

Bibliografía

- Anderson TC, Dooling K, Hariri S, et al. Use of Recombinant Zoster Vaccine in Immunocompromised Adults ≥ 19 Years. *MMWR*. 2022;71(3):80-4.
- Kuronuma K, Oda T, Kato K, et al. Response to Pneumococcal Vaccine in Interstitial Lung Disease Patients. *Vaccine*. 2018;36(33):4968-72.
- Lee AS, Scofield RH, Kim J, et al. Consensus Guidelines for Pulmonary Disease in Sjögrens. *Chest*. 2021;159(2):683-98.
- Maier TM, Brown KK, Wuyts W, et al. Interstitial Lung Disease: A Review. *JAMA*. 2024;331(19):1655-65.
- Marijic P, Skocir Z, Kusec V, et al. Effects of Influenza Vaccination in Interstitial Lung Diseases. *Ann Am Thorac Soc*. 2022;19(9):1479-88.
- Rodríguez R, González M, Fernández T, et al. ALAT Recommendations for the Use of Respiratory Vaccines. Guideline. 2024.

EXACERBACIONES AGUDAS EN FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA: ¿CUÁNDO SOSPECHAR Y CUÁL ES SU MANEJO?

Dr. Fernando Tirapegui Sanhueza

La exacerbación aguda (EA) se define como un deterioro respiratorio agudo y clínicamente significativo.

Criterios diagnósticos

- Empeoramiento agudo de disnea y/o tos (menos de un mes).
- Nuevas opacidades bilaterales en vidrio esmerilado y/o consolidaciones en la TCAR sobre patrón subyacente de EPI fibrótica.
- Deterioro no explicado por insuficiencia cardíaca o sobrecarga hídrica.

La clasificación distingue EA idiopática y gatillada (p. ej., infecciones, procedimientos, fármacos).

Mortalidad y factores de riesgo

Se asocia a mortalidad elevada: un 43-69% intrahospitalaria y hasta del 90% en UCI. Los factores de riesgo incluyen enfermedad avanzada, función pulmonar deteriorada, comorbilidades y patrón NIU.

Diagnóstico

Requiere exclusión de otras causas de deterioro respiratorio como insuficiencia cardíaca, sobrecarga

hídrica, tromboembolismo pulmonar y neumotórax. Los paneles moleculares virales y bacterianos en expectoración y cultivo de secreción bronquial pueden establecer la etiología infecciosa.

Se debe evaluar el riesgo-beneficio del lavado broncoalveolar, individualizando la indicación según la condición clínica, riesgo de infecciones oportunistas, requerimientos de oxígeno y posibilidad de cambio de tratamiento. Las biopsias pulmonares deben evitarse por alto riesgo y resultados inespecíficos.

Manejo

No existen terapias validadas, por lo que el manejo es de soporte e incluye: oxigenoterapia (incluida cánula nasal de alto flujo), antibióticos de amplio espectro (p. ej., ampicilina/sulbactam, ceftriaxona) y antivirales, evitando sobrecarga de volumen.

- Corticoides: sin evidencia de beneficio en estudios aleatorizados. En caso de decidir su uso, favorecer *bolus* de metilprednisolona entre 125 y 250 mg/día por tres días, y no dosis altas que se recomendaban previamente. La evidencia de otras enfermedades como lupus y vasculitis ha mostrado que con dosis reducidas el beneficio es similar y con menos efectos adversos. Dosis superiores a 100 mg son suficientes para generar efectos no genómicos (más rápidos), además de los efectos genómicos tradicionales. Seguir con prednisona con descenso rápido, sin prolongar el uso más de cuatro semanas.
- Inmunosupresores: evitar en FPI (aumento de mortalidad), extrapolable a FPP. Considerar inmunosupresión en EPI-ETC (p. ej., ciclofosfamida, rituximab) si existe evidencia de actividad de enfermedad de base y se descartan causas infecciosas.
- Antifibróticos: nintedanib y pirfenidona han demostrado disminuir las EA en FPI y FPP. No hay evidencia que avale el efecto beneficioso de su inicio durante la EA, pero se recomienda no suspender la terapia si el paciente ya la recibía o plantear inicio precoz una vez superada la exacerbación.