

Fibrosis pulmonar progresiva en enfermedades específicas

¿CUÁLES SON LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES CON RIESGO DE FENOTIPO FIBROSANTE PROGRESIVO Y SUS FACTORES PREDICTORES?

Dra. Claudia Azócar Barrera

Múltiples EPI fibróticas pueden desarrollar un comportamiento progresivo, estimándose que entre el 13 y 40% de los pacientes con EPI fibrótica no FPI progresan a pesar de terapia adecuada.

Las principales entidades que pueden desarrollar fenotipo fibrosante progresivo incluyen:

- Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica, especialmente cuando persiste exposición al antígeno o este es desconocido.
- Enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades del tejido conectivo: AR, ES, síndrome de Sjögren y miopatías inflamatorias.
- Neumonía intersticial no específica idiopática.
- Sarcoidosis pulmonar fibrótica.
- Neumoconiosis (silicosis, asbestosis).
- Enfermedad pulmonar intersticial inducida por fármacos o radioterapia.
- Enfermedad pulmonar intersticial inclasificable.

Los factores de riesgo de progresión se pueden dividir en generales y específicos para ciertas enfermedades (Tabla 1).

Bibliografía

Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, et al. Nintedanib in progressive fibrosing interstitial lung diseases. *N Engl J Med.* 2019;381(18):1718-27.

Tabla 1. Factores de riesgo de progresión de EPI fibróticas

Generales para todas las causas

Clinicos	<ul style="list-style-type: none">- Edad avanzada- Sexo masculino- Tabaquismo- Exposición ambiental/ocupacional continua- EA
Radiológicos (TCAR)	<ul style="list-style-type: none">- Patrón NIU o probable NIU- Reticulación extensa- Bronquiectasias por tracción- Panalización
Funcionales	<ul style="list-style-type: none">- Disminución de CVF \geq 5-10% en 6-12 meses- Disminución progresiva de DLCO- Menor distancia en caminata de 6 min- Mayor desaturación con ejercicio
Histológicos	<ul style="list-style-type: none">- Patrón de NIU en biopsia
Biológicos (en estudio)	<ul style="list-style-type: none">- Aumento de biomarcadores de remodelación (KL-6, SP-D, MMP-7)- Telómeros cortos- Variantes genéticas asociadas a fibrosis

Específicos según enfermedad

NHF	<ul style="list-style-type: none">- Antígeno desconocido o exposición continua, polimorfismo de MUC5B
EPI por AR	<ul style="list-style-type: none">- Niveles elevados de anti-CCP, FR > 100 U/ml, AR erosiva, enfermedad de larga data- polimorfismo MUC5B
EPI por ES	<ul style="list-style-type: none">- Anti-SC170+, variante difusa, diagnóstico reciente
EPI por Sjögren	<ul style="list-style-type: none">- Anti-Ro52+