

guía de  
información  
para el paciente sobre  
fibrosis  
pulmonar

[ESPAÑOL]

Pulmonary Fibrosis  
FOUNDATION

# Índice

- 2** Acerca de esta Guía
- 3** Definición de fibrosis pulmonar
- 5** Prevalencia e incidencia
- 6** Causas
- 10** Síntomas
- 11** Pruebas y evaluaciones diagnósticas
- 15** Tratamiento
- 21** Seguimiento
- 22** Cuidados paliativos y terminales
- 23** Cambios de estilo de vida
- 26** Mantenimiento de cuidados
- 28** Preguntas para los profesionales sanitarios
- 30** Acerca de la Fundación de Fibrosis Pulmonar (Pulmonary Fibrosis Foundation)
- 32** Glosario
- 34** Referencias

# La misión de la Fundación de Fibrosis Pulmonar (Pulmonary Fibrosis Foundation o “PFF” por sus siglas en inglés)

es ayudar a encontrar una cura para la fibrosis pulmonar idiopática, apoyar a la comunidad de fibrosis pulmonar, fomentar la concientización sobre estas enfermedades y procurar un ambiente compasivo para los pacientes y sus familias.

**Esta guía educativa es suministrada por la PFF como servicio público a nuestra comunidad de pacientes.**

Como una organización 501(c)(3) de beneficencia pública, la PFF proporciona información a la comunidad nacional e internacional de fibrosis pulmonar gratuitamente. Contamos con el apoyo del público para proporcionarles estos valiosos recursos. Si usted valora nuestro trabajo, le agradecemos que considere hacer una donación a la PFF. Su donación nos permite ser una fuente de apoyo compasivo para los pacientes y sus familias y nos ayuda a financiar la investigación para encontrar una cura.

# Acerca de esta Guía

**LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON FIBROSIS PULMONAR (FP) O FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)** y sus familiares a menudo se sienten confundidos, preocupados y abrumados. Los pacientes pueden verse frustrados por la falta de información disponible. Los médicos, por lo general, no tienen el tiempo necesario o los recursos para explicar los detalles de la enfermedad a sus pacientes o para ayudar a los pacientes a sobrellevar el trauma que les causa saber que tienen una enfermedad incurable.

La Fundación de Fibrosis Pulmonar es profundamente consciente de estas preocupaciones. Nos esforzamos por proporcionar a los pacientes, familiares y profesionales sanitarios, los recursos necesarios para comprender mejor la FP y la FPI y garantizar a los pacientes las herramientas necesarias para vivir con su enfermedad y mejorar su calidad de vida. Es importante tener en cuenta que los cuidados de la FP o la FPI son individualizados y la progresión de la enfermedad varía considerablemente entre los pacientes—es posible que el médico haya analizado esta cuestión con usted. Por lo tanto, es importante que los pacientes comprendan su enfermedad y que hagan preguntas importantes a sus médicos para asegurarse de que reciben un tratamiento adecuado en función de sus síntomas individuales. Esta guía está diseñada para ayudar a los pacientes a lograr este objetivo.

Tenga en cuenta que esta información es una breve descripción general y es solo para fines educativos. No pretende sustituir los consejos médicos. Consulte siempre con su médico personal o profesional sanitario para aclarar cualquier duda que tenga con relación a su enfermedad específica.

También queremos que sepa que estamos aquí para ayudarle. Puede ponerse en contacto con la Fundación de Fibrosis Pulmonar para cualquier pregunta o preocupación que tenga respecto a la FP durante la atención que reciba. Nuestro personal está a su disposición en el +1 312.587.9272 o por correo electrónico en [info@pulmonaryfibrosis.org](mailto:info@pulmonaryfibrosis.org).

# Definición de fibrosis pulmonar

**LA FIBROSIS PULMONAR (FP) DESCRIBE UNA ENFERMEDAD** en la que el tejido pulmonar se vuelve más grueso, rígido y cicatrizado.<sup>1</sup> La terminología médica utilizada para describir este tejido cicatricial es fibrosis. Los alveolos y los vasos sanguíneos son responsables de transportar oxígeno al cuerpo, incluidos el cerebro, el corazón y otros órganos. Todas las funciones del organismo dependen del transporte de un suministro constante de oxígeno. Debido a que el tejido pulmonar se vuelve cicatrizado y más grueso, es más difícil para los pulmones transferir oxígeno al torrente circulatorio. Por ello, el cerebro, el corazón y otros órganos no reciben el oxígeno que necesitan para funcionar adecuadamente.<sup>1</sup> En algunos casos, los médicos pueden determinar la causa de la fibrosis (cicatrización), pero en muchos casos se desconoce la causa. Cuando no hay una causa conocida para el desarrollo de fibrosis pulmonar (y se cumplen determinados criterios radiográficos y/o patológicos), la enfermedad se llama fibrosis pulmonar idiopática o FPI. Más concretamente, las directrices sobre tratamiento acordadas por las sociedades internacionales del pulmón definen la FPI como “una forma específica de neumonía intersticial crónica progresiva y fibrosante de causa desconocida, que se desarrolla principalmente en adultos de edad avanzada, limitada a los pulmones y asociada con el patrón histopatológico y/ radiológico de la neumonía intersticial usual”.<sup>2</sup>

Hay más de 200 neumopatías asociadas conocidas como neumopatías intersticiales (NI), también denominadas como neumopatías parenquimatosas difusas. Debido a que estas enfermedades afectan al intersticio (el espacio alrededor de los alvéolos), las NI se clasifican como un grupo. Sin embargo, las NI también pueden afectar a otras partes de los pulmones. Muchas NI tienen características similares a la FPI y la mayoría causan fibrosis pulmonar.

Hay un subgrupo de NI llamado neumonías intersticiales idiopáticas (NII), en las que el tejido pulmonar se inflama y puede producirse también cicatrización. El término neumonía se utiliza para describir la inflamación y no una infección como la neumonía bacteriana. La NII se subdivide en varios subtipos patológicos. Estos subtipos incluyen neumonía intersticial usual (NIU), neumonía intersticial no específica (NINE), neumonía intersticial descamativa (NID) enfermedad pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis respiratoria (BR-EPID) neumonía intersticial aguda (NIA), neumonía organizada criptogénica (NOC) y neumonía intersticial linfocítica (NIL).<sup>2</sup> La FPI es un subtipo de NII, el patrón histológico/anatomopatológico visto en la FPI es el de una neumonía intersticial usual. Es importante que los profesionales sanitarios diferencien el subtipo específico de enfermedad intersticial ya que el tratamiento, atención al paciente y pronóstico pueden variar enormemente.

Si hay una clara asociación con otra enfermedad o la cicatrización pulmonar (fibrosis) es resultado de una reacción adversa a un medicamento o una exposición a un agente conocido por causar FP, entonces la causa de la enfermedad ya no se considera idiopática. La FP claramente asociada con otra enfermedad, como esclerodermia o artritis reumatoide, se denominaría *fibrosis pulmonar secundaria a esclerodermia o asociada a artritis reumatoide*. La terminología puede evolucionar a medida que aprendemos más acerca de las neumopatías intersticiales.

# Prevalencia e incidencia

**NO EXISTEN DATOS FIABLES PARA DETERMINAR** cuántas personas están afectadas por FP, probablemente debido a la gran cantidad de condiciones bajo las que puede aparecer. Sin embargo, un estudio reciente calcula que la prevalencia de todas las NI en los Estados Unidos (EE.UU.) es aproximadamente 500,000, siendo la FPI la más frecuente.<sup>3</sup> En los EE.UU., la FPI afecta a entre 132,000 y 200,000 personas.<sup>4</sup> Cada año se diagnostican aproximadamente 50,000 nuevos casos y al menos 40,000 estadounidenses mueren por FPI cada año.<sup>4</sup> Existe un volumen limitado de información sobre la prevalencia de la FPI en la Unión Europea (UE). El cálculo actual de la incidencia de la FPI en la UE es de entre 37,000 y 40,000 personas, y en el Reino Unido se diagnostican más de 5,000 nuevos casos cada año.<sup>5</sup> Más importante aún, se prevé que el número de casos diagnosticados con FPI siga aumentando. Esto se debe probablemente a la mayor longevidad de las personas, a un mejor conocimiento clínico de la FPI y a un diagnóstico precoz y más preciso.<sup>6</sup>

La FPI no tiene ningún perfil demográfico específico; se encuentra en proporciones iguales en entornos urbanos y rurales. Los antecedentes de tabaquismo y ciertos factores genéticos se han asociado con un mayor riesgo de FPI, y varios estudios publicados han indicado que cerca de dos tercios de los individuos con FPI tienen antecedentes de tabaquismo (véase *Causas*).<sup>7</sup> La FPI afecta más a hombres que a mujeres y generalmente se presenta con mayor frecuencia entre los 50 y 70 años de edad.

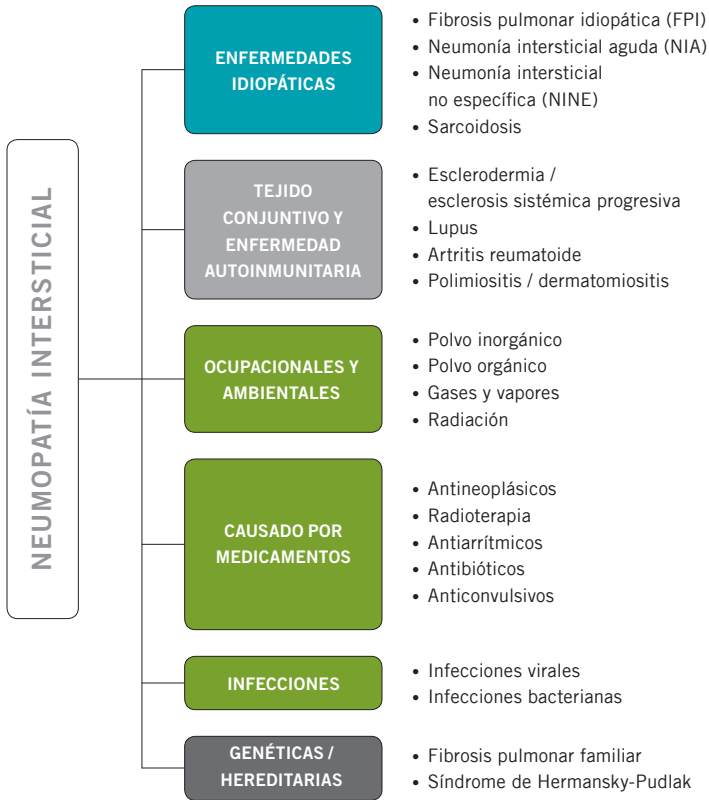
La edad media en el momento del diagnóstico es de aproximadamente 63 años, de acuerdo con varios estudios publicados; no obstante, la FPI ha sido diagnosticada en personas desde la edad adulta temprana hasta más de ochenta años.<sup>6</sup> Está claro que la edad es un riesgo importante para el desarrollo de fibrosis pulmonar.<sup>6</sup>

# Causas

## LA FP PUEDE SER OCASIONADA POR NUMEROSAS CAUSAS.

Como se muestra en la figura siguiente, hay cuatro categorías generales que pueden dar lugar al desarrollo de neumopatía fibrótica: las de causa desconocida o indeterminada (turquesa opaco), las causadas por enfermedad autoinmunitaria sistémica (gris), las asociadas con la exposición a un agente conocido por causar FP (verde) y las que tienen un componente hereditario o genético (gris oscuro).

### CLASIFICACIÓN DE NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES COMUNES





Las **enfermedades autoinmunitarias sistémicas** comprenden un grupo de trastornos inmunológicos que pueden dar lugar al desarrollo de una NII. Estos trastornos incluyen enfermedades del tejido conjuntivo (ETC) tales como artritis reumatoide (AR), lupus eritematoso (lupus), esclerodermia (SSc), polimiositis/dermatomiositis, vasculitis sistémica como poliangeítis mediada por anticuerpos tipo ANCA (+) (también llamada granulomatosis de Wegener) y síndrome de Churg-Strauss. El tipo específico de neumopatía que causan estas entidades se basa en el trastorno autoinmunitario subyacente.<sup>8</sup> Las enfermedades autoinmunitarias sistémicas más comunes que pueden conducir al desarrollo de FP son SSc, AR y lupus. Los pacientes con ETC también son más propensos a desarrollar hipertensión pulmonar (presión arterial alta en los pulmones). Se recomienda categóricamente que los pacientes con ETC y síntomas de neumopatía sean sometidos a evaluación y seguimiento por un reumatólogo para la ETC y un neumólogo para la neumopatía.

La FP puede desarrollarse a través de una **exposición considerable a agentes ocupacionales o ambientales**. La exposición a polvo inorgánico (amianto, sílice, berilio, polvo de metales duros), polvo orgánico (proteínas animales, bacterias, mohos, hongos) o gases y vapores pueden contribuir al desarrollo de FP. Algunas de las formas más comunes de FP relacionadas con la ocupación son la asbestosis y la silicosis. Las personas que trabajan en lugares donde hay niveles elevados de polvos orgánicos, o que pasan largos periodos de tiempo allí, pueden desarrollar alveolitis alérgica extrínseca/neumonitis por hipersensibilidad (AAE/NH). Los dos tipos más comunes de enfermedades causadas por polvo orgánico son la “neumonía de los avicultores” y el “pulmón del granjero”. Además, la **exposición a algunos medicamentos, radiación a dosis alta y radioterapia** pueden dar lugar al desarrollo de FP. Los medicamentos como antibióticos (nitrofurantoína, sulfasalazina), antiarrítmicos (amiodarona, propranolol), anticonvulsivos (fenitoína) y antineoplásicos (metotrexato, bleomicina, oxaliplatino) también han sido asociados con el desarrollo de FP.

Sabemos mucho acerca de cómo afectan algunas NII a los pacientes, pero en muchos casos no se ha identificado la causa. Como su nombre lo indica, el origen y desarrollo de **NII y otros trastornos idiopáticos**, tales como sarcoidosis, todavía no se conocen con exactitud. *La forma más común de NII es la FPI.* Actualmente se considera que ésta se debe a una respuesta anormal a una lesión que, a la larga, causa cicatrización pulmonar. También se ha formulado la hipótesis de que determinados factores ambientales y genéticos pueden contribuir al desarrollo de la FPI; en la medida en que estos factores se definan más claramente, el proceso de la enfermedad se entenderá mejor, lo que debería conducir a tratamientos nuevos y eficaces.

Se estima que aproximadamente 10–15% de los pacientes con FPI tiene una forma de FP que ocurre en las familias. Esta se llama **fibrosis pulmonar familiar (FPF) o neumonitis intersticial familiar (NIF).**

En algunas familias con FPF/NIF, no todos los miembros afectados tienen el mismo tipo de NII. En aproximadamente la mitad de las familias con FPF, uno o más miembros tienen FPI y otros tienen una forma diferente de NII. Otras formas incluyen NINE, NID, BR-EPID y NOC.

Otra forma rara de FP familiar o genética es el síndrome de Hermansky-Pudlak (SHP). Hay ocho tipos diferentes de SHP que se pueden distinguir por los signos, síntomas y la causa genética subyacente; los tipos 1, 2 y 4 son los tipos asociados con el desarrollo de FP.

Según se denota de la FPF/NIF, existe un creciente cúmulo de pruebas que permiten suponer que es probable que genes o variantes genéticas predispongan a determinadas personas a desarrollar FP o FPI.

- Varios estudios han revelado que algunas familias con antecedentes de más de dos casos de FPI son portadoras de un gen anormal de la proteína C del surfactante (SP-C), que normalmente ayuda a la correcta función de los pulmones.<sup>9</sup>

- Otro estudio indicó que la presencia de genes específicos puede predecir qué pacientes con FPI tendrán una forma de la enfermedad más grave y de progresión rápida.<sup>10</sup>
- El acortamiento de los telómeros (que protegen los extremos frágiles de los cromosomas contra el deterioro) puede causar FP en determinados pacientes a medida que envejecen. Las mutaciones en los genes *TERT* y *TERC* dan lugar a telómeros cortos y al parecer predisponen a ciertas personas a FP.<sup>11,12</sup>
- Según parece, las personas con variaciones en el gen *MUC5B*, que codifica una proteína de la mucosidad, tienen un riesgo entre 6 y 22 veces mayor de desarrollar FP dependiendo de sus antecedentes familiares.<sup>13</sup>

Las implicaciones clínicas de la identificación de las variaciones genéticas que se asocian con la FP siguen siendo poco claras, ya que no existen tratamientos centrados en los factores genéticos específicos de la FP. Además, la disponibilidad de pruebas genéticas para identificar los genes que podrían contribuir al desarrollo de FP o FPI es limitada. Por lo tanto, es importante que los pacientes consulten la posible utilidad y los posibles riesgos de las pruebas genéticas con un consejero genético calificado y con el profesional sanitario.

## FACTORES ASOCIADOS CON EL DESARROLLO DE FP

- Tabaquismo
- Exposición prolongada a polvos y contaminantes ocupacionales o ambientales
- Infecciones pulmonares virales o bacterianas
- Ciertos medicamentos, tales como algunos antibióticos, antiarrítmicos, anticonvulsivos, antineoplásicos o radioterapia
- Esofagitis de reflujo
- Predisposición genética

# Síntomas

**LOS SÍNTOMAS NO SIEMPRE ESTÁN PRESENTES** durante los inicios de la enfermedad, y es posible que no se presenten hasta que la enfermedad haya progresado. La mayoría de los pacientes experimentan un empeoramiento gradual de la función pulmonar a lo largo del tiempo, aunque algunos se mantienen estables. Algunos pacientes experimentan episodios de empeoramiento agudo de la función pulmonar sin una infección clínicamente evidente u otra causa; estos episodios de empeoramiento agudo se denominan “exacerbaciones agudas”.

El síntoma más frecuente es la dificultad respiratoria, también conocido como disnea, que muchos pacientes describen como una sensación de falta de aire. Algunos pacientes, especialmente los pacientes de edad avanzada, a menudo ignoran la dificultad respiratoria esporádica, atribuyéndola al hecho de envejecer o no estar en forma. A medida que avanza la enfermedad y se agrava el daño en los pulmones, se puede presentar falta de aire con una actividad física de menor importancia como ducharse y vestirse. Hablar por teléfono y comer también pueden causar falta de aire con la enfermedad avanzada. Según la información de que disponemos, alrededor del 50% de los pacientes con FPI tienen “dedos en palillo de tambor” o hipocratismo digital debido a la falta de oxígeno en la sangre. El hipocratismo digital es un engrosamiento de la carne que se encuentra por debajo de las uñas de los dedos, haciendo que las uñas se curven hacia abajo. El hipocratismo digital no es específico de la FPI y aparece en otros trastornos pulmonares, enfermedades cardíacas y hepáticas y también puede estar presente al nacer.

Otros síntomas frecuentes incluyen:

- Tos crónica seca
- Cansancio y astenia
- Malestar torácico
- Anorexia
- Pérdida de peso sin explicación aparente

# Pruebas y evaluaciones diagnósticas

**DENTRO DE LA COMUNIDAD MÉDICA EN GENERAL**, la falta de conocimiento clínico de la FP sigue siendo motivo de preocupación. Esto se complica aún más por el hecho de que hay más de 200 tipos diferentes de NI. El conocimiento limitado de las causas y una comprensión inadecuada de la progresión de la enfermedad han dado lugar a un diagnóstico erróneo de muchas NI. De hecho, un estudio reciente mostró que más del 50% de los pacientes con FPI podrían haber recibido inicialmente diagnósticos erróneos.<sup>7</sup>

No fue hasta 1999 que la Sociedad Americana de Enfermedades del Tórax (ATS, por sus siglas en inglés) y la Sociedad Europea de Enfermedades Respiratorias (ERS, por sus siglas en inglés), en colaboración con el Colegio Americano de Neumólogos (ACCP), describieron las características clínicas y patológicas específicas de la FPI.<sup>14</sup> En 2011, la ATS, la ERS, la Sociedad Japonesa de Enfermedades Respiratorias (JRS) y la Sociedad Latinoamericana de Enfermedades del Tórax (ALAT) definieron las directrices basadas en la evidencia para el diagnóstico y tratamiento de la FPI, ayudando a estandarizar el diagnóstico y tratamiento de la FPI.<sup>2</sup> En general, el diagnóstico de la FPI requiere de tres factores:<sup>14</sup>

1. Exclusión de otras causas conocidas de NI.
2. La presencia de un patrón de NIU en una tomografía axial computerizada de alta resolución (TACAR) en pacientes no sujetos a biopsia pulmonar quirúrgica.
3. Combinaciones específicas de patrones de TACAR y biopsia pulmonar quirúrgica en pacientes sometidos a biopsia pulmonar quirúrgica.

El profesional sanitario utilizará una serie de pruebas y evaluaciones diagnósticas para determinar si usted tiene FP. Para determinar si tiene FP y el tipo de FP, es probable que se requieran múltiples pruebas. Además, la exclusión de causas conocidas de neumopatía fibrótica requiere de una cuidadosa historia clínica y exploración física

centradas en las enfermedades concomitantes, medicamentos utilizados, la exposición ambiental y los antecedentes familiares.

Muchos profesionales sanitarios de diferentes especialidades, entre ellos, neumólogos, radiólogos, reumatólogos y patólogos pueden ayudar a determinar su diagnóstico. Los profesionales sanitarios con experiencia en el diagnóstico de FP pueden mejorar la precisión de su diagnóstico. Para encontrar un centro cerca de usted con experiencia específica en FP llame al +1 312.587.9272 o visite [www.pulmonaryfibrosis.org/medicalcenters](http://www.pulmonaryfibrosis.org/medicalcenters).

Las pruebas descritas a continuación pueden utilizarse en el diagnóstico de la FP. Si ya ha sido diagnosticado con FP, muchas de estas pruebas se utilizarán para revisar su salud pulmonar.

## PRUEBAS Y EVALUACIONES DIAGNÓSTICAS

**Historia clínica y exploración física:** Antecedentes médicos detallados y exploración física para saber si hubo alguna enfermedad ambiental, ocupacional, familiar o de otro tipo que pudiera haber contribuido o predispuesto a una persona al desarrollo de la enfermedad. Al auscultar los pulmones con un estetoscopio, el médico puede oír “estertores” o ruidos tipo Velcro. Estos son ruidos de “apertura” hechos por las vías respiratorias pequeñas durante la inspiración.

**Radiografía de tórax:** Una radiografía de tórax rutinaria puede utilizarse como una prueba diagnóstica. Sin embargo, en 5–15% de los pacientes con cicatrización importante la radiografía de tórax será normal y la FPI no puede diagnosticarse a partir de una radiografía de tórax sola.

**Tomografía axial computada de alta resolución (TACAR):** Imagen detallada de los pulmones que ayuda a los médicos a identificar más claramente ciertos patrones radiográficos en el tejido pulmonar que pueden ser indicio de enfermedad. El radiólogo identifica un patrón de “panal de abeja” que parece indicar cicatrización pulmonar y daño en los sacos de aire u “opacidad en vidrio esmerilado” que se refiere al aspecto nebuloso del tejido pulmonar que se asocia principalmente con inflamación.

**Pruebas funcionales respiratorias:** Pruebas respiratorias que miden la cantidad total de aire en los pulmones y evalúan el flujo de aire hacia dentro y hacia fuera de los pulmones. Las pruebas funcionales respiratorias tienen dos componentes importantes: (1) la espirometría, que mide los volúmenes pulmonares de aire inspirado y espirado y la velocidad con la que esto ocurre, (2) la capacidad de difusión, o DLCO, que mide la capacidad del oxígeno para difundirse en el torrente circulatorio. Estas pruebas se realizan generalmente en un laboratorio clínico y consisten en respirar en un espirómetro; a veces se realizan en posición sentada dentro de un recinto de plástico que se asemeja a una cabina de teléfono de cristal.

**Oximetría de pulso:** Dispositivo que se coloca en el dedo o en el lóbulo del oído que indica la cantidad de saturación de oxígeno en la sangre. El rango normal es del 95 al 100% respirando aire ambiente. El oxímetro de pulso no mide los niveles de dióxido de carbono, por lo que puede ser necesaria la realización de una gasometría arterial en algunos pacientes.

**Gasometría arterial (GA):** Punción arterial directa para medir el pH arterial, la concentración de oxígeno (PaO<sub>2</sub>) y la concentración de dióxido de carbono (PCO<sub>2</sub>). La sangre arterial ha sido oxigenada por los pulmones, lo cual indica la cantidad de oxígeno disponible para el cuerpo.

**Broncoscopia:** Examen de las principales vías respiratorias de los pulmones mediante el uso de un pequeño tubo flexible llamado broncoscopio. La broncoscopia ayuda a evaluar los problemas u obstrucciones pulmonares y proporciona un medio para obtener muestras de tejido o fluidos. Desafortunadamente, las muestras de tejido pulmonar obtenidas por broncoscopia son pequeñas y en general inadecuadas para un diagnóstico definitivo.

**Lavado broncoalveolar (BAL):** Una forma de retirar una pequeña muestra de células de las vías respiratorias bajas con un broncoscopio. Se inyecta una pequeña cantidad de solución salina a través del broncoscopio que, al retirarla, extrae una muestra de células de la vía respiratoria. Por lo general, esto no es útil en la elaboración del diagnóstico de la FPI, pero puede ser beneficioso en otras situaciones clínicas.

**Biopsia pulmonar quirúrgica:** La biopsia pulmonar quirúrgica puede ser una herramienta diagnóstica importante en la evaluación de los presuntos pacientes con un trastorno pulmonar fibrótico y generalmente se considera el “criterio de referencia” para el diagnóstico. Una biopsia pulmonar en combinación con una TACAR puede también ayudar a determinar hasta qué punto ha avanzado la enfermedad. Por lo general, la biopsia puede realizarse mediante un procedimiento mínimamente invasivo utilizando la cirugía toracoscópica asistida por video (VATS por sus siglas en inglés). La VATS es generalmente bien tolerada, pero no se puede recomendar a todas las personas.

**Prueba de esfuerzo (Ergometría):** Medición de la función pulmonar durante el esfuerzo. Los métodos varían de un hospital a otro, pero generalmente incluyen el uso de una bicicleta estática o cinta sin fin. El método más habitual de la prueba de esfuerzo es la prueba de la caminata de seis minutos, en la que se mide la distancia que un paciente puede caminar en seis minutos. Durante la prueba de esfuerzo se controla la presión arterial, el electrocardiograma y los niveles de saturación de oxígeno.

**Esofagografía:** Exploración radiológica del esófago (el tubo que transporta los alimentos hacia el estómago). Este examen ayuda a determinar si se padece ERGE (Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico).

**Ecocardiografía (ECG):** Prueba que utiliza ondas de ultrasonido para crear una imagen del corazón, proporcionando información sobre el funcionamiento del corazón y detectando la presencia de hipertensión pulmonar.



# Tratamiento

**LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LA FP ES SUMAMENTE VARIABLE** y difícil de predecir. Ello se traduce en que las estrategias para tratar la FP son individualizadas y se basan en la historia clínica específica de cada paciente y otras enfermedades. Si bien no existe ninguna cura o tratamientos aprobados por la Agencia Americana de Medicamentos (FDA) para la FPI en los Estados Unidos y las opciones de tratamiento disponibles son limitadas en la Unión Europea, Canadá y Asia, hay una gran variedad de opciones terapéuticas para ayudar a los pacientes a tratar su enfermedad y mantener su calidad de vida y las actividades de la vida diaria. El tratamiento de referencia típico incluye tratamientos por prescripción, oxígeno suplementario, rehabilitación pulmonar, trasplante pulmonar y/o participación en ensayos clínicos. El trasplante pulmonar sigue siendo la opción más viable del tratamiento para prolongar la vida de las personas con FPI; esta opción debería analizarse con el médico.

Para algunos pacientes, dependiendo de su tipo específico de FP, los medicamentos estabilizan su enfermedad y podría ser beneficioso continuar su uso. Además, algunos de estos medicamentos se recetan para tratar los síntomas cuando un paciente sufre una reagudización de su enfermedad o un período de empeoramiento. Los medicamentos pueden utilizarse solos o en combinación.

Cabe destacar que los pacientes con FPI que tomen o a quienes les hayan prescrito una “triterapia” con corticoesteroides, azatioprina y N-acetilcisteína (NAC) deberían analizar los riesgos y beneficios de esta triterapia con el profesional sanitario.<sup>15</sup>

Las directrices internacionales para FPI apuntan que algunos fármacos podrían proporcionarles beneficios a algunos pacientes. Al igual que cualquier medicamento para cualquier enfermedad, los pacientes deberían analizar las opciones de tratamiento específicas directamente con su médico para determinar el mejor para su caso.

*Los siguientes medicamentos pueden recetarse para el tratamiento de la FP.*

## **OPCIONES TERAPÉUTICAS FARMACOLÓGICAS**

**Corticoesteroides (prednisona):** La prednisona se emplea para inhibir el sistema inmunitario y la inflamación. Imita la acción del cortisol que es producido por las glándulas suprarrenales. Dependiendo de la dosis, el tratamiento prolongado puede provocar que las glándulas suprarrenales dejen de producir cortisol. Por esta razón, cuando se suspende la prednisona, puede ser necesario disminuir gradualmente o reducir la dosis para permitir la recuperación de las glándulas suprarrenales. Debido a que la prednisona inhibe el sistema inmunitario, puede potencialmente incrementar la frecuencia y gravedad de las infecciones. La prednisona tiene muchos efectos secundarios, por lo que las personas que reciben un tratamiento prolongado o dosis más altas necesitan someterse a un seguimiento estrecho.

**Ciclofosfamida (Cytoxan®):** Cytoxan® es un antineoplásico que con frecuencia se administra en combinación con prednisona o que puede administrarse solo. Aunque generalmente se toma diariamente por vía oral, en algunos casos también se puede administrar por vía intravenosa.

**Azatioprina (Imuran®):** Imuran® se emplea para inhibir el sistema inmunitario y de forma habitual para tratar las enfermedades autoinmunitarias como la AR. También se usa para ayudar a evitar que el organismo rechace órganos tras el trasplante. Aunque ha habido algunos informes excelentes en un pequeño grupo de personas, la eficacia de Imuran® para tratar la FPI no ha sido confirmada en un ensayo clínico aleatorizado hasta la fecha.

**N-acetilcisteína (NAC):** La NAC es un antioxidante natural. Puede tomarse por vía oral y teóricamente podría prevenir algunos de los daños oxidativos que preceden al aumento de la proliferación fibroblástica. Un pequeño estudio no aleatorizado demostró cierta mejoría en la función pulmonar en pacientes con FPI. Hay varios estudios en curso que investigan la eficacia de la NAC en combinación con otros fármacos para tratar la FPI.

**Pirfenidona (Esbriet®, Pirfenex®, Pirespa®):** La pirfenidona es un fármaco antifibrótico y antiinflamatorio aprobado para tratar la FPI leve a moderada en la UE, Canadá y Asia. En otros países, incluidos los EE.UU., aún se llevan a cabo ensayos clínicos para investigar la eficacia de la pirfenidona para tratar la FPI con el fin de cumplir con las disposiciones reglamentarias.

**Oxigenoterapia suplementaria:** Debido a que la fibrosis inhibe la transferencia adecuada de oxígeno al torrente circulatorio, es probable que algunos pacientes requieran de oxígeno suplementario. Esto ayuda a reducir la falta de aire, lo que permite al paciente estar más activo. Algunos pacientes necesitan oxigenoterapia todo el tiempo mientras que otros sólo la necesitan durante el sueño y el ejercicio. Mediante el análisis del nivel de saturación de oxígeno en la sangre de un paciente, el médico puede determinar si el paciente requiere oxigenoterapia.

Si su médico le ha prescrito oxígeno suplementario, es importante usarlo según las indicaciones. Muchos pacientes temen hacerse “adictos” a la oxigenoterapia. Es importante reconocer que la oxigenoterapia no es adictiva. Es necesaria una cantidad de oxígeno adecuada en el torrente circulatorio para mantener las funciones normales del organismo. Los niveles bajos de oxígeno en la sangre pueden provocar problemas de salud adicionales.

**Se debe tener cuenta que los medicamentos pueden variar según el fenotipo y la causa de la FP.**

*Además de los tratamientos farmacológicos, los pacientes con FP tienen opciones de tratamiento no farmacológico:*

## **OPCIONES TERAPÉUTICAS NO FARMACOLÓGICAS**

**Rehabilitación pulmonar:** La rehabilitación pulmonar incluye acondicionamiento; ejercicios de entrenamiento y ejercicios de respiración; control de la ansiedad, del estrés y de la depresión; orientación alimentaria; educación; y otros componentes. El objetivo de la rehabilitación pulmonar es restablecer la capacidad del paciente para funcionar sin falta extrema de aire. Se ha convertido en el tratamiento de referencia para las personas con neumopatía crónica y estudios recientes han demostrado mejoría en la capacidad de ejercicio y en la calidad de vida relacionada con la salud en los pacientes con FPI.<sup>16</sup> Estos programas ofrecen una gran variedad de servicios y pueden ser para pacientes hospitalizados, ambulatorios o en residencias/comunidades. Los programas son multidisciplinarios, lo cual significa que el equipo está integrado por personal de enfermería, terapeutas respiratorios, fisioterapeutas, asistentes sociales, nutricionistas y otros.

**Trasplante pulmonar:** La FPI es actualmente la principal indicación para el trasplante pulmonar en numerosos centros grandes de trasplante. El trasplante puede mejorar la longevidad y la calidad de vida en pacientes adecuadamente seleccionados que no tienen otros problemas de salud. Anteriormente, los trasplantes en pacientes de más de 65 años eran poco frecuentes. Sin embargo, dado que las técnicas quirúrgicas y respuestas han mejorado, son cada vez más los centros que realizan trasplantes en personas de más de 65 años.

Hasta hace poco, las derivaciones tempranas eran esenciales debido a los largos tiempos de espera previos al trasplante. Afortunadamente, con el nuevo sistema de distribución de pulmones (LAS) utilizado por la Red Unida para la Compartición de Órganos (UNOS, [www.unos.org](http://www.unos.org)) los candidatos a trasplante son evaluados en función de la gravedad de su enfermedad. De ahí que los tiempos de espera para trasplantes se hayan reducido drásticamente.

El trasplante no está exento de riesgos; los pacientes deberían analizar todos los posibles riesgos y beneficios del trasplante pulmonar con su médico.

## TRATAMIENTO DE REAGUDIZACIONES Y ENFERMEDADES CONCOMITANTES

Los pacientes con FP pueden experimentar períodos de empeoramiento llamados exacerbaciones agudas. Por lo general, se prescriben dosis altas de prednisona para estos episodios.<sup>2</sup> Su médico le puede proporcionar prednisona u otros tratamientos si tiene una exacerbación aguda.

Los pacientes con FP con frecuencia tienen también otras enfermedades asociadas, llamadas enfermedades concomitantes. Estas pueden incluir hipertensión pulmonar, ERGE, obesidad, enfisema y apnea obstructiva del sueño. Su plan de tratamiento probablemente incluirá tratamientos dirigidos a la FP y tratamientos para las enfermedades concomitantes. Los profesionales sanitarios le ayudarán a determinar cómo deben tratarse las enfermedades concomitantes.

## ENSAYOS CLÍNICOS

Dado que actualmente no existen tratamientos aprobados por la FDA para tratar la FPI en los Estados Unidos y las opciones de tratamiento son limitadas en la Unión Europea, Canadá y Asia, muchos pacientes optan por participar en ensayos clínicos después de consultar con su médico. Se están estudiando nuevos tratamientos experimentales para comprobar su eficacia a través de ensayos clínicos.

La comunidad científica está investigando activamente nuevos tratamientos para todas las formas de FP. Si bien el objetivo a largo plazo de la investigación es prevenir y curar la enfermedad, los enfoques terapéuticos actuales son intentos de retrasar la progresión de la enfermedad y prolongar la esperanza de vida de los pacientes con FP. Aunque algunos estudios se encuentran en fases avanzadas de desarrollo, otros están aún en sus fases más iniciales. Hay diversos ensayos clínicos que están buscando activamente la participación de los pacientes. Algunos de los enfoques terapéuticos actualmente en estudio incluyen:

- Vasodilatadores pulmonares (como sildenafil), que ayudarían a procesar el oxígeno de manera más eficaz.

- Tratamientos antifibróticos, que retrasarían o inhibirían la producción de tejido cicatricial (fibrosis).
- Inhibidores de la angiogénesis, que bloquean la vía de señalización de las proteínas que se ha demostrado que promueven la proliferación fibrótica.
- Inhibidores de las proteínas receptoras de los “factores de crecimiento”, que bloquean las proteínas que pueden contribuir a la formación de fibrosis.
- La investigación genética para identificar los genes y sus variantes genéticas que estarían asociados con el desarrollo y la progresión de la FP.
- La investigación de biomarcadores en busca de moléculas biológicas en la sangre, los tejidos u otros líquidos corporales que puedan predecir el desarrollo de FP, el índice de progresión de la enfermedad o la eficacia de una intervención terapéutica.

**Es muy importante que los pacientes analicen la posibilidad de participar en un estudio clínico con su médico en el momento del diagnóstico. Es a través de los ensayos clínicos que se encontrará una cura para la enfermedad. Por favor, visite la sección de investigación de nuestro sitio web en [www.pulmonaryfibrosis.org/research](http://www.pulmonaryfibrosis.org/research) para obtener más información sobre los ensayos clínicos.**

# Seguimiento

**EL SEGUIMIENTO CONTINUO DE LA FP** es una parte muy importante del mantenimiento de su salud. A través del seguimiento, usted y los profesionales sanitarios pueden determinar si está respondiendo bien a su tratamiento, si su enfermedad se mantiene estable y cuál será la próxima línea de actuación a seguir. Las interacciones periódicas con los profesionales sanitarios también ayudan a asegurarse de que recibe los tratamientos más actuales y mejores posibles para la FP.

La pauta de seguimiento varía en función del tipo específico de FP. Independientemente de la causa subyacente de FP, el seguimiento continuo es un componente esencial del tratamiento. Es preciso hablar con el profesional sanitario para saber con qué frecuencia se debe acudir a las visitas y qué medidas son necesarias tomar para asegurarse de que la enfermedad se está tratando adecuadamente.

# Cuidados paliativos y terminales

**EL PRINCIPAL OBJETIVO DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS Y TERMINALES ES MANTENER LA COMODIDAD DEL PACIENTE.** Los cuidados paliativos no tratan específicamente la FP, sino que son cuidados encaminados a mejorar la calidad de vida de los pacientes con enfermedad crónica. Por consiguiente, son apropiados para cualquier paciente que experimenta molestias a causa de la FP.

## **CUIDADOS PALIATIVOS**

Mediante el uso de un enfoque multidisciplinario, los cuidados paliativos pueden incluir factores físicos, psicosociales y espirituales en el enfoque terapéutico. Los equipos pueden estar integrados por médicos, farmacéuticos, personal de enfermería, líderes religiosos, asistentes sociales, psicólogos y otros profesionales sanitarios. En los pacientes con FP, estos equipos se centran en objetivos concretos, especialmente en el alivio del dolor u otros síntomas de angustia, apoyo espiritual, desarrollo de sistemas de apoyo y en fomentar un estilo de vida activo.

## **CUIDADOS TERMINALES**

Los cuidados terminales son un tipo de cuidados esencialmente destinados a ayudar a las personas que se están muriendo a hacerlo en paz, con comodidad y dignidad. En general, se reserva para los pacientes que tienen menos de seis meses de vida. Los pacientes en cuidados terminales reciben tratamientos para controlar el dolor y otros síntomas para que el paciente pueda permanecer lo más cómodo posible. La atención para enfermos terminales también proporciona apoyo a las familias. Los cuidados pueden proporcionarse en un centro de cuidados paliativos, así como en centros geriátricos, hospitales o en el domicilio.



# Cambios de estilo de vida

**HAY UNA VARIEDAD DE COSAS** que los pacientes pueden hacer para mantener o mejorar su calidad de vida cuando se vive con FP. Los Institutos Nacionales de Salud ([www.nih.gov](http://www.nih.gov)) y la Clínica Mayo ([www.mayoclinic.org](http://www.mayoclinic.org)) ofrecen varias recomendaciones para los pacientes, algunas de las cuales mencionamos en esta sección.



**Manténgase en forma.** La consecuencia más dañina de la enfermedad es la sensación de falta de aire que favorece un estilo de vida inactivo. Para muchos pacientes, las actividades de la vida diaria, como bañarse y vestirse, pueden crear un cansancio abrumador. La “disnea” puede provocar ataques de pánico y producir efectos psicológicos negativos. Las personas con problemas respiratorios crónicos a veces limitan sus actividades físicas en un intento de evitar la dificultad respiratoria. La falta de ejercicio es perjudicial para usted; la inactividad debilita los músculos y éstos se vuelven menos eficientes. La pérdida de condición física puede hacer que incluso las actividades diarias más simples resulten difíciles. El ejercicio regular fortalece los músculos y los hace más resistentes al cansancio. Con la práctica y el entrenamiento se puede aprender a realizar tareas de una manera más eficiente. Al ser más eficiente se necesita menos oxígeno para la misma cantidad de trabajo. El resultado es que el paciente encuentra que tiene más energía para realizar las tareas diarias y que tiene menos falta de aire. Se prefiere un programa de rehabilitación formal (rehabilitación pulmonar) porque permite la observación durante el ejercicio y puede ser adaptado a las necesidades específicas de cada persona.



**Dieta equilibrada.** Una dieta saludable incluye una variedad de frutas, verduras y cereales integrales. También incluye carnes magras, pollo, pescado, judías verdes o ejotes y productos lácteos descremados o de bajo contenido en grasa. Una dieta saludable es baja en grasas saturadas, grasas trans, colesterol, sodio (sal) y azúcares añadidos. Comer porciones de comida más pequeñas y con más frecuencia evita la sensación de plenitud en el estómago que puede

dificultar la respiración. Si necesita ayuda con su dieta, solicite a su médico que se coordine con un nutricionista para que trabaje con usted. Una dieta con alto valor nutritivo que contenga suficientes calorías es esencial. El nutricionista puede proporcionarle otras orientaciones para una alimentación saludable.



**Guarde mucho reposo.** Conseguir un buen descanso de al menos ocho horas cada noche puede fortalecer el sistema inmunitario y la sensación de bienestar.



**Deje de consumir tabaco.** Evitar los irritantes ambientales, como el humo del tabaco, es una buena manera de prevenir un daño mayor a los pulmones. Si todavía fuma, lo más importante que puede hacer es dejarlo. Debido a la naturaleza adictiva del tabaco, esto puede ser difícil. Solicite la ayuda de su médico para encontrar un programa para dejar de fumar u otros métodos beneficiosos para ayudarlo a dejar de fumar. El tabaquismo pasivo puede ser tan dañino para usted como si fumara. Pida a su familia y amigos que se abstengan de fumar alrededor suyo.



**Aprenda y practique técnicas de relajación.** Cuando usted está físicamente y emocionalmente relajado, evita el consumo excesivo de oxígeno causado por la tensión de los músculos fatigados. Además, el aprendizaje de técnicas de relajación puede ayudar a controlar el pánico que a menudo acompaña a la falta de aire. Unirse a un grupo de apoyo y/o consultar a un terapeuta puede ayudarlo a afrontar sus sentimientos y la ansiedad y depresión que son frecuentes en las personas con trastornos respiratorios crónicos; estos sentimientos pueden agravar la enfermedad subyacente. Muchos temen perder la capacidad para funcionar y llegar a depender de los demás. La restricción de la actividad debido a la falta de aire puede llevar a aislarse de la familia y amigos, lo cual contribuye a aumentar la depresión.



**Únase a un grupo de apoyo.** El simple hecho de saber que hay alguien que sabe cómo se siente es reconfortante. Compare ideas, miedos y alegrías. Para obtener la lista de grupos de apoyo en línea visite [www.pulmonaryfibrosis.org/supportgroups](http://www.pulmonaryfibrosis.org/supportgroups).



**Participe en su atención sanitaria.** Recuerde que usted forma parte de un equipo de profesionales sanitarios integrado por médicos y personal de enfermería. Ellos le harán muchas preguntas. Como integrante de ese equipo usted tiene la responsabilidad de cumplir su parte. Prepárese para hacer sus propias preguntas. Trate de participar. Traiga a alguien con usted a cada cita y prepare una lista de preguntas a las que responderá su médico durante la visita.



**Ayude a otros con FP.** Considere la posibilidad de participar en el programa de promoción de la Fundación de Fibrosis Pulmonar. Es probable que adquiera fortaleza sabiendo que, con su apoyo a la comunidad de fibrosis pulmonar, está ayudando a futuros pacientes y a los investigadores.



**Mantenga una actitud positiva.** La participación activa en el tratamiento de la enfermedad se ve muy favorecida por una actitud positiva, la cual puede ayudarle a usted y a sus seres queridos a sobrellevar la enfermedad.

# Mantenimiento de cuidados

**USTED ES EL CENTRO DE ATENCIÓN DEL TRATAMIENTO.** Aunque los médicos, el personal de enfermería y otros profesionales sanitarios le ayudan a tratar su enfermedad, *usted es su defensor más importante*. Las personas que asumen un papel activo en su propio tratamiento mejoran con el tiempo. A continuación se detallan algunos consejos que puede seguir para asegurarse de obtener el mejor nivel de cuidado:

**Expresar su opinión.** Si tiene alguna duda sobre su tratamiento o hay algo que no entiende sobre su enfermedad, hable con los profesionales sanitarios. Ellos quieren asegurarse de que usted es capaz de mantener su salud y le ayudarán con cualquier pregunta.

**Prepárese para las visitas.** Asegúrese de que puede visitar periódicamente a los profesionales sanitarios. Tenga preparada una lista de preguntas o preocupaciones.

**Haga preguntas a los profesionales sanitarios.** Esto se refiere a comunicarse con el personal sanitario y a estar preparado. Usted no puede ayudar en el proceso de toma de decisiones si no entiende los factores que intervienen en el mismo.

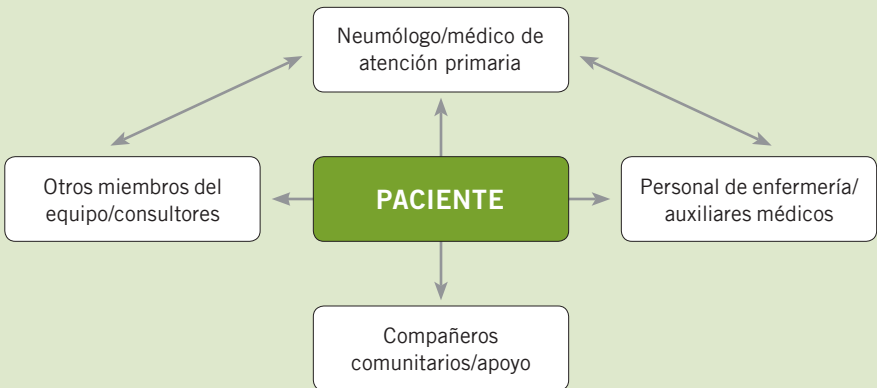
**Tome notas.** Es probable que obtenga gran cantidad de información durante sus visitas médicas y esto puede ser abrumador. No dude en tomar notas para poder acordarse posteriormente de las cuestiones importantes relacionadas con el tratamiento.

**Permita que su familia y amigos le ayuden.** El apoyo emocional es tan importante como otros tratamientos. Puede traer a las personas que le apoyan a las citas médicas. Además, mantener su salud es mucho más fácil si cuenta con apoyo. Esto es particularmente cierto si está tratando de modificar su estilo de vida. Dejar de fumar, hacer más ejercicio o cambiar la dieta es difícil; deje que aquellos que se preocupan por usted le ayuden a lograr sus metas.

**Comuníquese con grupos de apoyo y asociaciones de ayuda y divulgación.** Solidarícese con los grupos comunitarios o nacionales para ayudar a las personas con FP. Puede ser muy útil averiguar cómo otras personas tratan su enfermedad. Ellos pueden proporcionarles consejos e instrumentos valiosos que le permitan tratar fácilmente su enfermedad. También es posible dar consejos a otros y ayudar a apoyar a la comunidad.

**Manténgase informado.** Siga informándose acerca de la FP. Cuanto más informado esté, mejor preparado estará para tratar su enfermedad y reconocer cuándo necesita acudir a los servicios de salud. Se advierte que existe información errónea en Internet; asegúrese de acceder a fuentes fiables de información, como asociaciones de ayuda y divulgación y fuentes científicas y médicas respetables.

**SU EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA**



# Preguntas para los profesionales sanitarios

**LOS PROFESIONALES SANITARIOS SON COMPAÑEROS** en su tratamiento de la FP. Es importante que comprenda claramente su enfermedad y cómo debe tratarla. Pregunte a los profesionales sanitarios acerca de todo lo relacionado con su tratamiento que no entienda por completo. A continuación se formulan algunas preguntas que pueden ayudarle a manejar su cuidado:

## ¿Cómo afectará la FP lo que puedo y no puedo hacer?

Es probable que ya sepa los límites de lo que puede y no puede hacer en su rutina diaria. Puede haber actividades que realiza habitualmente sobre las que la FP pueda repercutir. Por ejemplo, viajar en avión o visitar lugares de gran altitud. Los profesionales sanitarios pueden ayudarle a determinar qué actividades podrían presentar dificultades.

## ¿Qué debo hacer y con quién me debo poner en contacto si tengo algún problema con mi FP?

Tener un plan de acción en caso de que surjan problemas es indispensable para todos los que padecen una enfermedad crónica. Solicite información sobre dónde debe acudir, a quién debe llamar y lo que debe hacer, durante las noches y fines de semana si tiene algún problema con su FP. También debe saber con quién puede ponerse en contacto si tiene preguntas y preocupaciones acerca de su cuidado actual, incluido su tratamiento.

## ¿Cuál es el momento adecuado para iniciar el tratamiento o cambiarlo?

La decisión de iniciar el tratamiento depende de su salud y sus deseos. Debería hacerse conjuntamente con los profesionales sanitarios y los que están dispuestos a prestarle apoyo, como su familia y amigos. Una vez que haya iniciado el tratamiento, es posible que necesite cambiarlo a medida que su enfermedad y sus necesidades evolucionan. Obviamente, cuando el tratamiento no es eficaz, es hora de abordar otras opciones de tratamiento. Sin embargo, incluso cuando el tratamiento es eficaz puede haber mejores opciones para sus necesidades.

Preguntar qué opciones están disponibles es una buena manera de averiguar qué cambios se están produciendo en el tratamiento de la FP y le ayudará a asegurarse de que recibe el mejor tratamiento para su enfermedad y su estilo de vida.

### **¿Interferirá mi tratamiento con otros medicamentos que estoy tomando?**

Es muy importante que el profesional sanitario conozca todos los medicamentos que usted toma habitualmente, tanto los medicamentos de venta con receta como sin receta, así como vitaminas u otros suplementos nutricionales. Preguntar a los profesionales sanitarios acerca de las interacciones farmacológicas le ayuda a asegurarse de que todos los medicamentos han pasado una revisión para descartar posibles interacciones potencialmente peligrosas.

### **¿Hay recursos que puedan ayudarme a llevar un estilo de vida más sano?**

Mejorar el estilo de vida es un componente fundamental para disfrutar de una mejor calidad de vida. Sin embargo, cambiar cosas como la cantidad de ejercicio, hábitos alimenticios y tabaquismo puede ser muy difícil. Los profesionales sanitarios pueden indicarle dónde obtener los recursos que puedan ayudarle a modificar su estilo de vida y a adoptar comportamientos más saludables. Entre estos se incluyen grupos de apoyo, nutriólogos y entrenadores personales. Mostrar interés en adoptar comportamientos saludables es el primer paso para lograr estos cambios.

### **¿Es el ensayo clínico adecuado para mí?**

Los ensayos clínicos son un posible recurso para los pacientes que probablemente no tengan muchas opciones de tratamiento adecuadas. Sin embargo, la decisión sobre participar en un ensayo clínico depende de múltiples factores, entre ellos, qué ensayos clínicos hay disponibles en su zona, si está motivado a participar y su enfermedad actual. Si está interesado en participar en un ensayo clínico, hable con los profesionales sanitarios sobre las distintas opciones disponibles; ellos le ayudarán a determinar si un ensayo clínico es adecuado o no para usted.

# Acerca de la Fundación de Fibrosis Pulmonar (Pulmonary Fibrosis Foundation)

**LA MISIÓN DE LA FUNDACIÓN DE FIBROSIS PULMONAR (PFF)** es ayudar a encontrar una cura para la fibrosis pulmonar idiopática, apoyar a la comunidad de fibrosis pulmonar, fomentar la concientización sobre estas enfermedades y procurar un ambiente compasivo para los pacientes y sus familias.

El plan estratégico de la PFF incluye iniciativas para:

- Aumentar los fondos para la investigación de la FP mediante subvenciones independientes y subvenciones en asociación con la American Thoracic Society, el American College of Chest Physicians y los Institutos Nacionales para la Salud (NIH).
- Facilitar la colaboración entre la comunidad de investigadores académicos y la industria biofarmacéutica.
- Establecer un Registro de Pacientes con Fibrosis Pulmonar y una Red de Atención Clínica.
- Fomentar la interacción y la innovación entre médicos, investigadores, profesionales sanitarios, pacientes y cuidadores en nuestra conferencia bienal internacional: *PFF Summit: From Bench to Bedside*.
- Expandir nuestra red grupal de apoyo para incluir a la comunidad internacional de PF, ayudar al desarrollo de grupos de apoyo locales y mejorar el acceso a los grupos de apoyo de PFF en línea.
- Implementar nuevos programas de educación y de concientización de la enfermedad para pacientes utilizando seminarios por Internet, servicios de apoyo en línea y plataformas de redes sociales.
- Apoyar las necesidades de nuestros miembros mediante esfuerzos legislativos.
- Aumentar la concientización de la enfermedad mediante la educación, los medios tradicionales, las redes sociales y eventos comunitarios.



Nuestro personal está siempre disponible para hablar sobre sus necesidades individuales. Si sabe de algún paciente o familiar que podría necesitar nuestra ayuda, no dude en compartir nuestra información de contacto.

### **Pulmonary Fibrosis Foundation**

230 East Ohio Street, Suite 304  
Chicago, Illinois 60611-3201 USA

+1 312.587.9272 Teléfono  
info@pulmonaryfibrosis.org  
www.pulmonaryfibrosis.org

### **ÚNASE A LA COMUNIDAD DE LA PFF**

¡Necesitamos su ayuda! Unirse a la Fundación de Fibrosis Pulmonar es gratuito y le ayudará a conectarse mejor con la comunidad de fibrosis pulmonar a medida que luchamos por curar esta devastadora enfermedad. Entre las ventajas se incluyen:

- Invitaciones a eventos educativos patrocinados por la PFF, como por ejemplo seminarios virtuales
- Participación en nuestras comunidades en línea y grupos de apoyo
- Nuestro boletín electrónico mensual y nuestro boletín semestral *Breathe Bulletin*
- Actualizaciones por correo electrónico importantes para la comunidad de FP
  - Anuncios de grupos de apoyo
  - Anuncios de ensayos clínicos
  - Anuncios de recaudación de fondos e invitaciones
- Participación en iniciativas de promoción de la PFF

### **¿Cómo puede invertir en ayudar a encontrar una cura para la FPI?**

- Hacer una donación en efectivo
- Hacer una donación en títulos negociables
- Comprar un brazalete “Breathe” (“Respira”) de la PFF y otros productos de la PFF
- Incluir a la PFF en su testamento y legados familiares
- Crear una contribución benéfica anual en beneficio de la PFF
- Hacerse voluntario

**Llame al +1 312.587.9272 o visite [www.pulmonaryfibrosis.org](http://www.pulmonaryfibrosis.org) para hacer una donación o unirse a la comunidad de la PFF.**

# Glosario

**Alvéolos:** Diminutos sacos de aire en los pulmones donde el dióxido de carbono deja el torrente sanguíneo y el oxígeno entra en el torrente sanguíneo.

**Anatomopatólogo:** Médico especializado en cambios en tejidos y órganos asociados a las enfermedades. Los anatomopatólogos ayudan en el diagnóstico médico.

**Broncoscopio:** Utensilio para inspeccionar el interior de los pulmones.

**Capacidad de difusión (DLCO):** Medida de la capacidad del oxígeno para difundirse en el torrente sanguíneo.

**Capacidad vital forzada (CVF):** Cantidad de aire que una persona es capaz de expulsar fuera de sus pulmones. Se mide a través de la espirometría.

**Cuidados paliativos:** Tratamiento no curativo que trata los síntomas, orientado a mejorar la calidad de vida. Puede ser recibido al mismo tiempo que el tratamiento curativo.

**Cuidados terminales:** Cuidados paliativos para pacientes terminales.

**Disnea:** Dificultad respiratoria o falta de aire.

**Enfermedad concomitante:** Enfermedad u otro problema que se produce simultáneamente con la fibrosis pulmonar.

**Enfermedad de reflujo gastroesofágico (ERGE):** Una regurgitación de los ácidos estomacales hacia el esófago y la garganta que produce acidez gástrica, indigestión ácida y posible lesión en el revestimiento del esófago. También llamada esofagitis por reflujo.

**Espirometría:** Prueba que mide la cantidad de aire inhalado y exhalado en un tiempo dado.

**Exacerbación:** Episodio de rápido deterioro o la aparición de síntomas.

**Fibrosis:** Aumento del tejido cicatricial fibroso.

**Hipertensión pulmonar:** Presión arterial anormal en las arterias pulmonares.

**Idiopático:** De causa desconocida.

**Intersticio:** Espacio alrededor de los alvéolos.

**Neumólogo:** Médico especializado en los pulmones.

**Neumonía intersticial usual (NIU):** Un patrón radiológico o patológico anormal específico.

**Neumonías intersticiales idiopáticas (NII):** Un tipo de neumopatía intersticial. La fibrosis pulmonar idiopática es un tipo de NII.

**Neumopatías intersticiales (NI)/ Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID):** Categoría amplia de más de 200 neumopatías que afectan al intersticio pulmonar.

**Neumopatías parenquimatosas difusas (NPD)/Neumopatía Intersticial Difusa (NID):** Otro nombre para neumopatías intersticiales.

**Proliferación fibroblástica:** Relacionado con el aumento de fibroblastos, una de las células básicas del tejido conjuntivo.

**Pulmonar:** Relacionado con los pulmones.

**Radiólogo:** Médico especializado en el uso de estudios radiológicos (p. ej., radiografías) para el diagnóstico de enfermedades.

**Reumatólogo:** Médico especializado en enfermedades reumáticas, como artritis, enfermedades autoinmunitarias y artropatías.

**Volumen espiratorio máximo (FEV1o VEMS):** Cantidad de aire que una persona es capaz de expulsar en un segundo. Se mide a través de la espirometría.

# Referencias

- 1 National Heart Lung and Blood Institute. "What is idiopathic pulmonary fibrosis?" Disponible en: [www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipf/](http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipf/). Fecha de acceso: 29 de junio de 2012.
- 2 Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. "An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management." *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:788–824.
- 3 King TE Jr. "Clinical advances in the diagnosis and therapy of the interstitial lung diseases." *Am J Respir Crit Care Med* 2005;172:268–279.
- 4 Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, Oster G. "Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis." *Am J Respir Crit Care Med* 2006;174:810–816.
- 5 Navaratnum V, Fleming KM, West J, et al. "The rising incidence of idiopathic pulmonary fibrosis in the UK." *Thorax* 2011;66:462–467.
- 6 Olson AL, Swigris JJ, Lezotte DC, Norris JM, Wilson CG, Brown KK. "Mortality from pulmonary fibrosis increased in the United States from 1992–2003." *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176:277–284.
- 7 Collard HR, Tino G, Noble PW, et al. "Patient experiences with pulmonary fibrosis." *Respir Med* 2007;101:1350–1354.
- 8 Mayberry JP, Primack SL, Muller NL. "Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings." *RadioGraphics* 2000;20:1623–1635.
- 9 Noguee LM, Dunbar AE 3rd, Wert S, Askin F, Hamvas A, Whitsett JA. "Mutations in the surfactant protein C gene associated with interstitial lung disease." *Chest* 2002;121:20S–21S.

- 10 Rosas IO, Richards TJ, Konishi K, et al. “MMP1 and MMP7 as potential peripheral blood biomarkers in idiopathic pulmonary fibrosis.” *PLoS Med* 2008;5:e93.
- 11 Armanios MY, Chen JJ, Cogan JD, et al. “Telomerase mutations in families with idiopathic pulmonary fibrosis.” *N Engl J Med* 2007;356:1317–1326.
- 12 Alder JK, Chen JJ, Lancaster L, et al. “Short telomeres are a risk factor for idiopathic pulmonary fibrosis.” *Proc Natl Acad Sci US A* 2008;105:13051–13056.
- 13 Seibold MA, Wise AL, Speer MC, et al. “A common MUC5B promoter polymorphism and pulmonary fibrosis.” *N Engl J Med* 2011;364:1503–1512.
- 14 American Thoracic Society. “Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment (international consensus statement).” *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:646–664.
- 15 Wells AU, Behr J, Costabel U, Cottin V, Poletti V. “Triple therapy in idiopathic pulmonary fibrosis: an alarming press release.” *Eur Respir J* 2012;39:805–806.
- 16 Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, et al. “Effects of pulmonary rehabilitation in patients with IPF.” *Respirology* 2008;13:394–399.

La Fundación de Fibrosis Pulmonar desea agradecerles a las siguientes personas por la colaboración en la revisión de esta guía:

**DR. GREGORY P. COSGROVE**

National Jewish Health

Universidad de Colorado

Denver, Colorado, EE.UU.

Miembro del Consejo Consultivo Médico de la PFF

**DR. MOISÉS SELMAN**

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

México DF, México

Miembro del Consejo Consultivo Médico de la PFF



**Boehringer  
Ingelheim**

Las traducciones de esta *Guía de información para el paciente sobre fibrosis pulmonar* fueron posibles gracias al patrocinio nivel **PLATINO** de **Boehringer Ingelheim** y nivel **BRONCE** de **InterMune**.





**PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION**

230 East Ohio Street, Suite 304  
Chicago, Illinois 60611-3201 USA

+1 312.587.9272 [teléfono](tel:+13125879272)

[www.pulmonaryfibrosis.org](http://www.pulmonaryfibrosis.org)