

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

Fibrosis pulmonar idiopática

Autor

Ortiz Moreira Jose Gabriel

Curso & Paralelo

4to semestre A

Asignatura

fisiopatologia

Fecha

21 de noviembre del 2017

Manta- Manabí - Ecuador



1. INTRODUCCION

La fibrosis pulmonar idiopática es una forma de neumonía intersticial del tipo fibrosante, caracterizada por la cicatrización progresiva o engrosamiento del tejido pulmonar la cual hasta la actualidad no se le ha hallado causa aparente o conocida (de allí su de nominación de idiopática), la cual por lo común se traduce en una evolución crónica, progresiva e irreversible la cual posee un pronostico poco prometedor e inclusive letal por lo cual esta enfermedad se considera como una patología devastadora por su alto índice de letalidad.

Esta patología representa hoy por hoy una de las enfermedades diagnosticadas con mayor frecuencia entre las enfermedades pulmonares del tipo intersticial, la supervivencia esta enfermedad por lo general no supera los 3 años a partir de que se haya realizado el diagnostico. El pronóstico de esta enfermedad en la mayoría de los caos es poco predecible ya que solo un porcentaje mínimo de las personas que lo padecen sobrevivirán mas de 5 años siendo entusiastas. Esta patología es una entidad heterogénea siendo uno de sus factores de progresión más común el de progresión lenta. Lo que si se tiene en cuenta es que de acuerdo con el acontecimiento clínico visto en el paciente con fibrosis pulmonar es capaz de presentar varios escenarios de progresión

El diagnostico oportuno de esta enfermedad debe ser oportuno para que de esta manera el paciente tenga un pronostico algo alentador y por consiguiente su periodo de vida podría ser mas amplio antes de sucumbir ante los estragos que conllevan esta enfermedad hasta terminar en su letal desenlace. Para realizar el diagnostico de esta patología es necesario llevar a cabo los respectivos protocolos establecidos por cada país para la misma tomando siempre en cuenta que deben de establecerse un diagnostico diferencial apara si de esta manera descartar otras enfermedades con síntomas y signos similares; también es imprescindible el uso de tecnología para la guía en el diagnostico como la tomografía computarizada y el uso de los diferentes métodos histopatológicos para la confirmación del diagnóstico de esta.

El presente trabajo académico será orientado en múltiples estudios de esta patología para poder entender de esta manera su fisiopatología y su respectiva orientación al diagnóstico clínico y su respectivo tratamiento los cuales son de vital importancia para el estudiante de medicina en formación y para poder dar de manera sintetizada información útil para que de esta manera se pueda contribuir al fomento académico investigativo.

1.2 INTRODUCTION

Idiopathic pulmonary fibrosis is a form of interstitial fibrosing pneumonia, characterized by progressive scarring or thickening of lung tissue, which until now has not been found with the apparent cause or known (hence the name of idiopathic), which the common thing is translated in a chronic, progressive and irreversible evolution, which has an unpromising and even lethal prognosis reason why this disease is considered like a devastating pathology by its high rate of lethality.

This pathology represents at the present time one of the Diagnostic diseases more frequently among lung diseases of the interstitial type, survival this disease usually does not exceed 3 years of having been diagnosed. The prognosis of this disease in most of the chaos is unpredictable that only has a minimum percentage of people who suffer more than 5 years of age being enthusiastic. This pathology is a heterogeneous entity that is one of the most adverse factors of the most common progression. What it does have is that the agreement with the clinical event seen in the patient with pulmonary fibrosis is capable of presenting several progression scenarios.

The timely diagnosis of this disease should be timely so that the patient has a previous prognosis and therefore your period of life may be longer before your pregnancy before the ravages of this disease and end up in your lethal body. To make the diagnosis of this pathology it is necessary to carry out the extreme protocols for each country for the same taking into account that an additional diagnosis should be established in this way to rule out other diseases with similar signs and signs; It is also essential to use technology for diagnostic guidance such as computed tomography and the use of different histopathological methods to confirm the diagnosis of this.

The present academic work is oriented in several studies of this pathology to understand this way, its physiopathology and its respect, orientation to the diagnosis, and its respective, treatment, which are, vital vitality, for the student, of, medicine in formation, and to be able to give of itself. synthesized useful information so that in this way you can contribute to the academic research promotion.

2. Desarrollo

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas representan un grupo de entidades heterogéneas de comportamiento muy variable, pero con características clínicas y fisiopatológicas muy semejantes. Aunque se consideran patologías poco frecuentes en la práctica clínica neumológica, se ha reportado que pueden representar hasta un 14% de la consulta con el especialista.

Se establece la siguiente clasificación general de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas en donde se hace énfasis en las neumonías intersticiales idiopáticas porque en general estas son las más frecuentes y a este grupo pertenece la *fibrosis pulmonar idiopática* (FPI), la cual es considerada la más agresiva de las enfermedades fibrosantes del pulmón. Esta patología representa, en algunos sitios, hasta el 50% a 60% de la causa de neumonías intersticiales idiopáticas (Juárez 22 de julio del 2016).

La fibrosis pulmonar idiopática es una forma específica de enfermedad pulmonar intersticial fabricante de origen todavía desconocido, limitada al pulmón que se encuentra dentro de estas, siendo entre estas, la forma más común y la que presenta un peor pronóstico debido a su gran tasa de letalidad.

Esta enfermedad aparece principalmente en adultos mayores, es de carácter progresivo, de curso crónico e irreversible. Se trata de una patología que invariablemente se asocia con mal pronóstico y que usualmente termina con la muerte del paciente. Basados en lo dicho con anterioridad, la supervivencia media es de 3 años, pero se puede observar pacientes con una supervivencia individual que puede variar entre pocos meses a casi un decenio.

2.1 Fisiopatología

Clásicamente la inmunología indica que la fibrosis puede ser una de las consecuencias de un proceso inflamatorio crónico en el cual participan mediadores celulares y solubles de la inmunidad innata y adaptativa del organismo. Si bien en una gran parte de las enfermedades del intersticio pulmonar se presentan signos de inflamación, la patogenia que participa en la FPI sería diferente. Se propone que el desarrollo de la FPI estaría mediado por la sucesiva

exposición a microinjurias sobre el epitelio pulmonar, en combinación con un alterado mecanismo de reparación tisular y mayor activación de miofibroblastos. Por esto es que la FPI se caracteriza por ser un desorden fibroproliferativo, con una excesiva deposición de colágeno y elementos de la matriz extracelular en el parénquima pulmonar como consecuencia de la proliferación y activación de fibroblastos. En las biopsias pulmonares demuestra la coexistencia de áreas de parénquima normal y áreas de parénquima con fibrosis y presencia de focos fibroblásticos, se han descrito diferentes mediadores que participarían en el desarrollo de esta enfermedad. Por consiguiente una falla en los mecanismos de reparación tisular puede resultar en fibrosis. Por lo normal un proceso de cicatrización involucra el reclutamiento y proliferación de fibroblastos hacia el sitio donde ocurrió la injuria. La proliferación de estos fibroblastos está regulada fundamentalmente por la interacción del receptor de crecimiento de fibroblastos con su respectivo ligando. Después de su proliferación, los fibroblastos se activan y comienzan su diferenciación a miofibroblastos. Este proceso requiere de un estímulo doble la cual es la presencia de factores solubles, principalmente el factor de crecimiento de tumoral: TGF- β , junto con isoformas de fibronectina, demostrando nuevamente la participación de la MEC en este proceso. Esta activación induce la expresión de la proteína alfa de músculo liso característica de los miofibroblastos, denominada SMA- α la cual su expresión induce la activación de fuerzas tensiles que contribuyen con las alteraciones tisulares del parénquima pulmonar durante el desarrollo del proceso fibrótico, acompañado por un incremento en la síntesis de elementos de la matriz extracelular como colágeno y vimentina.

Actualmente se ha descrito un origen extrapulmonar de estos a partir de la activación de un tipo particular de “pseudofibroblastos circulantes” denominados fibrocitos, los cuales son células que comparten varias características con los fibroblastos y los macrófagos pero poseen origen hematopoyético. Las cuales circulan como células con marcadores mesenquimáticos, leucocitarios y producen elementos de la matriz extracelular. Además de presentan receptores de quimioquinas que les facilitan su trans migración a tejidos inflamados para

activarse a miofibroblastos. La cantidad de fibrocitos en circulación se incrementa en los pacientes con FPI y este aumento podría estar relacionado con un menor tiempo de vida. (Hernst 2016)

2.3 Clasificación

Aunque se han propuesto varias clasificaciones con base en la gravedad al momento del diagnóstico, actualmente no existe una clasificación universal y estandarizada de la FPI. Sin embargo, se propone una clasificación practica que podría ayudar al médico a reconocer rápidamente la situación y los riesgos futuros del paciente, categorizándolos entre aquellos pacientes de alto riesgo de muerte a corto plazo (2 años) y de bajo riesgo al momento del diagnóstico, según cumplan o no los criterios estáticos o dinámicos explicados a continuación.

Los criterios **estáticos** son aquellos que se presentan al momento del diagnóstico y los criterios **dinámicos**, aquellos que se observan durante el seguimiento de la enfermedad. (Aquino 2017)

2.4 Epidemiología, incidencia y prevalencia

Actualmente no se conoce con certeza cuál es la prevalencia e incidencia real de la FPI. Los estudios sobre prevalencia e incidencia provienen de países de alto desarrollo social. Al momento actual carecemos de esta información en Latinoamérica con respecto a la FPI.

La información empleada surge a partir de bases de datos generadas de sistemas de atención primaria, seguros de salud, certificados de defunción, revisión de anatomía patológica de autopsias y en algunos casos, a través de encuestas a neumólogos, por lo que, en términos generales

No se debe pasar por alto que de acuerdo a los diferentes estudios, parece que la incidencia y prevalencia de FPI se ha ido incrementado en los últimos años. Sin embargo, no se sabe si este hecho es real o se trata de un mejor reconocimiento de la enfermedad o a la pesquisa incidental en la tomografía de tórax.

En Latinoamérica no existen, hasta la fecha, datos epidemiológicos específicos sobre esta patología. Pero, cuando se estratifican los datos epidemiológicos por

sexo y edad, es evidente que la fibrosis pulmonar predomina en el sexo masculino , y el número de casos aumenta conforme aumenta la edad del paciente , sobre todo en mayores de 70 años

2.4 Comorbilidades asociadas a FPI

Estos pacientes, no es rara la presencia de comorbilidades que requieren atención adicional. Entre las que encontramos en forma frecuente tenemos:

Hipertensión pulmonar:

Es muy frecuente en FPI con prevalencia alta, siendo aún mayor en pacientes con enfermedad pulmonar avanzada y en el síndrome combinado con enfisema.

Su presencia se ha asociado con una menor distancia recorrida en la caminata de 5 minutos y mayor requerimiento de oxígeno suplementario, lo que establece peor supervivencia del paciente.

Enfermedad por Reflujo Gastro-Esofágico en FPI:

Su asociación con FPI se ha reportado desde hace mucho tiempo, pero la relación temporal y la causalidad entre ambas, no han sido establecidas todavía .

La ERGE se ha invocado como agente promotor de daño epitelial alveolar y fibrosis pulmonar. Estudios histopatológicos apoyan esta hipótesis y han descrito un patrón de fibrosis centrolobular asociado, puede estar favorecida por la disfunción del esfínter esofágico inferior por tracción extrínseca debido al aumento de la presión intratorácica negativa, que se produce en afecciones que reducen la elasticidad pulmonar, como la enfermedad pulmonar intersticial.

El hábito de fumar favorece la relajación del esfínter esofágico inferior y el desarrollo de ERGE. Estudios limitados y con bajo número de pacientes han constatado una prevalencia elevada y variable de ERGE en FPI, del 35 al 94%., con una prevalencia de 87% en 65 pacientes con FPI. La ERGE puede ser asintomática y subestimada por el monitoreo del , en un número considerable de pacientes y se cree que es una posible causa de exacerbación de la FPI. La evaluación diagnóstica de la ERGE, aún no se ha recomendado en forma sistemática en FPI.

Trastornos respiratorios del sueño asociados a FPI:

Distintos trastornos del sueño se han vinculado a esta patología, desde alteración de la calidad y arquitectura del sueño, taquicardia y desaturación nocturna, hasta una alta prevalencia de síndrome de apnea obstructiva de sueño.

Se han reportado prevalencias hasta del 88% de SAOS en pacientes con FPI evaluados con polisomnografía. En donde la escala de Epworth y el cuestionario de desórdenes del sueño no se consideraron como métodos útiles de evaluación diagnóstica para esta población. Si bien algunos centros incluyen la PSG en la evaluación diagnóstica inicial de pacientes con FPI, actualmente no puede darse una recomendación universal para este estudio.

Si está disponible, se recomienda la realización de oximetría nocturna valorando un patrón de desaturación que pueda inferir un probable. (Plaza 2014)

2.5 Tratamiento de la FPI

El tratamiento actual intenta detener el proceso de fibrosis progresiva, aliviar los síntomas que produce la enfermedad e identificar y tratar las complicaciones.

Debido a que esta presenta diferentes fenotipos clínicos y por lo tanto es desafío del futuro identificarlos y posiblemente lograr diferentes esquemas y algoritmos para tratar diferentes tipos y abarcar varios objetivos. De hecho hay actualmente varias drogas en investigación, incluso ensayos en fase II. .

En la FPI, recién se asoma un tratamiento farmacológico específico. Los medicamentos utilizados hasta un pasado no muy lejano no han sido productos de ensayos clínicos controlados. Es importante considerar también el tratamiento general que apunta al control de síntomas y comorbilidades. (Ferri mayo 2016)

Tratamiento farmacológico

La recomendación internacional, establecía la racionalidad de la terapia en el argumento vigente de ese tiempo, que la patología era básicamente inflamatoria y ello conducía secundariamente a fibrosis del pulmón.

Los corticoides y los citotóxicos, principalmente la azatioprina y la ciclofosfamida eran la base terapéutica. No se recomienda el uso de antiinflamatorios

Las terapias fuertemente negativas son aquellas terapias que no han mostrado ningún beneficio: corticoides como monoterapia, la colchicina, y la ciclosporina.

Las terapias débilmente negativas son las que requieren datos de mejor calidad y mayor certeza sobre beneficios y riesgos, pero que podrían ser útiles en ciertos pacientes.

En relación al esquema clásico usado, con prednisona y diferentes inmunomoduladores como azatioprina o ciclofosfamida, no fue recomendado sin unanimidad en cuanto a la fuerza de las recomendaciones. En el estudio llamado Panther, patrocinado por el Instituto Nacional de Salud, sobre “Prednisona, Azatioprina y N Acetilcisteína para la fibrosis pulmonar, compara la triple terapia clásica, como monoterapia, contra placebo. Los resultados demostraron que la triple terapia tuvo una mayor mortalidad e ingresos hospitalarios que los pacientes que recibieron placebo, por lo que se suspendió su uso y en la actualidad este tratamiento no se recomienda en pacientes con FPI. (Kelley 1993)

Rehabilitación pulmonar:

Los pacientes con esta enfermedad presentan disnea progresiva, la cual empeora frecuentemente con el ejercicio, fatiga y disminución en la calidad de vida, esta rehabilitación puede generar, ganancia en el control de los síntomas, mejoría en el desempeño de actividades del día a día, en el ejercicio, así como mejoría en la calidad de vida, a pesar de los cambios en la función pulmonar que presentan estos pacientes.

Estos programas incluyen ejercicio de acondicionamiento aeróbico, sesiones de educación, intervención nutricional, y soporte del tipo psicosocial; en estudios, así como mejoramiento en la calidad de vida, sin embargo, estos programas no están al alcance fácilmente en la mayoría de los países en Latinoamérica debido a su alto costo y la gran demanda que los diferentes países tienen, ya que son de alto costo y requieren de personal especializado.

Aunque no estén disponibles en algunas unidades los servicios de rehabilitación pulmonar, el médico tiene el recurso de motivar e insistir mucho al paciente que, en la medida de sus posibilidades, sostenga un plan de ejercicio simple, basado en caminata diaria acompañado con oxígeno, lo cual puede mejorar las

condiciones de poca coordinación física que muchos de estos pacientes tienen en etapas más avanzadas de la patología.

Trasplante pulmonar:

La supervivencia del trasplante pulmonar en pacientes con esta patología es 50%-60% a los 5 años, estas cifras superan por mucho las expectativas medias de supervivencia en los pacientes con fibrosis pulmonar que progresan y por tanto, permiten el valor de esta indicación.

El trasplante pulmonar es sumamente costoso, que se realiza en muy pocos centros con la debida implementación y con el paciente cerca del mismo, antes y después del trasplante por plazos largos. Por lo tanto, debe considerarse muy prudentemente esta indicación para evitar viajes, gastos y falsas expectativas para los afectados con esta enfermedad

Tratamiento de complicaciones y comorbilidades.

Usualmente se recomendada son dosis altas de corticoides, específicamente 1 gramo de metilprednisolona diaria por tres días consecutivos, para después seguir con altas dosis de corticoides orales pero con progresiva reducción de las dosis de los mismos.

3. Conclusión

Está claro que esta patología debido a su origen poco conocido, es de naturaleza mortal debido a los cambios que se presentan en el epitelio pulmonar ya que dichos cambios son lo suficientemente perjudiciales para disminuir drásticamente la esperanza de vida de quienes la padecen ya que dependiendo del pronóstico de las mismas pueden vivir desde unos cuantos años a una década y sin nombrar las diferentes dolencias que el paciente padece a lo largo del transcurso de la enfermedad. A pesar de los diferentes tratamientos que hay hoy en día, estos son poco eficaces a la hora de poder aumentar la esperanza de vida del paciente y más aún porque esta acarrea diferentes complicaciones que también deben de ser tratadas y así tener una vida más llevadera a pesar del poco tiempo de vida de estos.

Cada día hay más avances médicos y mejores tratamientos para enfermedades poco conocidas como esta y se planea poder no solo brindar un tratamiento, es decir alargar la vida del paciente sino curarlo de dicho padecimiento al igual que muchas otras patologías desconocidas para la ciencia médica

4. Bibliografía

Aquino, Dr. Gilberto Gonzalez. *Compendio de Clasificaciones en Medicina 2017*. 2017.

Ferri, Fred F. *Ferri's Clinical Advisor E-Book*. mayo 2016.

Hernst, Glenda. *Fisiopatología de la fibrosis pulmonar idiopática*. 2016.

Juárez, Francisco González. *Diagnóstico y tratamiento en neumología*. 22 de julio del 2016.

Kelley, William N. *William N. Kelley*. 1993.

Plaza, Vicente. *La neumología que viene II*. 2014.