

Fibrosis pulmonar idiopática

¿Qué es la fibrosis pulmonar idiopática?

La fibrosis pulmonar idiopática (idiopathic pulmonary fibrosis, “IPF”) es una enfermedad pulmonar crónica en la que el tejido cicatricial (“fibrosis”) va aumentando en las paredes de los sacos alveolares de los pulmones. Normalmente afecta a adultos mayores. Alrededor de 1 de cada 200 adultos mayores de 70 años en los EE. UU. tiene IPF. La IPF es ligeramente más frecuente en los hombres.

¿Cuáles son los síntomas de la IPF?

Cuando comienza la enfermedad, la mayoría de las personas con IPF no tendrán síntomas o podrían tener una tos molesta. A medida que la enfermedad progresa, la falta de aire durante el ejercicio y las actividades diarias se vuelve frecuente. A menudo, las personas que viven con IPF también tienen fatiga, depresión y ansiedad.

¿Qué causa la IPF?

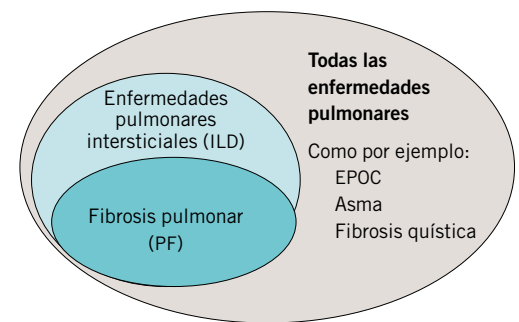
Aunque la palabra “idiopática” significa “de causa desconocida”, hemos aprendido mucho sobre las causas de la IPF. Las personas que fueron y son fumadoras tienen más probabilidades de desarrollar IPF que aquellas que nunca fumaron. Los antecedentes familiares de fibrosis pulmonar también son un factor de riesgo, al igual que ciertos genes, como MUC5B, TERT, TERC, DKC1, RTEL1, AKAP13, DSP, FAM13A, DPP9 y TOLLIP. Algunas evidencias indican que el reflujo gastroesofágico (reflujo ácido o pirosis), ciertas infecciones virales, la contaminación ambiental y algunas exposiciones en el lugar de trabajo pueden ser factores de riesgo de la IPF.

¿Cuál es la diferencia con otras formas de PF?

Primero es importante entender que la IPF está dentro de una gran categoría de enfermedades denominadas “enfermedades pulmonares intersticiales” (interstitial lung diseases, “ILD”). Hay más de 200 tipos de ILD. La mayoría de las ILD tienen fibrosis o inflamación (o ambas) en las paredes de los sacos alveolares. El término “fibrosis pulmonar” (pulmonary fibrosis, PF) se usa para hacer referencia a cualquier tipo de ILD en la que haya presencia de fibrosis y, puesto que la mayoría de las formas de ILD incluyen fibrosis, la mayoría también son formas de PF. La IPF es un tipo de PF. Existen muchos otros, algunos de los cuales tienen causas conocidas, como la neumonitis por hipersensibilidad crónica, la ILD relacionada con enfermedad del tejido conjuntivo, enfermedades ocupacionales (neumoconiosis) e ILD inducida por fármacos. Además de la IPF, existen muchas ILD de causa desconocida, lo que significa que existen muchas ILD “idiopáticas” además de la IPF. Algunos se mencionan en la Tabla X.

Tabla X

ENFERMEDAD	ABREVIATURA
Fibrosis pulmonar idiopática	IPF
Neumonía intersticial no específica idiopática (non-specific interstitial pneumonia)	NSIP idiopática
ILD asociada a bronquiolitis respiratoria (respiratory-bronchiolitis)	RB-ILD
Neumonía intersticial descamativa (desquamative interstitial pneumonia)	DIP
Neumonía organizada criptogénica (cryptogenic organizing pneumonia)	COP o BOOP
Sarcoidosis	Sarcoid



TIPO DE PF	INDICIOS QUE USAN LOS MÉDICOS
Inducida por fármacos	Uso anterior o actual de amiodarona, nitrofurantoína, quimioterapia, metotrexato u otros fármacos que afectan a los pulmones
Inducida por radiación	Tratamiento anterior o actual con radiación en el pecho
Ambiental (denominada neumonitis por hipersensibilidad)	Exposición al moho, a animales o a otros desencadenantes
Autoinmunitaria (denominada relacionada con enfermedad del tejido conjuntivo)	Inflamación de las articulaciones, cambios en la piel (en particular, en los dedos de las manos y la cara), sequedad en los ojos o la boca, resultados anómalos en los análisis de sangre
Ocupacional (denominada neumoconiosis)	Exposición anterior o actual a polvos, fibras (llamada neumoconiosis), gases o vapores que pueden producir PF (como asbesto, carbón, sílice y otros)
Idiopática	Cuando no se puede identificar una causa

¿Cómo se diagnostica la IPF?

Cuando un médico u otro proveedor de atención médica sospeche que un paciente tiene ILD, realizará pruebas que podrían incluir pruebas de la función pulmonar, una radiografía de tórax, análisis de sangre y una exploración por tomografía computarizada (computed tomography, CT) de alta resolución. Las pruebas de la función pulmonar miden cuánto aire pueden contener los pulmones. Cuanto más tejido cicatricial tengan los pulmones, menos aire contendrán. Los médicos también usarán un tipo especial de radiografía del tórax, denominada exploración por tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography, HRCT), que proporciona imágenes detalladas del pulmón. El tejido pulmonar saludable tiene un aspecto casi negro en una exploración por CT (también conocida como exploración por tomografía axial computarizada [computerized axial tomography, CAT]). El tejido cicatricial y la inflamación aparecen de color gris o blanco. En muchos casos, se puede hacer un diagnóstico de IPF a partir de estas pruebas. En algunos casos, puede ser necesario realizar una biopsia de pulmón.

Mi médico dijo que mi exploración por CT (o biopsia) mostró “UIP”. ¿Qué es eso?

El término “neumonía intersticial usual” (usual interstitial pneumonia, “UIP”) se refiere al patrón visual de cicatrización que se observa en una exploración por CT (imagen) o en el tejido pulmonar obtenido a través de una biopsia de pulmón. Aunque la situación de cada persona es diferente, es frecuente hacer un diagnóstico de IPF cuando aparece una UIP en una exploración por CAT o en una biopsia si no se pueda identificar ninguna causa.

¿Cómo se trata la IPF?

La pirfenidona (Esbriet®, Pirfenex®, Pirespa®) y el nintedanib (OFEV®) son dos fármacos aprobados para tratar la IPF en muchos países del mundo. Estos fármacos ayudan a retrasar el progreso de la IPF.

El **trasplante de pulmón** es un tratamiento adecuado para algunas personas que viven con IPF. Es importante hacer una evaluación temprana para el trasplante de pulmón, ya que el proceso implica una serie de citas para proporcionar al paciente información sobre el trasplante y determinar si es un candidato adecuado.

La **rehabilitación pulmonar**, el **oxígeno suplementario**, dejar de fumar y las vacunaciones de rutina (como la vacunación contra la gripe y la neumonía) son partes importantes de vivir con IPF.

Puede obtener más información sobre el oxígeno suplementario en:

<https://www.pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/oxygen-therapy>.

Puede obtener más información sobre la rehabilitación pulmonar en:

<https://www.pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/pulmonary-fibrosis-treatment-options>.

¿Cuál es mi pronóstico?

La IPF es una enfermedad progresiva, lo que significa que la fibrosis va aumentando con el paso del tiempo y gradualmente se produce un empeoramiento de la falta de aire y una necesidad de incrementar la cantidad de oxígeno. Finalmente, puede desarrollarse insuficiencia pulmonar (denominada médicamente “insuficiencia respiratoria”), que es una afección potencialmente mortal.

Es importante que sepa que no hay forma de predecir cuánto tiempo vivirá una persona con IPF. Es posible que haya oído que la supervivencia promedio de las personas que viven con IPF es de solo “3 a 5 años”. Se trata de una estadística obsoleta. Con un diagnóstico más temprano y mejores tratamientos disponibles, muchas personas viven mucho más de 3 a 5 años. Otras desarrollarán insuficiencia respiratoria antes de los tres años, y algunas se enfermarán más gravemente en unos meses o tan solo unos años después del diagnóstico. Nadie puede predecir exactamente cuánto tiempo vivirá con la IPF. Cada persona es diferente. Su médico puede darle información más detallada sobre su pronóstico.

¿Hay terapias experimentales disponibles?

Puede buscar estudios de investigación más cerca de su área en nuestro buscador de ensayos clínicos de la PFF:

trials.pulmonaryfibrosis.org.

Agradecimientos

La Pulmonary Fibrosis Foundation agradece a las siguientes personas por su ayuda en la redacción y revisión de esta ficha técnica:

Dr. David J. Lederer, MS

Exasesor médico superior de la PFF, Educación y Concientización