



Información para pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática

*Sección Patología Intersticial
Asociación Argentina de Medicina Respiratoria*



Información para pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática

*Sección Patología Intersticial
Asociación Argentina de Medicina Respiratoria*

Agosto de 2015

Agosto de 2015

Tanto los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) como los miembros de su familia pueden sentirse confundidos o preocupados por la falta de información disponible en nuestro idioma.

La atención de los pacientes con FPI es individualizada y debe quedar en claro que la progresión de la enfermedad varía mucho entre los distintos pacientes (es posible que su médico ya haya analizado este tema con usted). Por lo tanto, es importante que los pacientes entiendan su enfermedad a nivel individual, y que planteen a los médicos todas las preguntas que consideren importantes a fin de recibir el tratamiento adecuado sobre la base de sus síntomas propios. El propósito de esta información es ayudar a los pacientes a lograr este objetivo.

Por favor, recuerde que esta información es un resumen breve que solo tiene fines educativos. No pretende sustituir la atención médica profesional. Siempre consulte a su médico personal o a su profesional sanitario sobre cualquier duda que pueda tener acerca de su situación médica particular.

Puede contactar a la Sección de Enfermedades Intersticiales de la Asociación Argentina de Medicina Respiratoria para plantear todas las preguntas o dudas que tenga sobre la fibrosis pulmonar durante el transcurso de su atención médica. Puede ponerse en contacto por correo electrónico a: aamr@aamr.org.ar

¿Qué es la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

El pulmón normal se parece a una “esponja”. Enfermedades como el enfisema o EPOC (Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica) destruyen esa esponja, tomando el pulmón enfisematoso un aspecto de “esponja vieja”, donde los agujeros se vuelven más grandes y existe una pérdida de la elasticidad pulmonar.

Otras entidades como la **FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)** el tejido pulmonar se torna más grueso, rígido y cicatricial. El término médico para describir este tejido cicatricial es fibrosis. La fibrosis pulmonar se produce cuando el tejido del pulmón se daña progresivamente y cicatriza. Habitualmente existe un **engrosamiento del intersticio pulmonar**. Este último, es el espacio que rodea los alveolos (pequeños sacos de aire encargado de realizar el intercambio gaseoso). O sea el espacio circundante entre los agujeros de la esponja.

En algunos casos, los médicos pueden determinar la causa de la fibrosis (tejido cicatricial). En otros, la causa es desconocida. Cuando se ignora la causa de la enfermedad, se le da el nombre de Fibrosis Pulmonar Idiopática o FPI.

Esta entidad se asocia habitualmente con un patrón histopatológico (resulta de la biopsia pulmonar) y radiológico (habitualmente por tomografía de tórax) conocido como **Neumonía Intersticial Usual (NIU)**.

¿Existen otros tipos de Fibrosis Pulmonares?

Existen más de 200 tipos diferentes de enfermedades o fibrosis pulmonares (FP) o también llamadas intersticiales, pues afectan el intersticio pulmonar (espacio existente entre los bronquios y alvéolos donde se realiza el intercambio de gases u oxigenación de la sangre. Su origen puede ser consecuencia del consumo de ciertos medicamentos, sustancias ambientales (como el tabaco, minerales, gases tóxicos, etc), o asociadas a enfermedades sistémicas como las reumatológicas, hepáticas, gastrointestinales, etc. La fibrosis pulmonar claramente asociada con otra enfermedad, como la artritis reumatoide o la esclerodermia se denominará *fibrosis pulmonar secundaria a la artritis reumatoide o secundaria a la esclerodermia*.

¿Cuál es la frecuencia de la FPI?

No existen datos confiables que permitan determinar cuántas personas están afectadas por la fibrosis pulmonar en nuestro país.

En Estados Unidos se estima que la prevalencia (cantidad de casos) de todas las fibrosis pulmonares es de unos 500.000 casos, siendo la FPI la más común con 132.000 a 200.000 personas que sufren de FPI. Cada año se diagnostican alrededor de 50.000 casos nuevos (incidencia) y hasta 40.000 estadounidenses mueren por año a causa de la FPI.

Se estima que el número de individuos con diagnóstico de FPI seguirá aumentando. Esto podría ser el resultado de la esperanza de vida más prolongada (la FPI es una enfermedad de la edad avanzada) y de un diagnóstico más temprano y preciso.

¿Cuáles son las causas de la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

En el caso de la FPI la causa no ha sido identificada y todavía no han sido totalmente comprendidos los mecanismos de daño pulmonar. Actualmente se piensa que se trata de una respuesta anormal a un estímulo agresivo desconocido, que finalmente se traduce en cicatrización del tejido pulmonar. También se presume que ciertos factores ambientales y genéticos pueden contribuir a la aparición de la FPI.

Se estima que alrededor del 10 al 15% de los pacientes con FPI tienen una forma de fibrosis pulmonar de tipo familiar. Esto se denomina **fibrosis pulmonar familiar (FPF)**.

FACTORES ASOCIADOS CON LA APARICIÓN DE LA FIBROSIS PULMONAR

- *Tabaquismo*
- *Exposición prolongada a contaminantes o polvos ambientales o laborales*
- *Infecciones pulmonares virales o bacterianas*
- *Ciertos medicamentos como algunos antibióticos, antiarrítmicos, anticonvulsivos.*
- *Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)*
- *Predisposición genética*

¿Cuáles son los síntomas de Fibrosis Pulmonar Idiopática?

El síntoma más común es la dificultad para respirar, también conocida como disnea, que muchos pacientes describen como una “sensación de ahogo”. Si avanza la enfermedad y el daño a los pulmones se agrava, puede haber primero falta de aire a esfuerzos grandes (subir una escalera) y luego la disnea va progresando a menor actividad física, como ducharse y vestirse. Hablar por teléfono y comer también pueden causar dificultad respiratoria en las etapas avanzadas de la enfermedad.

Otros síntomas comunes incluyen:

- *Tos seca frecuente e irritativa*
- *Fatiga y debilidad*
- *Malestar en el pecho*
- *Pérdida del apetito*
- *Pérdida de peso inexplicable*

LOS SÍNTOMAS PUEDEN NO ESTAR PRESENTES en los estadios tempranos de la enfermedad y pueden no aparecer hasta que la enfermedad ha avanzado.

¿Cómo se hace el diagnóstico de FPI?

Primero su médico le realizará una serie de preguntas y lo examinará para confeccionar la Historia Clínica. Luego, su doctor utilizará una serie de evaluaciones y pruebas diagnósticas para determinar si usted tiene fibrosis pulmonar, entre las que se incluyen:

- *Radiografía de tórax*
- *Luego Tomografía de alta resolución: Una imagen detallada de los pulmones que ayuda a los médicos a identificar más claramente el tipo y grado de fibrosis*
- *Pruebas de función pulmonar: pruebas respiratorias que miden la cantidad total de aire en los pulmones y evalúan el flujo de aire que entra y sale de los mismos.*
- *Oxímetro de pulso: Un dispositivo colocado en el dedo o el lóbulo de la oreja que indica la saturación de oxígeno de la sangre.*
- *En casos seleccionados, Broncoscopia: Examen de las principales vías respiratorias mediante el uso de un pequeño tubo flexible llamado broncoscopio.*
- *En algunos casos, puede que su médico deba recurrir a una Biopsia pulmonar quirúrgica para realizar el diagnóstico de FPI*

En muchas ocasiones, el diagnóstico de FPI puede ser difícil y requerir un grupo de médicos que incluya patólogos, especialistas en imágenes, reumatólogos y neumólogos para la discusión de los diagnósticos diferenciales. Esto se conoce con el nombre de “Enfoque Multidisciplinario”. Muchos centros en la Argentina cuentan con esta metodología de estudio de pacientes.

Para encontrar un centro médico cercano con experiencia en fibrosis pulmonar, contactarse con la AAMR al aamr@aamr.org.ar

¿Cuál es el tratamiento de la FPI?

El curso clínico de la FPI es muy variable y puede ser difícil de predecir. Por ello, las estrategias para tratarla son altamente individualizadas, y se basan en la historia clínica y otras afecciones de cada paciente.

Aunque no existe cura, existen varias opciones terapéuticas para ayudar a los pacientes a controlar su enfermedad y a mantener su calidad de vida y las actividades de la vida diaria. La atención médica habitual puede incluir tratamientos medicamentosos, oxígeno suplementario, rehabilitación respiratoria, vacunas preventivas, trasplante de pulmón o la derivación para participar de un estudio clínico. El trasplante de pulmón sigue siendo el tratamiento más viable para prolongar la vida de quienes padecen FPI; esta opción se debe discutir con el médico.

Hasta el año 2011, era muy frecuente la prescripción de lo que se llama el "triple esquema". El mismo consistía en el uso de ciertas drogas con actividad antiinflamatoria como los Corticoides, Azatioprina (inmunosupresor) y N-Acetil-Cisteína (antioxidante). Esta combinación, lamentablemente no demostró mejorar la enfermedad y aumentó la cantidad de efectos secundarios no deseados. De todos modos, puede ser una alternativa razonable para un pequeño grupo de pacientes. Si usted se encuentra actualmente recibiendo esta combinación de medicamentos, ***no los suspenda por su cuenta***. Se deben discutir los riesgos y beneficios de esta terapia combinada con su médico neumonólogo.

Existen en la actualidad, dos drogas que han sido aprobadas para la FPI y han demostrado enlentecer el curso clínico de la enfermedad. Dichas drogas son:

- **Pirfenidona:** es una droga antifibrótica aprobada en la Argentina para el tratamiento de la FPI de grado leve a moderada. En algunos pacientes, este fármaco puede enlentecer la caída de la función pulmonar. Se deben discutir los riesgos y beneficios de esta terapia con su médico neumonólogo.
- **Nitendanib:** droga antifibrótica aprobada en varios países (y disponible próximamente en Argentina). Demostró enlentecer la pérdida de la función pulmonar en pacientes con FPI leve a moderada.

Otras medidas

Oxigenoterapia suplementaria:

Dado que la fibrosis inhibe la transferencia adecuada de oxígeno hacia el torrente sanguíneo, algunos pacientes pueden requerir oxígeno suplementario. Esto disminuye la dificultad respiratoria, lo que permite al paciente una mayor actividad. Algunos pacientes pueden necesitar oxigenoterapia en forma continua, mientras que otros sólo podrán necesitarla durante el sueño y para realizar ejercicios. El nivel de saturación de oxígeno de la sangre permite al médico determinar si el paciente requiere oxígeno suplementario.

Si su médico le ha prescrito oxígeno suplementario, es importante utilizarlo según lo indicado. Muchos pacientes temen convertirse en "adictos" al oxígeno suplementario. Es importante saber que el oxígeno suplementario no es adictivo. Se necesita una cantidad adecuada de oxígeno en la sangre para mantener las funciones normales del organismo. Las concentraciones bajas de oxígeno en la sangre pueden acarrear problemas de salud adicionales.

Vacunas Antigripal y Antineumocócica

Se recomienda la vacunación anual anti-influenza con virus inactivados (vivos o muertos) dado que reduce el riesgo de morbilidad. Cada año la Organización Mundial de la Salud, sugiere la fórmula para el hemisferio sur para ser administrada en el otoño. La vacuna antineumocócica se recomienda en aquellos pacientes con FPI mayores de 65 años una vez en la vida, y en menores de 65 años con un refuerzo a los 5 años de la primera dosis.

Además de los tratamientos farmacológicos, los pacientes con fibrosis pulmonar tienen opciones terapéuticas no farmacológicas:

Rehabilitación respiratoria: La rehabilitación respiratoria incluye acondicionamiento; entrenamiento y ejercicios de respiración; control de la ansiedad, el estrés; educación, y otros componentes. El objetivo de la rehabilitación respiratoria es restaurar la capacidad del paciente para realizar sus actividades sin sufrir dificultad para respirar extrema. Se ha convertido en el tratamiento de referencia para mejorar la calidad de vida de los enfermos con FPI. Los programas incluyen médicos, enfermeras, terapeutas respiratorios, kinesiólogos, nutricionistas, psicólogos y otros.

Trasplante pulmonar: La FPI es ahora la principal indicación para el trasplante de pulmón en muchos centros importantes de trasplante. El trasplante puede mejorar la longevidad y la calidad de vida de pacientes adecuadamente seleccionados sin otros problemas de salud. Anteriormente, era raro que las personas mayores de 65 años recibieran trasplantes. Sin embargo, como los resultados y las técnicas quirúrgicas han mejorado, son cada vez más los centros que están realizando trasplantes en personas mayores de 65 años.

A través del **INCUCAI**, existe una lista de espera nacional de candidatos a trasplantes. Los candidatos para el trasplante son evaluados en los centros de

referencia en base a la gravedad de su enfermedad. El trasplante no está exento de riesgos; los pacientes deben discutir todos los riesgos y beneficios de los trasplantes de pulmón con su médico. Si Ud. tiene una consulta referente al tema, consulte a aamr@aamr.org.ar

¿Cómo se hace el seguimiento?

EL SEGUIMIENTO CONTINUO DE LA FIBROSIS PULMONAR es una parte de suma importancia para el mantenimiento de su salud. A través del seguimiento, usted y sus profesionales sanitarios pueden determinar si está respondiendo bien al tratamiento, si la enfermedad permanece estable y qué medidas deberían tomarse a continuación. Las visitas regulares a sus profesionales sanitarios también le permitirán asegurarse de recibir el mejor tratamiento posible para la FP, y también el más actualizado.

La modalidad de su seguimiento clínico variará dependiendo del tipo específico de la fibrosis pulmonar. Independientemente de la causa subyacente, el seguimiento continuo es un componente vital para su tratamiento.

Pregunte a su profesional sanitario con qué frecuencia debe visitarlo y qué debe hacerse a fin de asegurar un tratamiento correcto de su enfermedad.

¿Qué puede hacer usted?

Si le han diagnosticado FPI, hay una serie de cosas que puede hacer para colaborar en su propio tratamiento y ayudarse a sí mismo a permanecer en buen estado.

Las personas al cuidado del paciente también pueden estar interesadas en la siguiente información, que ayudará al miembro de la familia diagnosticado de FPI.

- *Tome toda la medicación prescrita y en la forma indicada por su médico.*
- *Si fuma, es muy importante que lo deje lo antes posible. Pregunte a su médico o enfermera sobre los programas y productos que pueden ayudarle a dejar de fumar.*
- *Mantenga una dieta equilibrada. Esto ayudará a mantener fuerte su organismo. Consulte con su médico o enfermera acerca de cualquier duda nutricional que pueda tener.*
- *Coma durante el día en pequeñas cantidades y con mayor frecuencia. A muchos pacientes les resulta más fácil respirar cuando su estómago no está lleno completamente.*
- *Practique ejercicio moderado, como caminar o montar en bicicleta estática. Si ya practica ejercicio, siga con él. Esto ayudará a mantener fuerte su función pulmonar. Hable con su médico antes de iniciar un nuevo programa de ejercicio. Aquellos pacientes que lo requieran, pueden utilizar oxígeno durante el ejercicio.*
- *Puede apuntarse a un programa de rehabilitación pulmonar para ayudar a incrementar su resistencia, aprenda técnicas de respiración y amplíe su red social de apoyo. Pregunte a su médico o enfermera para más información.*
- *Su médico puede haberle prescrito oxígeno suplementario que proporcionará a su organismo el oxígeno que necesita y que sus pulmones no pueden aportar. Algunos pacientes temen volverse adictos al oxígeno, pero esto no es cierto. El oxígeno suplementario le puede ayudar a sentirse con una mejor respiración y más energético.*
- *Únase a un grupo de apoyo de su comunidad o forme uno. Es una buena manera de obtener el soporte emocional que necesita.*

- *Consulte con su médico o enfermera cualquier duda que tenga acerca de su estado o del tratamiento. Llame inmediatamente a su médico en caso de que notara algo anormal en su estado o en los efectos de la medicación*

Recomendaciones para las personas al cuidado del paciente

Cuidar de alguien que tiene una enfermedad debilitante puede exigir implicarse tanto física como emocionalmente. Usted está haciendo todo lo posible para asegurar que su ser querido recibe el mejor cuidado, permaneciendo informado sobre las posibles opciones de tratamiento y procurando que en casa todas las necesidades del paciente queden cubiertas. Así pues, en este proceso, usted también deberá recordar la importancia de cuidar de sí mismo. En esta situación usted y su ser querido pueden estar enfrentándose a gran estrés y ansiedad. Tenga en cuenta estos estados de ánimo, si no podrán tener un impacto negativo en su salud y bienestar. Para ayudar a reducir el estrés en su vida, practique ejercicio con regularidad y aprenda algunas técnicas de relajación. Pueden unirse a un grupo de apoyo o bien acudir a un asistente para que les ayude a enfrentarse a sus estados de ánimo. Lo importante para ambos es solicitar y obtener la ayuda que necesitan.

Glosario

Alvéolos: pequeños sacos aéreos del pulmón por donde el dióxido de carbono abandona el torrente sanguíneo y el oxígeno ingresa al mismo.

Broncoscopio: Es un aparato utilizado para examinar el interior de los pulmones.
Capacidad de difusión (TLCO): es una medida de la capacidad del oxígeno para difundirse en el torrente sanguíneo.

Comorbilidad: es una enfermedad u otro problema que se produce en forma simultánea con la FP.

Disnea: Dificultad para respirar o falta de aire.

Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE): una regurgitación de ácido del estómago hacia el esófago y la garganta, que provoca ardor de estómago, indigestión ácida y posiblemente lesiones en la mucosa del esófago. También se llama esofagitis por reflujo.

Espirometría: Un examen que mide la cantidad de aire inhalado y exhalado por unidad de tiempo.

Exacerbación aguda: un episodio de empeoramiento rápido o la aparición de síntomas

Fibrosis: es el aumento del tejido fibroso cicatricial.

Hipertensión pulmonar: Presión anormalmente elevada en las arterias del pulmón.

Idiopático: de causa desconocida.

Intersticio: El espacio que existe alrededor de los alvéolos.

Neumólogo: Médico que se especializa en las enfermedades pulmonares.

Patólogo (o anatomopatólogo): Médico que se especializa en estudiar las modificaciones de los tejidos y órganos que se asocian con enfermedades. Los patólogos ayudan en el diagnóstico médico.

Pulmonar: relativo a los pulmones.

Radiólogo: Médico especializado en la realización de exámenes radiológicos (p.ej. radiografías) para diagnosticar enfermedades.

Reumatólogo: Médico especializado en enfermedades reumáticas, que pueden incluir artritis, enfermedades autoinmunitarias y enfermedades de las articulaciones.

Referencias

Pulmonary Fibrosis Foundation: www.pulmonaryfibrosis.org

Boehringer Ingelheim: www.soundsofipf.com

British Lung Foundation: www.blf.org.uk

Coalition for Pulmonary Fibrosis: www.coalitionforpf.org

European IPF Network: www.pulmonary-fibrosis.net

FUNDEPOC: www.fundepoc.org