

## PERFIL CLINICO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPATICA. ESTUDIO DE 57 CASOS

---

J.L. López-Campos Bodineau, C. Rodríguez Matute, E. Rodríguez Becerra, E. Laserna Martínez, L. Díaz Cañaverall, J. Castillo Gómez.

Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

---

Con el objetivo de acercarnos al perfil clínico de la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) presentamos un estudio observacional descriptivo sobre nuestra casuística entre 1994 y 1998 donde recogemos datos sobre los antecedentes personales y laborales, clínica, pruebas funcionales, diagnóstico, tratamiento y evolución de estos pacientes.

El número total de casos diagnosticados fue de 57 pacientes con una relación hombre/mujer de 1,7:1. Entre sus antecedentes el 25 % confesaron ser fumadores activos y el 14% habían estado en contacto con industrias de polvo. El 30% estaban completamente asintomáticos en el momento del diagnóstico, siendo la disnea (54%) y la tos seca (58%) los síntomas más frecuentes. El hallazgo exploratorio más frecuente fue la auscultación de crepitantes finos teleinspiratorios de predominio en bases.

La gasometría presentaba hipoxemia severa en el 23% de los casos. La diferencia alvéolo-arterial de oxígeno fue el parámetro más frecuentemente alterado estando elevada en el 91%. La espirometría mostró patrón restrictivo puro en el 37%, los volúmenes pulmonares estáticos se mostraron disminuidos en el 57% y la difusión estaba comprometida en el 86%. Se realizó lavado broncoalveolar a 14 pacientes, dando hallazgos inespecíficos en la celularidad.

Tras el establecimiento del diagnóstico, el 28% no iniciaron tratamiento por su buena situación clínica, 47% iniciaron tratamiento con corticoides orales y el 23% recibieron tratamientos convencionales no específicos. A la hora de finalizar el estudio, el 25 % de los pacientes habían fallecido por su patología pulmonar a los dos años del establecimiento del diagnóstico.

### **Palabras clave:**

- Fibrosis Pulmonar Idiopática
- Alveolitis Fibrosante Criptogenética
- Neumonía Intersticial Usual

---

### **CLINICAL ASPECTS OF IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS. A STUDY OVER 57 CASES.**

We have design this descriptive and observational study over the cases of Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) diagnosed in our hospital between 1994 and 1998 to know the clinical features of this entity. In this study we describe personal and working history, clinical setting, functional studies, diagnosis, treatment and evolution of these patients.

There were 57 patients diagnosed of IPF with a male/ female rate of 1,7A. 25% of them confessed being active smokers and 14% had been in touch with dust industries. Dyspnea (54%) and cough (58%) were the most frequent symptoms, but 30 % of the patients had no symptoms at all at the moment of diagnosis. In physical examination basilar crackles was the most common finding.

Arterial gasometry showed severe hypoxemia in 23%. Alveolar-arterial difference in oxygen tension was the most frequently altered parameter found, being above 20 mmHg in 91%. Spirometry showed a pure restricted pattern in 37%, lung static volumes were low in 57% and diffusion was compromised in 86%. 14 patients had a bronchoalveolar lavage done with non-specific findings.

After the diagnosis was made, 28% didn't need any treatment because of their good clinical state, 47% started with oral corticoids and 23% received other conventional non-specific treatment. At the end of the study, 25% had died because of their lung pathology, two years after diagnosis.

**Key words:**

- Idiopathic Pulmonary Fibrosis
  - Cryptogenic Fibrosing Alveolitis
  - Usual Interstitial Pneumonia
- 

## INTRODUCCIÓN

---

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una entidad nosológica incluida en las neumopatías intersticiales difusas, entre las que ocupa un lugar de especial importancia tanto por su frecuencia como por su evolución clínica, en la mayoría de los casos progresiva e imparable.

Tradicionalmente la FPI se ha descrito como un cuadro clínico progresivo secundario a la ocupación del intersticio pulmonar por fibroblastos y fibras colágenas que impiden el correcto intercambio gaseoso.

De esta manera, el cuadro clínico se basa en tres pilares, todos ellos con el denominador común de su instauración progresiva. Desde el punto de vista clínico, disnea al esfuerzo cada vez de mayor grado hasta hacerse de reposo. Desde el punto de vista radiológico, patrón intersticial lineal difuso presente en distinto grado tanto en la radiografía simple como en la tomografía de alta resolución. Desde el punto de vista funcional, un patrón restrictivo en las pruebas de función respiratoria (PFR) junto con la elevación del gradiente alvéolo-arterial de oxígeno e hipoxemia aislada en la gasometría, esto último en fases avanzadas de la evolución.

Sin embargo, la baja frecuencia de esta enfermedad y su lenta progresión impiden en muchos casos estudiar todos los datos complementarios característicos de esta enfermedad, impidiéndonos hacer un diagnóstico firme hasta no tener el resultado del estudio anatomopatológico, cuando éste es posible.

Con el objeto de estudiar el perfil de esta entidad y conocer mejor su presentación clínica en nuestra comunidad, presentamos un estudio observacional y descriptivo de nuestra casuística en FPI entre 1994 y 1998. En él analizamos las características etiopatogénicas, clínicas y diagnósticas de esta enfermedad para tener un mejor conocimiento del perfil clínico que la FPI tiene en nuestro medio y así poder abordar mejor el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

## PACIENTES Y MÉTODO

---

Estudio retrospectivo en el que se tomaron todos los casos diagnosticados de FPI en nuestra Unidad de Neumopatías Intersticiales y Ocupacionales entre Enero de 1994 y Diciembre de 1998. Los criterios diagnósticos utilizados para incluir un caso de FPI fueron:

- a) Demostración de fibrosis pulmonar por medio de biopsia por toracotomía.
- b) Demostración de fibrosis pulmonar por tomografía computerizada de alta resolución junto con pruebas funcionales compatibles o clínica muy sugestiva.
- c) Ausencia de algún agente externo o de enfermedad colágeno-vascular, autoinmune o de cualquier otra característica que pudiera explicar el cuadro de fibrosis pulmonar.

De esta manera, se estableció un diagnóstico clínico si se cumplían los puntos b y e, mientras que el diagnóstico fue histológico si se cumplían a y c. En los casos en los que el diagnóstico se basó en una biopsia transbronquial, se requirieron también los criterios b y c para ser incluidos. Aquellos pacientes que no tenían un diagnóstico de certeza por no cumplir estos criterios no fueron incluidos del estudio.

Para confirmar el punto c, se estudió a los pacientes y se les determinaron marcadores séricos encaminados a filiar el cuadro clínico o encontrar una causa del mismo. De esta forma, se recogieron datos sobre la enzima convertidora de angiotensina, proteinograma, inmunoproteínas, inmunocomplejos circulantes, complemento, ANA, ANCA, factor reumatoide y precipitinas a suero de aves. Los casos que presentaban una sospecha de padecer algún otro cuadro que justificara la clínica fueron descartados del estudio.

Para recoger los datos se diseñó un cuestionario de recogida de datos, que es el vigente en la actualidad, con dos formatos: uno para la primera visita del paciente y otro para las visitas sucesivas. En ellos se recogieron con carácter retrospectivo datos de filiación así como antecedentes personales y familiares, tales como casos de neumopatía intersticial difusa (NID) en su familia, enfermedades previas, tanto respiratorias como generales, toma de fármacos potencialmente fibrogénicos, exposición a tóxicos y antecedentes laborales.

Desde el punto de vista clínico se recogió el grado de disnea y la presencia de tos, expectoración o pitos en el pecho. El grado de disnea se valoró mediante la escala del British Medical Research Council. En la exploración se anotó la presencia o no de cianosis, acropaquias y adenomegalias, así como las características de la auscultación respiratoria, en el que anotó principalmente la presencia o no de crepitantes o sibilancias.

Entre los estudios complementarios se recogieron los practicados de forma rutinaria a los pacientes, tales como hemograma, velocidad de sedimentación globular (VSG) y bioquímica general. Además, se recogieron los resultados de los estudios radiológicos, mediante la radiografía simple de tórax y la tomografía computerizada de alta resolución (TACAR), así como las pruebas de función respiratoria, anotando la gasometría arterial, espirometría basal, volúmenes pulmonares estáticos y capacidad de difusión.

Estos datos se introdujeron en una base de datos creada con Microsoft Access 97 y se realizó estudio estadístico descriptivo mediante SPSS 8.0.

## RESULTADOS

Desde Enero de 1994 hasta Diciembre de 1998 se diagnosticaron un total de 57 casos de FPI. La edad media de los pacientes fue de 68 años ( $67,84 \pm 13,72$ ), con una predominancia de los varones (63%) sobre las mujeres (37%), alcanzando una proporción de 1,7:1 a favor de los varones.

El diagnóstico se realizó en todos los casos según los criterios diagnósticos expuestos. Además, pudo ser confirmado mediante biopsia en 23 casos (40%), de los que 13 fueron por biopsia transbronquial, 3

fueron por videotoracoscopia y 7 por toracotomía reglada. Todos los casos estaban etiquetados de FPI, sin especificar el tipo histológico.

La exposición a industrias de polvo apareció en un 14%, mientras que la exposición a industrias químicas que fue de un 5%. En ningún caso se halló relación entre esta exposición y el cuadro clínico, siendo en todos ellos de poca intensidad y muy lejanos en el tiempo.

El tiempo de evolución desde el inicio de la sintomatología hasta la primera vez que se vieron en consulta fue de 1,6 años y hasta el establecimiento del diagnóstico fue de 1,75 años.

El 25% de los pacientes confesaron ser fumadores en activo, con una media de 56

paquetes/año (56,01±35,85), mientras que 37% nunca habían fumado y 39% lo habían hecho de forma regular durante algún periodo en su vida. Los hallazgos clínicos se recogen en la tabla 1.

El 30% de los pacientes referían estar asintomáticos por completo. De entre los sintomáticos, los síntomas más frecuentes fueron la disnea (54%) y la tos (58%) que en el 39% se acompañaba de expectoración mucosa no purulenta. Ningún caso presentó purulencia en el esputo.

En la exploración, manifestaban cianosis el 2% y acropaquias el 11%, mientras que el 46% de los pacientes presentaban crepitantes a la auscultación, siendo éste el hallazgo auscultatorio más frecuente. Estos crepitantes fueron en la mayoría de los casos (82%) catalogados como de poca intensidad y de predonúnio en bases.

El hematocrito tuvo un valor medio de 43% (43,41± 4,19) y fue mayor de 45% en 17 pacientes (30%). Sin embargo, tan solo un paciente lo presentó por encima de 50%. El valor de la VSG estuvo elevado por encima de 20 mm en 23 pacientes (40%) y por encima de 100 mm en un solo paciente.

La gasometría (tabla 2) mostraba una hipoxemia severa (PaO<sub>2</sub>< 60 mmHg) en el 23 % de los casos y la diferencia alvéolo-arterial de oxígeno (D(A-a)O<sub>2</sub>) fue mayor de 20 mmHg en el 91%. Sólo el 9% de los pacientes presentaron hipercapnia, siendo ésta siempre de carácter leve (PaCO<sub>2</sub> < 55 mmHg) con la excepción de un caso que presentó PCO<sub>2</sub> de 63 mmHg.

Aunque la mayoría de los pacientes (82,5%) presentaban alteraciones en la espirometría (tabla 3), tan solo 21 (37% del total) presentaron patrón restrictivo puro con disminución significativa (<80%) de la CVF y normalización del cociente FEV<sub>1</sub>/CVF. El 17,5% del total tuvieron una espirometría totalmente normal y el 45'6% presentaban alteraciones mixtas.

TABLA 1

HALLAZGOS CLÍNICOS EN LOS PACIENTES CON FPI	
Asintomáticos	17 (30%)
Disnea	31 (54%)
Tos	33 (58%)
Expectoración	22 (39%)
Cianosis	1 (2%)
Acropaquias	6 (11%)
Crepitantes	26 (45%)

TABLA 2

RESULTADOS DE LAS GASOMETRÍAS ARTERIALES		
<b>PH</b>		7,40±0,03*
<7,35	0	0,0%
>7,45	4	7,0%
Normal	53	93,0%
<b>PaCO<sub>2</sub></b>		39,47±5,8*
>45	5	8,8%
≤45	52	91,2%
<b>PaO<sub>2</sub></b>		71,75±13,98*
<60	13	22,8%
≥60	44	77,2%
<b>D(A-a)O<sub>2</sub></b>		38,76±14,58*
>20	52	91,2%
≤20	5	8,8%

\*Resultados expresados en media ± desviación estándar.

**TABLA 3**  
RESULTADOS DE LAS PRUEBAS DE FUNCIÓN RESPIRATORIA.

Parámetro	Media		Pacientes con valor $\geq 80\%$		Pacientes con valor $\leq 80\%$	
	Absoluto	Relativo				
FVC	2.242	76,3%	23	40,4%	34	59,6%
FEV1	1.775	77,6%	23	40,4%	34	59,6%
FEV1/FVC		80,4%	31	54,4%	26	45,6%
MMEF	2.184	84,9%	25	43,9%	32	56,1%
CRF	2.815	90,5%	19	43,2%	25	56,8%
VR	2.191	90,0%	24	54,5%	20	45,5%
TLC	4.181	78,1%	19	43,2%	25	56,8%
DLCOc/SB	4,10	53,6%	5	13,9%	31	86,1%
DLCOc/VA	1,03	88,3%	14	38,9%	22	61,1%

**TABLA 4**  
RESULTADOS DEL LBA

N	Concentración celular	Macrófagos	Linfocitos	Células Plasmáticas	Neutrófilos	Eosinófilos
1	173.000 cel/mL	49%	40%	0%	9%	2%
2	133.000 cel/mL	20%	6%	0%	71%	2%
3	430.000 cel/mL	65%	3%	0%	20%	11%
4	570.000 cel/mL	47%	23%	0%	24%	6%
5	151.351 cel/mL	62%	22%	1%	13%	2%
6	426.000 cel/mL	66%	31%	0%	3%	1%
7	176.666 cel/mL	71%	24%	1%	4%	1%
8	414.200 cel/mL	87%	7%	0%	4%	1%
9	160.000 cel/mL	92%	1%	0%	3%	3%
10	436.000 cel/mL	83%	3%	0%	5%	9%
11	1.940.000 cel/mL	91%	1%	0%	3%	5%
12	330.000 cel/mL	39%	15%	0%	42%	

Los volúmenes pulmonares estáticos se determinaron en 44 (77%) pacientes (tabla 3).

Aparecieron disminuidos por debajo de un 80% del valor de referencia en el 57% de los pacientes, mientras que 14 pacientes (31,8%) mostraron unos volúmenes dentro de la normalidad.

La difusión estaba recogida en 36 (63%) pacientes (tabla 3) y apareció comprometida en el 86% del total de los pacientes, presentando una difusión normal tan solo 4 pacientes (11%).

La broncofibroscopia con lavado broncoalveolar se pudo realizar a 12 pacientes extrayéndose líquidos muy celulares (todos menos uno por encima de 150.000 células/mL) cuyos resultados se muestran en la tabla 4.

Se recogieron los resultados de los marcadores de inflamación y de enfermedades sistémicas que figuraban en las historias y que resumimos en la tabla 5.

De los pacientes incluidos, 16 (28%) no iniciaron tratamiento tras el establecimiento del diagnóstico por su buena situación clínica.

**TABLA 5**  
RESULTADOS DE LA DETERMINACIÓN DE MARCADORES SEROLÓGICOS DE ENFERMEDADES POTENCIALMENTE FIBROSANTES

Determinación	Nº pacientes	Resultados positivos
ANA	27 (14%)	8
ANCA	11 (19%)	0
Precipitinas suero aves	7 (12%)	1
ECA	15 (26%)	8
Factor reumatoide	12 (21%)	1
ICC	12 (21%)	5
C3	9 (16%)	1
C4	9 (16%)	2

Necesitaron tratamiento con Corticoides 27 pacientes (47%). En estos casos se inicio tratamiento con Deflazacort a dosis de 1,2 mgr/Kg/día. En un paciente se inició tratamiento con corticoides más inmunosupresores por su mala situación clínica, falleciendo pocos meses después. Por último, 13 pacientes (23%) se les prescribió otros tratamientos convencionales que no incluían corticoides ni inmunosupresores, tales como mucolíticos, ciclos de antibióticos, expectorantes, antitusígenos, analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos.

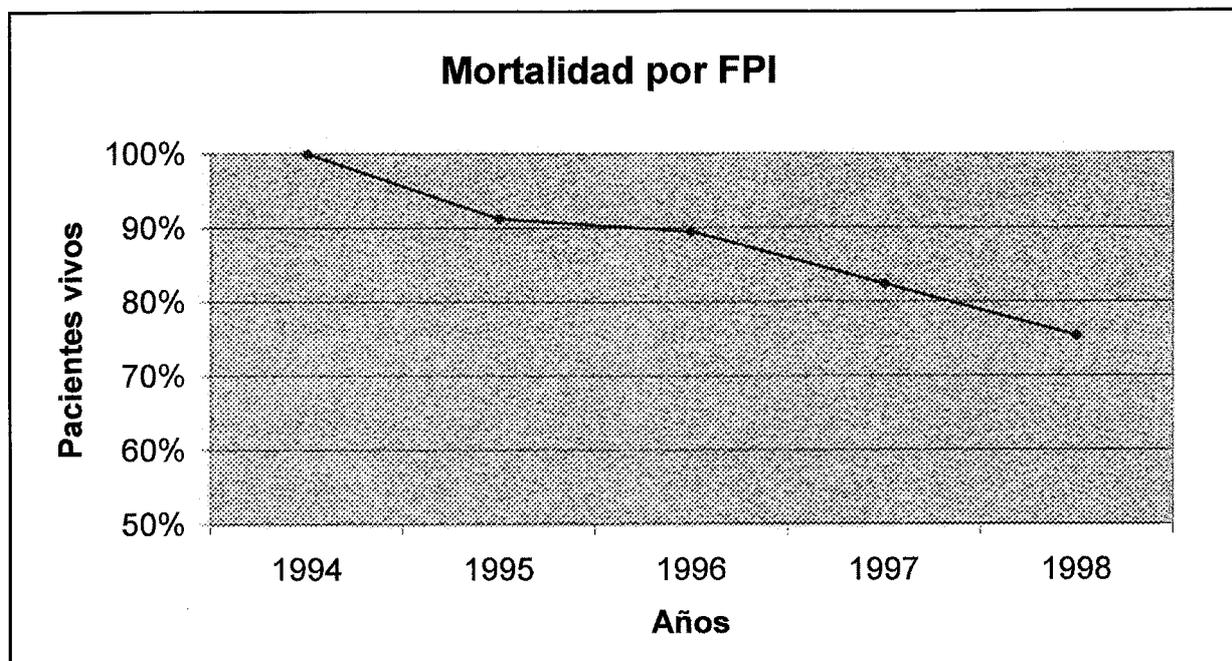


Fig. 1. Evolución de la mortalidad por FPI.

Los datos de mortalidad están expresados en la gráfica 1. A la hora de finalizar el estudio, 14 pacientes (25%) habían fallecido por su patología pulmonar a los 2 años de media ( $751 \pm 633$  días) desde el establecimiento del diagnóstico. El resto de los pacientes continuaban en revisión por las consultas externas.

## DISCUSIÓN

Tradicionalmente se ha dicho que la FPI es una entidad de comienzo tardío, siendo mayor su prevalencia a partir de la 5 a década de la vida, lo que está dentro del rango de nuestro estudio, en el que situamos la edad media en la 7ª década. Sin embargo, se han descrito casos de aparición también en niños o adultos jóvenes, en los que se relaciona más frecuentemente con la forma familiar de la enfermedad.

La relación encontrada de 1,7:1 a favor de los varones es similar a las encontradas en estudios realizados por otros autores, como Yousem y cols. que encuentran una proporción de 1,25:1 sobre un total de 18 pacientes, Tubbs y cols. que realizan un estudio sobre 26 pacientes con una relación hombre:mujer de 1,9:1 y Carrington y cols. cuya relación es de 2,3:1 sobre un total de 40 pacientes.

En nuestra serie la biopsia pulmonar se consiguió en el 40% de los casos, lo que supone una proporción similar a la de otros autores, con series de fibrosis pulmonar mucho mayores.

La videotoracoscopia como proceso diagnóstico es una técnica que ha demostrado ser muy rentable en la toma de biopsia, tanto por la menor morbilidad como por el menor coste económico que representa frente a otras, especialmente la toracotomía. Sin embargo, en nuestra serie sólo se empleó en 3 pacientes. Esto es explicable por utilizar para nuestro estudio una serie histórica de 4 años de antigüedad, ya que aunque la videotoracoscopia es una técnica de más tiempo de evolución, es en los últimos años cuando está tomando más relevancia.

La biopsia transbronquial es una técnica muy utilizada en nuestro medio, como lo demuestra el hecho de que 13 pacientes tuvieron una histología a partir de este tipo de muestra. En estos casos y dado que labiopsiatransbronquial no puede excluir razonablemente otros procesos intersticiales, se requirieron otros criterios clínicos para incluir el caso en el estudio.

En los casos en que la biopsia pulmonar no fue posible nos basamos en la TACAR para demostrar la presencia de fibrosis intraparenquimatosa, ya que distintos estudios, han relacionado los hallazgos en la TACAR con el grado de fibrosis, concluyendo que las imágenes en vidrio deslustrado corresponden a zonas de inflamación activa, mientras que imágenes reticulares, microquísticas o subpleurales son indicativas de fibrosis. Además, se requirió para el diagnóstico una clínica o pruebas funcionales compatibles, aceptando como tal solo los casos avanzados en los que la afectación radiológica era más que evidente.

De esta manera, aquellos casos con clínica compatible, pruebas funcionales compatibles y TACAR demostrativa de afectación intersticial, pero no de fibrosis evidente, fueron descartados del estudio, ya que con esos datos se puede razonablemente realizar el diagnóstico de neumopatía intersticial difusa, pero no de FPI.

Cabe destacar la rapidez con que se hizo el diagnóstico, con una demora aproximada de 2 meses de media. Este hecho es fundamental para iniciar un tratamiento efectivo lo más precoz posible. Una vez confirmada la presencia de fibrosis pulmonar, el siguiente criterio fue descartar todos aquellos procesos o situaciones que pueden desembocar en una fibrosis pulmonar, para poderla catalogar de idiopática o criptogenética. En este sentido tiene especial importancia como primer paso la historia clínica y en segundo lugar la determinación de marcadores de otras enfermedades fibrosantes del pulmón. En nuestra serie se descartaron razonablemente ambas situaciones en todos los casos.

Aunque la enfermedad se ha descrito como más frecuente entre los trabajadores expuestos a metales, polvo de madera o ganado, en nuestro estudio tan sólo el 14% de los pacientes manifestaron haber tenido algún tipo de contacto con industrias de polvo y un 5% con industrias químicas. En estos casos la relación con la enfermedad no quedó del todo clara o bien el diagnóstico de sospecha fue descartado mediante biopsia pulmonar. Por otro lado, en los casos en que se obtuvieron marcadores de enfermedades sistémicas potencialmente fibrosantes positivos (tabla 5), se descartó ésta mediante otros criterios diagnósticos de la misma o mediante biopsia pulmonar. Tampoco hubo casos en los que se asociara relación del cuadro con toma de fármacos potencialmente fibrosantes.

Desde el punto de vista clínico encontramos que un 30% de los pacientes no referían clínica respiratoria alguna. Estos pacientes se estudiaron por hallazgos radiográficos casuales compatibles, lo que concuerda con la variabilidad clínica que presenta la enfermedad y su lenta progresión. En sentido contrario, es importante recordar que algunos pacientes pueden presentar disnea importante con una radiografía normal.

Coincidiendo con otros autores, los síntomas más frecuentes fueron la tos, por lo general seca, y la disnea que en la mayor parte de los casos fue de grado 2. Así lo señalan Selman y cols. cuando hablan de

la disnea como síntoma cardinal en las neumopatías intersticiales difusas del pulmón y de la tos seca como principal síntoma acompañante.

Aunque es cierto que la aparición de hipocratismo digital es un hecho frecuentemente descrito en pacientes con FPI, es raro encontrar en estos pacientes una típica osteoartropatía hipertrófica neumónica. Muchos autores relacionan la aparición de acropaquias con un estadio muy evolucionado de la enfermedad y, por lo tanto, con un peor pronóstico, lo que explica que en la mayoría de los pacientes de nuestra serie no se observara la aparición de dichas acropaquias, al ser corta su evolución, con una media de 1'6 años desde el inicio de la clínica hasta la primera consulta. De la misma manera, tampoco fue un hallazgo frecuente encontrar pacientes con cianosis manifiesta, tan solo el 2%.

El único hallazgo exploratorio casi constante fue la auscultación de crepitantes finos de predominio en las bases pulmonares y por lo general de poca intensidad. Estas características orientaban hacia un origen intersticial de los mismos, haciéndolos diferentes a los originados por otras patologías como, por ejemplo, los producidos en el fallo ventricular izquierdo. Los crepitantes en la FPI aparecen como consecuencia de la infiltración del intersticio pulmonar de fibroblastos y fibras colágenas, formando así un intersticio más rígido y un pulmón con una distensibilidad muy disminuida.

Comparando los hallazgos clínicos reflejados en la tabla 1 con otras series, como la de Johnston y cols., encontramos que hay una gran disparidad en la frecuencia de presentación de los distintos síntomas y signos. En este trabajo, los autores describen, al igual que nosotros, la disnea como síntoma más frecuente seguido de la tos seca, pero con frecuencias mucho mayores (88,6% para la disnea y 74,5% para la tos). Para las acropaquias encuentran una frecuencia del 49,1 % frente al 11 % de nuestra serie. Este fenómeno confirma la gran variabilidad clínica que presentan estos enfermos y justifica la necesidad de trabajos como éste para conocer el perfil de esta enfermedad en cada comunidad como paso previo para la correcta valoración de estos enfermos.

Tras un estudio inicial y un seguimiento a medio plazo, comprobamos que el hematocrito estaba dentro de los límites de la normalidad, siendo sólo un paciente quien presentó de forma ocasional un hematocrito elevado (> 50%), por lo que según nuestra serie no podemos concluir que el hematocrito tienda a subir como ocurre con otras enfermedades pulmonares. La VSG estuvo elevada en el 40% de los pacientes al principio del tratamiento, pero descendió rápidamente a las pocas semanas de iniciarse éste.

Al estudiar los resultados de las pruebas funcionales de estos pacientes observamos como la presencia de un patrón restrictivo puro en la espirometría es un hallazgo frecuente (36%), pero también se aprecia como la mayoría de los pacientes presentan un patrón mixto variable.

El hecho de que el 63% de los pacientes fueran fumadores activos o exfumadores es importante a la hora de valorar las pruebas funcionales de estos pacientes, ya que es bien conocida la alteración de las pruebas funcionales, como la espirometría y la difusión, en relación con el hábito tabáquico. Esto puede explicar el alto porcentaje de pacientes (43%) con alteraciones mixtas en la espirometría. Además, también se ha estudiado la importancia del tabaco como factor de riesgo para desarrollar FPI, por lo que el hábito tabáquico debe ser sistemáticamente recogido en la valoración de un paciente con FPI.

De los datos obtenidos por la gasometría arterial, hemos observado como más fiable la diferencia alvéoloarterial de oxígeno, ya que estaba elevada en el 91 % de los pacientes del estudio. Incluso del total de pacientes que presentaron una gasometría sin insuficiencia respiratoria manifiesta (39 pacientes, 68%), 35 presentaban una diferencia alvéolo-arterial de oxígeno >20 mmHg. La hipercapnia fue un hallazgo poco

frecuente y poco llamativo, salvo en un caso que presentó PaCO<sub>2</sub> de 63 mmHg. Este caso se correspondía con estadio muy avanzado de la enfermedad con volúmenes y difusión muy afectados.

A la hora de finalizar el estudio habían fallecido el 25% de los pacientes, con una supervivencia de 2 años (751± 633 días) desde el establecimiento del diagnóstico, lo que supone una supervivencia baja a si tenemos en cuenta la supervivencia de 4-5 años que obtienen otros autores. Las causas de muerte más frecuentes en estos pacientes fueron las relacionadas con su patología pulmonar, coincidiendo con Panos y cols. quienes revisan las principales causas de muerte en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.

Como conclusiones podemos decir que la FPI es una entidad en la que la recogida sistemática de los datos del paciente en un cuestionario específico, así como la protocolización de las actuaciones, se revelan como una fuente importante de información para la adecuada valoración de esta patología.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Agustí C, Xatibet A. Fibrosis pulmonar. *Med Clin* 1991; 96: 740-741.
2. Crystal RG, Bitternian PB, Rennard SI, Hance AJ, Keogh BA. Interstitial lung diseases of unknown cause: disorders characterized by chronic inflammation of the lower respiratory tract. *N Engl J Med* 1984; 310: 154-166.
3. Müller NL, Miller RR. Computed tomography of chronic diffuse infiltrative lung disease. Part 1. *Am Rev Respir Dis* 1990; 142(5):1206-1215.
4. Coultas DB, Zumbalt RE, Black WC, Sobonya RE. The epidemiology of interstitial lung diseases. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 967-972.
5. Tumer-Warwick M, Burrows M, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis: clinical features and their influence on survival. *Thorax* 1980; 35: 171-180.
6. American Thoracic Society. Evaluation of impairment/ disability secondary to respiratory disorders. *Am Rev Respir Dis* 1986; 133 (6): 1205-1209.
7. Chetty A, Bhuyan U, Mitra D, Roy S, Deorari A. Cryptogenic fibrosing alveolitis in children. *Ann Allergy* 1987; 58: 336-340.
8. Osika E, Muller MH, Boccon Gibod L, Fauroux B, Sardet A, Grosskopf C, Couvreur J, Tournier G, Clement A. Idiopathic pulmonary fibrosis in infants. *Pediatr Pulmonol* 1997; 23: 49-54.
9. Yousem SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease and its relationship with desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc* 1989; 64: 1373-1380.
10. Tubbs RR, Benjamin SP, Reich NE, Mc Cormack U, Van Ordstrand HS. Desquamative interstitial pneumonitis: cellular phase of fibrosing alveolitis. *Chest* 1977; 72: 159-165.
11. Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, Fitzgerald MX, Gupta MG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *N Engl J Med* 1978; 298: 801-809.
12. Katzenstein ALA, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis. Clinical relevance of pathologic classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 1301-1315.
13. Martín T, Larraga R, Badorrey I, de Andrés JL, Sánchez F, Bello S, Hernández A. La videotoroscopia frente a la toracotomía en el diagnóstico de la enfermedad intersticial difusa. *Arch Bronconeumol* 1997; 33: 341-345.
14. Agustí C, Luburich P. ¿Qué aporta la TAC de alta resolución en el estudio de las enfermedades intersticiales difusas? *Arch Bronconeumol* 1995; 31: 311-313.

15. Wells A. Clinical usefulness of high resolution computed tomography in cryptogenic fibrosing alveolitis. *Thorax* 1998; 53: 1080-1087.
16. Scott J, Johnston I, Britton J. What causes cryptogenic fibrosing alveolitis? A case-control study of environmental exposure to dust. *Br Med J* 1990; 301: 1015-1017.
17. Epler GR, McLoud TC, Gaensler EA, Mikus J P, Carrington CB. Normal chest roentgenogram in diffuse infiltrative lung disease. *N Engl J Med* 1978; 298(17):934-939.
18. Selman M. Fibrosis pulmonar idiopática. En: Selman M. Neumopatías intersticiales difusas. Mexico. Ed Panamericana 1997; 89-103.
19. Sansores R, Salas J, Chapela R, Barquin N, Selman M. Clubbing in hypersensitivity pneumonitis. Its prevalence and possible prognostic role. *Arch Intern Med* 1990; 150:1849-1851.
20. Gibson GJ, Pride NB, Davis J, Schroter RC. Exponential description of the static pressure-volume curve of normal and diseased lungs. *Am. Rev. Respir Dis* 1979; 120(4): 799-811.
21. Johnston I, Prescott RJ, Chalmers JC, Rudd RM. British Thoracic Society study of cryptogenic fibrosing alveolitis: current presentation and initial management. *Thorax* 1997; 52: 38-44.
22. Cherniack RM, Colby TV, Flint A, Thurlbeck WM, Waldron JA Jr, Ackerson L, Schwarz MI, King TE Jr. Correlation of structure and function in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 151(4): 1180-1188.
23. Baumgartner KB, Samet JM, Stidley CA, Colby TV, Waldron JA. Cigarette smoking a risk factor for idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 155( 1): 242-248.
24. Chang-Yeung M, Müller NL. Cryptogenic fibrosing alveolitis. *Lancet* 1997; 350: 651-656.
25. Panos RJ, Mortenson RL, Niccoli SA, King TE. Clinical deterioration in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: causes and assessment. *Am J Med* 1990; 88: 396-404.