



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

244/36 - EN MI FAMILIA TODOS TENEMOS LOS DEDOS ASÍ. DEDOS EN PALILLO DE TAMBOR. UN CASO DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA FAMILIAR

J. Gómez Sáenz^a, M. Zangróniz Uruñuela^a, M. Gérez Callejas^b, J. González Aguilera^a, C. Arina Cordeu^c y M. Martínez Zabala^c

^aMédico de Familia. Centro de Salud de Nájera. La Rioja. ^bMédico de Familia. Servicio de Urgencias y Emergencias 061. Hospital San Pedro. Logroño. La Rioja. ^cMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. La Rioja.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 59 años de edad, exfumador desde hace 3 años con un consumo acumulado de 40 p/a, trabajador de hostelería. Antecedentes familiares: adre fallecida a los 71 de fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Tercero de 7 hermanos; hermano fallecido a los 52 de FPI, otro hermano diagnosticado de FPI a los 50. Motivo de consulta: dedos en palillo de tambor desde hace unos 14 años. No presenta clínica respiratoria.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general. Eupneico en reposo con saturaciones basales del 97%. Acropaquias en dedos de la mano. Auscultación pulmonar con velamiento difuso y mínimos crepitantes en velcro en campos medios. Analítica sin alteraciones (factor reumatoide y autoinmunidad en valores normales). Rx tórax. Patrón intersticial de predominio basal y periférico. Espirometría: CVF 4.570 (96%), FEV1 2.290 (99%), FEV1/CVF 74%, prueba broncodilatadora negativa. DLCO 57% (alteración moderada). TACAR: cambios fibróticos de predominio en llingula y lóbulo medio con algún componente atelectásico. Afectación más moderada en lóbulos superiores en segmentos apicales, anteriores y moderada en lóbulos inferiores. Nódulos pulmonares solitarios de 8 mm en lóbulo medio y subpleural de 6 mm en segmento posterior de lóbulo inferior derecho. Se informa como patrón radiológico de posible neumonía intersticial usual (NIU).

Juicio clínico: Acropaquias. FPI, nódulos pulmonares solitarios.

Diagnóstico diferencial: Síndrome paraneoplásico, enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), cáncer de pulmón.

Comentario final: Las EPID constituyen un grupo muy heterogéneo de entidades que afectan predominantemente a los espacios alvéolo-intersticiales, a la pequeña vía aérea y a la vasculatura pulmonar. Aunque se conocen más de 150 causas diferentes de EPID, en menos del 35% de los casos es posible identificar la causa. Se distinguen 3 grupos: las neumopatías intersticiales idiopáticas (NII), EPID de causa conocida o asociadas a otras entidades bien definidas y las entidades primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos. La FPI es la más frecuente de las EPID; es una enfermedad de etiología desconocida, limitada a los pulmones, que cursa con fibrosis progresiva y se

caracteriza por una fisiología pulmonar restrictiva y alteraciones radiológicas y/o histológicas de NIU. Aunque alguno de los pacientes puede permanecer asintomático durante años, la mayoría progresa lentamente a insuficiencia respiratoria crónica. La clínica más habitual en la presentación es la tos y la disnea de esfuerzo. La FPI familiar se define como la presencia de la misma en 2 o más miembros de la misma familia. Hasta un 10% de los casos de FPI se consideran familiares (un 20% si solo consideramos los pacientes en las fases más avanzadas de la enfermedad). Se cree que tiene una herencia autosómica dominante con penetrancia variable. La clínica es similar a la FPI esporádica, presentándose en edades más tempranas, con menor afectación en lóbulos inferiores. La supervivencia es baja y similar a los pacientes con FPI esporádica. Nuestro paciente presenta una FPI de curso muy lento sin precisar tratamiento en el momento actual.

Bibliografía

1. Molina J, Trigueros JA, Quintano JA, Mascarós E, Xaubet E, Ancochea J. Fibrosis pulmonar idiopática: un reto para la atención primaria. *Semergen*. 2014;40:134-42.
2. Mora Ortega GM. Fibrosis pulmonar familiar. *Arch Bronconeumol*. 2012;48(Supl2):24-6.