



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

IF-021 - ¿DOS CARAS DE UNA MISMA MONEDA? COMBINACIÓN DE FIBROSIS PULMONAR Y ENFISEMA EN ASOCIACIÓN CON VASCULITIS ANCA POSITIVA

D. Blanco Alba, F. Nieto García, J. López Morales, V. Sandez Montagut, D. Loaiza Cabello, S. Rodríguez Suárez, J. Andreu Álvarez y S. García Morillo

Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen

Objetivos: Revisión de los aspectos clave en la combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) y su asociación con patología autoinmune, en concreto vasculitis anticuerpo anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) positivas con especificidad mieloperoxidasa (MPO).

Material y métodos: Presentamos una serie de 3 casos de pacientes con CFPE y vasculitis ANCA positivo con especificidad MPO atendidos en nuestra unidad.

Resultados: Los 3 casos corresponden a pacientes varones de mediana edad con un importante consumo tabáquico acumulado. Al diagnóstico presentaban clínica inespecífica a nivel general y pulmonar junto con elevación de reactantes de fase aguda. Los 3 casos presentaban marcado descenso en la difusión de CO₂ a pesar de resultados normales en el resto de la espirometría. La TCAR reveló áreas de enfisema paraseptal en lóbulos superiores y fibrosis en los inferiores. En los 3 casos encontramos niveles elevados de ANCA con especificidad MPO junto con biopsias compatibles con vasculitis de mediano vaso.

Perfil, función pulmonar, reactantes de fase aguda y ANCAs al inicio del diagnóstico

	n = 1	n = 2	n = 3
Edad	60	74	62
Consumo tabáquico acumulado (paquetes/año)	80	54	38
FEV1%	102	78,2	84,2
FVC%	86	71,8	84,6

FEV1/FVC%	93	82	77,18
DLCO%	35	50	71
PCR mg/L	205	211	199
VSG mm/h	110	62	89
ANCA MPO UI/L	16	93	32,4

Discusión: La CFPE es una entidad cuyo factor etiológico principal es el tabaquismo. Se caracteriza por una clínica, radiología y afectación funcional específica que en estadios precoces puede pasar desapercibida. Su relación con la patología autoinmune es un tema de actualidad, habiéndose descrito su asociación especialmente con artritis reumatoide y esclerodermia, pero también con vasculitis. Queda por establecer si nos encontramos ante la asociación de dos entidades diferentes o una forma de manifestación pulmonar de la vasculitis.

Conclusiones: La CFPE es una entidad en relación con las enfermedades autoinmunes, observando especial asociación con las vasculitis ANCA con especificidad MPO en nuestra serie.

Bibliografía

1. Cottin V, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema síndrome in connective tissue disease. Arthritis and Rheumatism. 2011;63:295-304.
2. Tzouvelekis A, et al. Increased Incidence of Autoimmune Markers in Patients With Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema. BMC Pulm Med. 2013;13.