



COMBINACIÓN DE FIBROSIS PULMONAR Y ENFISEMA

Combination Pulmonary Fibrosis and Emphysema

Jorge Alberto Carrillo¹

Liliana Arias¹

Adriana Morales-Cárdenas²

Arnaldo Brito³

Juan Ricardo Lutz⁴

Resumen

Objetivo: Describir las manifestaciones en tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de 21 pacientes con diagnóstico de combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) estudiados en el Hospital Universitario Mayor (HUM). **Métodos:** Serie de casos, descriptivo. Los 21 pacientes seleccionados cumplían los criterios de CFPE: Enfermedad parenquimatosa difusa con cambios significativos de fibrosis y enfisema mayor del 10 %. Los estudios radiológicos fueron analizados en consenso por dos radiólogos expertos en imágenes del tórax. Los datos clínicos se obtuvieron de la historia clínica y a través de llamadas telefónicas. **Resultados:** El promedio de edad de los pacientes fue de 67 años. El 68,4 % tenía antecedente de tabaquismo. Las alteraciones más frecuentes en TCAR fueron: opacidades intralobulillares (95,2 %), panal de abejas (95,2 %) y bronquiectasias de tracción (95,2 %). Los patrones de fibrosis y enfisema más frecuentes fueron neumonía intersticial usual (NIU) (54,5 %) y enfisema paraseptal (40,9 %). Predominaron las asociaciones de patrones de fibrosis y enfisema: combinación de patrón de NIU y enfisema paraseptal (33,3 %) y cambios no específicos de fibrosis con enfisema paraseptal (28,6 %). Hubo alta prevalencia de hipertensión pulmonar (81,8 %), sin embargo, el tamaño de muestra analizado fue bajo. **Conclusiones:** El patrón de NIU y los cambios de enfisema paraseptal fueron la asociación más frecuente, con alta prevalencia de hipertensión pulmonar. Las manifestaciones en TCAR fueron similares a las descritas en trabajos previos. La radiografía presentó un bajo rendimiento para detectar enfisema e hipertensión pulmonar. La mortalidad fue elevada.

Summary

Purpose: To describe the findings in high-resolution computed tomography (HRCT) of 21 patients diagnosed with combined pulmonary fibrosis and emphysema (CPFE) studied at the Hospital Universitario Mayor (HUM). **Methods:** Case series, descriptive. 21 patients studied in the HUM who met the diagnostic criteria of CPFE were selected: Diffuse parenchymal disease with significant changes of fibrosis and presence of emphysema with extension greater than 10%. Radiologic studies were reviewed in consensus by two radiologists experienced in chest images. Clinical data were obtained retrospectively from clinical records and through telephone calls. **Results:** The mean age of patients was 67 years. 68.4% had a history of smoking. The most frequent alterations in HRCT were: intralobular opacities (95.2%), honeycomb (95.2%) and traction bronchiectasis (95.2%). Patterns of fibrosis and emphysema which were most commonly found were usual interstitial pneumonia (UIP) (54.5%) and paraseptal emphysema (40.9%). The most frequent association patterns were combined NIU pattern and paraseptal emphysema (33.3%) and non-specific changes of fibrosis with paraseptal emphysema (28.6%). The prevalence of pulmonary hypertension in the cases studied was high (81.8%), however the analyzed sample size was low. **Conclusions:** Combined usual interstitial pneumonia and emphysema paraseptal changes was the most frequent pattern, with a high prevalence of pulmonary hypertension. The HRCT findings were similar to those described in previous studies. The x-ray showed a low capacity for detecting emphysema and pulmonary hypertension. Mortality was high.



Palabras clave (DeCS)

Fibrosis pulmonar
Enfisema pulmonar

Key words (MeSH)

Pulmonary fibrosis
Pulmonary emphysema



¹Radiólogo(a). Hospital Universitario Mayor Méderi. Bogotá, Colombia.

²Médica general. Centro de estudio de enfermedades autoinmunes (CREA), Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia. Hospital Universitario Mayor Méderi. Bogotá, Colombia.

³Residente de Radiología. Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia.

⁴Médico neumólogo. Hospital Universitario Mayor Méderi. Bogotá, Colombia.

Introducción

En 1974 Auerbach realizó la primera descripción de la asociación de fibrosis pulmonar y enfisema en pacientes fumadores (1). En 2005 Cottin y colaboradores (2) describieron la asociación de fibrosis pulmonar y enfisema como una entidad con características tomográficas, epidemiológicas, clínicas y funcionales similares.

No existe una definición precisa para esta entidad. No obstante, se puede considerar que es una asociación radiológica y/o histopatológica de enfisema y fibrosis pulmonar, en un paciente con disnea, disminución en la difusión de monóxido de carbono y antecedente de tabaquismo.

En todas las series de pacientes con combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) se describe la asociación entre la enfermedad y el antecedente de tabaquismo (1-10). En los pacientes con enfisema y fibrosis pulmonar se considera que el estrés oxidativo inducido por el tabaco y sus productos de degradación (como la nicotina) desempeña un papel importante en la fisiopatología.

Se han descrito mecanismos comunes en la fisiopatología del enfisema y la fibrosis pulmonar idiopática como: a) envejecimiento celular mediado por telomerasas, b) disregulación de las vías moleculares que responden al estrés mecánico (vía Wnt) y c) alteración en la producción de proteínas moduladoras del ciclo celular de los fibroblastos (caveolinas).

La asociación de fibrosis pulmonar y enfisema se ha descrito en otras condiciones clínicas que incluyen: enfermedades autoinmunes, neumonitis de hipersensibilidad (3,11,12), exposición a minerales (asbestosis, carbón, talcosis) (1,3,13-15) y alteraciones congénitas de las proteínas del surfactante (16).

La mecánica pulmonar se altera por el enfisema y la fibrosis pulmonar. En el enfisema se reducen las fuerzas de retroceso elástico, aumenta la distensibilidad pulmonar y aumentan los volúmenes pulmonares. En la fibrosis pulmonar aumenta el retroceso elástico, disminuye la distensibilidad y se reducen los volúmenes pulmonares (3). La presencia simultánea de estas alteraciones mecánicas opuestas puede explicar la "pseudonormalización" de los volúmenes pulmonares en pacientes con CFPE.

En pacientes con CFPE se encuentra discrepancia entre la espirometría y la difusión de monóxido de carbono con volúmenes pulmonares preservados o mínimamente alterados y disminución severa de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO).

La manifestación clínica más frecuente es la disnea (6) y los signos en el examen físico incluyen: cianosis peribucal, acropaquias, sibilancias y estertores en la auscultación pulmonar (2,4,9,17). Se describe hipertensión pulmonar entre el 47 % y el 50 % de los pacientes con CFPE (2,6).

En la radiografía de tórax se identifica fibrosis con los siguientes hallazgos: opacidades reticulares o reticulonodulares de predominio basal y periférico, asociadas a cambios de enfisema (disminución en la densidad e hipovascularidad parenquimatosa de predominio apical) (2,6).

En la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de estos pacientes se describen alteraciones relacionadas con enfisema que incluyen: áreas centrilobulillares de baja señal, avasculares, sin pared definida (enfisema centrilobulillar) o lesiones avasculares,

subpleurales, de pared fina (enfisema paraseptal). En algunos pacientes las lesiones de enfisema centrilobulillar pueden confluir con destrucción extensa del parénquima pulmonar y en otros pacientes se hallan lesiones avasculares de pared fina (bulas) o combinaciones de enfisema centrilobulillar, enfisema paraseptal y bulas (2-5,9,18-20). Las manifestaciones de fibrosis en TCAR de pacientes con CFPE incluyen: opacidades intralobulillares, distorsión de la arquitectura pulmonar, bronquiectasias de tracción y panal de abejas de predominio basal (3,20).

Con relación al pronóstico, se ha descrito una supervivencia del 87,5 % a dos años y 54,6 % a 5 años. No hay un consenso en la mortalidad comparativa entre los pacientes con CFPE y fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Mejía y colaboradores (21), en un estudio de cohorte de 110 pacientes (28 % con CFPE) encontraron que los pacientes con CFPE tienen un menor tiempo promedio de supervivencia (25 vs. 34 meses, $p = 0,022$). Ryerson y colaboradores (22) no encontraron diferencias estadísticamente significativas en la mortalidad con respecto a los dos grupos, mientras que Akagi y colaboradores (23), encontraron menor mortalidad en los pacientes con CFPE, aunque con una muestra menor (59 pacientes).

Las opciones terapéuticas son limitadas. El oxígeno está indicado en caso de hipoxemia (3). Se han realizado estudios para evaluar la respuesta a corticoides e inmunomoduladores sin demostrar mejoría en las pruebas de función pulmonar ni en la sintomatología (18). La suspensión del tabaco y el tratamiento para la hipertensión pulmonar arterial con vasodilatadores no han demostrado beneficio (4). El trasplante pulmonar es una opción ante la mortalidad elevada de esta patología (3).

Métodos

Población

Se revisaron retrospectivamente estudios imaginológicos de pacientes con entidades que pueden cursar con fibrosis pulmonar significativa (neumonías intersticiales crónicas, entidades autoinmunes con enfermedad parenquimatosa pulmonar, enfermedades exposicionales, enfermedad pulmonar asociada a medicamentos y enfermedades granulomatosas), tomados entre los años 2009 y 2014, en el Hospital Universitario Mayor.

Selección de casos

Se seleccionaron 21 pacientes que cumplieran los criterios propuestos en la literatura para el diagnóstico de CFPE: 1) Enfermedad parenquimatosa difusa con cambios significativos de fibrosis, definida como opacidades intralobulillares, distorsión de la arquitectura, bronquioloectasias de tracción y/o panal de abejas; y, 2) Presencia de enfisema, definido como áreas de disminución de la atenuación en comparación con el parénquima pulmonar adyacente, en una extensión mayor del 10 %.

Análisis clínico

Se diseñó un formulario para la recolección de datos obtenidos de la revisión de las historias clínicas y de llamadas telefónicas, previo consentimiento verbal (anexo 1).

De los 21 pacientes se pudieron establecer antecedentes exposicionales en 19.

Análisis de imágenes

Las tomografías se realizaron en un tomógrafo de detector múltiple de 64 canales Toshiba Asteion®, con los siguientes parámetros: Pitch y velocidad (mm/rot): 0,984: 1/39,37; tiempo de rotación: 0,8; grosor (espesor de corte): 0,625 mm; intervalo: 0,625 mm; Kv: 120 Kv; mA: AutomA y reconstrucción con algoritmo de alta frecuencia espacial.

Se revisaron 21 TCAR de 21 pacientes y 19 radiografías de tórax realizadas con un intervalo de tiempo no mayor de una semana. No se contó con la radiografía de tórax de dos pacientes.

Se diseñó un formulario para la revisión de las alteraciones en los estudios de imágenes cuyas definiciones fueron tomadas del glosario de la Sociedad de Fleischner (anexo 2).

En la radiografía de tórax se evaluó: consolidación, opacidades reticulares, engrosamiento de paredes bronquiales, enfisema e hipertensión pulmonar.

En los TCAR de tórax se consideró la presencia de: vidrio esmerilado, empedrado, consolidación, opacidades intralobulillares, engrosamiento de septos interlobulillares, nódulos, panal de abejas, adenomegalias, enfisema, bula, bronquiectasias por tracción, bandas parenquimatosas, líneas subpleurales, pérdida de volumen de los lóbulos inferiores, bronquiectasias no asociadas a enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), árbol en gemación, hipertensión pulmonar, líquido pleural, patrón de neumonía intersticial usual, neumonía intersticial no específica y cambios no específicos de fibrosis pulmonar.

Las descripciones de las alteraciones imaginológicas y la definición de los patrones fueron realizadas en consenso por dos radiólogos con experiencia en radiología torácica (20 y 5 años).

Análisis de espirometrías y ecocardiograma

Se analizaron 10 espirometrías por un médico neumólogo. Se contó con ecocardiograma de nueve pacientes.

Análisis estadístico

Los datos fueron analizados en Microsoft Excel 2011 y SPSS. Se calcularon las frecuencias para cada variable.

Resultados

La relación hombre:mujer en la serie fue de 3,2:1, con un promedio de edad de 67 años. El 68,4 % de los pacientes tenía antecedente de tabaquismo, con un índice paquete/año promedio de 16,1.

La prevalencia de enfermedades autoinmunes fue del 38,1 %: artritis reumatoide (37,5 %), esclerodermia (37,5 %) y lupus eritematoso sistémico (25 %). La manifestación clínica más frecuente fue disnea (88,9 %). El 83,3 % de los pacientes presentaron tos. En el momento de la recolección de datos el 47,6 % de los pacientes habían fallecido, sin poder definir la causa de muerte (tabla 1).

Tabla 1. Variables demográficas, antecedentes, clínica y mortalidad

Variables demográficas	n (%)
n, (hombres:mujeres)	21 (3,2:1)
Edad media (años)	67
Antecedentes	n (%)
Exposicional*	
Tabaquismo	13 (68,4)
IPA, media	16,1
Humo de leña	6 (31,6)
Enfermedad autoinmune	8 (38,1)
Clínica **	
Disnea	16 (88,9)
Tos	15 (83,3)
Fallecidos	10 (47,6)

*Datos disponibles en 19 pacientes **Datos disponibles en 18 pacientes.

En las 10 espirometrías disponibles el promedio de la capacidad vital forzada (CVF) fue del 62,5 % del predicho. El promedio del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF₁) fue de 58,1 % del predicho y el promedio de la relación VEF₁/CVF fue de 76,7. El patrón restrictivo fue el más frecuente (40 %). Se revisaron ecocardiografías de nueve pacientes. En el 88,9 % de los casos se documentó hipertensión pulmonar (HP), definida por una PSAP > 50 mm Hg. En estos pacientes la HP se detectó en el 50 % de las radiografías y en el 100 % de las tomografías. El promedio de la PSAP fue de 69,9 mm Hg (tabla 2).

Tabla 2. Espirometría y ecocardiograma

Espirometría*	n (%)
CVF (% predicho)	62,5
VEF ₁ (% predicho)	58,7
VEF ₁ /CVF (%)	76,7
Interpretación del patrón	
Obstructivo	3 (30)
Restrictivo	4 (40)
Mixto	3 (30)
Ecocardiograma**	
HTP	8 (88,9)
PSAP media (mm Hg)	69,9

*Datos disponibles en 10 pacientes **Datos disponibles en nueve pacientes. CVF, capacidad vital forzada; VEF₁, volumen espiratorio forzado en el primer segundo; HTP, hipertensión pulmonar; PSAP, presión sistólica de la arteria pulmonar.

Los hallazgos más frecuentes en la radiografía de 19 pacientes fueron: opacidades reticulares (73,7 %) y cambios sugestivos de enfisema (36,8 %). En 36,8 % de los casos se encontraron signos de hipertensión pulmonar. Las alteraciones más frecuentes en TCAR fueron: opacidades

intralobulillares (95,2 %), panal de abejas (95,2 %) y bronquiectasias de tracción (95,2 %). Otros hallazgos importantes fueron la pérdida de volumen de lóbulos inferiores (66,7 %) y áreas de vidrio esmerilado (52,4 %). En el 85,7 % de los pacientes se evidenciaron signos de hipertensión pulmonar. En el 76,2 % de pacientes se encontraron adenomegalias (tabla 3).

Tabla 3. Hallazgos radiológicos

Radiografía de tórax*	n (%)
Consolidación	3 (15,8)
Opacidades reticulares	14 (73,7)
Enfisema	7 (36,8)
Hipertensión pulmonar	7 (36,8)
Engrosamiento de paredes bronquiales	3 (15,8)
TCAR**	n (%)
Opacidades intralobulillares	20 (95,2)
Panal de abejas	20 (95,2)
Bronquiectasias de tracción	20 (95,2)
Hipertensión pulmonar	18 (85,7)
Adenomegalias	16 (76,2)
Pérdida de volumen de los lóbulos inferiores	14 (66,7)
Vidrio esmerilado	11(52,4)
Engrosamiento de paredes bronquiales	8 (38,1)
Consolidación	6 (28,6)
Nódulos	2 (9,5)
Líneas subpleurales	2 (9,5)
Bandas parenquimatosas	1 (4,8)
Bronquiectasias no asociadas a EPID	1 (4,8)
Líquido pleural	1(4,8)

*Datos disponibles en 19 pacientes **Datos disponibles en el total de pacientes (21). EPID, enfermedad pulmonar intersticial difusa.

En el 52,4 % de los pacientes, las alteraciones intersticiales fueron compatibles con un patrón de neumonía intersticial usual. En el 42,9 % de los casos, los cambios de fibrosis no conformaron un patrón en particular y se describieron como cambios no específicos de fibrosis pulmonar. Los patrones de enfisema más frecuentes fueron enfisema

paraseptal (38,1 %) y asociación de enfisema paraseptal y centrilobulillar (19 %). Las asociaciones de patrones de fibrosis y enfisema más frecuentes en la serie fueron: combinación de patrón de NIU y enfisema paraseptal (33,3 %) (figura 1), cambios no específicos de fibrosis con enfisema paraseptal (28,6 %) (figura 2) y neumonía intersticial usual (NIU) con enfisema centrilobulillar (19 %) (tabla 4, figura 3).

Tabla 4. Patrones de fibrosis, enfisema y asociaciones en TCAR

Patrón fibrosis pulmonar	n (%)
NIU	11 (52,4)
NINE	1 (4,7)
CNEFP	9 (42,9)
Patrón de enfisema	
Enfisema paraseptal	8 (38,1)
Enfisema paraseptal y centrilobulillar	4 (19)
Enfisema paraseptal y bulas	4 (19)
Enfisema centrilobulillar	2 (9,5)
Enfisema centrilobulillar y bulas	2 (9,5)
Enfisema centrilobulillar, paraseptal y bulas	1 (4,8)
Asociaciones	
Patrón de NIU y enfisema paraseptal	7 (33,3)
Cambios no específicos y enfisema paraseptal	6 (28,6)
Patrón de NIU y enfisema centrilobulillar	4 (19)
Cambios no específicos de fibrosis y enfisema centrilobulillar	2 (9,5)
Patrón de NINE y enfisema paraseptal	1 (4,8)
Cambios no específicos de fibrosis y bula	1 (4,8)

NIU, neumonía intersticial usual; NINE, neumonía intersticial no específica; CNEFP, cambios no específicos de fibrosis pulmonar.

El rendimiento de la radiografía de tórax para la detección de enfisema fue baja en comparación con la TC (36,8 %). La radiografía evidenció signos de hipertensión pulmonar en el 43,7 % de los pacientes con hipertensión pulmonar diagnosticada por TC. La radiografía de tórax sugirió cambios de fibrosis pulmonar en 73,7 % de los casos en comparación con la TC.

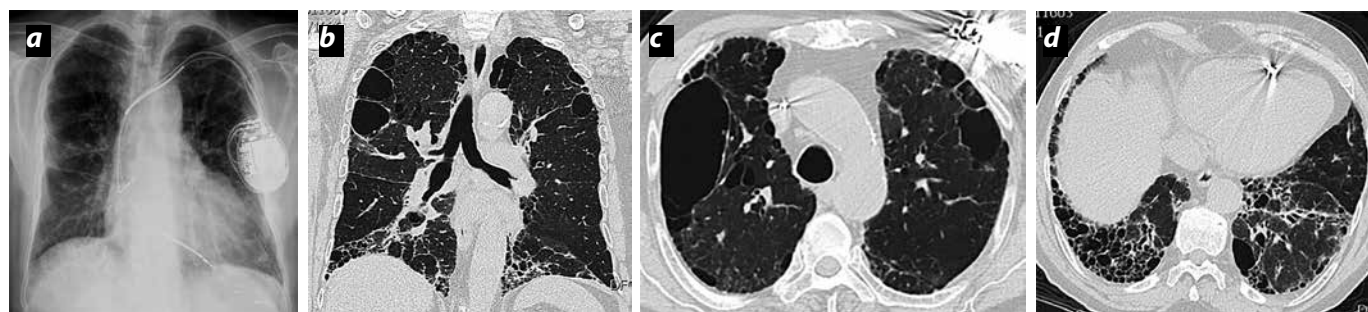


Figura 1. CFPE. Enfisema paraseptal, bulas y patrón de NIU. Hombre de 76 años, índice paquete/año (IPA) 12. a) Rx de tórax. Cardiomegalia. Opacidades reticulares basales, bilaterales. b, c y d) TCAR reconstrucción coronal y cortes axiales (ápices y bases). Lesiones avasculares, subpleurales, de pared fina mayores de 10 mm de diámetro (bulas), y menores de 10 mm (enfisema paraseptal). Panal de abejas, bronquiectasias de tracción y opacidades intralobulillares basales con pérdida de volumen de lóbulos inferiores.

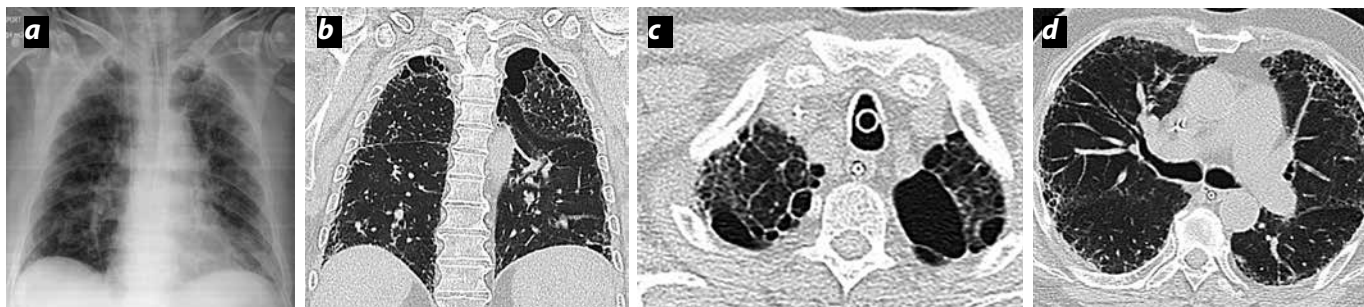


Figura 2. CFPE. Enfisema paraseptal, bulas y cambios no específicos de fibrosis pulmonar. Hombre de 82 años de edad, IPA 10. a) Rx de tórax. Opacidades reticulares basales y periféricas, bilaterales. b, c y d) TCAR reconstrucción coronal y cortes axiales. Lesiones avasculares, subpleurales, de pared fina mayores de 10 mm de diámetro (bulas), y menores de 10 mm (enfisema paraseptal). Opacidades intralobulillares basales y periféricas con pérdida de volumen de lóbulos inferiores.

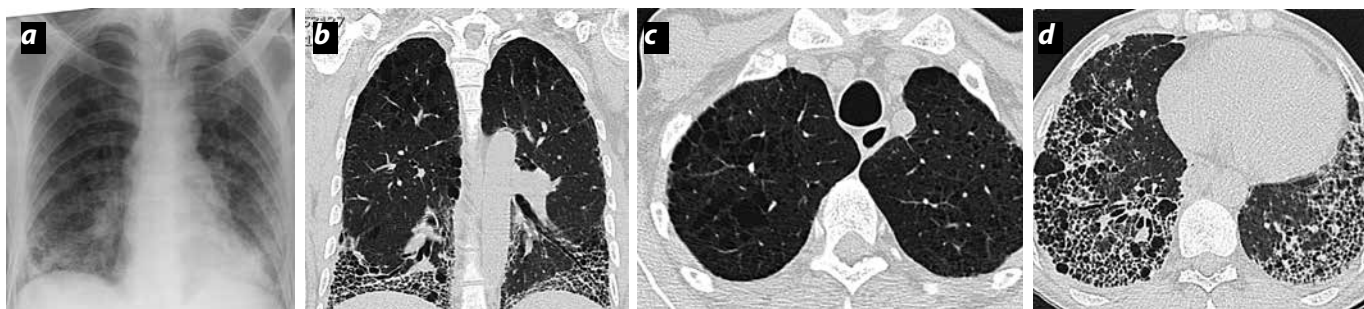


Figura 3. CFPE. Enfisema centrilobulillar y NIU. Hombre de 57 años de edad IPA 10. a) Rx de tórax. Opacidades reticulares basales bilaterales. Aumento del diámetro de la arteria interlobar (HP). b, c y d) TCAR cortes axiales (ápices y bases) y reconstrucción coronal. Áreas de baja densidad centrilobulillares sin pared definida de predominio apical (enfisema centrilobulillar). Panal de abejas basal, bilateral, simétrico con pérdida de volumen de los lóbulos inferiores y bronquiectasias de tracción.

Discusión

En este estudio la CFPE fue más frecuente en hombres (16, 76,2 %), con una edad media de 67 años, en concordancia con lo informado en la serie de Ryerson y colaboradores (22) (69 % del sexo masculino, con una edad media de 70 años).

El síntoma más frecuente fue disnea, como lo descrito en series previas (2,22).

La prevalencia de tabaquismo fue menor a la reportada en la literatura (68,4 % vs. 100 % [22]). Como dato relevante, en algunos de los pacientes no fumadores de la serie se encontró, en los antecedentes, exposición doméstica crónica a humo de leña en ambiente cerrado o enfermedad autoinmune.

La prevalencia de enfermedades autoinmunes en esta serie (38,1 %) puede relacionarse con la alta población de pacientes con estas entidades que se atienden en nuestra institución.

Al comparar la espirometría en nuestra serie de casos con las informadas en la literatura por Cottin y colaboradores (2) y Ryerson y colaboradores (22), se encontró: 1) menor CVF (62,5 % predicho vs. 88 % +/- 18 % predicho), 2) menor VEF1 (58,7 % predicho vs. 80 % +/- 21), y, 3) relación VEF1/CVF con promedios similares (76,7 vs. 69 +/- 13). Al comparar estos resultados con los descritos previamente (2,22), los pacientes de este estudio pseudonormalizan la CVF con menor frecuencia con respecto a lo mencionado previamente. Los resultados anteriores podrían ser atribuidos al bajo número de exámenes funcionales disponibles en los pacientes. No se cuenta con medición de volúmenes pulmonares en la mayoría de los pacientes, por lo que no es posible saber si este hallazgo corresponde a una verdadera restricción o a atrapamiento de aire.

Las alteraciones de fibrosis pulmonar encontradas en la serie son similares a las descritas en la literatura y en particular en la serie de Cottin: panal de abejas (95,2 vs. 95 %), opacidades intralobulillares/reticulares (95,2 vs. 87 %) y bronquiectasias de tracción (95,2 vs. 69 %). El patrón de enfisema encontrado en la serie con mayor frecuencia (enfisema paraseptal) es similar al encontrado en el trabajo de Kitaguchi (17), pero difiere de la serie de Cottin que encontró una mayor proporción de pacientes con enfisema centrilobulillar. El patrón de fibrosis pulmonar que predominó en la serie (neumonía intersticial usual) fue similar al descrito previamente por Cottin (52,4 % vs. 51 %).

El porcentaje de pacientes con HP detectada por TC fue del 85,7 %. En la ecocardiografía de nueve pacientes de la serie se encontró HP en el 88,9 % de los casos. Estos porcentajes de HP son más altos que los descritos previamente en la literatura (50 %). Lo anterior podría estar en relación con la severidad de la enfermedad en los pacientes que se estudiaron (la situación clínica ameritó hospitalización en todos los casos).

La mortalidad de los pacientes de este trabajo es alta (47,6 % en el momento de la recolección de datos realizada en el 2014) para pacientes estudiados entre 2009 y 2014. Sin embargo, se desconocen las causas de mortalidad en el grupo y el tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la muerte.

Las limitaciones del estudio incluyen la naturaleza retrospectiva de la recolección de datos y el número reducido de la muestra.

Conclusiones

En un grupo de 21 pacientes, con diagnóstico de combinación de fibrosis pulmonar y enfisema, predominaron el patrón de neumonía

intersticial usual y los cambios de enfisema paraseptal. En esta serie la TCAR detectó más pacientes con enfisema e hipertensión pulmonar que la radiografía. Las manifestaciones de fibrosis y enfisema evidentes en TCAR fueron similares a las descritas en trabajos previos. Se encontró una buena correlación en la detección de hipertensión pulmonar entre la ecocardiografía y la tomografía computarizada. La prevalencia de hipertensión pulmonar y la mortalidad en los pacientes de la serie fue elevada.

Es nuestra intención realizar un estudio prospectivo que permita correlacionar la extensión de la fibrosis y el enfisema con las pruebas de función pulmonar, el grado de hipertensión pulmonar y el pronóstico de estos pacientes.

Referencias

- Auerbach O, Garfinkel L, Hammond E. Relation of smoking and age to findings in lung parenchyma: a microscopic study. *CHEST*. 1974;65:35-9.
- Cottin V, Nunes H, Brillet P, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity. *Eur Respirat J*. 2005;46:646-51.
- Jankowich M, Rounds S. Combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome. A Review. *CHEST*. 2012;141:222-31.
- Portillo K, Roldán J, Morera J. Combinación de fibrosis pulmonar y enfisema. *Archivos Bronconeumol*. 2010;46:646-51.
- Grubstein A, Bendayan D, Schactman I, et al. Concomitant upper-lobe bullous emphysema, lower-lobe interstitial fibrosis and pulmonary hypertension in heavy smokers: report of eight cases and review of the literature. *Respirat Med*. 2005;99:948-54.
- Cottin V, Brillet P, Nunes H, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Presse Med*. 2007;36:936-44.
- Cottin V, Nunes H, Mouthon L, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome in connective tissue disease. *Arthrit rheumatism*. 2011;63:295-304.
- Antoniou K, Hansell D, Rubens M, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: outcome in relation to smoking status. *Am J Respir Crit Care Med*. 2008;177:190-4.
- Papiris S, Triantafyllidou C, Manali E, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Expert Rev Respir Med*. 2013;7:19-31.
- Lundblad L, Thompson-Figueroa J, Leclair T, et al. Tumor necrosis factor alpha overexpression in lung disease: a single cause behind a complex phenotype. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;171:1363-70.
- Cormier Y, Brown M, Worthy S, et al. High resolution computed tomographic characteristics in acute farmer's lung and in its follow-up. *Eur Respirat J*. 2000;16:56-60.
- Erkinjuntti-Pekkanen R, Rytönen H, Kokkarinen J, et al. Long-term risk of emphysema in patients with farmer's lung and matched control farmers. *Am J Crit Care Med*. 1998;158:662-5.
- Huuskonen O, Kivisaari L, Zitting A, et al. Emphysema findings associated with heavy asbestos exposure in high resolution computed tomography of Finnish construction workers. *J Occup Health*. 2004;46:266-71.
- Leigh J, Driscoll T, Cole B, et al. Quantitative relation between emphysema and lung mineral content in coalworkers. *Occup Environ Med*. 1994;51:400-7.
- Marchiori E, Lourenco S, Gasparetto T, et al. Quantitative relation between emphysema and lung mineral content in coalworkers. *Lung*. 2010;188:165-71.
- Cottin V, Reix P, Khouatra C, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome associated with familial SFTPC mutation. *Thorax*. 2011;66:918-9.
- Kitaguchi Y, Fujimoto K, Hanaoka M, et al. Clinical characteristics of combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Respirology*. 2010;15:265-71.
- Brillet P, Cottin V, Letoumelin P, et al. Combined apical emphysema and basal fibrosis syndrome (emphysema/ fibrosis syndrome): CT imaging features and pulmonary function tests. *J Radiol*. 2009;90:43-51.
- Takahashi M, Fukuoka J, Nitta N, et al. Imaging of pulmonary emphysema: A pictorial review. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2008;3:193-204.
- Wiggins J, Strickland B, Turner-Warwick M. Combined cryptogenic fibrosing alveolitis and emphysema: the value of high resolution computed tomography in assessment. *Respir Med*. 1990;84:365-9.
- Mejia M, Carrillo G, Rojas J, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis and emphysema decreased survival associated with severe pulmonary arterial hypertension. *CHEST*. 2009;136:10-5.
- Ryerson C, Hartman T, Elicker B. Clinical features and outcomes in combined pulmonary fibrosis and emphysema in idiopathic pulmonary fibrosis. *CHEST*. 2013;144:234-40.
- Akagi T, Matsumoto T, Harada T, et al. Coexistent emphysema delays the decrease of vital capacity in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Med*. 2009;103:1209-15.

Correspondencia

Jorge Alberto Carrillo Bayona
 Diagonal 57 # 1-60 Este, apto. 303 B.
 Bogotá, Colombia
 jorcarbaya@hotmail.com

Recibido para evaluación: 14 de noviembre de 2014
 Aceptado para publicación: 25 de marzo de 2015

Anexos

Anexo 1. Formulario clínico

Formulario clínico para pacientes con combinación de fibrosis pulmonar y enfisema

Nombre: _____ CC: _____

Edad: _____ Teléfonos: _____

Síntomas

Tos: Sí _____ No _____ Características de la tos: _____

Disnea: Sí _____ No _____

Antecedentes exposicionales

Ocupación: _____

Cigarrillo: Sí _____ No _____ Índice paquete/año: _____ Fuma actualmente _____

Humo de leña: Sí _____ No _____ Años de exposición: _____

Sílice: Sí _____ No _____ Años de exposición: _____

Asbesto: Sí _____ No _____ Años de exposición: _____

Animales: Sí _____ No _____ Años de exposición: _____ Tipo de animal: _____

Jardinería: Sí _____ No _____ Años de exposición: _____

Otros: _____

Comorbilidades

Enfermedad autoinmune: Sí _____ No _____ Tipo de enfermedad: _____ Año del diagnóstico: _____

TEP: Sí _____ No _____

Hipertensión pulmonar: Sí _____ No _____

Otros: _____

Examen Físico

Estertores: Sí _____ No _____

Acropaquia: Sí _____ No _____

Medicamentos

Usuario de oxígeno: Sí _____ No _____ Dosis _____ Año de inicio: _____

Otros: _____

Pruebas de función pulmonar

Espirometría: CVF _____ %, VEF¹ _____ %, CVF/VEF¹ _____ %, Interpretación: _____

DLCO: _____ % Interpretación: _____

Ecocardiograma

FEVI: _____ %, PSAP: _____ mm Hg

Anexo 2. Formulario de hallazgos radiológicos

Formulario de hallazgos radiológicos en enfermedad pulmonar de pacientes con combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE)		
Nombre: _____ CC: _____		
Radiografía de tórax		
Sí__ No__ Fecha _____		
	Sí	No
Consolidación		
Vidrio esmerilado		
Opacidades reticulares		
Opacidades nodulares		
Engrosamiento paredes bronquiales		
Adenomegalias		
Enfisema		
Hipertensión pulmonar		

Tomografía de tórax		
Sí__ No__ Fecha _____		
	Sí	No
Vidrio esmerilado		
Empedrado		
Consolidación		
Opacidades intralobulillares		
Engrosamiento de septos interlobulillares		
Nódulos		
Centrilobulillar		
Aleatorio		
Perilinfático		
Panal de abeja		
Adenomegalias		
Enfisema		
Centrilobulillar		
Paraseptal		
Bronquiectasias por tracción		
Bandas parenquimatosas		
Líneas subpleurales		

Pérdida de volumen lóbulos inferiores		
Engrosamiento de paredes bronquiales		
Bronquiectasias no asociadas a EPID		
Árbol en gemación		
Hipertensión pulmonar		
Líquido pleural		
Cardiomegalia		
Patrón de fibrosis		
Neumonía intersticial no específica		
Neumonía intersticial usual		
CNEFP		