencia media oscila entre 2-5 años desde el inicio de los síntomas².

Por todo lo anterior, la FPI supone para el clínico un auténtico reto y su sospecha clínica y diagnóstico precoz resultan de especial relevancia⁴.

El cuadro clínico es de comienzo insidioso y se caracteriza por disnea de esfuerzo progresiva, en muchas ocasiones acompañada de tos improductiva. El inicio de los síntomas es lento, pero van empeorando con el tiempo. La demora entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico final es variable y puede estar entre los 6 meses y los 2 años. La presencia de síntomas sistémicos debe hacer sospechar un diagnóstico alternativo. Se auscultan estertores crepitantes secos inspiratorios (crackles) bibasales en el 90% de los pacientes y se objetivan acropaquias en el 50%^{1,2}.

El diagnóstico definitivo de FPI requiere: a) la exclusión de otras entidades clínicas definidas o enfermedades parenquimatosas pulmonares difusas de causa conocida (p. ej., neumonitis por hipersensibilidad, neumopatía por

exposición a polvos inorgánicos, enfermedades del tejido conectivo, toxicidad por fármacos, radioterapia, etc.), y b) la presencia de un patrón histológico de neumonía intersticial usual en muestras adecuadas de biopsia pulmonar, la evidencia radiológica de patrón neumonía intersticial usual en la tomografía computarizada de alta resolución o ambos^{1,2}.

Una valoración multidisciplinar en la que participen neumólogos, radiólogos y patólogos expertos en el diagnóstico y manejo de las EPID consigue aumentar la precisión diagnóstica, siendo en el momento actual una recomendación ampliamente aceptada para establecer el diagnóstico (interacción dinámica, integrada, multidisciplinar)^{1,2}.

Corresponde al médico de atención primaria el diagnóstico inicial de sospecha ante un paciente con FPI^{5,6}. Esta sospecha de la enfermedad en sus fases iniciales y la derivación de estos pacientes a un servicio de neumología con experiencia en EPID son hoy en día clave, teniendo en cuenta que ya hay disponibles fármacos capaces de modificar el curso natural de la enfermedad y que son eficaces cuando la enfermedad no está aún en fase avanzada. En este punto, el papel del médico de atención primaria es crucial: «hay que pensar en FPI, para diagnosticar FPI». La sospecha diagnóstica y la derivación precoz constituyen un elemento decisivo para el manejo de estos pacientes⁶. Por el contrario, el retraso en la derivación se asocia a una mayor mortalidad sea cual sea el estadio evolutivo de la enfermedad.

Aunque el diagnóstico precoz es fácil de recomendar, no es fácil de conseguir. Los síntomas inespecíficos que a menudo confunden la FPI con otras patologías pulmonares más prevalentes como la EPOC hacen que el retraso diagnóstico sea casi la norma. Se debería concienciar al médico de atención primaria para que intente proceder de igual manera con la FPI que ante la sospecha de malignidad. Si bien los datos obtenidos de la clínica y exploración física son bastante inespecíficos, ante un paciente mayor de 50 años con disnea progresiva, tos seca y estertores

crepitantes inspiratorios bibasales debemos pensar en una neumopatía intersticial difusa, siendo la más frecuente y la de peor pronóstico la FPI. Si a ello unimos una radiografía de tórax con patrón intersticial y/o un patrón restrictivo en la espirometría, resulta obligado derivar al paciente a la mayor brevedad posible.

Tan importante se considera el papel del médico de atención primaria que el National Institute for Health and Care Excellence (NICE) ha publicado en junio de 2013 unas guías para el diagnóstico y manejo ante la sospecha de FPI (NICE clinical guideline 163)⁷. Estas guías van encaminadas a ofrecer asesoramiento sobre «buenas prácticas clínicas» para el cuidado de pacientes con FPI y cubren todos los aspectos del manejo de pacientes, desde su sospecha y diagnóstico hasta el tratamiento farmacológico y cuidados de soporte.

La FPI no es un tema que se incluya de rutina en las actividades de educación médica continuada y desarrollo profesional en atención primaria. Las principales sociedades de atención primaria (SEMERGEN, SemFYC y SEMG) y el Grupo de Respiratorio de Atención Primaria (GRAP), en colaboración con el Programa Integrado de Investigación (PII) de EPID de SEPAR, han elaborado un documento de consenso sobre el diagnóstico y manejo de la FPI, adaptado a las recomendaciones de la Normativa SEPAR sobre diagnóstico y tratamiento de la FPI y que se publica en este número de la revista SEMERGEN-MEDICINA DE FAMILIA⁸. Se pretende que este documento, junto con un material de formación que ya está disponible, supongan el punto de partida que nos permita dar respuesta al reto y el compromiso que supone considerar la FPI como una de las enfermedades que requieren una rápida actuación.

Bibliografía

1. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: Evidence based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:788–824.
2. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol*. 2013;49:319–20.
3. Demetds M, Wells AU, Antó JM, et al. Interstitial lung diseases: An epidemiological overview. *Eur Respir J*. 2001;18 Suppl 32:2S–16S.
4. Kim DS, Collard HR, King TE. Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias. *Proc Am Thorac Soc*. 2006;3:285–92.
5. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, et al. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:580–600.
6. Flaherty KR, Andrei AC, King TE, et al. Idiopathic interstitial pneumonia: Do community and academic physicians agree on diagnosis? *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175:1054–60.
7. Idiopathic pulmonary fibrosis. The diagnosis and management of suspected idiopathic pulmonary fibrosis. June 2013. NICE clinical guideline 163 guidance.nice.org.uk/cg163.
8. Molina J, Trigueros JA, Quintano JA, et al. Fibrosis pulmonar idiopática: un reto para la atención primaria. *Semerger*. 2014;40:134–42.

J. Ancochea^{a,*} y A. Xaubet^b

^a Servicio de Neumología, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

^b Servicio de Neumología, Hospital Clinic, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: j.ancochea@separ.es (J. Ancochea).