

PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION FUNDACIÓN DE FIBROSIS PULMONAR

MANUAL DE INFORMACION PARA EL PACIENTE

Capítulo Uno

Entendiendo la Fibrosis Pulmonar

Los Pulmones

Para entender esta enfermedad, es importante conocer cómo son y funcionan los pulmones normales. Esto ayudará a comprender qué es lo que sucede a los pulmones, por qué es que las personas tienen ciertos síntomas, y qué es lo que el paciente y su médico pueden hacer para disminuir la falta de aire.

Las funciones del cuerpo dependen del aprovisionamiento constante de oxígeno. Desafortunadamente, el cuerpo no puede almacenar oxígeno, y por lo tanto, requiere que se le proporcione fresco y de forma continua. Además, productos de deshecho como el bióxido de carbono deben ser eliminados rápidamente. Si el bióxido de carbono se acumula en el cuerpo, se produce un desequilibrio de ácidos en la sangre. Cuando están en exceso estos ácidos pueden afectar las funciones del cerebro y del corazón y producen síntomas tales como dolor de cabeza, sopor y fatiga.

Los pulmones son responsables del intercambio de gases. El oxígeno entra y el bióxido de carbono sale. Funciona de la siguiente manera. Las vías aéreas de los pulmones se parecen a un árbol invertido. El tronco es la tráquea. Esta se ramifica en tubos más angostos. Las ramas más pequeñas son los bronquiolos que se ramifican a su vez en grupos de saquitos para el aire llamados alvéolos.

Hay alrededor de 300 millones de alvéolos en los pulmones. Cada uno de estos saquitos esta rodeado por diminutos vasos sanguíneos llamados vasos capilares, y aquí es en donde se realiza el intercambio gaseoso.

La fibrosis o formación de cicatrices se inicia en el intersticio. El intersticio es el tejido que ocupa el espacio entre los alvéolos. Imagínese una tina llena de globos. Los globos serían los alvéolos. En donde los globos se tocan entre ellos representaría el intersticio. Normalmente, éste es una capa tejido muy delgado formado por unas pocas células. Cuando se forman cicatrices el tejido se vuelve mas grueso y los pulmones se ponen duros, haciendo que sea más difícil para que el oxígeno llegue al torrente sanguíneo.

|

Hay muchas enfermedades que llevan a una falta de aliento (disnea), generalmente caen en una de dos categorías principales: enfermedades obstructivas o enfermedades restrictivas.

Las enfermedades obstructivas son problemas en el **flujo** del aire. El aire puede entrar pero queda atrapado y le es difícil salir. Entre los factores que pueden obstruir el flujo del aire se incluyen la constricción o angostamiento de los tubos respiratorios, el aumento de las secreciones y el hinchamiento de la cubierta interna debidos a inflamación. La Fibrosis Quística, Asma, Bronquitis, Enfisema y EPOC son enfermedades obstructivas.

En contraste, la enfermedad restrictiva es un problema de **bajo volumen de aire**. No es suficiente el aire (oxígeno) que puede llegar a la sangre debido al engrosamiento de las paredes de los saquitos de aire (alvéolos). Varias Neumonías y Fibrosis Pulmonares son enfermedades restrictivas.

CAPÍTULO DOS

La Fibrosis Pulmonar (FP) significa literalmente cicatrización (fibrosis) del pulmón. La cicatrización del pulmón ocurre en el tejido del pulmón llamado intersticio, que sostiene las estructuras del pulmón (saquitos de aire / alveolos). Se calcula que hay entre 130 y 200 enfermedades relacionadas llamadas Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPF) que tienen características similares y que pueden desembocar en cicatrización. La FP produce un engrosamiento del tejido pulmonar y que se vuelva tieso. La cicatrización inhibe el paso del oxígeno a la sangre.

El curso que sigue la FP varía de persona a persona. En algunas, la enfermedad progresa lentamente y de manera gradual a lo largo de los años, mientras que en otras personas puede progresar rápidamente. Algunas personas pueden detectar síntomas que van desde moderados a severos. Otras en cambio pueden estabilizarse por algún período de tiempo.

La búsqueda de información sobre esta enfermedad puede ser confusa debido a los diversos términos empleados para describir a Fibrosis Pulmonar. Por ejemplo, hay muchas causas de FP, pero cuando la causa es desconocida se le llama "idiopática", o Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI). Las regiones de las áreas fibróticas pueden variar de caso a caso. Afectan a cada persona de manera diferente y a ritmos diferentes.

En el pasado, la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) era un término general empleado para agrupar a una gran variedad de procesos. Sin embargo, FPI se usa también para describir un patrón particular de cicatrización. Para complicar aún más las cosas, la FPI tiene varios nombres, tales como Alveolitis Fibrosante Criptogénica (AFC) y Neumonía Intersticial Usual (UIP). El término "usual" se empleaba en los 1960's para describir el patrón "usual" que se ve en las

neumonías intersticiales. Afortunadamente, la terminología y la clasificación se han modificado.

En 1999, un grupo internacional de expertos desarrolló un documento de consenso para proporcionarles a los médicos unas guías prácticas y actualizadas para el tratamiento de Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI). Hay otras Enfermedades Intersticiales del Pulmón (EIP) que no tienen causa conocida y por lo tanto también se llaman “idiopáticas”. Algunas de estas son:

- Neumonía intersticial descamativa (NID). Este padecimiento es poco frecuente, afecta a los hombres dos veces más que a las mujeres. La edad promedio de inicio es de 42 años. El 90% de los afectados tienen antecedentes de tabaquismo. Hay remisión en aproximadamente el 20% de los pacientes que dejan de fumar. El 75% responden al tratamiento con corticoesteroides y es posible la recuperación total.

- Bronquiolitis Respiratoria con Afección Intersticial. Se cree que esta es una forma menos severa de NID. La edad promedio de inicio es de 36 años. Todos los afectados son fumadores.

- Linfangioleiomiomatosis (LAM). Esta es una EIP poco frecuente que afecta únicamente a mujeres y la edad promedio de inicio son los 34 años. Hay aproximadamente 800 casos en los Estados Unidos.

- Neumonía Intersticial Aguda (NIA). Esta es una forma aguda de la enfermedad con un inicio abrupto que progresa rápidamente hacia la falta de aire severa y falla respiratoria. Muchos sucumben a la enfermedad en 1-2 meses.

- Neumonía Intersticial No Específica (NINE). Esta es la segunda forma mas frecuente de EIP, y es ligeramente mas frecuente en mujeres que en hombres. La edad promedio de inicio es de 49 años. La NINE se caracteriza por ser más inflamatoria que fibrosante y responde favorablemente a los corticoesteroides.

- Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI). Inicialmente se creía que esta era una enfermedad relativamente rara, pero ahora es considerada una de las enfermedades intersticiales del pulmón mas comunes, representa aproximadamente 50-65% de todos los casos. El inicio típico es entre los 50 y 70 años. En promedio, 2/3 de los pacientes están en su 6ª década de edad.

CAPÍTULO TRES

¿ Cuáles son las causas de Fibrosis Pulmonar ?

El proceso es de un reemplazo gradual del tejido pulmonar por fibrosis o cicatrices, resultado de algún tipo de lesión en el pulmón. En el pasado, la teoría predominante era que este proceso se iniciaba con inflamación, que terminaba con la formación de cicatrices. Sin embargo, recientemente se ha propuesto que la

fibrosis misma , que representa una forma anormal de reparación, es el proceso primario y no la inflamación, particularmente en FPI.

La fibrosis o cicatrización se puede relacionar a causas específicas como es la exposición prolongada a contaminantes o polvos en el trabajo o el ambiente. Esto puede deberse a polvos inorgánicos como el asbesto, sílice, berilio, y polvos de metales duros o polvos orgánicos tales como bacterias y proteínas de animales. Algunos padecimientos incluyen asbestosis y silicosis. Los nombres de las enfermedades a menudo están vinculados con la ocupación con la que están asociadas.

Otra enfermedad llamada Neumonitis por Hipersensibilidad (o alveolitis alérgica) es un desorden alérgico ocasionado por la inhalación de polvos orgánicos. En algunos casos, puede presentarse una reacción tóxica en el momento de una exposición a grandes cantidades de esporas de algún microbio, o a los pocos días, semanas o pocos meses. La reacción aguda generalmente se parece a una bronquitis o asma. En la mayoría de los casos, se requiere una exposición acumulativa grande de niveles moderados a elevados de los contaminantes durante varios años (10-20 años) para que se desarrolle la Fibrosis Pulmonar. El papel de la predisposición genética se reconoce cada vez con más fuerza.

Algunas neumonitis por hipersensibilidad son:

- Pulmón del Manejador de Granos.
 - Pulmón del Cultivador de hongos.
 - Bagasosis-Trabajadores de la caña de azúcar.
 - Pulmón del Trabajador de Detergentes.
 - Pulmón del Cortador de Corteza de Arce.
 - Pulmón del Trabajador de la Malta.
 - Pulmón del Cortador de Páprika.
 - Pulmón de Criador de Aves.

La Fibrosis Pulmonar ha sido asociada con enfermedades autoinmunes como la Artritis Reumatoide, Esclerodermia o Lupus. Además, la formación de cicatrices puede estar relacionada a infecciones de las vías aéreas superiores. Dos ejemplos de esto son las Neumonías y la Tuberculosis.

También ha sido provocada por algunas drogas o ciertos tratamientos, tales como algunos antibióticos (Nitrofurantoína, Sulfasalazina), antiarrítmicos (Amiodarona, Propranolol), anticonvulsivos (Fentoína), agentes quimioterapéuticos (Metotrexate, Bleomicina) y la radiación terapéutica.

CAPÍTULO CUATRO

Prevalencia de la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI)

La FPI es la forma más común de Enfermedad Intersticial Pulmonar. Enseguida está un resumen de la prevalencia de la enfermedad:

- La incidencia es desconocida en la actualidad.
- Se calcula que se diagnostican 50,000 nuevos casos cada año.
- Más de 200,000 personas la padecen en los Estados Unidos.
- Hay por lo menos 5,000,000 casos en el mundo entero.
- Afecta a hombres y mujeres, con un ligero predominio de incidencia en hombres.
 - La edad promedio de inicio esta entre 40-70 años, pero la enfermedad se puede presentar en cualquier edad.
 - Aunque poco común, la FPI puede presentarse en niños desde los tres años. Enfermedad Intersticial Pulmonar ha sido diagnosticada en niños de menos de un año de edad.
 - Por lo menos 40,000 individuos mueren por esta enfermedad cada año.
 - El número de nuevos casos de FP se ha incrementado dramáticamente en años recientes. Esto se debe principalmente a mejores procedimientos diagnósticos.
 - La FPI no tiene una distribución geográfica específica; se le encuentra por igual en ambientes urbanos y rurales. Los antecedentes de tabaquismo se han asociado con un mayor riesgo para padecer Fibrosis Pulmonar Idiopática.

CAPÍTULO CINCO

¿Cuáles son los síntomas de FPI?

Los síntomas no siempre están presentes cuando el padecimiento inicia y pueden no presentarse sino hasta que la enfermedad ha progresado de manera sustancial. El síntoma principal es la disnea o falta de aliento. Muchos pacientes lo describen como “falta de aire”.

Los pacientes a menudo no dan importancia a la dificultad para respirar, tienden a atribuirlo a “estar envejeciendo” o a “estar fuera de condición física”. Conforme progresa el proceso y el daño al pulmón se vuelve mayor, la disnea puede presentarse con actividad física ligera como es bañarse, vestirse. Hablar por teléfono y comer se hacen cada vez más difíciles y en ocasiones casi imposible.

Otros síntomas incluyen la tos seca. Algunas personas perciben sensaciones similares a las de una gripe como fatiga, pérdida de peso y dolor muscular y de articulaciones. El paciente puede volverse menos capaz para defenderse de las infecciones. Además, con frecuencia pueden sentir cansancio, se pueden aumentar de tamaño y volverse bulbosas las puntas de los dedos y uñas (dedos en palillo de tambor o hipocratismo digital).

La enfermedad varía de persona a persona. En algunos, la enfermedad progresa lenta y gradualmente por meses o años mientras que en otros progresa rápidamente. Hay casos en que se puede estabilizar por algún período de tiempo.

CAPÍTULO SEIS

¿Cómo se diagnostica la FPI?

Mientras que el médico familiar o el médico internista pueden dar seguimiento de la enfermedad y el tratamiento, un especialista en el pulmón (neumólogo) debe evaluar al paciente para confirmar el diagnóstico y asesorar en el tratamiento.

Historia clínica y examen físico

El médico escuchará con su estetoscopio crepitaciones o sonidos como los que hace el Velcro al desprenderse. Los ruidos son sonidos de “apertura” que hacen las vías aéreas pequeñas durante la inspiración (entrada de aire). Alrededor del 50% de los pacientes con FPI pueden tener dedos “en palillo de tambor”. Este es un ensanchamiento de las puntas de los dedos debido a la falta de oxígeno en la sangre. Esto no es específico de FPI y se produce en otros desórdenes pulmonares o del corazón, y también es posible que se presente desde el nacimiento.

Placa de Rayos X del tórax

Una placa de tórax rutinaria puede emplearse para la detección del padecimiento. Sin embargo, entre 5 y 15% de los pacientes que ya tienen una cicatrización significativa presentan una placa de tórax normal.

Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución

La tomografía axial computarizada de alta resolución proporciona imágenes más nítidas y detalladas que la placa de tórax rutinaria.

- El pulmón “en panal” sugiere que hay cicatrización extensiva con destrucción de alvéolos.
- “Opacidad en vidrio despolido” se refiere a la apariencia nebulosa que se asocia con la inflamación.

Pruebas de Función Respiratoria

Estas son pruebas de la respiración que mide la capacidad de los pulmones para intercambiar oxígeno y bióxido de carbono de manera adecuada. Estas pruebas se realizan generalmente en un hospital o laboratorio clínico y consisten en respirar en un espirómetro, y en ocasiones se hacen en un pletismógrafo que se parece a una caseta telefónica. Hay tres componentes importantes en las Pruebas de Función Respiratoria: 1. Espirometría, que determina qué tan bien pueden los pulmones recibir, retener y utilizar el aire; 2. volúmenes pulmonares, y 3. capacidad de difusión, que mide la posibilidad de que difunda el oxígeno hacia la sangre.

Oximetría

Esta es una prueba de revisión que estima la cantidad de oxígeno disponible en la sangre. Se coloca un aditamento en un dedo el lóbulo de la oreja. El oxímetro

emite luz a diferentes longitudes de onda a través de los vasos sanguíneos pequeños. Los rangos normales son alrededor del 95-100% respirando aire ambiente. La oximetría no mide los niveles de bióxido de carbono, por lo que puede ser necesaria la medición de gases en sangre arterial en algunos pacientes.

Gases en Sangre Arterial

Otro método para medir el oxígeno en la sangre es por el análisis directo de la sangre arterial, generalmente obtenida de una arteria de la muñeca. Debido a que las arterias contienen sangre que recién ha pasado por los pulmones, la medición de los gases disueltos en la sangre proporciona una medición muy precisa del balance entre oxígeno y bióxido de carbono en la sangre.

Broncoscopía

Involucra el examen de los bronquios, o sea, las vías aéreas principales de los pulmones, mediante el empleo de un tubo flexible delgado llamado broncoscopio. La broncoscopía ayuda a evaluar los problemas o bloqueos en los pulmones y además permite la toma de muestras de líquidos o tejidos. Desafortunadamente, las muestras de tejido pulmonar obtenidas a través de la broncoscopía son pequeñas y pueden ser inadecuadas para llegar a un diagnóstico definitivo.

Lavado Bronco-Alveolar (LBA)

El LBA se realiza con el broncoscopio y es el método para obtener pequeñas muestras de células de las vías aéreas bajas. Se inyecta un pequeño volumen de solución salina a través del broncoscopio que se extrae a continuación, arrastrando consigo una pequeñísima muestra de células procedentes de las vías aéreas bajas.

Biopsia Pulmonar

La biopsia pulmonar es el paso diagnóstico que revela más información relevante para la evaluación del paciente en el que se sospecha que tenga Fibrosis Pulmonar. Porque hay muchas enfermedades que mimetizan a la Fibrosis Pulmonar Idiopática, es importante tener un diagnóstico adecuado porque hay diferencias significativas en tratamiento y pronóstico. Es también la mejor manera para determinar qué tanto ha progresado la enfermedad y cuál enfermedad es. Éste procedimiento es invasivo y presenta factores de riesgo que deben ser evaluados y no puede ser recomendado para todos los individuos.

Prueba de Ejercicio

La prueba de ejercicio se usa para medir qué tan bien responden los pulmones a la actividad física. Los métodos usados para la prueba de ejercicio varían de hospital a hospital, pero generalmente involucra el uso de una bicicleta estacionaria o una banda sinfín. Durante el ejercicio se evalúan presión sanguínea, electrocardiograma y los niveles de oxígeno en sangre (con un oxímetro para el dedo o el lóbulo de la oreja).

CAPÍTULO SIETE

¿Cómo se trata la FPI?

Una vez que se ha formado el tejido cicatricial en el pulmón, no se puede quitar quirúrgicamente o con medicamentos. Su médico determinará el tratamiento específico basado en:

- Edad, salud general e historia clínica. La coexistencia de otros problemas médicos puede complicar las opciones terapéuticas.
- Avance de la enfermedad. Debido a que los síntomas a menudo empiezan lentamente y progresan por un período extenso de tiempo, la enfermedad puede estar muy avanzada cuando se diagnostica.
- Su tolerancia a medicamentos específicos, procedimientos o terapias.
- Su opinión o preferencia.

Para casos en que hubiese algún grado de invalidez, en 1999, la Sociedad Americana del Tórax recomendó el tratamiento con la combinación de corticoesteroides y agentes citotóxicos como la ciclofosfamida o azatioprina.

En algunos casos, los medicamentos estabilizan la enfermedad y puede ser benéfico el uso continuo de ellos. En otros casos se puede retirar la medicación paulatinamente. Desafortunadamente, un porcentaje de los pacientes no responde a tratamiento farmacológico. No hay manera de predecir quién responderá favorablemente o no al tratamiento.

Medicamentos

Corticoesteroides (Prednisona)

La prednisona se usa para suprimir al sistema inmunológico y la inflamación. Simula la acción del cortisol que es producido en el cuerpo por las glándulas adrenales. El tratamiento prolongado provoca que las glándulas adrenales dejen de producir su propio cortisol. Por esta razón, cuando se descontinúa la prednisona, se debe de hacer paulatinamente para darles tiempo a las glándulas adrenales de recuperarse. Debido a que la prednisona suprime al sistema inmune, aumenta la probabilidad de que haya infecciones y que estas sean mas severas.

Los efectos secundarios de la prednisona van desde ligeramente molestos hasta ser muy serios. Estos últimos se presentan generalmente con dosis mayores y en tratamientos prolongados. No todos los pacientes sufrirán todos estos efectos secundarios, que incluyen retención de agua y aumento de peso, esponjamiento de la cara (“cara de luna”), disminución de tolerancia a la glucosa, alta presión sanguínea, debilidad muscular, ansiedad, depresión y alteraciones del sueño. Pueden producirse cataratas y osteoporosis después del uso prolongado.

Ciclofosfamida

La Ciclofosfamida se administra generalmente junto con la prednisona, aunque puede ser administrado solo. Usualmente se toma por vía oral, pero se puede administrar por vía intravenosa, generalmente una vez al mes durante seis meses. La Ciclofosfamida es una droga anticancerosa y se emplea por sus propiedades inmunosupresoras. Puede disminuir el número de glóbulos blancos, por lo que su médico debe de dar seguimiento a cambios en la cuenta de glóbulos durante el tratamiento. La Ciclofosfamida también puede provocar irritación de la vejiga por inflamación (cistitis). El aumentar la ingesta de agua para diluir su orina y orinar con mayor frecuencia puede disminuir este efecto secundario. Otros efectos secundarios son la pérdida de cabello y náusea.

Azatioprina (Imuran)

Aunque se ha informado de algunos resultados buenos su efectividad no se ha confirmado.

Otras drogas

En el pasado, la penicilamina, clorambucil, y la colchicina se han empleado en pequeños números de pacientes pero con resultados variados.

Oxigenoterapia

Algunos pacientes requieren de oxígeno suplementario especialmente cuando los niveles del oxígeno en la sangre son bajos. Esto ayuda a reducir la disnea y permite al paciente una mayor actividad. Otros pueden requerir de oxigenoterapia permanentemente, y otros más solamente lo necesitan durante el sueño o ejercicio. La medición de nivel de oxígeno en su sangre le permite a su médico determinar si usted requiere de oxígeno suplementario.

Rehabilitación pulmonar

La rehabilitación pulmonar se ha convertido en la base para el cuidado de las personas con padecimiento pulmonar crónico. La meta de la rehabilitación pulmonar es la restauración de la capacidad del paciente de funcionar sin disnea extrema. Estos programas ofrecen una variedad de servicios que se pueden administrar al paciente ambulatorio, internado o en su domicilio o comunidad. Los programas son "multidisciplinarios", esto quiere decir que el equipo está formado por enfermeras, terapeutas respiratorios, terapeutas físicos, trabajadoras sociales, dietistas, etc. La gama de servicios incluye: entrenamiento con ejercicio; ejercicios y reentrenamiento respiratorios; manejo de la ansiedad, estrés y depresión; y asesoría nutricional, por mencionar solo algunos.

Trasplante pulmonar

La Fibrosis Pulmonar es la tercera causa que lleva al trasplante de un pulmón, después del Enfisema y la Fibrosis Quística. El trasplante puede mejorar la supervivencia y la calidad de vida en pacientes adecuadamente seleccionados, particularmente en aquellos menores a los sesenta años y sin complicaciones médicas. Debido a que la evolución de la FP es impredecible y a que las drogas disponibles son limitadas, la referencia temprana es crucial. La espera promedio para un trasplante en Estados Unidos es de aproximadamente dos años. El

trasplante no esta libre de riesgos y el paciente debe de discutir las posibles complicaciones con su médico.

CAPÍTULO OCHO

¿Cuál es el pronóstico de la FPI?

La FPI es la forma más común de Enfermedad Intersticial Pulmonar y en general tiene un mal pronóstico. El tiempo promedio de sobrevida después de la aparición de síntomas es de 3-6 años. La sobrevida es mayor cuando la enfermedad es diagnosticada en una etapa temprana, a una edad menor y en aquellos que tienen una respuesta positiva a los corticoesteroides. El tabaquismo esta asociado con el progreso rápido de la enfermedad.

El término “tiempo promedio de sobrevida” es matemático y no médico. Hay muchos individuos que sobreviven mucho más de seis años y otros que expiran a los pocos meses después del diagnóstico. Hay una correlación significativa entre diagnóstico temprano y longevidad. Es importante pues el ser examinado por un neumólogo competente tan pronto aparezcan los primeros síntomas.

Además, hay muchos avances en el entendimiento de las causas del padecimiento y el desarrollo de tratamientos efectivos. Es posible que estos lleven a una mayor sobrevida y una mejor calidad de vida para aquellos afectados por Fibrosis Pulmonar.

El factor más importante en relación con el pronóstico es que cada individuo es único y cada persona responde de manera diferente al tratamiento. Esto hace que las predicciones en relación con la sobrevida no sean más que adivinanzas. El tener y mantener una actitud positiva aumentarán la sobrevida en todos los casos.

CAPÍTULO NUEVE

La consecuencia mas dañina de la enfermedad pulmonar y de la sensación de “falta de aire” es el desarrollo de una forma de vida inactiva. En muchos pacientes, actividades como bañarse o vestirse pueden ocasionar una gran fatiga. La necesidad de aire puede llevara ataques de pánico y producir efectos sicológicos negativos.

Personas con problemas respiratorios crónicos pueden en ocasiones limitar sus actividades físicas en un intento de evitar la falta de aire. Además, los parientes y amigos a menudo le recomiendan al paciente que se la “lleve tranquilo” pensando que lo contrario es negativo o dañino.

La falta de ejercicio va en contra de usted. La inactividad debilita sus músculos y se vuelven menos eficientes. La pérdida de condición física puede hacer que la más sencilla de las actividades cotidianas sea muchos más difícil. A través del ejercicio los músculos se fortalecen y se vuelven más resistentes a la fatiga. Con la práctica y el entrenamiento usted puede aprender a realizar tareas de una manera más eficiente. Siendo más eficiente usted requerirá menos oxígeno para realizar la misma cantidad de trabajo. El resultado será que usted podrá tener más energía para realizar sus tareas cotidianas y que le faltará menos el aire. Es preferible un programa formal de rehabilitación pulmonar porque permite hacer un seguimiento durante el ejercicio y también el establecimiento de programas individualizados.

Mucha gente respira de manera ineficiente y esto provoca que tengan que realizar un mayor esfuerzo simplemente para recuperar el aliento. Durante la rehabilitación se enseñan técnicas de respiración para mejorar la eficiencia de la respiración y disminuir el trabajo de la respiración.

Es difícil notar la diferencia si ya se tiene falta de aire. El oxígeno suplementario puede reducir este esfuerzo, le ayudará a sentir menos falta de aire, mejorará su sueño y reducirá la fatiga. Si su médico le ha recetado oxígeno, úselo.

Actitud

La actitud positiva ayuda mucho a su participación activa en todas las fases del manejo de su enfermedad. Usted no podrá controlar el curso de su enfermedad, pero sí puede escoger su actitud cada día.

¿Quiere estar triste, alegre o enojado? Escoja una. ¿Quiere ser positivo o negativo? Decídase por una. Una actitud positiva no podrá resolver sus problemas, pero sí hará una diferencia en cómo sobrellevar el hecho de tener Fibrosis Pulmonar.

“Una actitud mental positiva creará más milagros que cualquier droga milagrosa”-
Patricia Neal

CAPÍTULO DIEZ

La visita al médico

El llegar a un diagnóstico de certeza y un tratamiento adecuado requieren de tiempo. Es como armar un rompecabezas. Puede requerir de varias visitas y diferentes exámenes. Usted le puede ayudar a su médico a conocerlo a usted. Pues, ¿quién ha vivido en su cuerpo todos esos años? ¿Quién lo conoce a usted mejor que usted?

Habr  muchos prestadores de servicios de salud adem s de su m dico y enfermera. Aunque usted tiene un equipo de atenci n m dica, usted mismo es una parte importante de ese equipo. Como miembro del equipo usted tiene responsabilidades. Se la har n muchas preguntas. Como paciente, a menudo es dif cil recordar con qui n habl  y qu  fue lo que dijo. La primera visita a un m dico nuevo puede producir mucha ansiedad. Es f cil olvidar algo si se est  un poco nervioso. Trate de relajarse y recuerde que el prop sito de su equipo es el de proporcionarle el mejor cuidado posible.

Organice su historial m dico antes de su visita

P ngala por escrito, guarde una copia para usted y actual cela cada vez que esto sea necesario.

1. Frecuentemente la pregunta que se le hace es:  Por qu  es que est  usted hoy aqu ?  Cu l es la raz n de su visita?.
 - a. Empiece con sus s ntomas.  Cu les son estos?. Sea espec fico. Por ejemplo:
 - “Tengo tos”.
 - “Me falta el aire”.
 - b.  Desde cu ndo tiene estos s ntomas?
 - c.  Qu  los agrava?
 - d.  qu  los alivia?
2. Haga una lista de todos sus medicamentos:
 - a. Incluya todos los que le han recetado y tambi n aquellos que no requieren de receta, tales como vitaminas, minerales, hierbas medicinales.
 - b. Incluya la raz n por la que se los toma y la frecuencia con que se los toma. Muchos medicamentos tienen prop sitos m ltiples. No suponga que “ l o ella saben” la raz n por la que usted los est  tomando.
 - c. No espere que otros recuerden esta informaci n por usted.  Qu  pasar a si la otra persona no lo puede acompa ar  se d a por alg n accidente o est  hospitalizada?  Qu  har a usted entonces?
 - d. A veces es  til llevar todos los medicamentos a su visita con el m dico de manera que si hay alguna pregunta en relaci n con la dosis no habr  confusiones.
3. Lleve a sus consultas una libreta para que tome notas:
 - a. Cuando usted haga una pregunta, anote la respuesta. De esa manera, no se sentir  frustrado si al llegar a casa ha olvidado algo de lo que su m dico le dijo.
 - b. Antes de cada visita, anota las preguntas que quiere hacer.

- c. Pregunte sobre los resultados de sus exámenes y anote las respuestas. Nunca suponga que todo “está bien” si no tiene noticias de la oficina de su médico.
4. No suspenda ningún medicamento de su tratamiento por su cuenta, aun cuando los síntomas han cesado.

Hay una muestra de 3 páginas de una historia clínica en el apéndice de este documento para que usted la utilice. Esta no reemplaza la historia clínica que le hace su equipo médico, pero es una herramienta útil. Le proporciona una guía para las preguntas y respuestas de su equipo médico. Le ayudará a recordar fechas, síntomas y eventos importantes. Es buena idea tener una copia con usted y actualizarla cada vez que sea necesario. También es una buena idea darle una copia a algún miembro de su familia. Si usted sufre de alguna agudización, está incapacitado o tiene alguna emergencia, los miembros de su familia podrán proporcionar información correcta sobre su historia clínica y medicamentos.

1. Haga una lista de sus condiciones médicas actuales y pasadas. Anote problemas médicos tales como diabetes, presión arterial alta, ataques cardíacos y cáncer. Incluya información sobre el tiempo que ha padecido estas enfermedades.
2. Ponga en la lista todas sus cirugías. Asegúrese de anotar las fechas. Anote todo. No suponga que algo no es importante porque “no tiene nada que ver con mis pulmones”.

CAPÍTULO ONCE

Investigación/Nuevos Tratamientos/Terapias Antifibróticas para FPI

Pedimos disculpas por el lenguaje técnico empleado en éste capítulo. Fue indispensable hacerlo así para mantener la exactitud científica de la información incluida. Por favor lleve éste capítulo a su médico y permítale al ella/él discutir con usted los conceptos y material incluidos aquí.

La *N-Acetilcisteína* es un producto químico, comúnmente llamado NAC, es producido por el cuerpo que aumenta su producción de glutatión, que es un potente antioxidante. La NAC ayuda a estimular el sistema inmunológico. NAC se emplea también como agente para disolver el moco para degradar el moco viscoso que a menudo está presente en personas que tienen algún padecimiento pulmonar crónico. En Europa se está llevando a cabo actualmente un estudio de NAC con 150 pacientes de FPI.

La *Pirfenidona* es una droga que es activa si se toma por vía oral que parece que inhibe la síntesis de colágena, disminuye la producción de múltiples citocinas y

bloquea la proliferación de fibroblastos y su estimulación en respuesta a citocinas. Las citocinas son proteínas pequeñas secretadas que median y regulan la inmunidad y la inflamación. Son producidas *de novo* en respuesta a un estímulo inmunológico. Actúan uniéndose a receptores específicos de membrana, que a su vez mandan señales a las células a través de segundos mensajeros, que a menudo son tirosin cinasas, para alterar su comportamiento (expresión genética). Las respuestas a las citocinas pueden incluir aumento o disminución de la expresión de proteínas de membrana (incluyendo receptores para citocinas), proliferación, y secreción de moléculas efectoras.

Terapias Anti Factor de Crecimiento Transformante (TGF- β). Es muy probable que el TGF- β juegue un papel crucial en el progreso de la enfermedad fibrótica. Lo secretan células epiteliales activadas, macrófagos y células endoteliales, lo hacen en su forma inactiva unido a un péptido que está asociado a su estado latente. El TGF- β se separa del péptido de latencia después de unirse a la trombospondina-1 que se encuentra en los gránulos de las plaquetas o a la integrina Vb6 que expresan células epiteliales. La molécula activa estimula la quimiotaxis, diferenciación y síntesis de colágena. Los niveles pulmonares de TGF- β se elevan después de la instilación endotraqueal de Bleomicina en ratas y ratones. La fibrosis en este modelo es atenuada significativamente por la administración de anticuerpos anti-receptor soluble de TGF- β . El RNA mensajero (RNAm) del TGF- β y la producción de proteína se incrementan significativamente en células epiteliales y macrófagos de pacientes con FPI, al igual que los niveles de TGF- β circulante. Aun cuando no existe una terapia que específicamente neutralice a TGF- β , el tratamiento con *interferon gama* (IFNg) puede disminuir los niveles de expresión de TGF- β en los pulmones de pacientes de FPI, asociándose con una mejoría de la función pulmonar.

Inhibidores de la ACE. ACE significa enzima convertidora de la angiotensina. La compañía GenoMed ha descubierto que un grupo de drogas muy seguras que se llaman inhibidores de ACE que pueden ser útiles para el tratamiento de varias enfermedades graves, incluyendo al enfisema. Los inhibidores de ACE se han utilizado con éxito en un número pequeño de pacientes.

Prostaglandina E2. Abreviada como PGE-2, es una molécula liberada por las paredes de los vasos sanguíneos como respuesta a la inflamación o infección. La enzima mPGES-s está involucrada en la producción de la PGE-2. Otros factores pronósticos adversos incluyen el ser de género masculino, estado avanzado de la enfermedad, y posiblemente la liberación elevada de la PGE-2, por los macrófagos (Schwartz et. Al. 1994).

Antagonista de receptor de Leucotrieno. La acción de los leucotrienos puede ser bloqueada por cualquiera de dos mecanismos específicos: 1) inhibición de la producción de leucotrienos y, 2) antagonismo de la unión de los leucotrienos a los receptores celulares.

Antagonista del receptor de la endotelina. El Bosentan es un antagonista del receptor de la endotelina disminuyó significativamente la presión sanguínea en pacientes con hipertensión arterial esencial, sugiriendo que la endotelina pudiera contribuir a la elevación de presión sanguínea en tales pacientes.

Terapias Anti Factor de Necrosis Tumoral (TNF)- alfa. Otro mediador que posiblemente juegue un papel importante en la FPI es el TNF- α . Los niveles de TNF- α están elevados en el líquido de LBA de pacientes de FPI, además la producción de TNF- α está elevada en los macrófagos alveolares de pacientes con FPI. La producción de TNF- α también está elevada en los epitelios pulmonares de pacientes con FPI. Es mitogénico y quimiotáctico para fibroblastos, pero en contraste con TGF- β , suprime la síntesis de colágena. En respuesta a una sobreexpresión transitoria de TNF- α empleando un vector viral, los ratones muestran una respuesta inflamatoria y fibrótica significativa. Sin embargo, en este modelo la producción de TGF- β es estimulada poco después de la inyección de virus que expresan TNF- α . No está claro pues, si el TNF- α actúa de manera independiente para estimular la fibrosis o si lo hace a través de su capacidad para estimular la producción de TGF- β . Estos datos no son definitivos pero sugieren que el TNF- α tiene un papel en la patogénesis de FPI. Debido a que ya están en uso los antagonistas de la actividad de TNF- α para el tratamiento de enfermedades inflamatorias (i.e. Enfermedad de Crohn, artritis reumatoide), debe de tenerse en cuenta el probar qué efecto puede tener en la FPI el bloquear la actividad de TNF- α . En series pequeñas de pacientes con FPI, tal tratamiento se asoció con mejoría clínica.

Relaxina. La Relaxina inhibe la síntesis de colágena inducida por TGF- β en fibroblastos y estimula directamente la síntesis de colágena en los fibroblastos. Recientemente se empleó Relaxina humana recombinante en un estudio aleatorizado, doble ciego, con control con placebo en pacientes con escleroderma. Cuando se administró de manera continua por infusión subcutánea, la Relaxina se asoció con una mejoría moderada del grosor de la piel cuando se usó la menor de las dosis estudiadas. La Capacidad Vital Forzada y la capacidad de difusión no se alteraron significativamente por el tratamiento con Relaxina, pero, hay que aclarar que pacientes con FPI grave fueron excluidos del estudio. Los efectos adversos más comunes fueron una ligera disminución en los niveles de hemoglobina, irritación en el sitio de infusión, menorragia, y metrorragia. Se requieren más estudios para determinar si la Relaxina es útil en el tratamiento de la FPI.

Lovastatina. La Lovastatina es solo una de un grupo de drogas llamadas estatinas, que normalmente se emplean para bajar los niveles de colesterol. Actualmente se está estudiando para el tratamiento de Fibrosis Pulmonar. Durante estos estudios se encontró que inhibía fuertemente la formación de tejido de granulación *in vivo*. Además de su efecto proapoptótico en los fibroblastos, la Lovastatina interrumpió la formación de tejido de granulación al bloquear varias funciones celulares. Varios pasos de la cascada de señalización de factores de crecimiento son modulados

por la Lovastatina, incluyendo la actividad de receptores de factores de crecimiento y eventos de señales de transducción.

Sin embargo, el trabajo que se reporta aquí representa los primeros pasos en la demostración que la Lovastatina y otros inhibidores de la reductasa de HMG-CoA pueden ser efectivos en la modulación de la fibroproliferación. Consideramos que estos estudios son prometedores porque apoyan una opción terapéutica que es segura y fácilmente disponible para más estudios preclínicos y clínicos en una clase de enfermedades para los que existen pocas alternativas, si es que acaso existe alguna.

Hay muchos estudios llevándose a cabo actualmente. Varias agencias gubernamentales en Estados Unidos mantienen bases de datos sobre pruebas clínicas. ClinicalTrials.gov (www.clinicaltrials.gov) tiene la lista más amplia disponible de estudios apoyados por los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos (NIH), no todos los estudios están en esa base de datos. Otra fuente de información es el Instituto Nacional para el Corazón, Pulmón y Sangre de Estados Unidos (National Heart, Lung and Blood Institute), (www.nhlbi.gov). Para mayor información visite el sitio de la Fundación para la Fibrosis Pulmonar (Pulmonary Fibrosis Foundation), (www.pulmonaryfibrosis.org).

CAPÍTULO DOCE

Ayuda adicional

Podría usted considerar la posibilidad de integrarse a un grupo de apoyo en:
<http://health.groups.yahoo.com/group/pff>

Contacte la Pulmonary Fibrosis Foundation, con Jennifer Bulandr, Director of Media and Community Relations at (312) 377-6895 para iniciar un grupo de apoyo en su área.

Hay varios sitios en internet que tienen información sobre Fibrosis Pulmonar. Alguna de la información puede ser valiosa mientras que otra puede no serlo e incluso puede ser engañosa. En su búsqueda usted puede encontrar más información si introduce los términos Enfermedad Pulmonar Intersticial.

The Simmons Center for Interstitial Lung Disease
<http://ipf.upmc.com>

University of Iowa Health Book
www.vh.org

The National Jewish Medical and Research Center
[www. Njc.org](http://www.njc.org)

Duke University

Este sitio esta dedicado a Fibrosis Pulmonar Idiopática Familiar (Familial Idiopathic Pulmonary Fibrosis) (FIPF). Que es lo mismo que FPI pero en la que esta definida la unidad primaria como una familia en la que 2 o mas personas tienen FPI.

www.fpf.duke.edu

National Institutes of Health

www.nih.gov

The National Library of Medicine

Varias agencias gubernamentales de Estados Unidos tienen bases de datos sobre pruebas clínicas. El NIH a través de la National Library of Medicine ha desarrollado una página web para proporcionar a los pacientes, parientes de los pacientes y médicos con información actualizada sobre investigación clínica.

www.clinicaltrials.gov

The National Home Oxygen Patients Association fue establecida al final de la década de los 1990 para darle a los usuarios de oxígeno la información necesaria para que puedan llevar vidas productivas.

www.homeoxygen.org

Traveling with Oxygen

www.breathingeasy.com

En español usted puede consultar en:

www.iner.gob.mx

moiselman@salud.gob.mx

- Epilepsia / convulsiones _____
- Presión arterial alta _____
- Problemas neurológicos _____
- Colesterol elevado _____
- Tendencias a sangrado _____
- Depresión _____
- Problemas de riñón _____
- Tiroides _____
- Dificultad para caminar _____
- Mareos _____
- Ataque al corazón _____
- Problemas d espalda _____
- Reflujo _____
- Infarto cerebral _____
- Ansiedad _____
- Ulcera gástrica _____

Otros problemas médicos u hospitalizaciones no anotadas aquí

8. HISTORIA QUIRÚRGICA

Tipo de cirugía _____ Fecha aproximada _____

9. Lista de medicamentos recetados y no recetados

Nombre del medicamento _____ Dosis _____ Razón de su uso _____

ALERGIAS

TABAQUISMO

Nunca

Si Cajetillas por día _____ Número de años _____

Ahora no pero ante sí

Cajetillas por día _____ Número de años _____

Fecha de cesación _____

Comentarios adicionales _____

