

Fibrosis pulmonar progresiva y enfermedad pulmonar intersticial fibrótica progresiva



pulmonaryfibrosis.org

¿Qué es la fibrosis pulmonar progresiva?

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) son una gran categoría de enfermedades que tienen fibrosis, inflamación o ambas, en las paredes de los sacos alveolares del pulmón. Hay más de 200 diagnósticos específicos clasificados como EPI. La fibrosis, o cicatrización de tejidos, puede estar presente en muchos tipos de EPI y, si la fibrosis empeora con el tiempo, esto se conoce como “fibrosis pulmonar progresiva” (FPP) y también se puede denominar “EPI fibrótica progresiva” (EPI-FP). Por lo general, el término “FPP” no se aplica a la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), en la que la fibrosis progresiva es típica y esperada.

¿Cómo se diagnostica la FPP?

La FPP no es un diagnóstico específico, sino un comportamiento patológico que puede producirse en muchos tipos de EPI. Cuando un paciente tiene EPI, su médico u otro proveedor de atención médica monitoreará los signos de progresión, con un examen clínico, pruebas de función pulmonar (PFP) e imágenes de tomografía computarizada (también conocida como CAT) de alta resolución, que proporciona imágenes detalladas del pulmón. La FPP se define como el empeoramiento de los síntomas respiratorios combinado con el empeoramiento de los resultados de las PFP o el aumento de los signos de fibrosis en la CT a lo largo del tiempo. El tejido pulmonar sano se ve casi negro en una CT, mientras que el tejido cicatricial y la inflamación son de color gris o blanco, lo cual indica daño al tejido pulmonar.

¿Cuáles son los síntomas de la FPP?

Al principio de la enfermedad, muchas personas con EPI presentan síntomas mínimos o leves, como falta de aire o tos. Algunas personas pueden no experimentar síntomas al principio de la enfermedad. A medida que la fibrosis progresa, la falta de aire durante el ejercicio y las actividades diarias se vuelve frecuente. Es posible que no todos hagan ejercicio, pero todos tienen actividades diarias que cumplir. A menudo, las personas que padecen FPP también tienen fatiga, depresión y ansiedad.

¿Cómo se trata la FPP?

El tratamiento de la FPP depende del diagnóstico específico subyacente de EPI. La pirfenidona, el nintedanib y el nerandomilast son antifibróticos que se han estudiado en determinadas EPI en las que se ha desarrollado la FPP. Pueden ser eficaces para retrasar la progresión de la enfermedad.

El trasplante de pulmón es un tratamiento adecuado para algunas personas que han desarrollado FPP. 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 FPP. Puede obtener más información sobre la oxigenoterapia en: pulmonaryfibrosis.org/oxygen. Puede obtener más información sobre la rehabilitación pulmonar en pulmonaryfibrosis.org/pulmonaryrehab.

¿Cuál es la causa de la FPP?

Las EPI de todo tipo pueden provocar la cicatrización progresiva del tejido. Existen muchos tipos de EPI que tienen causas conocidas, como la neumonitis por hipersensibilidad crónica, la EPI relacionada con enfermedad del tejido conectivo, enfermedades ocupacionales (neumoconiosis) y la EPI inducida por fármacos. También hay muchos tipos de EPI que no tienen una causa conocida. La FPI es la forma más frecuente de EPI sin una causa conocida; sin embargo, el término “FPP” normalmente solo se aplica a las EPI que no son FPI.

¿Cuál es mi pronóstico?

La FPP se define por la progresión, lo que significa que la fibrosis va aumentando con el paso del tiempo lo que provoca un empeoramiento gradual de la falta de aire y una mayor necesidad de oxígeno suplementario. 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 que desarrolla FPP. Es importante monitorear la EPI y detectar la FPP de forma temprana. Algunos pacientes progresarán más lentamente y otros desarrollarán insuficiencia respiratoria con mayor rapidez; incluso, algunos pueden enfermarse gravemente a los pocos meses o a solo unos años de haber recibido el diagnóstico. Nadie puede predecir exactamente cuánto tiempo vivirá con FPP. Cada persona es diferente. Su médico puede darle información más detallada sobre su pronóstico.

¿Hay terapias experimentales disponibles?

Se están llevando a cabo muchos estudios de investigación de la fibrosis pulmonar y se está inscribiendo a participantes. Los ensayos clínicos adoptan diferentes formas y no siempre tienen la forma de “tratamiento”. Puede obtener más información y buscar los estudios de investigación más cercanos a usted en nuestro PFF Clinical Trial Finder (Buscador de ensayos clínicos de la PFF): trials.pulmonaryfibrosis.org. Antes de inscribirse en un ensayo clínico, comente su participación con su médico.

Fuentes

<https://www.atsjournals.org/doi/10.1164/rccm.202202-0399ST> (Directrices de la ATS 2022)

* Reimpreso con permiso de la American Thoracic Society. Copyright © 2022 American Thoracic Society. Todos los derechos reservados. Cita: Autor(es)/Año/Título/Título de la revista/Volumen/Páginas. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine es una publicación oficial de la American Thoracic Society.

Agradecimientos

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

Dra. Amy Hajari Case, FCCP
Piedmont Healthcare
Atlanta, Georgia
Director médico en jefe de la PFF