

Módulo I.

Definición, fisiopatología y factores de riesgo

¿QUÉ ES LA FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA?

Dra. Catalina Paz Briceño Villafañe

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) son un grupo heterogéneo de más de 200 enfermedades que comprometen el intersticio pulmonar y se caracterizan por la inflamación y/o fibrosis del parénquima pulmonar.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la EPI idiopática más frecuente y estudiada; es fibrótica (predominan elementos de fibrosis en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)) y fibrosante (funcionalmente progresiva). Se presenta principalmente en adultos mayores con deterioro progresivo de la función pulmonar y pronóstico desfavorable.

La fibrosis pulmonar progresiva (FPP) se define como un fenotipo clínico de progresión en el cual cualquier EPI, independientemente de su etiología, puede evolucionar con un curso similar al de la FPI. No constituye un diagnóstico específico, sino un comportamiento evolutivo caracterizado por deterioro funcional, radiológico o sintomático a lo largo del tiempo. Se estima que entre el 13 y 40% de los pacientes con EPI fibrótica desarrollarán este fenotipo progresivo. Las enfermedades que pueden presentar este comportamiento incluyen la EPI asociada a enfermedad del tejido conectivo (EPI-ETC), la neumonitis por hiper-sensibilidad fibrótica (NHF), la neumonia intersticial no específica idiopática (NINEI) la fibroelastosis pleuroparenquimatososa (FEPP) y la EPI inclasificable. Según las guías ATS/ERS/JRS/ALAT de 2022, la FPP se define por la presencia de al menos dos de tres criterios en el último año sin otra explicación alternativa:

- **Criterio 1: empeoramiento de los síntomas respiratorios.**
- **Criterio 2: evidencia fisiológica de progresión:**
 - a) disminución absoluta de la capacidad vital forzada (CVF) > 5% en el año de seguimiento o
 - b) disminución absoluta de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) (corregida por Hb) > 10% en el año de seguimiento.
- **Criterio 3: evidencia radiológica de progresión:** mayor extensión o gravedad de las bronquiectasias por tracción, nuevas opacidades en vidrio esmerilado con bronquiectasias por tracción, nueva reticulación fina, mayor extensión del compromiso reticular, nueva o mayor panalización, o mayor pérdida de volumen lobar.

La FPP tiene un pronóstico similar al de la FPI, con una supervivencia promedio de 4-5 años sin tratamiento, lo que justifica el inicio temprano de tratamiento antifibrótico. Aunque los criterios diagnósticos requieren documentar progresión en 12 meses, se recomienda evaluar la función pulmonar cada 4-6 meses y no retrasar la terapia cuando exista evidencia de progresión. Evaluar la tendencia es más importante que cumplir un umbral temporal.

Bibliografía

- 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;27:180076.
Nasser M, Larrieu S, Si-Mohamed S, et al. Progressive fibrosing interstitial lung disease: a clinical cohort (the PROGRESS study). Eur Respir J. 2021;57:2002718.
Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022;205(9):e18-47.
Rajan SK, Cottin V, Dhar R, et al. Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement. Eur Respir J. 2023;61:2103187.