

47^o Congreso Argentino de
Medicina Respiratoria
2019

SR 2
Viernes
1^o Nov.
15.30 -16.30
REGION
NOA
Salón F
Nivel -3



Coordinador
Dr. Omar Díaz
Tucumán

Secretario:
Dr. Luis Gonzáles Lelong
Catamarca

Disertante
Dra. Alejandra Ciliberti
H. Angel C. Padilla
Tucumán

**FPI en el NOA:
Situación
actual**

**Simposio
Regional
NOA**



Fibrosis Pulmonar Idiopática

Incluida entre las EPID denominadas Neumonías Intersticiales Idiopáticas

1. Es la NII más prevalente
2. Fibrosante
3. Progresiva
4. Limitada al pulmón
5. Conduce a IR y muerte

¿Cuándo pensarla?

- Edad > 60 años
- Disnea y tos inexplicables
- Rales tipo velcro
- Clubbing
- Espirometría “restrictiva”
- DLCO disminuida

¿Cómo debemos proceder según las Guías ATS/ERS/JRS/ALAT 2018?

Definir el contexto clínico



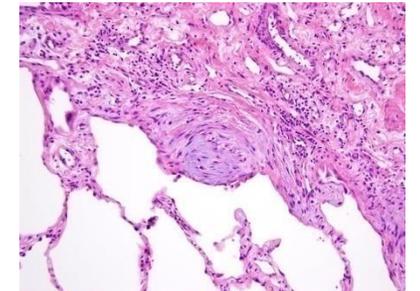
Describir patrón de TACAR



Describir patrón histológico



Discutir en el equipo multidisciplinario





El Problema

- ✓ Las EPID en general y la FPI en particular significan una carga creciente para los sistemas de salud pública
- ✓ Necesidad de optimizar los recursos
- ✓ Demora de 2 años entre el inicio de los síntomas y la derivación a especialista en EPID y a Equipos MDD
- ✓ Dificultades en el acceso a los medicamentos antifibróticos actualmente disponibles.



Objetivos

FPI: Estado de Situación actual entre los neumonólogos de las provincias que conforman la Región NOA de la AAMR, que permita :

1. Conocer cuántos pacientes con FPI fueron diagnosticados por los neumonólogos del NOA.
2. Las características de los mismos.
3. Cuáles son las dificultades diagnósticas, de tratamiento y de seguimiento en las provincias del NOA.
4. Cuáles son las dificultades para implementar las recomendaciones de la guía de las cuatro sociedades.

Materiales y Métodos

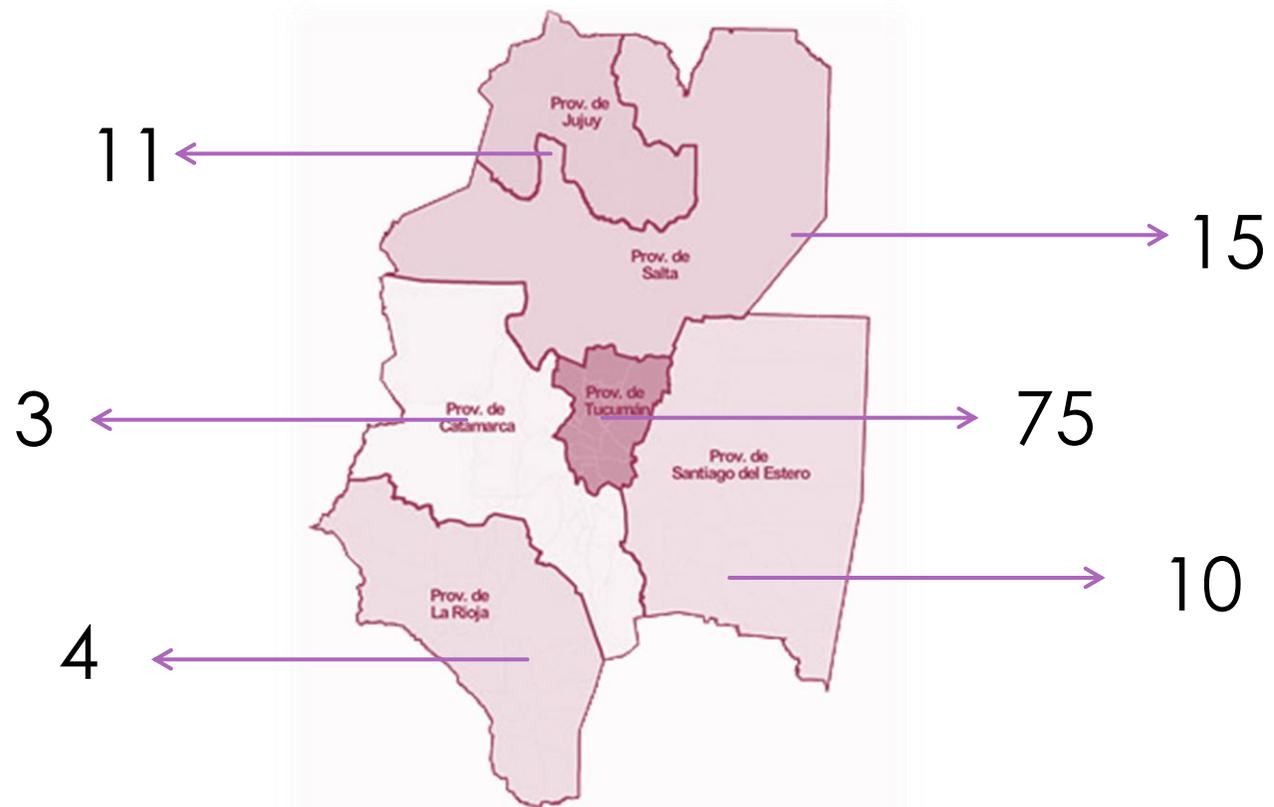
Se diseñó una encuesta simple, autocumplimentada, con 23 ítems que nos permitan definir lo mejor posible los objetivos propuestos.

Los datos fueron representados como proporción de encuestados y sobre el total de pacientes con diagnóstico de FPI.

REGISTRO DE PACIENTES CON FPI DEL NOA											
1- PROVINCIA											
Jujuy	Salta	Sgo. del Estero	Catamarca	La Rioja	Tucumán						
2- Tiene Ud. Pacientes con diagnóstico de FPI?											
										Si	No
Iniciales (Apellido y Nombre):				DNI (Últimos 3 dígitos):							
Talla:	Peso:	IMC:	Sexo:	F:	M:						
3- Fecha del diagnóstico de FPI (mes y año):											
4- Su paciente vive actualmente?											
										Si	No
En caso de responder NO, si la causa de muerte fue por FPI, sobrevivió en años desde la fecha del diagnóstico:											
5- Tabaquismo											
										Si	No
Paquetes/año:											
6- Exposición de riesgo?											
										Si	No
Cual?											
7- Características clínicas al momento del diagnóstico											
- Raes Velcro	Si	No	-Clubbing	Si	No						
- Tos crónica			- SpO ₂ basal	≥90%	<90%						
- Disnea			-Manifestaciones extrapulmonares	Si	No						
Cual?											
8- TAC AR (Tomografía pulmonar con cortes de alta resolución) al momento del diagnóstico											
- Predominio de Vidrio esmerilado											
										Si	No
- Bronquiectasias y/o bronquiolectasis por tracción											
- Reticulado o engrosamiento de septos interlobulillares											
- Penalización											
9- Perfil Inmunológico al momento del diagnóstico											
- FAN+	Si	No	Título:	Patrón:							
- Anti DNA	Si	No	FR:	Si	No						
- Anti CCP	Si	No	Otros AC (detallar los positivos)								
10- Estudio Funcional respiratorio al momento del diagnóstico (% predicho)											
- FVC	≤50%	Entre 50-80%	≥80%								
- FEV1	≤35%	35-50%	Entre 50-60%	Entre 60-80%	≥80%						
- FEV1/FVC (post B2)			≤70%	>70%							
- TLC	≤35%	35-50%	Entre 50-60%	Entre 60-80%	≥80%						
- DLCO	≤40%	Entre 40-60%	≥60%								
- TM6M	Si	No	Desatura en la marcha	Si	No	MTs recorridos:					
11- Otros hallazgos al momento del diagnóstico											
- Ecocardiograma	No	Si	Signos de HTP	Si	No						
- RGE (diagnóstico clínico)	No	Si									
- Asociación con Enfisema	No	Si									
- Otros:											
12- El diagnóstico fue establecido por:											
- Clínica + TAC										Clínica + TAC + Biopsia pulmonar	
13- El diagnóstico fue convalidado											
NO:	Si	-Equipo de Discusión Multidisciplinario (MDD)									
Con:		-Otros profesionales (Marque con una cruz todas las opciones que considere necesarias)									
		- Neumólogo									
		- Imagenólogo									
		- Reumatólogo									

REGISTRO DE PACIENTES CON FPI DEL NOA											
1- PROVINCIA											
Jujuy		Salta		Sgo. del Estero		Catamarca		La Rioja		Tucumán	
2- Tiene Ud. Pacientes con diagnóstico de FPI?											
						Si				No	
Iniciales (Apellido y Nombre):				DNI (Últimos 3 nros):							
Talla:	Peso:	IMC:	Sexo:	F:	M:						
3- Fecha del diagnóstico de FPI (mes y año):											
4- Su paciente vive actualmente?											
						Si				No	
En caso de responder NO, si la causa de muerte fue por FPI, sobrevivió en años desde la fecha del diagnóstico:											
5- Tabaquismo											
						Si	EXTBQ			No	
Paquetes/año:											
6- Exposición de riesgo?											
						Si				No	
Cual?											
7- Características clínicas al momento del diagnóstico											
- Rales Velcro	Si	No	-Clubbing	Si	No						
- Tos crónica			- SpO ₂ basal	≥90%	<90%						
- Disnea			-Manifestaciones extrapulmonares	Si	No						
						Cual?					
8- TAC AR (Tomografía pulmonar con cortes de alta resolución) al momento del diagnóstico											
- Predominio de Vidrio esmerilado											
						Si				No	
- Bronquiectasias y/o bronquiectasis por tracción											
- Reticulado o engrosamiento de septos interlobulillares											
- Penalización											
9- Perfil Inmunológico al momento del diagnóstico											
- FAN +	Si	No	Título:	Patrón:							
- Anti DNA	Si	No	FR:	Si	No						
- Anti CCP	Si	No	Otros AC (detallar los positivos)								
10- Estudio Funcional respiratorio al momento del diagnóstico (% predicho)											
- FVC	≤50%		Entre 50-80%			≥80%					
- FEV1	≤35%	35-50%	Entre 50-60%		Entre 60-80%		≥80%				
- FEV1/FVC (post B2)	≤70%				>70%						
- TLC	≤35%	35-50%	Entre 50-60%		Entre 60-80%		≥80%				
- DLOO	≤40%		Entre 40-60%			≥60%					
- TM6M	Si	No	Desatura en la marcha		Si	No	Mts recorridos:				
11- Otros hallazgos al momento del diagnóstico											
- Ecocardiograma	No	Si	Signos de HTP			Si	No				
- RGE (diagnostico clinico)	No	Si									
- Asociación con Enfisema	No	Si									
- Otros:											
12- El diagnóstico fue establecido por:											
- Clínica + TAC	Clínica + TAC + Biopsia pulmonar										
13- El diagnóstico fue convalidado											
NO:	Si,	-Equipo de Discusión Multidisciplinario (MDD)									
Con:	-Otros profesionales (Marque con una cruz todas las opciones que considere necesarias)										
- Neumólogo											
- Imagenólogo											
- Reumatólogo											

		- Cirujano torácico				
		-Otro				
14- Actualmente su paciente recibe tratamiento?						
		Si				No
- Fecha de inicio de Tratamiento (mes y año):						
- PIRFENIDONA		- NINTEDANIB		En tramite		
15- Tuvo necesidad de suspender el tratamiento?						
Definitivamente		Retomó a menor dosis		Retomó a dosis plena		
16- Su paciente presentó Exacerbación Aguda de su FPI?						
		Si				No
17- Su paciente está adherido a un plan de Rehabilitación Respiratoria						
		Si				No
18- Su paciente utiliza Oxígeno Domiciliario?						
		Si				No
19- Conoce las guías actuales de Diagnóstico y Tratamiento de la FPI (ATS/ERS/JRS/ALAT)						
		Si				No
20- En su provincia se informan las TACAR según las Guías ATS/ERS/JRS/ALAT?? (UIP definitiva, posible, indeterminada o alternativa)						
		Si				No
21- Cuenta en su provincia con MDD?						
- Si su respuesta es SI, trabaja con el MDD?				Si	No	
- Si su respuesta es NO:						
Conoce la existencia en su región de un MDD				Si	NO	
Considera importante la formación de un MDD en su región				Si	No	
22- Cuales considera UD. son las limitaciones más importantes para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con FPI? (marque con una cruz todas las opciones que considere necesarias)						
- Capacitación del Neumólogo						
- Mejora al acceso a MDD locales y regionales						
- Mejora al acceso de TAC AR						
- Mejora al acceso de Biopsia quirúrgico						
- Mejora al acceso de Criobiopsia						
- Mejora al acceso de Anatomía Patológica						
- Campañas de difusión en la población para consulta temprana						
- Capacitación de médicos de primer nivel de atención para derivación temprana						
- Dificultad para la aprobación de la medicación por parte de Obras sociales y prepagas						
- Otras:						
23-Observaciones						
Medico Responsable:						
Muchas Gracias!						



Provincia	Tucumán	Catamarca	Salta	Jujuy	Santiago del Estero	La Rioja	Total Región
Neumonólogos	75	3	15	11	10	4	117
Completaron encuesta	30	2	1	4	4	2	43
Encuestas enviadas	68	10	1	4	4	12	99
% Participación	40 %	66 %	6 %	36 %	40 %	50 %	37 %

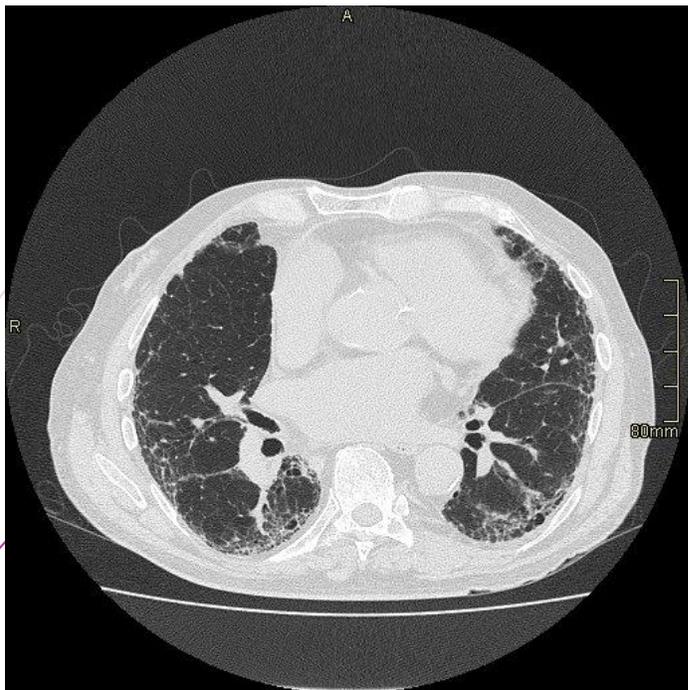
Pacientes con diagnóstico de FPI: N 86

Variable	Total	%
Edad	49 a 85 años	M= 70,5
Sexo		
• Varones	65	75,6 %
• Mujeres	21	24,4 %
Habito Tabáquico		
• Nunca fumó	25	29 %
• Fumador actual	7	8,1 %
• Ex fumadores	54	62,9 %
Exposición		
• No	67	77,9%
• Si	16	18,6%
• No respondieron	3	3,4%
HTP por Ecocardiograma	30	34,8 %
RGE	36	41,8%
Asoc. con ENFISEMA	26	30,2%
Perfil inmunológico Negativo	77	89,5%

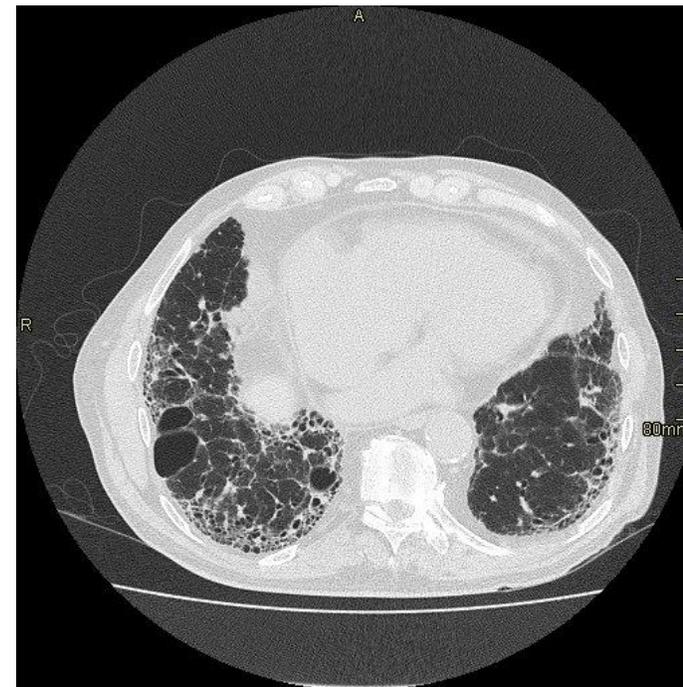
Características Clínicas (afirmativo) N 86

Velcro	85	98,8%
Clubbing	32	37,2%
Tos	75	87,2%
Disnea	79	91,8%
SpO₂ basal		
≥ 90	61	70,9%
≤ 90		29,9%

TAC-AR/PATRONES

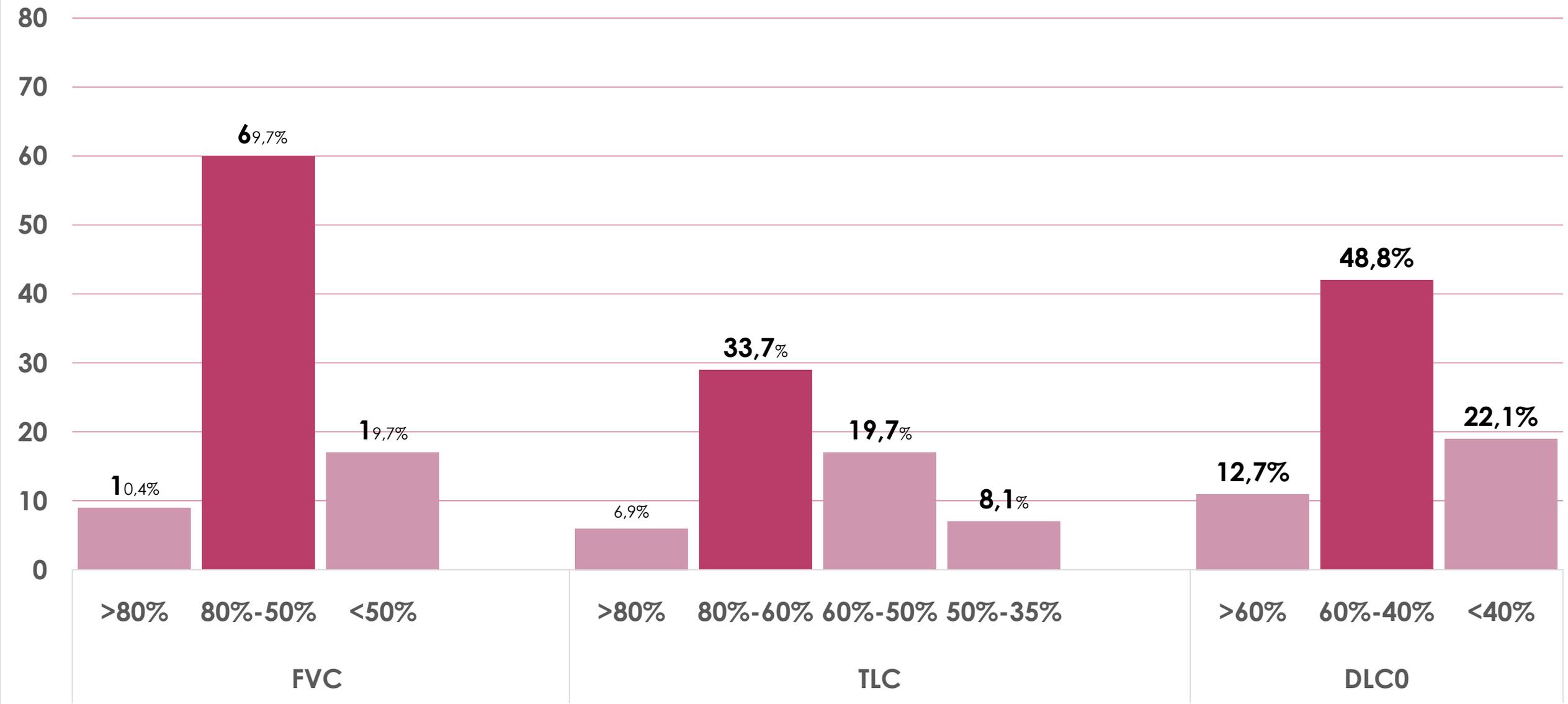


N 86

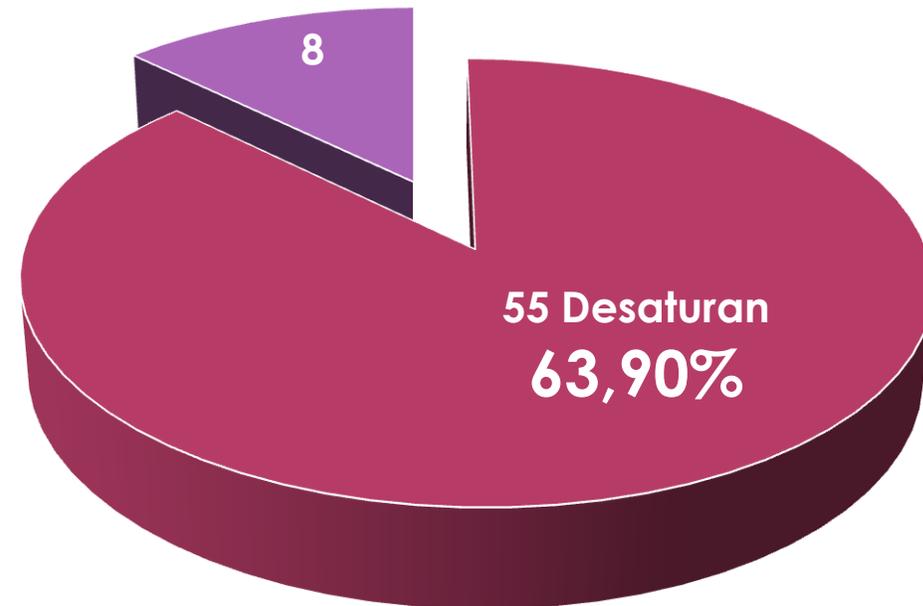
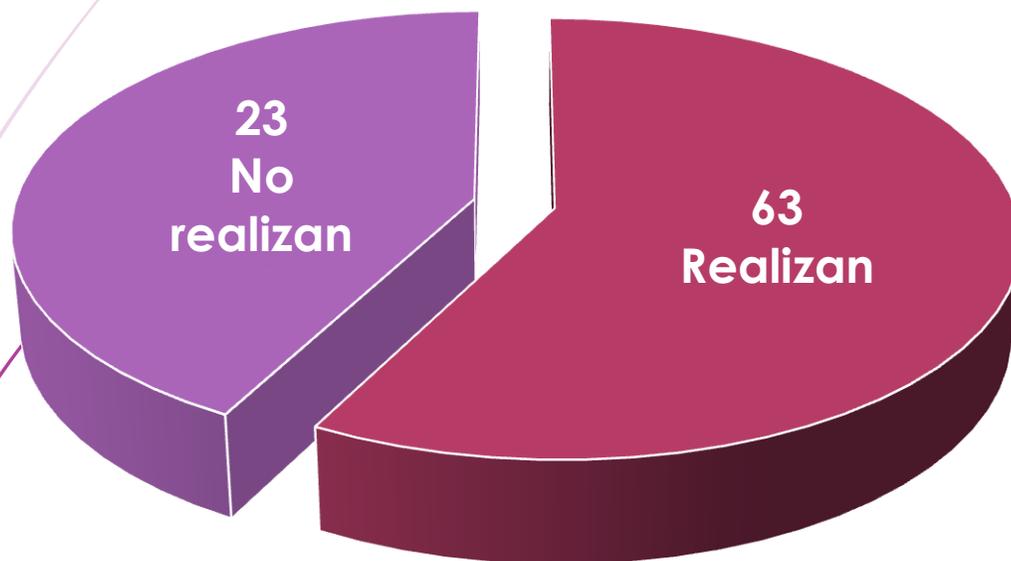


Patrón	Nº de Pacientes	Porcentajes
Sin Vidrio deslustrado	80	93,0%
Bronquiectasias/ B-tracción	75	87,2%
Retícula	82	95,3%
Panal	76	88,3%

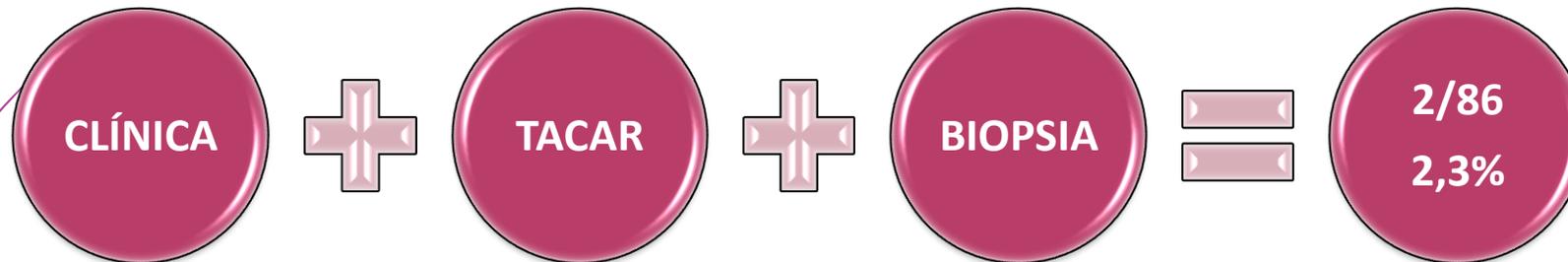
Estudio Funcional Respiratorio



Test de marcha de 6 minutos



Diagnóstico → Convalidado



CONVALIDARON EL DIAGNÓSTICO

58 pacientes (67%)

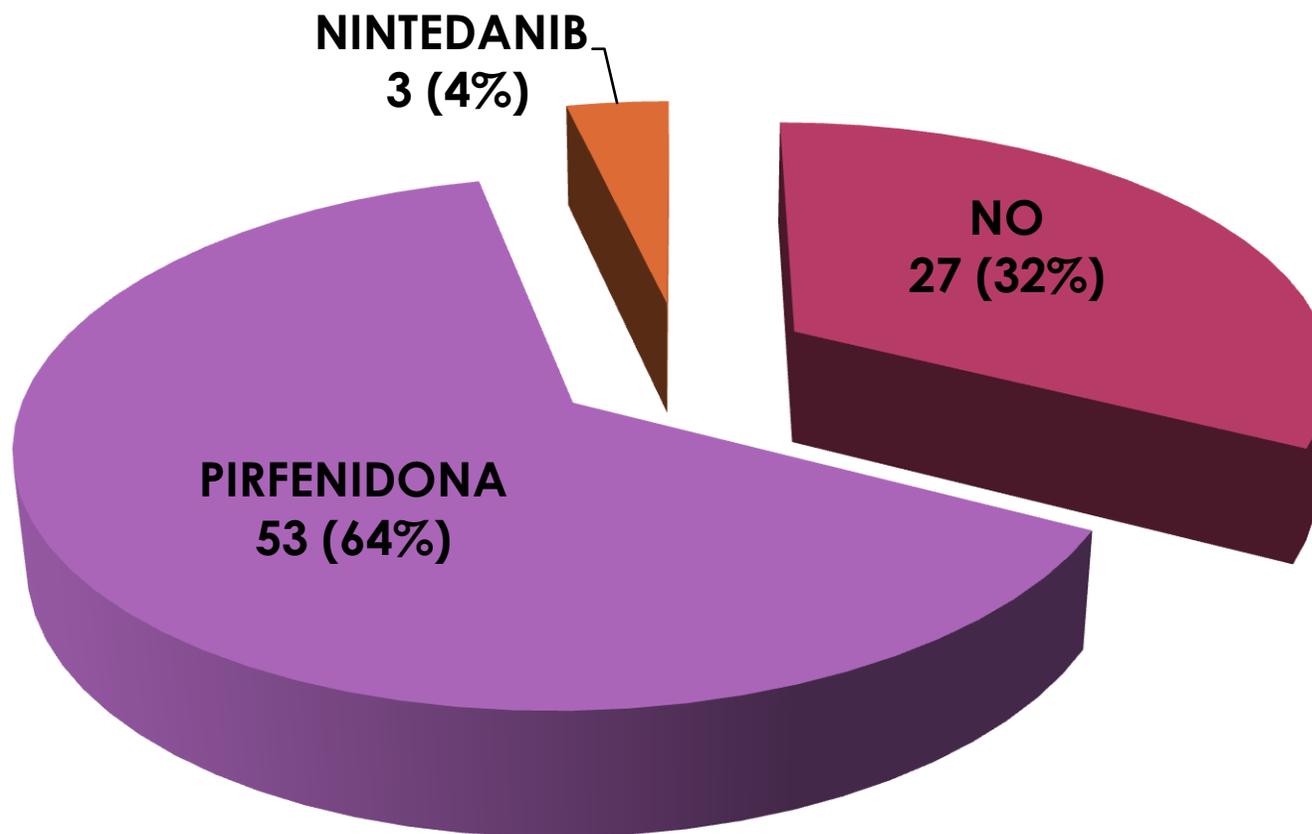
Con equipo MDD

21 (36%)

Con otros profesionales
(Neumo y/o Radiol y/o Reumato)

37 (64%)

Tratamiento



Tiempo medio de inicio de tratamiento 8,6 meses

Evolución

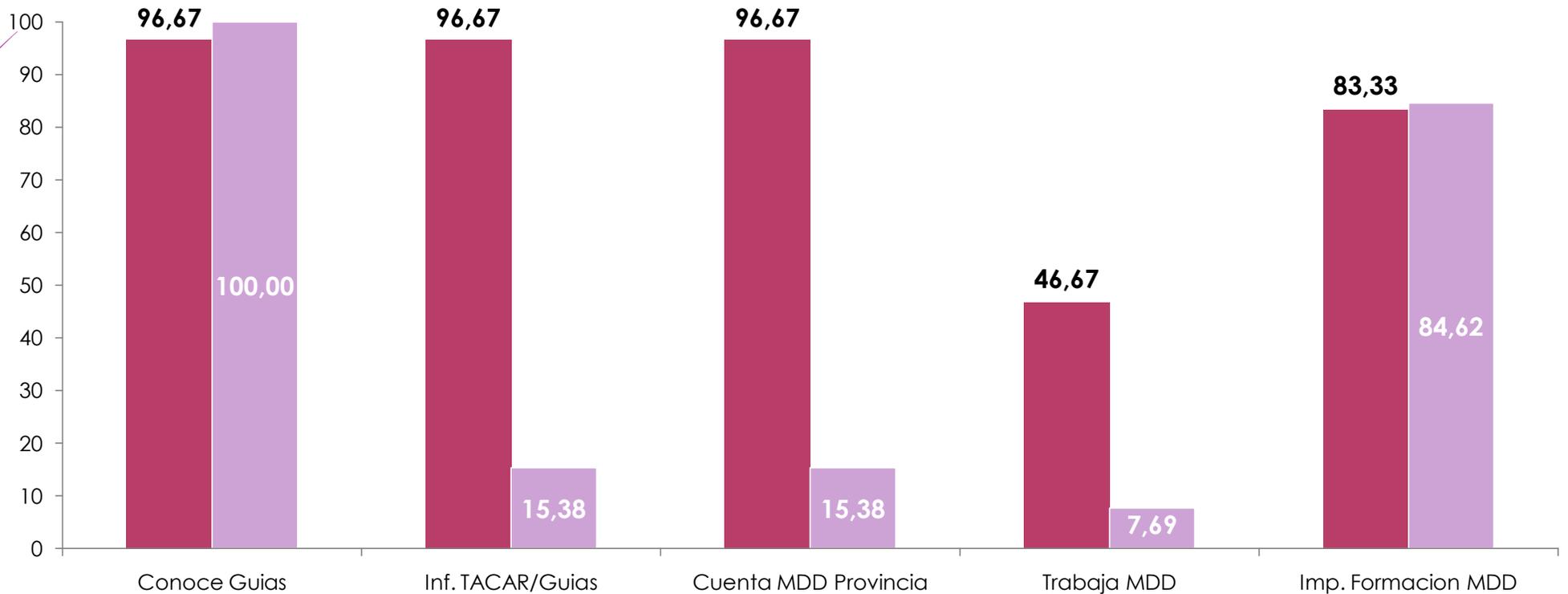
Evolución de los pacientes		
Exacerbación Aguda	26	30,2 %
Rehabilitación	39 (no responden 7)	
O. C. D.	30	33,7 %
Muerte	17	19,7 %

N 56: Suspendieron tratamiento 35 pacientes, **62,5%**.
Retomaron con menor dosis 31 de los 35 pacientes.

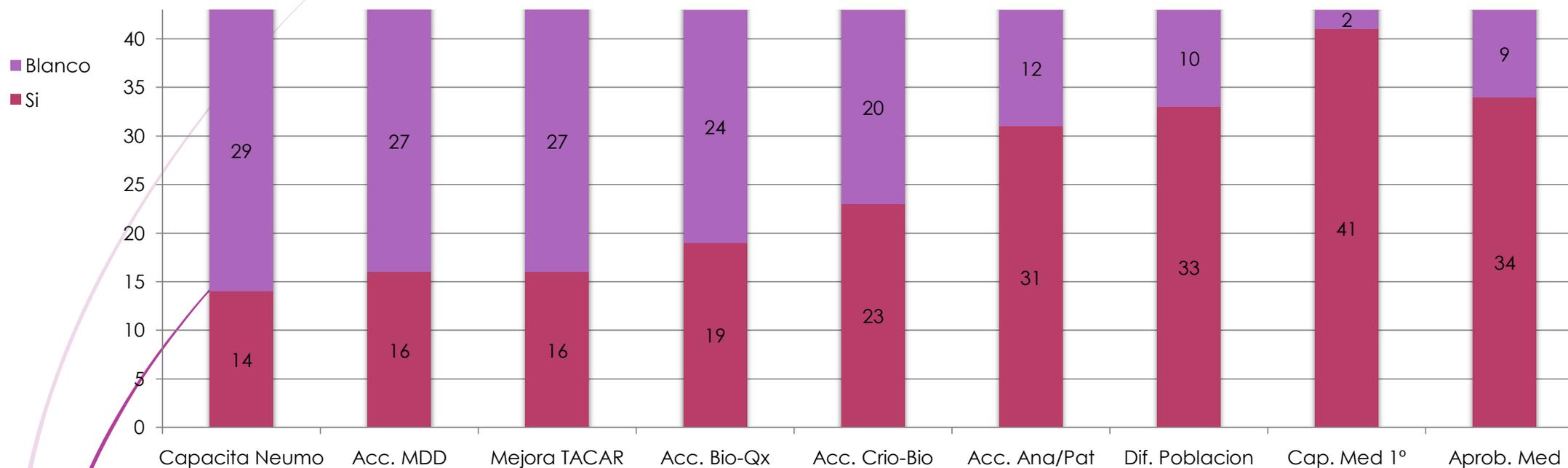
Situación del Neumólogo

Tucumán
Provincias

	MÉDICOS	SI	NO	Blanco
Conoce Guías	43	100	0	
Inf. TACAR/ Guías	31	72,09	27,91	
Cuenta MDD Provincia	32	74,42	25,58	
Trabaja MDD	19	44,19	55,81	3
Imp. Formación MDD	36	83,72	16,28	7



Dificultades para el diagnóstico y seguimiento



Conclusiones

1. Las características de la población estudiada en cuanto a edad, sexo, hábito tabáquico exposición, presentación clínica, asociación con enfisema, HTP y RGE coincide con lo descrito en la literatura.
2. Debemos destacar que los hallazgos tomográficos reportados en la encuesta son consistentes con el diagnóstico de FPI, según las guías.
3. La mayoría de los pacientes tenían al momento del diagnóstico un defecto restrictivo y alteración de DLCO de grado moderado, lo que revelaría la necesidad de llegar a un diagnóstico más temprano.
4. Pese a la teórica accesibilidad de la PM6M (sencilla y de bajo costo) destaca la relativamente baja proporción de pacientes que la llevaron a cabo.

- 
- Nuestro estudio arrojó un diagnóstico por clínica y TACAR del 97% y solo 2 pacientes requirieron biopsia.
 - Para facilitar el diagnóstico temprano y tomar decisiones adecuadas con respecto al tratamiento es imprescindible abordar estos pacientes de manera multidisciplinaria. Sin embargo en nuestra muestra, en solo el 36 % de los pacientes se convalidó el diagnóstico con un equipo multidisciplinario MDD
 - La pirfenidona fue el tratamiento de elección observándose una elevada suspensión temporaria del tratamiento retomando el mismo con menor dosis.
 - Los Neumólogos del NOA refieren un alto conocimiento de las guías, consideran importante la necesidad de formación de equipos multidisciplinarios, a pesar de la escasa consulta a los mismos.
 - Solo el 37 % de los Neumólogos respondieron a la encuesta, lo cual muestra un bajo nivel de participación.



Agradecimientos

Queremos agradecer a los que contribuyeron a la elaboración y análisis de esta encuesta: Gil Beatriz, Naval Norma, Rojas Ramón, Rovarini Ana, Usandivaras Marcela. Junto a todos los colegas del NOA que respondieron la encuesta.