



ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGIA

www.archbronconeumol.org



Actualización en fibrosis pulmonar idiopática

Introducción

Antoni Xaubet^{a,*} y Julio Ancochea^b

^aServicio de Neumología, Hospital Clínic, Barcelona, España

^bServicio de Neumología, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad pulmonar intersticial difusa más frecuente. Su etiología no se conoce con certeza, aunque es probable que se desarrolle como consecuencia de la interacción entre factores genéticos y ambientales. Es una enfermedad con mal pronóstico, ya que la supervivencia media es de 3 a 5 años y es menor que la de la mayoría de tipos de cáncer. Su incidencia y prevalencia ha aumentado en los últimos años, probablemente por el aumento de la esperanza de vida de la población y la optimización de los métodos diagnósticos. En la actualidad se estima que su incidencia varía entre 4,6 y 7,4 casos /100.000 habitantes, y que en la Comunidad Europea se diagnostican entre 30.000 y 40.000 casos al año. En este número monográfico de ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA se tratarán aspectos patogenéticos, clínicos y terapéuticos de esta enfermedad. El evento patogenético inicial de la FPI es la agresión continuada de las células epiteliales alveolares, que condiciona la reepitelización anómala del espacio alveolar, y la activación y apoptosis de estas células. Como consecuencia se produce un reclutamiento y activación de los fibroblastos, y la acumulación progresiva de proteínas de la matriz extracelular. El diagnóstico de la FPI presenta dificultades, ya que en algunos casos puede permanecer asintomática durante 2-3 años y su curso clínico es muy variable. Recientemente se ha publicado un consenso de diversas sociedades neumológicas de ámbito internacional, en el que se redefinen los

criterios diagnósticos de la enfermedad. El diagnóstico preciso es fundamental y debe implicar a un equipo multidisciplinar constituido por clínicos, patólogos y radiólogos. Existen pocas opciones terapéuticas farmacológicas para el tratamiento de la FPI. Se han realizado gran número de ensayos clínicos con moléculas antifibróticas con resultados inconcluyentes. Los resultados más relevantes se han obtenido con la pirfenidona. La pirfenidona posee propiedades antiinflamatorias, antioxidantes y antifibróticas, y se ha observado que reduce en aproximadamente un 30% la progresión de la enfermedad. La utilización de la pirfenidona para el tratamiento de la FPI leve-moderada ha sido aprobada por la Agencia Europea del Medicamento en marzo de 2011 y representa un avance relevante en las estrategias terapéuticas frente a esta enfermedad. Además, en este número monográfico se incluye la descripción de aspectos diagnósticos y terapéuticos de 4 casos de pacientes con FPI. Esperamos que este número monográfico sea útil, y que tenga interés para los médicos implicados en el diagnóstico y tratamiento de la FPI. Asimismo agradecemos la colaboración de Intermune, que no ha dudado en respaldar y alentar esta monografía.

Conflicto de intereses

Los autores han realizado trabajos de consultoría para Intermune.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: axaubet@clinic.ub.es (A. Xaubet).