

Síndrome de combinación fibrosis pulmonar enfisema (CFPE)

Servicio de Neumología, Universidad de la República Oriental del Uruguay.

Ksiazenicki M, Escuder F, Kierszenbaum M

Introducción.

La combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) se ha definido recientemente como un síndrome caracterizado por enfisema centrolobulillar y/o paraseptal a nivel de los lóbulos superiores y fibrosis pulmonar a nivel de los lóbulos inferiores.

La prevalencia es del 5 al 10 % de las enfermedades pulmonares intersticiales. Es más frecuente en hombres, mayores de 65 años y fumadores intensos. El diagnóstico se basa en características clínicas confirmándose a través de la tomografía de alta resolución

Caso clínico

SM, 45 años.

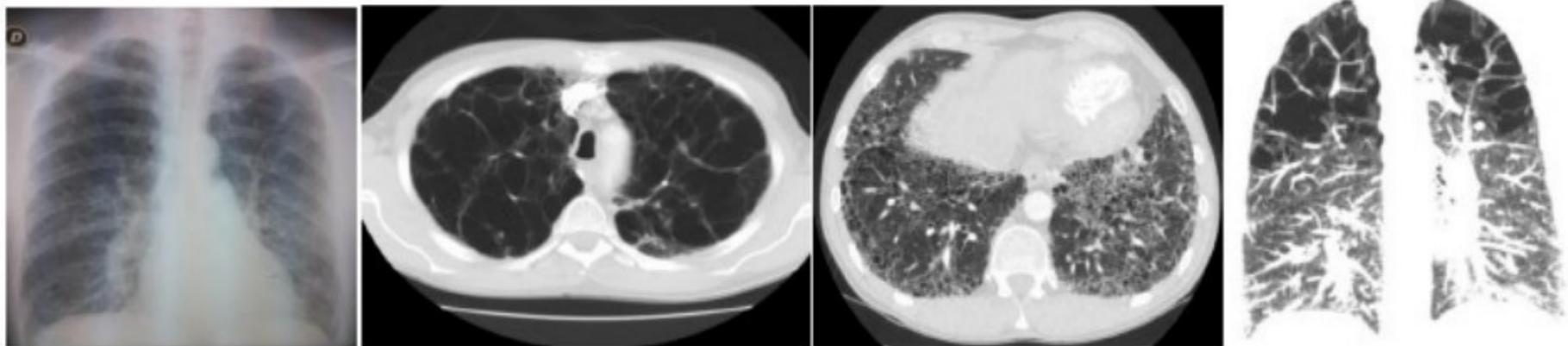
A P: tabaquista intenso, IPY 120. Enfisema pulmonar diagnosticado hace 15 años, EPOC con tratamiento irregular. Disnea de esfuerzo clase funcional 3 (M MRC), Bronquítico crónico. Exacerbador frecuente.

Sin antecedentes laborales ni ambientales relevantes.

Último ingreso a servicio de neumología en abril del 2013, por progresión de su disnea habitual que se hace de reposo, acompañado de aumento de su tos y expectoración habitual y sensación febril. Sin otra sintomatología.

EF: polipnea 32 rpm, tirajes altos y bajos, cianosis central. Hipocratismo digital en manos y pies, sin adenomegalias. Pleuro Pulmonar: murmullo alveolo vesicular disminuido, estertores velcro en tercio inferior de ambos campos pulmonares, sibilancias y roncus difusos. Cardiovascular ritmo regular de 80 cpm, sin soplos. Ingurgitación yugular, reflujo hepatoyugular y edemas de miembros inferiores hasta tercio medio.

Gasometría basal FIO₂ 0,21: saturación 79%, PaO₂ 44, PaCo₂ 36, Ph 7.44



Funcional respiratorio: patrón funcional obstructivo de grado moderado. No pudo realizar volúmenes ni DLCO por maniobras no aceptables. Ecocardiograma doppler: dilatación severa de cavidades derechas, hipertensión pulmonar severa con PSAP estimada de 68 mmHg. FEV1 normal. Anticuerpos anti citrulinados, ANA, ANCA y FR negativos

Discusión

La enfermedad tabáquica además de ser la principal causa de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, cáncer y neumotórax espontáneo idiopático, se asocia a enfermedades pulmonares intersticiales como la fibrosis pulmonar idiopática.

La combinación de fibrosis pulmonar y enfisema se ha definido como un síndrome caracterizado por enfisema centrolobulillar y/o paraseptal a nivel de los lóbulos superiores y fibrosis pulmonar a nivel de los inferiores.

La hipertensión pulmonar es más frecuente y severa que en la FPI y el enfisema por separado. Es un factor de severidad y mal pronóstico. Se han descrito mayor prevalencia de enfermedad aterosclerótica y de insuficiencia diastólica ventricular derecha. Los paciente con CFPE tienen mayor riesgo de desarrollar cáncer de pulmón que aquellos pacientes solo portadores de EPOC.

Un aspecto característico de esta enfermedad es la presencia de un funcional respiratorio pseudonormal con vef 1 conservado. Se observa un descenso severo de la DLCO

La mortalidad de esta enfermedad es alta, se describe en algunas series sobrevida media de 2.1 y 8.5 años

Las opciones terapéuticas son limitadas. La cesación del tabaquismo es fundamental. La oxigenoterapia es necesaria para el tratamiento de la hipoxemia.

El uso de drogas específicas para el tratamiento de la hipertensión pulmonar aun permanece en revisión. El trasplante pulmonar se debe considerar como posible tratamiento, sobre todo en las formas más graves.

CONCLUSIONES

- El síndrome CFPE es una entidad severa con peor pronóstico que la EPOC o la FPI aisladas.
- Los hallazgos de la TCAR son característicos.
- El estudio funcional respiratorio puede ser pseudonormal por la asociación de restricción y atrapamiento aéreo.
- El síndrome CFPE asocia hipertensión pulmonar severa.
- El tratamiento se limita al manejo terapéutico del EPOC y la FPI siendo el trasplante pulmonar una opción a considerar en la afección severa.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Caminati A, cavazza A, Svezellati N, Harari S, aproach in the diagnosis of smoking-related interstitial lung diseases, European respiratory review, volume 12 número 125, 2012.
2. Directrices en las enfermedades pulmonares intersticiales de la sociedad brasilera, J Bras Pneumol. V38. Suplemento 2, p s1-s133. Junio 2012.
3. Portillo K, Morera J, combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema Syndrome: A new Phenotype within the spectrum of Smoking-Related Interstitial Lung Disease, Pulmonary Medicine, Volumen 2012.
4. Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema Syndrome, Jankowich M, Rounds S, Recent advances in Chest medicine, 141(1):222-231, 2012.
5. V Cottin, H Nunes, L Mouthel, Combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome in connective tissue disease, Arthritis and Rheumatism, vol 63, no. 1, pp.295-304, 2011.
6. Webb R, Muller N, Naidich D, High-Resolution CT of the lung, 3ª Ed, Marban 2003, cap 4, 195-192