

Síndrome de fibrosis pulmonar idiopática (FPI o IPF)

Tengo un amigo dentista que ha practicado su especialidad por casi 30 años y que jamás ha fumado. Desde hace un año comenzó a padecer un gran cansancio después de un día normal de trabajo, tos seca que se incrementaba en las noches, falta de aire al realizar pequeños esfuerzos que antes no significaban nada para él, y su esposa observó que tenía una ligera coloración azulada alrededor de los labios y en los dedos de las manos que se fue incrementando con rapidez hasta convertirse en cianosis franca. Poco después, él mismo observó que estaba desarrollando dedos en palillo de tambor (“dedos hipocráticos”).

Aunque se demoró en acudir a su médico por temor a enfrentarse con la posibilidad de una neoplasia de pulmón, cuando lo hizo y se le practicaron los exámenes complementarios de rigor, el diagnóstico resultante fue inesperado para todos, incluso para sus médicos. Padecía un síndrome de fibrosis pulmonar idiopática de evolución rápida y etiología completamente desconocida.

Pero ¿en qué consiste esta fibrosis? Se trata de una condición que disminuye progresivamente la capacidad pulmonar para realizar sus funciones de intercambio gaseoso. Esto ocurre mediante un proceso de cicatrización anómalo del tejido intersticial pulmonar (neumopatía intersticial) que se incrementa progresivamente (cronicidad) y para el que no se conoce hasta el momento un tratamiento efectivo. Se le conoce también como neumonía intersticial idiopática y pertenece al grupo de las neumopatías parenquimatosas difusas.

Félix J. Fojo, MD
felixfojo@gmail.com
ffojo@homeorthopedics.com



Es más frecuente en personas de más de 50 años de edad y preferentemente en el sexo masculino (en proporción 4:1). Los criterios diagnósticos no siempre son claros, por lo que su morbilidad oscila mucho, entre 4,5 a 42,5 por 100 000 habitantes para diferentes estudios y países.

Se ha relacionado con el tabaquismo, algunas enfermedades virales, el reflujo gastroesofágico, una predisposición genética y ciertas exposiciones medioambientales. Curiosamente, se ha notado su incremento progresivo entre los dentistas (23 veces más frecuente que en el resto de la población).

Todos los estudios clínicos (estertores en la auscultación), radiológicos torácicos, de gases sanguíneos y de función pulmonar pueden ser útiles, pero las tomografías computarizadas torácicas de alta resolución son el examen complementario de elección. La biopsia pulmonar puede brindar el diagnóstico definitivo, pero también tiene complicaciones importantes.

El pronóstico de sobrevivencia oscila entre 3 y 5 años después del diagnóstico. No existe un tratamiento curativo, excepto el trasplante pulmonar bilateral. No obstante, la supervivencia de 5 años de los pacientes trasplantados no pasa del 50-55%.

Se ha hecho público que el actor norteamericano Marlon Brandon padeció esta enfermedad y que el cantante venezolano José Luis Rodríguez, “El Puma”, también la sufre. **G**