Índice

Estimado personal de enfermería y profesionales médicos afines 2
Introducción 3
PARTE UNO: IDENTIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD 4
Reconocimiento de la ILD 4
El proceso diagnóstico 4
Neumonías intersticiales idiopáticas 6
PARTE DOS: INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS 6
Tomografías computarizadas de alta resolución (HRCT) 6
Pruebas de la función pulmonar (PFT) 8
Informe de prueba de la función pulmonar (PFT) 12
Pruebas de oxígeno 8
Prueba de marcha de 6 minutos (6mwt) 11
PARTE TRES: COMORBILIDADES 11
Enfermedad por reflujo gastroesofágico (GERD) 11
Hipertensión pulmonar 15
Apnea del sueño 17
PARTE CUATRO: GESTIÓN DE LA ENFERMEDAD 18
Evolución de la PF 18
Oxígeno suplementario 20
Sistemas fijos 20
Sistemas portátiles 21
Seguridad del oxígeno 22
Terapias antifibróticas 23
Rehabilitación pulmonar 25
Terapia inmunodepresora sin esteroides 28
Cuidados paliativos 29
Trasplante de pulmón 31
Ensayos clínicos 32
PARTE CINCO: ASESORAMIENTO Y APOYO A LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR 33
Monitorización de la pulsioximetría en el hogar 33
Educar al paciente y a la familia 34
Dejar de fumar 34
La importancia de las vacunas 34
Protocolos de pruebas y seguimiento de neumólogos 35
Apéndice 37

Estimado personal de enfermería y profesionales médicos afines



Esta es una guía desarrollada por la Pulmonary Fibrosis Foundation en colaboración con varios integrantes del personal de enfermería y profesionales médicos afines que son expertos en el campo de la enfermedad pulmonar intersticial. Esperamos que esta sea una herramienta valiosa para todos los que cuidan a los pacientes afectados por estas complejas enfermedades.

Como sabe, el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial son complejos y nuestro objetivo es proporcionar información que identifique la enfermedad, interpretar los resultados de las pruebas, tratar las comorbilidades, el tratamiento de la enfermedad y otras medidas de apoyo.

Reconocemos el importante papel que desempeña en el cuidado, el apoyo y la educación de estos pacientes y estamos agradecidos por todo lo que hace.

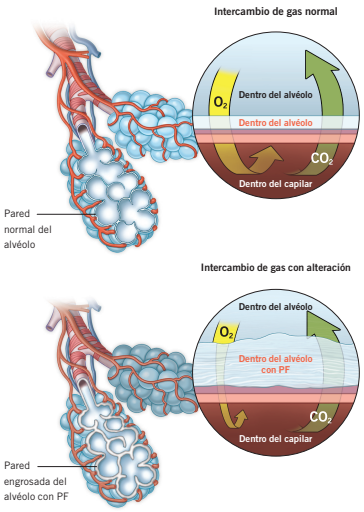
Nos gustaría especialmente reconocer a Jennifer Hayes, RN, BSN; Shanna Hoskinson, RN; Kathleen O. Lindell, PhD, RN; Wendi Mason, RN, MSN, ACNP; Tamra Perez, BSN, RN; Ashleigh Rodriguez, NP; y Anne Turner, BSN, RN, JD por las contribuciones que han realizado a este importante recurso.

Gracias.



PAULINE BIANCHI BSN, RN
ANTERIOR VICEPRESIDENTA DE INVESTIGACIÓN Y DESARROLLO
Pulmonary Fibrosis Foundation

Introducción



Las enfermedades pulmonares intersticiales (interstitial lung diseases, ILD) son una familia de más de 200 afecciones relacionadas caracterizadas por inflamación, fibrosis (formación de cicatrices) u otras anomalías en las paredes alveolares (también conocidas como intersticio). Estos cambios provocan un engrosamiento de las paredes alveolares, lo que hace que el pulmón se vuelva rígido y dificulte la difusión del oxígeno en el torrente sanguíneo. Las ILD no son cancerosas y no son infecciosas. En la mayoría de los casos, hay fibrosis presente. Utilizamos el término general "fibrosis pulmonar" (pulmonary fibrosis, PF) para referir a cualquier ILD en el que está presente fibrosis. La fibrosis puede identificarse en una tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography, HRCT) del tórax o en una biopsia pulmonar. Como se indica a continuación, existen muchos tipos distintos de PF, pero todos pueden compartir características frecuentes: disnea de esfuerzo, tos seca y molesta, estertores en el examen pulmonar, mala calidad de vida, necesidad de oxígeno suplementario, y una evolución progresiva y alta tasa de mortalidad.

Los pacientes que viven con PF son diferentes a aquellos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (chronic obstructive pulmonary disease, COPD). A menudo requieren un mayor flujo de oxígeno, experimentan una evolución más rápida y disponen de pocas terapias que mejoren su calidad de vida o supervivencia. El personal de enfermería y los profesionales médicos afines desempeñan un papel central en la atención de los pacientes con PF, tal y como se detalla a lo largo de esta guía.

Se desconoce la incidencia (nuevos casos por año) y la prevalencia (número de casos en este momento) de la ILD. Según los datos disponibles, se ha notificado que la prevalencia de la fibrosis pulmonar idiopática (idiopathic pulmonary fibrosis, IPF), la forma idiopática más frecuente de PF, es de 58.7 por 100,000 personas para la población estadounidense. Además, se ha notificado que la prevalencia de la IPF en adultos estadounidenses de 60 años de edad y mayores es de aproximadamente 200,000, y se ha notificado que la prevalencia de la IPF en adultos estadounidenses de 70 años y mayores es de 429.3 por 100,000. Basándose en estas estimaciones de prevalencia, hasta 1 de cada 400 adultos de 60 años de edad y mayores viven con IPF. Hasta 1 de cada 200 adultos de 70 años y mayores viven con IPF. La PF puede afectar a cualquier persona. Hombres, mujeres y niños pueden contraer PF. La IPF es mucho más frecuente en los varones adultos de edad avanzada.

PARTE UNO:
Identificación de la enfermedad

RECONOCIMIENTO DE LA ILD

La mayoría de los pacientes con ILD presentarán disnea de esfuerzo, tos seca crónica, o ambos. El examen físico mostrará estertores en ambas bases pulmonares en la mayoría de los casos. La ILD puede entonces identificarse mediante la realización de una HRCT del tórax. La evaluación inicial también debe incluir pruebas de la función pulmonar (pulmonary function testing, PFT) detalladas a continuación.

EL PROCESO DIAGNÓSTICO

Las ILD pueden dividirse en dos grupos: (1) aquellas en las que se puede identificar una causa, y (2) aquellas en las que se desconoce la causa, en cuyo caso utilizamos el término "neumonía intersticial idiopática".

La identificación de una causa siempre requiere hacer una anamnesis cuidadosa, realizar un examen físico, enviar serologías para enfermedades del tejido conjuntivo y obtener una HRCT de alta calidad. En algunos casos, se requiere una biopsia pulmonar. Estos son algunos ejemplos de las ILD de "causa conocida":

Enfermedades del tejido conjuntivo: enfermedades autoinmunitarias como la artritis reumatoide, la esclerodermia, Sjögren y la dermatomiositis/polimiositis pueden dañar los pulmones y causar enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedad del tejido conjuntivo (connective tissue disease-associated [CTD]-ILD). A veces, la ILD es la primera manifestación de una CTD. Se debe preguntar detenidamente a los pacientes sobre cualquier síntoma que pudiera indicar una enfermedad subyacente, como dolor en las articulaciones, rigidez o hinchazón; engrosamiento o endurecimiento de la piel; erupción cutánea; sequedad de ojos; sequedad bucal; fenómeno de Raynaud; dolor muscular recurrente difuso o debilidad; y ardor de estómago intenso con regurgitación gástrica. Los pacientes también deben someterse a pruebas serológicas autoinmunitarias. En muchos casos, se deben pedir anticuerpos anti-ANA, anti-RF y anti-CCP. Cuando esté indicado, se deben solicitar serologías adicionales, como anticuerpos Scl-70, anti-Ro (SS-A), anti-La (SS-B) y de miositis. Si se encuentra alguna evidencia de una posible CTD no diagnosticada, se debe considerar una derivación para la evaluación por parte de un reumatólogo.

Medicamentos: se sabe que una serie de medicamentos (como amiodarona, nitrofurantoína, metotrexato y ciertos agentes quimioterapéuticos) producen daño pulmonar como posible efecto. El profesional de salud de la ILD no solo debe obtener

una lista de medicamentos actualizada, sino también revisar medicamentos anteriores (incluidos tratamientos de cardiología, autoinmunitarios y contra el cáncer). Consulte Pneumotox **www.pneumotox.com/drug/index/** para obtener más información.

Factores ambientales (neumonitis por hipersensibilidad): al reunir los antecedentes de los pacientes, es importante tener en cuenta factores ambientales actuales y pasados que pueden contribuir a la PF. Las esporas de moho inhaladas o las proteínas de aves pueden desencadenar inflamación y fibrosis. Los antecedentes de exposición a la humedad, al moho o a aves en el hogar o en el lugar de trabajo deben levantar inmediatamente sospecha de una neumonitis por hipersensibilidad. Cuando hay fibrosis presente, a menudo la llamamos neumonitis "crónica" por hipersensibilidad. Se pueden obtener antecedentes de exposición mediante un cuestionario. En algunos casos está indicada la inspección de un higienista industrial o una inspección doméstica para detectar el moho. Evitar la exposición es una parte fundamental del tratamiento de los pacientes con neumonitis por hipersensibilidad.

"La mayoría de los pacientes con ILD presentarán disnea de esfuerzo, tos seca crónica o ambos".

Ocupacional (neumoconiosis): una amplia variedad de exposiciones en el lugar de trabajo son potencialmente tóxicas para los pulmones. El "pulmón negro" en los trabajadores del carbón y asbestosis son dos ejemplos bien conocidos de neumoconiosis. La tasa de enfermedades ocupacionales en Estados Unidos ha disminuido debido a las mejoras en la seguridad ocupacional. Sin embargo, los factores ocupacionales siguen siendo una causa importante de ILD y la obtención de antecedentes ocupacionales exhaustivos es fundamental, incluido cualquier tiempo que se haya servido en las fuerzas armadas, especialmente en los astilleros navales. Es posible que los pacientes no sepan si están o han estado expuestos a alguna sustancia potencialmente peligrosa mientras están o estaban trabajando. Estos tienen el derecho legal a recibir esta información tanto de empleadores actuales como de antiguos empleadores. Las hojas de datos de seguridad de materiales (Material Safety Data Sheets, MSDS), disponibles a través de su empleador o en línea, pueden proporcionar detalles sobre cada sustancia, incluida si está relacionada con la toxicidad respiratoria. Las empresas más grandes suelen emplear un higienista industrial, un director de seguridad o un gerente de cumplimiento responsable de mantener las condiciones de trabajo seguras y que puedan ayudar a responder a estas preguntas. Los pacientes también pueden ponerse en contacto con su oficina regional de Seguridad y Salud Ocupacional (Occupational Safety and Health Administration, OSHA) para obtener ayuda. OSHA también es un excelente recurso para el proveedor que está tratando de determinar la posible toxicidad pulmonar de un proceso químico o industrial con los que no esté familiarizado.

Radiación: se debe preguntar a los pacientes si alguna vez han recibido radioterapia en el pecho, lo cual puede causar PF.

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

Las ILD sin causa conocida constituyen un subgrupo de ILD llamado neumonías intersticiales idiopáticas (idiopathic interstitial pneumonias, IIP). La fibrosis pulmonar idiopática (IPF) es la enfermedad más frecuente en este grupo. Otras IIP incluyen: neumonía intersticial idiopática no específica (idiopathic non-specific interstitial pneumonia, NSIP), neumonía intersticial descamativa (desquamative interstitial pneumonia, DIP), neumonía organizada criptogénica (cryptogenic organizing pneumonia, COP) e ILD inclasificable.

Las IIP se diagnostican después de una anamnesis completa, un examen físico, un análisis de sangre y una HRCT que no son capaces de identificar una causa conocida de la enfermedad. En algunos casos, se puede hacer un diagnóstico seguro de una IIP. Un buen ejemplo de esta situación es la IPF, que muestra rasgos característicos en una HRCT. Sin embargo, en algunos casos, incluidos algunos casos de IPF, se realizará una biopsia pulmonar para realizar un diagnóstico específico.

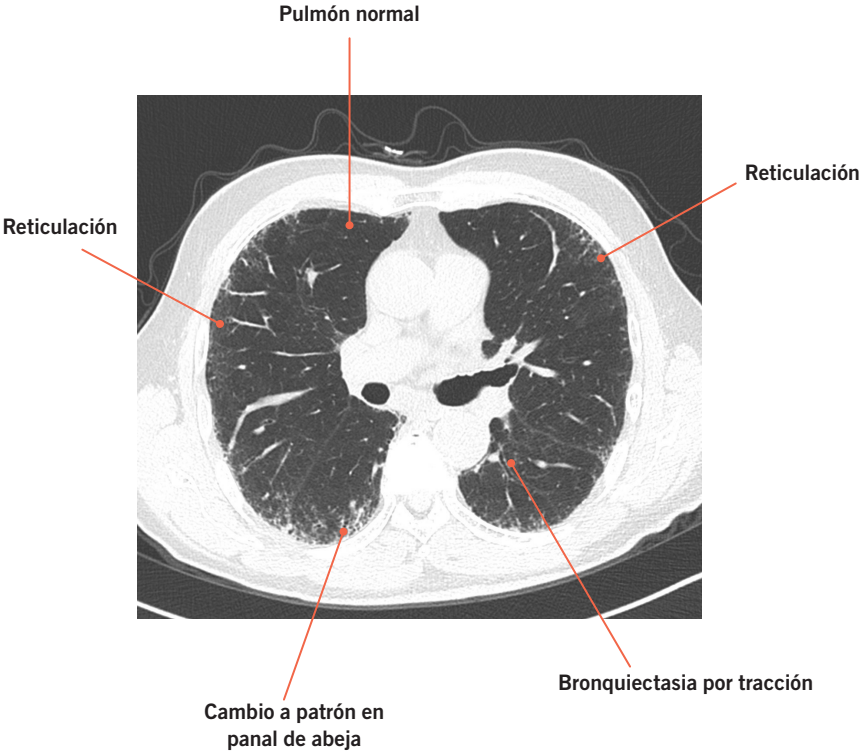
PARTE DOS:
Interpretación de los resultados de las pruebas

TOMOGRAFÍAS COMPUTARIZADAS DE ALTA RESOLUCIÓN (HRCT)

El radiólogo debe interpretar los resultados de la HRCT sin contraste, idealmente con experiencia o experiencia en la revisión de la ILD. Los hallazgos deberán ser luego revisados por el neumólogo o un proveedor de atención médica con formación en la ILD para buscar patrones visuales de fibrosis e inflamación que puedan ayudar a dar con un diagnóstico específico.

En las CT, el aire es típicamente de color negro, tal como se puede observar por el aire que se encuentra encima del pecho y a lo largo de la mayor parte del pulmón en los pacientes normales. Con anomalías como inflamación o fibrosis en el pulmón, se observan diversos grados de opacidades blancas en el pulmón con cambios estructurales como cambio a patrón en panal de abeja o bronquiectasia por tracción.

En la página siguiente, consulte el diagrama para ver algunos ejemplos de hallazgos importantes en la CT.



Reticulación

Líneas blancas irregulares que se intersecan. La reticulación indica la presencia de fibrosis. Todas las formas de PF tienen reticulación.

Bronquiectasia por tracción: dilatación de las vías respiratorias debido a fibrosis.

Patrón en panal de abeja

Quistes lineales de paredes gruesas, que a menudo se producen periferia lo largo de la zona periférica del pulmón. Debido a fibrosis. Frecuentes, pero no específicos para la IPF.

Opacidades/infiltrados en vidrio esmerilado

Áreas borrosas del pulmón. El vidrio esmerilado no es específico para ningún problema. Los líquidos (como a causa de insuficiencia cardíaca), la inflamación, la infección y otra patología pueden aparecer en la forma de vidrio esmerilado. Cuando hay una atenuación en vidrio esmerilado tipo "mosaico", a menudo indica enfermedades que afectan a las vías respiratorias pequeñas, como se observa en la neumonitis por hipersensibilidad, formas de bronquiolitis y otras afecciones.

PRUEBAS DE LA FUNCIÓN PULMONAR (PFT)

Los resultados de la prueba de la función pulmonar (PFT) pueden ser útiles para cualquier proveedor de atención médica capacitado. La presencia de hallazgos anómalos en la PFT puede ayudar a garantizar que los que sugieren ILD obtengan una HRCT. Consulte la interpretación básica de las PFT a continuación.

La **espirometría** da muchos resultados, pero el más importante para el diagnóstico de ILD son la capacidad vital forzada (forced vital capacity, FVC), el volumen espiratorio forzado en 1 segundo (forced expiratory volume in 1 second, FEV1) y el cociente entre FEV1 y FVC (cociente FEV1/FVC). En la ILD, la FVC puede ser normal en la enfermedad temprana y reducirse a medida que evoluciona la enfermedad. Esta es una de las principales formas en que podemos hacer un seguimiento de la evolución de la PF y, a menudo, se mide en cada visita a la clínica. Una FVC normal suele ser >80 % del valor previsto, pero cada laboratorio utiliza diferentes umbrales.

El FEV1 a menudo sigue la FVC y, aunque es extremadamente valioso en otras enfermedades como el asma y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, a menudo no se sigue de cerca en la PF. El cociente FEV1/FVC es típicamente normal (>70 %) en la PF.

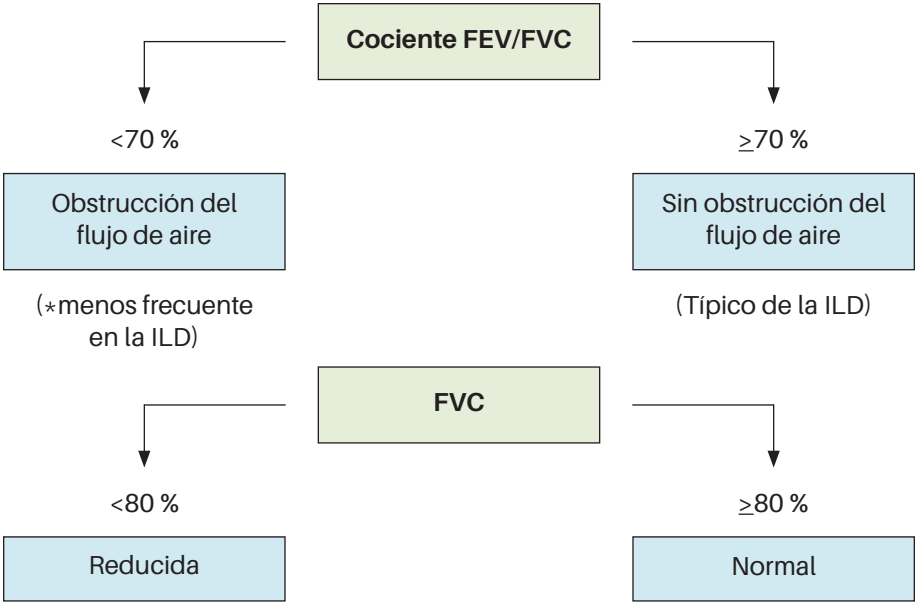
La **medición del volumen pulmonar** también da muchos resultados, pero el más importante es la capacidad pulmonar total (Total Lung Capacity, TLC), que es el volumen de aire que los pulmones pueden sostener durante la inhalación más profunda posible. Al igual que la FVC, la TLC puede ser normal en la enfermedad temprana y reducirse a medida que progresa la enfermedad. Cuando se reduce la TLC (<80 % más o menos), utilizamos el término "defecto ventilatorio restrictivo". Algunos centros seguirán regularmente la TLC y otros no.

La **capacidad de difusión para monóxido de carbono** (Diffusing Capacity of the lung for Carbon Monoxide, DLCO) proporciona una medida de la rapidez con la que el gas puede pasar del interior de los alvéolos a través de la pared alveolar (engrosada) y en el torrente sanguíneo. La DLCO se reduce (<70-80 %) en casi todos los casos de PF. Una DLCO normal hace que la ILD sea poco probable. Al igual que la FVC, la DLCO disminuye a medida que evoluciona la enfermedad y a menudo se mide en todas o en la mayoría de las visitas clínicas.

PRUEBAS DE OXÍGENO

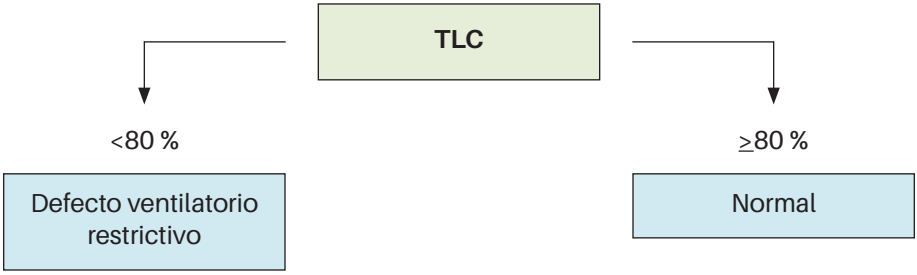
La necesidad de oxígeno suplementario se analiza con frecuencia en reposo, durante un esfuerzo y, cuando está indicado, durante el sueño. Medicare tiene guías específicas para determinar la necesidad de oxígeno suplementario. Si no está indicado el oxígeno en reposo o al realizar un esfuerzo, una prueba de oximetría nocturna o una polisomnografía pueden determinar si es necesario el oxígeno durante el sueño.

ESPIROMETRÍA



AMBOS PUEDEN VERSE EN LA ILD

VOLÚMENES PULMONARES



AMBOS PUEDEN VERSE EN LA ILD

*Puede producirse en la artritis reumatoide asociada a la ILD (rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease, RA-ILD), alveolitis alérgica (hypersensitivity pneumonitis, PH), la sarcoidosis y la combinación de COPD/ILD

CAPACIDAD DE DIFUSIÓN

CAPACIDAD DE DIFUSIÓN PULMONAR PARA EL MONÓXIDO DE CARBONO

<70 % a 80 %	≥70 % a 80 %
Intercambio de gas con alteración	Normal
Observada en casi todas la ILD	Poco frecuente en la ILD

PRUEBAS DE OXÍGENO

Paso 1

Medir la SpO2 o PaO2 en reposo

SpO2 ≤88 % o PaO2 ≤55 mmHg	SpO2 >88 % o PaO2 >55 mmHg
Se necesita oxígeno continuo en el hogar	No se necesita oxígeno en reposo

Paso 2

Medir la SpO2 o PaO2 con esfuerzo
- Prueba de marcha de seis minutos
- Prueba de ejercicio cardiopulmonar
- Ajuste de dosis de oxígeno en un pasillo o cinta para correr

SpO2 ≤88 % o PaO2 ≤55 mmHg	SpO2 >88 % o PaO2 >55 mmHg
Se ha indicado oxígeno con esfuerzo	No se ha indicado oxígeno con esfuerzo

Tenga en cuenta que cuando la SpO2 es del 89 % o la PaO2 es de 56 a 59, también se puede prescribir oxígeno si su paciente tiene (1) edema dependiente, (2) hipertensión pulmonar o "cardiopatía pulmonar" determinada mediante la medición de un cateterismo cardíaco derecho, ecocardiograma o ECG (ondas P superiores a 3 mm en las derivaciones II, II o aVF), o (3) un hematocrito >56 %.

Es importante determinar y documentar cuánto oxígeno (flujo de litro/minuto y tipo de interfaz) es necesario para mantener las saturaciones en el 88 % en reposo y durante la ambulación al preparar la prescripción de oxígeno.

Debido al mayor costo de los sistemas de oxígeno líquido, muchas empresas de atención a domicilio ya no ofrecen ni fomentan el uso de concentradores y tanques para la portabilidad. Sin embargo, si el proveedor de atención médica que escribe la receta ordena que una modalidad específica de un sistema es mejor para el paciente, se debe especificar en la receta.

PRUEBA DE MARCHA DE 6 MINUTOS (6MWT)

La **prueba de marcha de 6 minutos** (6-minute walk test, 6mwt) se hace por diversos motivos, incluida la medición de la distancia caminada en seis minutos, la saturación nadir (mínima), la saturación al final de la marcha y la recuperación de la frecuencia cardíaca. Estos datos, especialmente los cambios con el tiempo, pueden ayudar a informar del pronóstico. Utilice el documento de la Sociedad Respiratoria Europea (European Respiratory Society, ERS)/Sociedad Torácica Estadounidense (American Thoracic Society, ATS) "Field walking tests in chronic respiratory disease" para obtener más información. **thoracic.org/statements/resources/copd/FWT-Tech-Std.pdf**

PARTE TRES:
Comorbilidades

ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO (GERD)

La enfermedad por reflujo gastroesofágico (gastroesophageal reflux disease, GERD) se produce como resultado del debilitamiento del tono muscular del esfínter esofágico inferior (lower esophageal sphincter, LES), un anillo circular de músculo que une el esófago y el estómago, lo que conduce al reflujo del contenido gástrico en el esófago. La GERD se ha identificado desde hace mucho tiempo como causa o desencadenante de enfermedades pulmonares como el asma y la tos crónica. Un conjunto creciente de evidencia también indica una asociación entre la presencia de GERD y IPF. Los pacientes con IPF también tienen más probabilidades de presentar una hernia de hiato, un factor de riesgo de la GERD. El papel de la GERD en la etiología, la evolución y la exacerbación de la IPF sigue siendo incierto.

INFORME DE UNA PRUEBA DE LA FUNCIÓN PULMONAR (PFT)

La espirometría es una prueba de la capacidad de exhalar con la mayor fuerza y rapidez posible. Es la prueba principal que nos indica cuán saludables están los pulmones. Cada una de las filas a continuación constituye una medición diferente obtenida durante una prueba de espirometría. Las primeras tres filas son las más importantes. Solamente nos enfocaremos en esas tres.

FVC significa "capacidad vital forzada". Esta es la cantidad de aire que sale cuando inspira profundamente y luego sopla con la mayor fuerza posible.

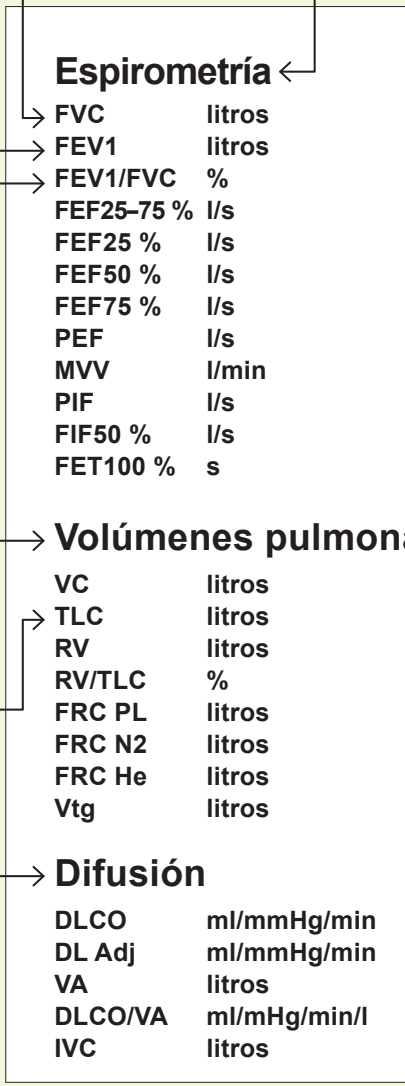
El FEV1 es la cantidad de aire que sale de inmediato (en el primer segundo) cuando exhala (sopla) con la mayor fuerza y rapidez posible. Esta cifra se suele reducir en los casos de PF.

Este resultado, a menudo, se denomina "relación FEV1/FVC". Se trata simplemente del FEV1 dividido por la FVC y expresado como porcentaje. Una relación FEV1/FVC normal es mayor al 70 % y la mayoría de las personas que padecen de PF presentan una relación FEV1/FVC que es normal. Una relación FEV1/FVC reducida sugiere otros tipos de enfermedades pulmonares, como asma o COPD.

Esta prueba mide literalmente cuánto aire tiene presente en los pulmones. Por lo general, prestamos atención a la "TLC", dado que es la mejor prueba que indica cuánto aire pueden contener los pulmones.

"TLC" significa capacidad pulmonar total. Se trata de la cantidad de aire que pueden contener los pulmones cuando inhala lo más profundo posible. Un valor porcentual normal previsto es mayor que alrededor del 80 %.

Una prueba de la capacidad de difusión mide con qué facilidad los gases (como el oxígeno) se pueden mover desde el interior de los sacos alveolares hacia el torrente sanguíneo. El resultado más importante de esta sección es la "DLCO", que es el resultado principal de la prueba de difusión.



"Ref" significa "Referencia". A veces, esta columna también tiene la etiqueta "Predicted" (previsto). Estos son los resultados de la prueba que esperamos si los pulmones están saludables.

Este es el resultado real de cada prueba. Por ejemplo, para la FVC, esperábamos que esta persona pudiera exhalar 3.45 litros de aire (valor de referencia), pero solo pudo exhalar 1.64 litros de aire. Un valor bajo en la FVC es frecuente en las personas que padecen de PF.

A menudo, esta columna se denomina "Percent Predicted" (porcentaje previsto). Se calcula como el valor medido dividido por el valor de referencia (previsto). Un valor normal en una persona con pulmones saludables podría oscilar entre el 80 % a más del 100 %.

En este caso, la FVC es del 48 % del valor previsto. Dado que 48 % es inferior al intervalo normal del 80 % o más, la FVC en este caso es anómala. Un valor bajo en la FVC es frecuente en las personas que viven con PF. Este es uno de los resultados de la prueba más importantes al que prestan atención los médicos. A medida que la PF empeora, la FVC tiende a disminuir cada vez más.

En este caso, la TLC es del 47 % del valor normal. La mayoría de las personas con PF tienen una TLC baja.

La DLCO es del 22 % del valor previsto aquí. La DLCO casi siempre es reducida en las personas con PF. Y la DLCO suele ser reducida en un grado mucho mayor que la FVC o la TLC.

Ref	Pre Med.	Pre % Ref
3.45	1.64	48
2.74	1.40	51
79	86	
2.69	2.23	83
5.64	4.08	72
3.61	5.25	145
1.32	0.64	48
6.09	5.25	86
95		
4.17	2.46	59
3.73	2.23	60
	7.21	
ares		
3.45	1.64	48
5.37	2.55	47
2.01	0.91	45
38	36	
3.04		
3.04	1.11	37
3.04		
26.6	5.9	22
26.6	5.9	22
	2.32	
5.18	2.55	49
	1.63	

Papel de la consulta del médico
Identificar las necesidades de oxígeno del paciente
Cuando se indique, la prueba incluye: • Prueba de marcha de 6 minutos (6mwt) • Prueba de simulación de hipoxia en altitud (High Altitude Simulation Test, HAST) • Oximetría nocturna/estudio del sueño • Prueba de gasometría arterial (Arterial Blood Gas, ABG)
Proporcionar la receta adecuada y los documentos de calificación
Estadística de notas y resultados de pruebas para la empresa de atención a domicilio
Trabajar con la empresa de atención a domicilio • Presentar certificados de necesidad médica (Certificates of Medical Necessity, CMN) para la facturación del seguro, principalmente Medicare
Educar a los pacientes sobre el uso eficaz y seguro del oxígeno

Papel de la empresa de atención a domicilio
Recibir la receta
Verificar la cobertura y facturación del seguro
Proporcionar un sistema básico de oxígeno, incluido cualquier equipo y suministros desechables, como cánulas y humidificadores
Mantener registros de CMN para Medicare
Servicio de urgencias 24 horas en caso de mal funcionamiento de los equipos o cortes de energía
Dar capacitación sobre el uso correcto y seguro del equipo
Jugar un papel importante en la terapia de oxígeno a largo plazo de un paciente
Dependiendo de dónde viva el paciente y de cuánto viaje un paciente, una empresa local de atención a domicilio o una de las empresas nacionales puede ser mejor para las necesidades del paciente

Papel del paciente
El uso de oxígeno suplementario es algo que el paciente puede controlar, aunque puede ser una transición difícil
Tener una SpO2 en el rango normal ayudará a prevenir la disnea en muchos pacientes
El uso de oxígeno suplementario durante las actividades permitirá al paciente permanecer más activo, lo que mejorará la calidad de vida
Evitar niveles bajos de oxígeno puede contribuir a prevenir la hipertensión pulmonar
Estar más activo y ser capaz de participar en rehabilitación puede ayudar a los pacientes a mantener un peso saludable y a mejorar su candidatura pretrasplante
Vivir más tiempo mediante el uso de oxígeno suplementario no se ha demostrado en la ILD, pero ha demostrado prolongar la supervivencia en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (COPD)
Muchos médicos fomentan el mantenimiento de una SpO2 >90 %. Algunos pacientes encuentran útil adquirir los oxímetros de dedo portátiles para monitorear los niveles en el hogar durante diferentes actividades, si así lo recomienda su proveedor de atención médica.

Diagnóstico de GERD

Algunos pacientes con ILD tendrán síntomas de GERD, como ardor de estómago o regurgitación, mientras que otros no tendrán síntomas. Esto se conoce como "reflujo silencioso". Si está clínicamente indicado, se puede realizar un diagnóstico de GERD utilizando pruebas objetivas, como el control ambulatorio del pH de 24 horas, una manometría esofágica, una endoscopia superior o una esofagografía de tránsito esofágico. Sin embargo, la indicación para estas pruebas invasivas sin ardor de estómago sigue siendo incierta.

Tratamiento de GERD

La mayoría de médicos tratarán la GERD cuando los síntomas, como el ardor de estómago, están presentes. Aunque las guías actuales ATS/ERS/Sociedad Respiratoria Japonesa (Japanese Respiratory Society, JRS)/Asociación Lationamericana de Tórax (ALAT) de IPF recomiendan condicionalmente el tratamiento antiácido para tratar la IPF, el tratamiento de la GERD asintomática en pacientes con IPF es controvertido. Si bien algunos estudios no aleatorizados indican que los pacientes con IPF tratados con terapia antiácida presentan mejores resultados, otros sugieren que la terapia antiácida puede aumentar el riesgo de infección. La cirugía por antirreflujo, en la que el tipo más frecuente es la fundoplicatura, implica un procedimiento laparoscópico en el que el cirujano envuelve la parte superior del estómago alrededor del esófago para restringir el reflujo del contenido del estómago. Se ha completado un ensayo clínico de fundoplicatura quirúrgica para tratar la GERD en la IPF, y los resultados sugirieron (pero no demostraron) un beneficio.

El manejo de la GERD puede incluir intervenciones en el estilo de vida, como la pérdida de peso, la elevación de la cabecera de la cama en seis pulgadas, evitar las comidas tardías y la eliminación de alimentos que pueden desencadenar el reflujo, como el chocolate, la cafeína, el alcohol y las comidas picantes. El tratamiento médico de la GERD incluye antiácidos, como bloqueadores H2 e inhibidores de la bomba de protones (proton pump inhibitors, PPI). Los estudios han demostrado que los PPI, la mayoría de los cuales ya están disponibles sin receta, son más eficaces que los bloqueadores H2 y no existen diferencias importantes en la eficacia entre los distintos PPI. Ambos fármacos inhiben la secreción de ácido por parte del estómago. Los efectos secundarios frecuentes que se producen en entre un 1 y un 2 % de los pacientes que toman PPI incluyen náuseas, estreñimiento, diarrea, dolor de cabeza y erupción cutánea. Los PPI deben tomarse 30 minutos antes de comer.

HIPERTENSIÓN PULMONAR

La hipertensión pulmonar (pulmonary hypertension, PH) se define como una elevación de la presión arterial pulmonar media superior a 25 mmHg. La PH se considera grave si el índice cardíaco es <2 l/min/m^2 o si la presión promedio de la arteria pulmonar (Mean Pulmonary Artery Pressure, mPAP) es $\geq$45 mmHg. La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica a los pacientes con PH en cinco grupos según la etiología. Los pacientes diagnosticados con PH asociada a la ILD se clasifican como grupo 3 de la OMS:

"Hipertensión pulmonar debido a enfermedades pulmonares y/o hipoxia". La PH es una complicación reconocida en los pacientes con ILD.

Hipertensión pulmonar

Se ha notificado que la PH tiene lugar en entre un 20 y un 85 % de los pacientes con PF. En pacientes con PF que se someten a una evaluación para trasplante de pulmón, la PH se asoció con fibrosis más grave, medida mediante pruebas de la función pulmonar (PFT) y saturación de oxígeno en reposo.

Debido a los síntomas principales superpuestos de falta de aliento con disnea progresiva de esfuerzo y limitación del ejercicio, puede resultar difícil detectar PH en pacientes con PF. Las pistas pueden incluir disnea de esfuerzo o fatiga cuya gravedad parece desproporcionada al punto de una enfermedad pulmonar, como lo demuestra una disminución importante de la DLCO. Otros síntomas pueden incluir dolor torácico o síncope con esfuerzo. La PH también puede provocar insuficiencia cardíaca derecha, que se manifiesta como edema periférico, presión venosa yugular elevada y limitación grave del esfuerzo.

Aunque los síntomas, un ECG (hipertrofia ventricular derecha), una CT torácica (arteria pulmonar principal dilatada, dilatación ventricular derecha) y las PFT pueden indicar PH, un ecocardiograma es la prueba inicial de elección. La evidencia ecocardiográfica de PH incluye una tensión ventricular derecha (o arterial pulmonar) sistólica estimada por encima de 40 mmHg, una fracción de expulsión ventricular derecha reducida, un ventrículo derecho dilatado y/o una aurícula, y arqueamiento del tabique interventricular.

La ecocardiografía, aunque es útil, no puede diagnosticar PH. El criterio de referencia para confirmar el diagnóstico es el cateterismo cardíaco derecho. La PH se define como una presión promedio de la arterial pulmonar (mPAP) >25 mmHg en reposo, medida mediante cateterismo cardíaco derecho. Sin embargo, puesto que no existen terapias demostradas para la PH asociada a la ILD, el cateterismo cardíaco derecho solo está indicado en una minoría de pacientes. Algunas indicaciones podrían incluir la evaluación para trasplante de pulmón y la sospecha de que la hipertensión pulmonar puede ser la afección dominante, con una ILD leve que desempeña un pequeño papel en los síntomas (como en algunos casos de enfermedad del tejido conjuntivo).

Tratamiento de la hipertensión pulmonar

El pilar del tratamiento para la PH en pacientes con ILD es terapia con oxígeno suplementario cuando se indica. El oxígeno puede dilatar las arteriolas pulmonares y disminuir la presión arterial pulmonar en algunos pacientes.

La presencia de PH se ha asociado a un aumento del riesgo de muerte en la ILD. No obstante, dado que no existen terapias demostradas para tratar la PH en pacientes con ILD, los médicos no suelen recetar una terapia farmacológica. Los medicamentos aprobados para otras formas de PH no están aprobados por la Administración de Alimentos y Medicamentos (Food and Drug Administration, FDA) para los pacientes con PH asociados a la IPF (grupo 3 de la OMS), debido a la falta de evidencia de eficacia y seguridad en los ensayos clínicos. Según las guías de la Sociedad Torácica Estadounidense (ATS) de 2011, "La hipertensión pulmonar no debe tratarse en la mayoría de pacientes con IPF, pero el tratamiento puede ser una opción razonable en una minoría en pacientes con hipertensión pulmonar de moderada a grave documentada mediante cateterismo cardíaco derecho".

APNEA DEL SUEÑO

Diagnóstico de apnea del sueño

Apnea significa "no respirar". La apnea obstructiva del sueño (obstructive sleep apnea, OSA) es la presencia de episodios recurrentes de obstrucción del flujo respiratorio (debido al cierre de la garganta y las vías respiratorias altas) que se producen al menos cinco veces por hora en promedio durante el sueño. Se ha observado que la OSA es frecuente entre las personas diagnosticadas con IPF. Tradicionalmente, los síntomas de la apnea del sueño incluyen somnolencia diurna, ronquidos, respiración entrecortada al dormir, despertar y tener la sensación de que no puede respirar, quedarse dormido en momentos inadecuados (como en una sala de espera o durante una conversación) o en momentos peligrosos (como al conducir un automóvil), boca seca y dolor de cabeza al despertar.

Los riesgos y las comorbilidades asociados a la apnea del sueño incluyen obesidad, GERD y arteriopatía coronaria. Los hallazgos del examen físico pueden mostrar un gran perímetro del cuello (hombres >17 pulgadas; mujeres >16 pulgadas), vías respiratorias congestionadas (escala de Mallampati III o IV), un tabique nasal desviado, un velo del paladar distendido y una lengua festoneada. Muchos pacientes con IPF con OSA no tienen sueño, pueden no ser obesos y muchos no tienen IPF grave. Algunos datos sugieren que la OSA podría incluso contribuir a lesión pulmonar temprana e hipertensión pulmonar. Se debe considerar la polisomnografía, una prueba utilizada para diagnosticar OSA en pacientes con síntomas de OSA.

Tratamiento para la apnea del sueño

Si se diagnostica apnea del sueño, se puede tratar a los pacientes con terapia de presión positiva continua en las vías respiratorias (continuous positive airway pressure, CPAP) o con presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (bilevel positive airway pressure, BiPAP) si está clínicamente indicado.

PARTE CUATRO:
Gestión de la enfermedad

EVOLUCIÓN DE LA PF

A menudo, la PF temprana no tiene síntomas y los pacientes con frecuencia no reciben un diagnóstico hasta que padecen la enfermedad moderada o grave. "Evolución" significa que la fibrosis se ha desarrollado con el paso del tiempo. La evolución se produce durante diferentes períodos de tiempo que varían de una persona a otra. Los patrones típicos de la evolución de la IPF incluyen:

- *Evolución intermitente escalonada:* la mayoría de los pacientes experimentan períodos de estabilidad alternando con períodos de evolución, lo cual se mide a través de un aumento de los síntomas, una reducción de la FVC, una reducción de la DLCO, y un aumento de las necesidades de oxígeno suplementario.
- *Evolución rápida:* otros pacientes evolucionarán rápidamente, y experimentarán una disminución significativa dentro de los 6 meses a un año del diagnóstico.
- *Agravamientos agudos:* los agravamientos agudos son impredecibles, se producen en aproximadamente el 10 % de los pacientes cada año y normalmente tienen un resultado muy desfavorable. Aunque la mayoría son "idiopáticos", algunos se deben a infección, aspiración o toxicidad farmacológica.

Los pacientes con síntomas de leves a moderados pueden creer que son estables. Es importante educar a los pacientes sobre la imprevisibilidad de los agravamientos agudos y la inevitabilidad de la evolución de la enfermedad. Esto les permitirá participar en una planificación adecuada y tomar decisiones informadas.

Aunque no se puede predecir el curso de la enfermedad, hay un sistema de estadificación disponible para la IPF llamado índice GAP. El índice GAP se basa en la edad, el sexo y la fisiología (FVC y DLCO) con puntuaciones que van del 0 al 9 y que corresponden a tres etapas: estadio I (puntuación de 0 a 3), estadio II (de 4 a 5) y estadio III (puntuaciones de 6 a 8). Las tasas de mortalidad a un año son del 6 %, 16 % y 39 %, respectivamente (véase la Tabla 1). Es importante familiarizarse con esta herramienta porque los pacientes pueden encontrar fácilmente "calculadoras GAP" en Internet y calcular la puntuación por sí mismos. Hay límites en cuanto a la forma en que se debe utilizar la información.

Aunque es posible que los pacientes quieran conocer su estadio y su "riesgo", debe comunicar a su paciente que, aunque esté en un "estadio III" con un riesgo del 39 % de muerte en 1 año, esto significa que el 61 % de las personas viven más de 1 año y no hay

Factor pronóstico Sexo	Puntos	Factor pronóstico Edad (años)	Puntos	Factor pronóstico Fisiología	Puntos
				FVC, % previsto	
Mujer	0	≤60	0	>75	0
Hombre	1	61 a 65	1	50 a 75	1
		>65	2	<50	2
				DLCO, % previsto	
				>55	0
				36 a 55	1
				≤35	2
				No puede realizarse	3
				Puntos posibles totales	**8**

forma de saber si su el paciente se encuentra en el grupo del 39 % o en el del 61 %. Hay diversas limitaciones que deben entender los pacientes. Recuerde también que el índice GAP solo se aplica a la IPF. Además, el sistema de estadios GAP se desarrolló antes de que la terapia antifibrótica estuviera disponible en los Estados Unidos y, por lo tanto, sus pacientes podrían tener un mejor resultado "promedio" que el previsto por el índice GAP. Asimismo, otras formas de PF pueden tener un mejor pronóstico.

http://annals.org/data/Journals AIM

Etapa	Mortalidad	% de riesgo
I (Puntos 0 a 3)	1 año	5.6
	2 años	10.9
	3 años	16.3
II (Puntos 4 a 5)	1 año	16.2
	2 años	29.9
	3 años	42.1
III (Puntos 6 a 8)	1 año	39.2
	2 años	62.1
	3 años	76.8

OXÍGENO SUPLEMENTARIO

Sistemas de administración de oxígeno en el hogar

Es vital mantener niveles adecuados de oxígeno, ya que el oxígeno desempeña un papel importante en el metabolismo energético de los organismos vivos. El aire es aproximadamente un 21 % de oxígeno, un 78 % de nitrógeno y alrededor de un 1 % de argón y otros gases traza.

Uno de los síntomas más frecuentes de la ILD que experimentan los pacientes es la disnea de esfuerzo. Debido a la naturaleza de la enfermedad, no es inusual que un paciente tenga saturaciones de oxígeno en reposo dentro de los límites normales y luego se desature con actividad. El aumento en el gasto cardíaco durante un esfuerzo significa que hay menos tiempo para que el oxígeno se difunda de los alveolos a través de la membrana alveolocapilar y hasta el torrente sanguíneo. A medida que la enfermedad evoluciona, la desaturación se vuelve más intensa y se produce con menores grados de esfuerzo.

Tipos de sistemas de oxígeno

Los sistemas básicos de administración de oxígeno incluyen una unidad fija doméstica y un sistema portátil que permite al paciente salir del hogar.

> **"Uno de los síntomas más frecuentes de la ILD que experimentan los pacientes es la disnea de esfuerzo".**

SISTEMAS FIJOS

Concentradores fijos

Los concentradores de oxígeno funcionan extrayendo y separando el oxígeno de otros gases y humedad en el aire ambiental. Luego el oxígeno se acumula en un reservorio, lo que proporciona un flujo continuo de oxígeno altamente concentrado (>94 %). Los concentradores fijos tienen la capacidad de producir suficiente oxígeno para satisfacer la mayoría de las necesidades de hasta 10 lpm. La unidad permanece en la habitación en la que se coloca y los pacientes utilizan distintas longitudes de tubos de oxígeno para desplazarse. Un costo oculto es la electricidad necesaria para poder potenciar el concentrador, que no es reembolsable. El concentrador es una opción fiable y relativamente económica, aunque ruidosa. También se debe utilizar un humidificador una vez que un paciente necesite más de 4 o 5 lpm para evitar hemorragias nasales, congestión e irritación, ya que el flujo de oxígeno tiende a secar las membranas nasales.

Sistemas líquidos fijos

Cuando el oxígeno se enfría a una temperatura muy baja (aproximadamente 300 grados bajo cero Fahrenheit), se convierte en líquido. Para mantener la forma líquida, el oxígeno debe mantenerse en bombonas isotérmicas. Las grandes cantidades de oxígeno se pueden almacenar en un recipiente a baja presión en forma líquida. Los sistemas líquidos fijos no solo proporcionan una gran capacidad de almacenamiento, sino que también permiten llenar y volver a llenar unidades más pequeñas. A medida que el oxígeno líquido abandona el contenedor, se calienta a temperatura ambiente y se convierte en gas. Los sistemas de oxígeno líquidos convencionales son silenciosos, no tienen partes grandes móviles y no necesitan electricidad para funcionar. Dependiendo de la velocidad de consumo y del flujo de litro del paciente, la bombona necesita volver a llenarse aproximadamente cada dos semanas.

SISTEMAS PORTÁTILES

Tanques de gas comprimido



Los tanques de diversos tamaños son baratos y fáciles de conseguir. Usarlos con una mochila permite llevar a cabo actividades con las manos libres. Sin embargo, los tanques pueden ser pesados. Algunos pacientes utilizan un carro con ruedas para ser móviles, especialmente si son necesarios tanques de mayor tamaño. No se necesita electricidad, y el paciente no necesita rellenarlos ya que se entregan llenos. Pueden utilizarse con dispositivos de conservación para que los pacientes que toleren la administración de la dosis en pulso (cuando la respiración genera el oxígeno que se va a administrar) puedan continuar más tiempo con un tanque. Los pacientes deben almacenar los cilindros de forma segura y aprender a cambiar los dispositivos de conservación. De ello se deduce que cuanto mayor sea el flujo de litros, más rápido se agotará el tanque, por lo que una variedad de tamaños basados en el flujo de litros y el nivel de actividad de un paciente puede permitir una mayor flexibilidad.

Unidades de líquido portátiles



Este sistema portátil se usa junto con la unidad fija y requiere que el paciente vuelva a llenar según sea necesario. La unidad portátil es más liviana que un tanque de oxígeno de cilindro E, dura más tiempo y se lleva por encima del hombro con una correa. Aunque es más liviana, es propensa a fugas si no se mantiene en posición vertical. Requiere destreza para rellenarse, y tiene el peligro de quemaduras por el frío durante el rellenado. Los pacientes se han quejado de la evaporación y de la menor duración del tanque en tiempo húmedo.

Concentradores de oxígeno portátiles

Los concentradores de oxígeno portátiles (portable oxygen concentrators, POC) son simplemente versiones más pequeñas de la unidad fija. Un concentrador portátil funciona a batería, lo que permite una mayor portabilidad. Un paciente lleva baterías adicionales

para que dure más tiempo sin una toma de corriente. Los POC se pueden enchufar para recargar y vienen con adaptadores de automóvil para permitir su uso durante los viajes. Los POC son el modo validado de administración de oxígeno en aviones. La duración de la batería depende del flujo del litro del paciente y del consumo de oxígeno. Cuanto mayor es el flujo de litro, más rápido se agota la batería. La limitación principal, especialmente para los pacientes con ILD, es el flujo limitado de litro. Muchas de las unidades pequeñas proporcionan un máximo de 2 lpm, mientras que los pacientes con ILD requieren un mayor nivel de flujo de litro del que muchos de los POC proporcionan. En muchos casos, los POC no pueden suministrar suficientes flujos de oxígeno para los pacientes con ILD con desaturación de esfuerzo intensa. Otro problema es que los pacientes que necesitan más de 3 lpm en la prueba de marcha de 6 minutos para mantener la SpO2 >88 % usan un flujo continuo y no pueden tolerar el sistema de administración de dosis en pulso.

Los sistemas de oxígeno portátiles dan a los pacientes una mayor libertad para participar en actividades fuera del hogar para mantener la calidad de vida. El sistema adecuado para cada paciente depende de su nivel de actividad, objetivos y capacidad para utilizar un sistema sobre otro.

Opciones de la cánula

En todos los sistemas, la regla general es que cuanto mayor sea el flujo de litros requerido por el paciente y el uso de flujo continuo en lugar de flujo de dosis por pulsos, más limitadas serán las opciones del paciente. Algunas estrategias para los pacientes que reciben un flujo mayor son cambiar de una cánula nasal regular a una cánula colgante o una cánula bigotera Oxymizer®.



Estas cánulas son simples dispositivos de conservación que acumulan oxígeno que normalmente se pierde durante la exhalación y lo almacenan en un reservorio de 20 mililitros. A continuación, el paciente recibe un bolo de oxígeno al inicio de la inhalación. Es importante tener en cuenta que no se pueden usar los humidificadores junto con la cánula de conservación.

SEGURIDAD DEL OXÍGENO

El oxígeno en sí mismo no es inflamable, pero debido a que es un acelerante, los pacientes deben tomar precauciones para evitar lesiones. Los tanques comprimidos se deben mantener a una distancia de entre 8 y 10 pies de cualquier llama o chispa, como velas, estufas, chimeneas, maquinillas de afeitar eléctricas y personas que fuman. Deben evitarse los productos derivados del petróleo; los pacientes deben utilizar productos de manteca de cacao o aloe para la nariz seca en su lugar. Los cilindros no utilizados deben protegerse para evitar caídas y convertirse en proyectiles. Los concentradores domésticos deben estar bien ventilados y los pacientes deben tener cuidado de no tropezar con el tubo de oxígeno.

El uso de oxígeno suplementario puede ser un ajuste importante para un paciente. Muchos sienten vergüenza de que les vean en público con una cánula. Los pacientes que anteriormente eran activos pueden percibir el uso de oxígeno como una señal del fin de sus actividades. El equipo de atención de salud debe educar a los pacientes sobre la necesidad del oxígeno suplementario para ayudar a facilitar las actividades continuas que les dan alegría.

TERAPIAS ANTIFIBRÓTICAS

Se dispone de dos terapias farmacológicas antifibróticas, pirfenidona y nintedanib, para ayudar a ralentizar la evolución de la enfermedad en la IPF. Se dispone de una terapia antifibrótica, nintedanib, para ayudar a ralentizar la evolución de la enfermedad en la ILD asociada a esclerodermia (ILD-[systemic sclerosis-associated] SSc). Con el seguimiento a largo plazo de los pacientes con terapias antifibróticas, la disminución de la evolución de la enfermedad se asocia con la mejora de la supervivencia. Para obtener información completa sobre las recetas, consulte FDA.gov.

Pirfenidona (Esbriet®, Pirfenex®, Pirespa®): la pirfenidona es un fármaco antifibrótico y antiinflamatorio aprobado para el tratamiento de la IPF en los EE. UU., Europa, Canadá y Asia. En ensayos clínicos, se ha demostrado que la pirfenidona retrasa la evolución de la IPF de leve a moderada.

Administración de las dosis

Cápsulas o comprimidos de 267 mg; aumento de la dosis a 3 cápsulas por vía oral, 3 veces al día, con comidas, durante 14 días. DEBEN tomarse con comidas completas. Una vez que se administre una dosis estable, se dispone de un comprimido de 801 mg (equivalente a 3 cápsulas).

Reacciones adversas

Las reacciones adversas más frecuentes (≥10 %) son náuseas, erupción cutánea, dolor abdominal, infección de las vías respiratorias altas, diarrea, fatiga, dolor de cabeza, dispepsia, mareos, vómitos, anorexia, enfermedad por reflujo gastroesofágico, sinusitis, insomnio, disminución del peso y artralgia.

Advertencias y precauciones

Elevación de las enzimas hepáticas: se han producido elevaciones de ALT, AST y bilirrubina. Monitorear ALT, AST y bilirrubina antes y durante el tratamiento. Pueden ser necesarias reducciones o discontinuaciones temporales de la dosis.

Fotosensibilidad y erupción cutánea: se han observado fotosensibilidad y erupción cutánea. Evite la exposición a la luz solar y lámparas solares. Use protector solar y ropa protectora todos los días. Pueden ser necesarias reducciones o discontinuaciones temporales de la dosis.

Trastornos gastrointestinales: se han producido náuseas, vómitos, diarrea, dispepsia, enfermedad por reflujo gastroesofágico y dolor abdominal.

Elevación de las enzimas hepáticas y lesiones hepáticas medicamentosas: En el período posterior a la comercialización, se han notificado casos graves y no graves de lesión hepática medicamentosa, incluida la lesión hepática grave con desenlace mortal. Informe a los pacientes sobre la necesidad de una monitorización periódica. Monitoree ALT, AST y bilirrubina antes del inicio de la terapia en todos los pacientes, luego mensualmente durante los primeros seis meses y cada tres meses a partir de entonces, y según esté clínicamente indicado. Mida inmediatamente las pruebas de función hepática en pacientes que notifiquen síntomas que puedan indicar lesión hepática, como fatiga, anorexia, molestias en la parte superior derecha del abdomen, orina oscura o ictericia. Pueden ser necesarias reducciones o discontinuaciones temporales de la dosis.

Interacciones farmacológicas

Los inhibidores moderados (p. ej., ciprofloxacina) y fuertes de CYP1A2 (p. ej., fluvoxamina) aumentan la exposición sistémica de pirfenidona y pueden alterar el perfil de reacciones adversas de pirfenidona. Discontinúe fluvoxamina antes de la administración de pirfenidona o reduzca a 267 mg tres veces al día. Considere la reducción de la dosis con el uso de ciprofloxacina.

La información completa sobre las recetas está disponible en: **https://www.gene.com/download/pdf/esbriet_prescribing.pdf**

Nintedanib (OFEV®)**:** el nintedanib es un fármaco antifibrótico que está aprobado en los Estados Unidos para tratar la IPF, la ILD asociada a esclerodermia (ILD-SSc) y las enfermedades pulmonares intersticiales (ILD) crónicas en las que la fibrosis continúa evolucionando. En ensayos clínicos, se ha demostrado que el nintedanib ralentiza la disminución de la función pulmonar en los casos de ILD-SSc, ILD con fibrosis progresiva e IPF de leve a moderada.

Administración de las dosis

Cápsulas de 150 mg; una cápsula por vía oral, cada 12 horas, con alimentos.

Reacciones adversas

Las reacciones adversas más frecuentes (≥5 %) son: diarrea, náuseas, dolor abdominal, vómitos, elevación de las enzimas hepáticas, disminución del apetito, dolor de cabeza, disminución del peso e hipertensión.

Advertencias y precauciones

Insuficiencia hepática: no se recomienda el uso de nintedanib en pacientes con insuficiencia hepática moderada o grave. En pacientes con insuficiencia hepática leve (Child-Pugh A), la dosis recomendada es de 100 mg dos veces al día, con un intervalo aproximado de 12 horas, con alimentos. Considere la interrupción del tratamiento o la discontinuación para el manejo de las reacciones adversas en estos pacientes.

Elevación de las enzimas hepáticas y lesiones hepáticas medicamentosas: Se han producido elevaciones de ALT, AST y bilirrubina con nintedanib, incluidos casos de lesión hepática medicamentosa. En el período posterior a la comercialización, se han notificado casos graves y no graves de lesión hepática medicamentosa, incluida la lesión hepática grave con desenlace mortal. La mayoría de los acontecimientos hepáticos se producen en los tres primeros meses de tratamiento. Los aumentos de enzimas hepáticas y bilirrubina fueron reversibles con modificación de la dosis o su interrupción, en la mayoría de los casos. Monitoree ALT, AST y bilirrubina antes del inicio del tratamiento, a intervalos regulares durante los primeros tres meses de tratamiento, y periódicamente a partir de entonces o según esté clínicamente indicado. Pueden ser necesarias reducciones o discontinuaciones temporales de la dosis.

Trastornos gastrointestinales: se han producido diarrea, náuseas y vómitos. Trate a los pacientes en los primeros signos con hidratación adecuada y medicamentos antidiarreicos (p. ej., loperamida) o antieméticos. Discontinúe nintedanib si persiste diarrea intensa, náuseas o vómitos a pesar del tratamiento sintomático.

Toxicidad embriofetal: puede causar daño fetal. Aconseje a las mujeres con potencial reproductivo sobre el riesgo potencial para un feto, y que utilicen métodos anticonceptivos eficaces.

Se han notificado eventos tromboembólicos arteriales. Tenga cuidado cuando trate a pacientes con un mayor riesgo cardiovascular, incluida la enfermedad coronaria conocida.

Se han notificado eventos hemorrágicos. Use nintedanib en pacientes con riesgo de hemorragia conocido solo si el beneficio previsto supera el riesgo potencial. El nintedanib también debe utilizarse con precaución (si se utiliza) en pacientes con anticoagulantes o tratamiento antiagregante plaquetario doble.

Se ha notificado perforación gastrointestinal. Utilice nintedanib con precaución cuando trate a pacientes con cirugía abdominal reciente, antecedentes de enfermedad diverticular o que reciban corticoesteroides concomitantes o antiinflamatorios no esteroideos (AINE). Discontinúe el nintedanib en pacientes que desarrollen perforación gastrointestinal. Utilice nintedanib en pacientes con riesgo de hemorragia conocido solo si el beneficio previsto supera el riesgo potencial.

Interacciones farmacológicas

La administración conjunta de inhibidores de glucoproteína-P y CYP3A4 puede aumentar la exposición al nintedanib. Monitoree estrechamente a los pacientes para detectar la tolerabilidad del nintedanib.

La información completa sobre las recetas está disponible en:
https://docs.boehringer-ingelheim.com/Prescribing%20Information/PIs/Ofev/ofev.pdf

REHABILITACIÓN PULMONAR

El ejercicio es un componente importante en el tratamiento y manejo de la ILD. Los beneficios para la salud del ejercicio están bien documentados y pueden mejorar la calidad de vida del paciente. Los beneficios incluyen la mejora de la disnea y la calidad de vida, el uso más eficiente de oxígeno, la pérdida de peso y crear una sensación general de bienestar. El ejercicio no mejora la función pulmonar, pero tampoco daña los pulmones. Una persona con ILD experimenta una pérdida de control con su afección pulmonar, y el ejercicio se convierte en una forma de autocuidado.

La rehabilitación pulmonar (pulmonary rehabilitation, PR) está diseñada específicamente para personas con enfermedades pulmonares como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (COPD) y la ILD. Los programas de PR proporcionan un entorno seguro y sin riesgos para hacer ejercicio, así como clases para controlar y mejorar los síntomas y la salud general en personas con enfermedad pulmonar.

Dado que existen diferencias en la mecánica pulmonar y en la evolución de la enfermedad entre una persona con COPD y una persona con ILD, son necesarias modificaciones. La persona con ILD tendrá una desaturación de oxígeno durante actividades de esfuerzo, y normalmente es necesario el oxígeno suplementario. Esta desaturación puede ser grave; la persona con ILD debe monitorearse estrechamente con pulsioximetría y puede requerir un aumento de las velocidades de flujo de oxígeno durante el ejercicio. El suministro continuo de oxígeno debería estar disponible para aquellos con ILD, a diferencia de los dispositivos de conservación de oxígeno (administración de dosis de pulso), para mantener los valores de oximetría de pulso >90 % de saturación.

Una persona con PF relacionada con el tejido conjuntivo, como la artritis reumatoide, puede beneficiarse de un programa de PR que incluye un componente de fisioterapia para minimizar el dolor y los daños de las articulaciones. En el caso de los pacientes candidatos para el trasplante de pulmón, la PR continua es una parte importante de la preparación para la cirugía y la atención posterior.

Los programas de PR suelen durar entre 8 y 12 semanas, con 2 o 3 sesiones por semana.

Un equipo multidisciplinar que incluye a un fisiólogo del ejercicio proporciona una evaluación inicial, desarrolla objetivos y prepara un programa de ejercicios individualizados con informes de progreso durante toda la participación. Es imprescindible que cualquier comorbilidad, como la hipertensión o la diabetes, sean estables antes de someterse a una PR. La comunicación entre el proveedor del paciente y el equipo del programa es esencial.

Después de completar el programa inicial, se espera que las personas sigan con el régimen de ejercicio por su cuenta. Los estudios muestran que el beneficio obtenido a partir de PR se perderá si la persona no continúa haciendo ejercicio. Muchos programas de PR ofrecen un programa de mantenimiento o "de grado" por una pequeña tarifa para animar a las personas a continuar haciendo ejercicio. Para muchos, proporciona un medio para mantenerse conectado a personas con la misma afección pulmonar y sirve como sistema de apoyo.

Inicialmente se estableció la PR para las personas con COPD de moderada a grave según las guías de diagnóstico de la Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) y esto puede suponer dificultades para obtener cobertura de seguro para los pacientes con ILD. En una declaración de la política emitida por la Sociedad Torácica Estadounidense (ATS) y actualizada en junio de 2016 se incluyen guías adicionales de cobertura de determinación local para el reembolso.

> "Los pacientes adecuados para la PR deben tener un diagnóstico de trastorno respiratorio estable y crónico con síntomas incapacitantes que afectan la función del paciente. Las PFT deben mostrar la FVC, el FEV1 y/o la DLCO de <65 % previstos en la PFT en el plazo de 1 año de la PR. Debe haber una expectativa de mejoría medible en un período de tiempo razonable y predecible, y el paciente debe ser capaz, estar motivado y dispuesto a participar".

"Los beneficios incluyen la mejora de la disnea y la calidad de vida, el uso más eficiente de oxígeno, la pérdida de peso y crear una sensación general de bienestar".

Las políticas de determinación local de Medicare varían regionalmente; sin embargo, las políticas nacionales determinan la cobertura final. Actualmente, no existe ninguna política nacional para la cobertura de PR para las personas diagnosticadas con ILD.

Los pacientes con ILD pueden visitar instalaciones de PR antes de iniciar un programa. Hay varios factores implicados en la selección de una instalación de PR, incluidos la

ubicación y el cronograma del programa. Si la instalación se encuentra cerca al hogar, la asistencia es más alta. Aunque la mejora funcional global en los pacientes con ILD sigue siendo inferior a la de aquellos con COPD, los estudios de un programa de PR modificado han mostrado una mejora estadística en la calidad de vida para una afección pulmonar que tiene pocas opciones de tratamiento.

Terapia con prednisona

La prednisona es una terapia farmacológica que reduce la inflamación. Algunos médicos utilizan prednisona para tratar a pacientes con inflamación pulmonar como parte de su PF. Sin embargo, el uso a largo plazo en pacientes con IPF puede ser perjudicial.

Efectos secundarios seleccionados de la prednisona:
- Aumento del apetito y aumento de peso
- Predisposición a infección
- Retención de líquidos
- Cambios de humor
- Insomnio
- Osteoporosis, fracturas y necrosis avascular de la cadera
- Aumento del azúcar en sangre y diabetes
- Hipertensión
- Piel frágil y hematomas

Los ajustes de la dosis suelen hacerse caso por caso y siempre deben reducirse y no detenerse bruscamente.

TERAPIA INMUNODEPRESORA SIN ESTEROIDES

La terapia inmunodepresora puede ser eficaz en la reducción de la respuesta inmunitaria y de la inflamación en los pacientes. Sin embargo, los pacientes deben ser informados de que hay una advertencia de recuadro negro en algunos de estos medicamentos y el embarazo está contraindicado. Las pacientes en edad fértil deben utilizar dos métodos anticonceptivos para evitar el embarazo. Estos fármacos están aprobados por la FDA, pero no han sido aprobados por la FDA para tratar la ILD.

Medicamentos frecuentes:
- Micofenolato (CellCept)
- Azatioprina (Imuran®)
- Ciclofosfamida (Cytoxan)
- Infliximab (Remicade)
- Rituximab (Rituxan)
- Metotrexato

Posibles efectos secundarios (según el medicamento):
- Aumento del riesgo de infección (y tuberculosis para infliximab)
- Síntomas gastrointestinales (GI) (náuseas, vómitos, diarrea)
- Pancreatitis (azatioprina)
- Problemas hepáticos (azatioprina)
- Hematuria y cáncer de vejiga (ciclofosfamida)
- Diversas citopenias

Profilaxis y monitoreo de análisis de laboratorio
Mientras toma estos medicamentos, es importante monitorear el análisis de sangre. La mayoría de los pacientes que tomen un inmunodepresor no esteroideo necesitarán monitorización periódica del hemograma completo (HC), pruebas de la función hepática (liver function tests, LFT) y perfil metabólico básico.

Otras consideraciones profilácticas durante el uso de medicamentos inmunodepresores incluyen:
- Vacuna adecuada según la edad (funciona mejor antes de la inmunodepresión). Recuerde no administrar vacunas elaboradas con microbios vivos a pacientes inmunodeprimidos.
- Profilaxis para *Pneumocystis jirovecii* (PCP; ahora abreviada PJP) con sulfametoxazol-trimetoprima, un antibiótico sulfamida. En el caso de los pacientes alérgicos a sulfamida, se puede utilizar dapsona si el nivel de G6PD es normal. Otra alternativa es atovaquona.
- Tratamiento y prevención para la osteoporosis mientras esté recibiendo prednisona.

CUIDADOS PALIATIVOS

Los cuidados paliativos (palliative care, PC) son un enfoque que mejora la calidad de vida de los pacientes que tienen una enfermedad potencialmente mortal y la de sus familias al prevenir y aliviar el sufrimiento. Esto se consigue mediante la identificación temprana, la evaluación y el tratamiento del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales. El foco está en gestionar los síntomas y abordar la planificación de los cuidados avanzados para mejorar la calidad de vida.

El PC se debe ofrecer tras el diagnóstico de una enfermedad grave. Diversas organizaciones profesionales han desarrollado guías de consenso para la implementación de PC. El National Consensus Project for Quality Palliative Care evolucionó a partir del trabajo de cinco organizaciones de cuidados paliativos: American Academy of Hospice and Palliative Medicine; Center to Advance Palliative Care; Hospice and Palliative Nurses Association; Last Acts Partnership; y National Hospice and Palliative Care Organization. La misión del National Consensus Project for Quality Palliative Care era crear guías que mejoraron la calidad de los cuidados paliativos en los Estados Unidos.

“Los cuidados paliativos implican el tratamiento de los síntomas, que es relevante incluso en pacientes con enfermedad de leve a moderada”.



El PC implica la gestión de los síntomas, que es relevante incluso en pacientes con enfermedad de leve a moderada. Los pacientes reciben apoyo emocional y espiritual para permitirles vivir mejor con las consecuencias de una enfermedad incurable. Puede ser un medio para ayudar a los pacientes y a las familias a través del proceso de reflexión, discusión y comunicación de las preferencias de tratamiento para la atención al final de la vida (end-of-life, EOL). Este proceso, conocido como planificación de los cuidados avanzados, es “un proceso de comunicación más deliberado, organizado y continuo para ayudar a una persona a identificar, reflexionar, comentar y expresar valores, creencias, objetivos y prioridades para guiar las decisiones de cuidado personal hasta el cuidado del EOL inclusive”. El mantra de “Es sabio tener esperanza y esperar lo mejor, pero también es sabio prepararse para lo peor” es una forma de introducir la planificación de los cuidados avanzados a los pacientes con ILD y a sus cuidadores.

Un equipo interdisciplinar puede proveer PC, conocidos como cuidados paliativos especializados, o un miembro del equipo de atención clínica puede administrar PC, conocidos como cuidados paliativos primarios. Los médicos de PC están capacitados para llevar a cabo conversaciones sobre la planificación de EOL y pueden ser útiles para iniciar y facilitar dichas conversaciones.

A menudo confundidas con los cuidados para enfermos terminales, los PC tienen objetivos diferentes. Debido a que los PC se centran en ayudar a los pacientes y a los cuidadores familiares a gestionar mejor los síntomas asociados a la evolución de la enfermedad, lo ideal sería que el cuidado paliativo primario y/o especializado tuviera lugar poco después del diagnóstico. En el caso de los pacientes con ILD, esto es especialmente importante puesto que la evolución de la enfermedad es difícil de predecir.

Muchos pacientes con ILD representan a un grupo de personas con una enfermedad respiratoria crónica que no tienen opciones de tratamiento para revertir la enfermedad y, en ausencia de un trasplante de pulmón, se enfrentan a un deterioro progresivo y a la muerte.

Los objetivos del PC son prevenir y aliviar el sufrimiento, apoyar la mejor calidad de vida de los pacientes y sus familias, y fomentar conversaciones sobre las preferencias de EOL. Los estudios informan que incluso cuando los pacientes y los cuidadores comprenden la naturaleza terminal de la enfermedad, no se dan cuenta de que los síntomas pueden intensificarse rápidamente y provocar la muerte. Debido a que el curso de la enfermedad de la ILD es impredecible, la introducción temprana de PC debería considerarse como tratamiento estándar de atención para maximizar los beneficios y mejorar la calidad de vida.

"Los objetivos de los cuidados paliativos son prevenir y aliviar el sufrimiento, apoyar la mejor calidad de vida de los pacientes y sus familias, y fomentar conversaciones sobre las preferencias del final de la vida".

TRASPLANTE DE PULMÓN

Se dispone de un trasplante de pulmón único (unilateral) o doble (bilateral) para los pacientes que cumplen criterios muy rigurosos. Se reserva como un mecanismo para salvar la vida del paciente, no simplemente para mejorar la calidad de vida. Sin embargo, la mortalidad con el trasplante de pulmón es alta, con tasas de supervivencia medias de 5 a 6 años en general, y solo de 3.5 a 4 años para los adultos mayores de 65 años. Por tanto, es importante comprender la totalidad de los riesgos del procedimiento y las complicaciones que pueden derivarse de los medicamentos que se administran después del trasplante.

"Es importante determinar si un paciente podría necesitar un trasplante de pulmón".

Hay muchos centros de trasplante de pulmón en Estados Unidos. Los resultados y el volumen de trasplante de cada centro se pueden encontrar en el sitio web del Scientific Registry of Transplant Recipients **(srtr.org).** Cada centro tiene sus propios criterios para el trasplante, según los acuerdos de quienes prestan servicios en el equipo de trasplantes (p. ej., cirujanos torácicos, neumólogos, farmacéuticos, psiquiatras y trabajadores sociales). Estos criterios pueden cambiar a medida que se produzcan cambios en los resultados

del paciente, se concedan o se nieguen las aprobaciones del seguro, o los miembros del equipo cambien. Básicamente, la mayoría de los centros de trasplante de pulmón exigen que los pacientes sean relativamente sanos, fisiológicamente jóvenes y sin motivos obvios contraindicados para la inmunodepresión.

Antes de 2005, la Red de donación de órganos (United Network of Organ Sharing, UNOS) concedía los pulmones de los donantes por orden de llegada a los pacientes que más tiempo esperaban en la lista. Ahora, los pacientes reciben una puntuación basada en gran medida en la gravedad de la enfermedad, medida por tipo de diagnóstico, requisitos de oxígeno, distancia caminada durante la 6MWT, grado de hipertensión pulmonar, y otros factores. Los pulmones de los donantes son después emparejados con el paciente con la puntuación más alta.

Es importante determinar si un paciente querría someterse a un trasplante de pulmón. Si es así, el paciente debe planear reunirse con el equipo de trasplante de pulmón tan pronto como se le diagnostique. Para muchos pacientes, puede llevar meses o años ser incluidos en la lista de espera. Durante este tiempo, a menudo se pide a los pacientes que mejoren su estado de salud general (p. ej., pérdida de peso, participación en la rehabilitación pulmonar, que cumplan con los medicamentos y el oxígeno, detección del cáncer según la edad y tratamiento de la arteriopatía coronaria y otras comorbilidades) y que asistan a todas las visitas de atención sanitaria y se sometan a todas las pruebas y procedimientos solicitados.

ENSAYOS CLÍNICOS

Los estudios clínicos son importantes para comprender la ILD y para desarrollar un mejor tratamiento y gestión de la enfermedad. Aunque los científicos pueden crear modelos *in vitro* y/o de animales de ILD, los estudios clínicos son necesarios para traducir estos descubrimientos, puesto que se aplican a un sujeto humano. Las personas con ILD tienen muchas oportunidades de participar en estudios clínicos que proporcionan conocimientos esenciales sobre la ILD. Muchos voluntarios obtienen una sensación de bienestar por saber que contribuyen a la eventual cura de esta afección pulmonar debilitante.

El tratamiento actual de la ILD consiste en tratar la causa subyacente si se conoce, o ralentizar la evolución de la enfermedad, como en la IPF. El desarrollo de nuevos tratamientos para la ILD tiene como objetivo las etapas que conducen a la formación de cicatrices, como la lesión, la proliferación y la reparación anómala del tejido que provoca fibrosis. Los agentes en fase de investigación tienen como objetivo una o más de las vías fibróticas con la intención de interrumpir la formación de más fibrosis. Dos fármacos aprobados, pirfenidona y nintedanib, ralentizan la evolución de la IPF en algunas personas. La mejora de la supervivencia y/o la reversión de la fibrosis son los objetivos finales de los tratamientos en fase de investigación actuales y futuros.

"El tratamiento actual de la ILD consiste en tratar la causa subyacente si se conoce, o ralentizar la evolución de la enfermedad, como en la IPF".

La financiación de los estudios clínicos en la ILD puede ser a través de patrocinadores farmacéuticos, gubernamentales o de fundaciones. La investigación puede ser iniciada por el investigador o desarrollada por patrocinadores del sector. Independientemente de cómo se financien o se inicien, la realización de estudios clínicos cuesta millones de dólares y requiere múltiples centros, especialistas en ILD, coordinadores del estudio experimentados y participantes dispuestos. Para una lista de ensayos clínicos actuales, visite **trials.pulmonaryfibrosis.org.**

La Pulmonary Fibrosis Foundation (PFF) ha desarrollado herramientas para facilitar que los pacientes, cuidadores y proveedores de atención médica encuentren y aprendan sobre ensayos clínicos:

BUSCADOR DE ENSAYOS CLÍNICOS DE LA PFF (PFF CLINICAL TRIAL FINDER)

El buscador de ensayos clínicos de la PPF es una herramienta de búsqueda para que las personas que viven con fibrosis pulmonar, sus cuidadores y sus seres queridos obtengan información sobre las oportunidades de estudios clínicos más cercanas a ellos. Esta plataforma de búsqueda de datos filtra el tipo de ensayo, las características de los pacientes y la proximidad al hogar, lo cual acelera el desarrollo de nuevas opciones de tratamiento para los pacientes. Si los usuarios están interesados en obtener más información sobre un estudio en concreto, deben ponerse en contacto por correo electrónico o por teléfono con el coordinador del centro que se indica.

El buscador de ensayos clínicos obtiene información directamente de ClinicalTrials.gov, un servicio de los Institutos Nacionales de Salud, que proporciona detalles sobre ensayos clínicos con apoyo público y privado. Recomendamos encarecidamente a los pacientes que consulten con su proveedor de atención médica sobre los ensayos que puedan interesarles y que consulten nuestras condiciones de servicio.

LÍNEA DE DESARROLLO DE FÁRMACOS PARA LA PF (PF DRUG DEVELOPMENT PIPELINE)

La PFF ha lanzado la herramienta de línea de desarrollo de fármacos para la PF con el objetivo de formar a la comunidad de PF sobre el desarrollo de fármacos en áreas relevantes de la enfermedad pulmonar intersticial, como IPF, PH, RA-ILD, ILD-SSc, sarcoidosis, tos crónica y trasplante de pulmón.

Esta herramienta permite a los usuarios filtrar los ensayos por fase del estudio, estado de la enfermedad, tipo de intervención y tipo de institución patrocinadora para que puedan encontrar información que les resulte relevante. Incluye fármacos intervencionistas que están en desarrollo o han sido aprobados para el mercado en Estados Unidos. Todos los fármacos con ensayos clínicos con tratamiento activo tienen un enlace a información específica del ensayo en el buscador de ensayos clínicos de la PFF en el sitio web de la PFF. Otras características adicionales de la herramienta de línea de desarrollo son un glosario de la línea de desarrollo de fármacos, un formulario de comentarios del usuario, y enlaces a noticias y anuncios pertinentes sobre el desarrollo del fármaco y los ensayos correspondientes.

Puede acceder a estas herramientas en: **pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials.**

PARTE CINCO:
Asesoramiento y apoyo a los pacientes con fibrosis pulmonar

MONITORIZACIÓN DE LA PULSIOXIMETRÍA EN EL HOGAR

Algunos médicos, pero no todos, aconsejan a sus pacientes que monitoreen la saturación de oxígeno en el hogar. La pulsioximetría es una medición indirecta no invasiva de la saturación de oxígeno de la hemoglobina de una persona y, a menudo, se denomina SpO2. Las personas con ILD que necesiten oxígeno suplementario pueden desear medir sus niveles de saturación de oxígeno en el hogar con el fin de ajustar su flujo de oxígeno según el nivel de actividad o alertar a su médico si los niveles de oxígeno disminuyen de forma aguda, si se lo indica su médico.

Los dispositivos de pulsioximetría funcionan mediante la emisión de luz roja e infrarroja a través de tejido pulsante que se recibe mediante un fotodetector o sensor y se convierte en un valor numérico. Este valor representa el porcentaje de oxígeno unido a la molécula de hemoglobina en los glóbulos rojos. Los valores normales son del 97 % al 100 %. Con el fin de mantener células, tejidos y órganos sanos, se necesita una SpO2 >90 %. La precisión de los dispositivos de pulsioximetría es +/- 2 % en comparación con las mediciones de gasometría arterial, lo que hace que su uso sea práctico para la monitorización en el hogar.

Hay muchos dispositivos de pulsioximetría en el mercado que pueden aplicarse en los dedos de la mano, del pie, en el lóbulo de la oreja o en la frente. La elección del tipo correcto de sensor depende de una serie de factores fisiológicos.

- *Fenómeno de Raynaud, cambios de temperatura, presión arterial baja*: todos pueden disminuir la perfusión en la piel y proporcionar lecturas falsas de SpO2.
- *Temblores u otro movimiento excesivo*: estos pueden interferir con las lecturas del sensor del dispositivo, ya que el sensor requiere pulsación.

Otras cosas que pueden producir una lectura falsa incluyen el esmalte de uñas, uñas postizas y hematomas ungueales, así como el tamaño y la colocación del sensor.

EDUCAR AL PACIENTE Y A LA FAMILIA

- Incluya una explicación del propósito de la monitorización y el equipo de SpO2.
- Muestre cómo debe usarse la pulsioximetría para las lecturas más exactas.
- Proporcione instrucciones sobre el ajuste de las tasas de flujo de oxígeno en función de las lecturas de la pulsioximetría según las órdenes del médico. Las personas con PF tendrán distintas necesidades de oxígeno en función de sus niveles de actividad (p. ej., 2 lpm en reposo, 4 lpm con ejercicio).
- Proporcione indicaciones sobre cuándo llamar a un médico con lecturas bajas.
- Indique al paciente que no fume.
- Informe al paciente de que puede comprobarse el funcionamiento adecuado de los pulsioxímetros si se lleva el dispositivo a las visitas al centro médico y se le hace pruebas contra el equipo de la clínica.

Anime al paciente a no "vivir" según lo que diga el pulsioxímetro. El propósito de la monitorización en el hogar es reducir la ansiedad, al saber que es seguro continuar con las actividades habituales. Esta forma de autocontrol les enseña a los pacientes a predecir cuándo tendrán que aumentar las tasas de flujo de oxígeno sin siempre tener que medir su SpO2.

DEJAR DE FUMAR

Los riesgos para la salud del tabaquismo están bien establecidos. De acuerdo con los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (Disease Control and Prevention, CDC), el tabaquismo es la principal causa de muerte evitable en Estados Unidos. Aproximadamente 480,000 personas cada año mueren debido a los efectos del tabaquismo en este país solamente. El tabaquismo lleva al desarrollo de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (COPD), enfisema y cáncer de pulmón. El tabaquismo también causa una serie de enfermedades pulmonares intersticiales.

LA IMPORTANCIA DE LAS VACUNAS

La gripe y la neumonía combinadas fueron la octava causa de muerte en 2014. Las recomendaciones de los CDC varían de año en año. Compruebe el sitio web **CDC.gov** para las recomendaciones actuales sobre las vacunaciones contra la gripe y el neumococo.

En el caso de pacientes con ILD, cualquier infección respiratoria puede llegar a ser grave y potencialmente mortal. Como resultado, la atención de calidad requiere que el personal de enfermería de la ILD entienda estas vacunas y anime al cumplimiento terapéutico del paciente.

PROTOCOLOS DE PRUEBAS Y SEGUIMIENTO DE NEUMÓLOGOS

Cada médico tendrá una estrategia diferente para monitorear las ILD. Por lo general, los médicos usan una combinación de los siguientes aspectos para determinar si la enfermedad está estable o cambiando:

Síntomas

Uno de los signos más importantes de que algo está cambiando en sus pulmones es un cambio en la cantidad de falta de aliento que experimenta al realizar un esfuerzo. Una tos nueva o que empeora también puede ser signo de que algo ha cambiado en los pulmones. Si un paciente experimenta uno de estos problemas, el médico primero tratará de determinar si sus síntomas se deben a una evolución (nuevo tejido cicatricial en los pulmones) o a otro motivo (una infección, un coágulo sanguíneo, un problema cardíaco, etc.).

Pruebas de la función pulmonar (PFT)

De manera rutinaria, los médicos solicitan una o más de las siguientes pruebas de la función pulmonar para la monitorización:

Espirometría

En el caso de la mayoría de las personas con PF, la monitorización de la FVC puede indicarle a un médico si la enfermedad es estable o está evolucionando, y si la enfermedad es leve, moderada o grave. Lo normal se encuentra entre el 80 % y el 100 % del valor previsto (que se basa en la edad, sexo, estatura y origen étnico). A medida que se desarrolle más tejido cicatricial en los pulmones, disminuirá la FVC.

Medición del volumen pulmonar

Lo normal se encuentra entre el 80 % y el 100 % del valor previsto para la edad, el sexo, la estatura y raza, y disminuye a medida que se desarrolla más tejido cicatricial en los pulmones. Esta prueba no se realiza con la misma frecuencia que la espirometría, dado que es más costosa, requiere más tiempo y ofrece información similar a la de la espirometría.

Capacidad de difusión (DLCO)

El tejido cicatricial hace que la transferencia de oxígeno sea menos eficiente. Al igual que la FVC y la TLC, la DLCO se expresa como porcentaje del valor normal y disminuye a medida que se desarrolla más tejido cicatricial en los pulmones. No se sorprenda si obtiene un valor de DLCO que es mucho menor que el de la FVC o la TLC; eso es lo esperado en las personas que viven con PF.

Pruebas de marcha

Los médicos compararán la distancia caminada y los niveles de oxígeno con los resultados de visitas anteriores para determinar si la enfermedad pulmonar ha evolucionado. Los médicos también utilizan esta prueba a menudo para determinar si un paciente necesita o no usar oxígeno suplementario durante un esfuerzo.

HRCT

Comparar el cambio entre dos HRCT puede decirle a un médico si hay más cicatrización en los pulmones. Algunos médicos realizan varias HRCT cada año, algunos una al año, y algunos solamente cuando se produce un cambio en los síntomas, en la espirometría o en los resultados de la prueba de marcha.

Existen otras pruebas que los médicos a veces usan para comprender mejor la enfermedad y su impacto en la salud, que incluyen la gasometría arterial, pruebas de ejercicio cardiopulmonar y un ecocardiograma. Algunas formas de PF también pueden afectar el corazón. A fin de investigar esta posibilidad, es posible que un médico solicite un ecocardiograma (o ecografía) del corazón, o bien una prueba de ejercicio cardiopulmonar.

Apéndice

REQUISITOS PARA LA TERAPIA DE OXÍGENO EN EL HOGAR (CMS)

Los Centros de Servicios de Medicare y Medicaid (CMS) requieren que se cumplan todos los criterios siguientes para que el paciente pueda recibir el reembolso de la terapia de oxígeno en el hogar a través de Medicare:

(1) Se debe completar un certificado de necesidad médica (CMN), el formulario de oxígeno CMS-484, cada vez que se solicite oxígeno.

(2) Para la certificación inicial, se debe realizar una pulsioximetría o prueba de gasometría arterial en cualquiera de los siguientes plazos:
   a. "más cercano a, pero no antes de 2 días previos a un alta hospitalaria", o
   b. "en el plazo de 30 días desde la fecha de la certificación inicial, mientras el paciente esté en estado estable crónico".

(3) Certificación inicial del grupo I (duración de 12 meses)
   a. Se debe cumplir uno de los siguientes criterios:
      i. saturación de oxígeno <88 % mediante pulsioximetría o análisis de gasometría arterial (en reposo, durante el ejercicio o durante el sueño); o
      ii. presión arterial parcial de oxígeno <56 a 59 mmHg (en reposo, durante el ejercicio o durante el sueño); o
      iii. una disminución de la saturación de oxígeno >5 % durante el sueño; o
      iv. una disminución de la presión arterial parcial de oxígeno >
      v. 10 mmHg.
   b. Si se ha cumplido (a) o (b) solo *durante el ejercicio* debe existir documentación de mejoría en la hipoxemia durante el ejercicio con oxígeno.
   c. Si alguno de estos criterios se cumplen solo durante el sueño, los dos puntos siguientes deben ser verdaderos:
      i. el criterio debe cumplirse durante al menos 5 minutos, Y
      ii. debe ir acompañado de "signos o síntomas" de hipoxemia (como insomnio, agitación nocturna, P pulmonar en el ECG, hipertensión pulmonar o hematocrito >56 %).

(4) Para la recertificación del grupo I, las pruebas de oxígeno deben realizarse antes del 13.º mes de la terapia de oxígeno y el paciente debe acudir en persona dentro de los 90 días previos a la recertificación.

(5) Certificación inicial del grupo II (duración de 3 meses)
   a. Se debe cumplir uno de los siguientes criterios:
      i. saturación de oxígeno de 89 % mediante pulsioximetría o análisis de gasometría arterial en reposo respirando aire ambiente mientras se está despierto; durante un esfuerzo o durante el sueño; o
      ii. presión arterial parcial de oxígeno de 56 a 59 mmHg en

reposo respirando aire ambiente mientras se está despierto; durante un esfuerzo o durante el sueño.

b. En todos los casos, debe haber edema dependiente, hipertensión pulmonar o hematocrito >56 %.

(6) Para la recertificación del grupo II, las pruebas de oxígeno deben realizarse entre el 61.º y el 90.º día después de la certificación inicial y el paciente debe ser visto en persona dentro de los 90 días previos a la recertificación.

(7) Requisitos de documentación en los registros médicos
   a. Diagnóstico, duración de la afección, evolución clínica (empeorando, estable o mejorando) y pronóstico
   b. Resultados de la pulsioximetría y/o gasometría arterial (resultados impresos o escrito en las notas)
   c. Si se necesita oxígeno portátil, notación de que el paciente está móvil dentro de su hogar
   d. Naturaleza y alcance de las limitaciones funcionales
   e. Tipo de dispositivo de administración y frecuencia de uso
   f. Debe confirmar la información proporcionada en el certificado de necesidad médica

ENCONTRAR MATERIALES DE FORMACIÓN SOBRE LA ENFERMEDAD PRECISOS

Información errónea en línea

El diagnóstico de una enfermedad infrecuente y terminal conlleva muchos desafíos únicos para los pacientes y el personal de enfermería. Cuando un paciente recibe un diagnóstico de ILD, muchos acudirán inmediatamente a Internet para obtener información. Según un estudio publicado en la *Revista Estadounidense de Medicina Respiratoria y Crítica (American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine)*, la mayor parte de la información en línea dirigida a los pacientes es inexacta y/o desactualizada.

Los investigadores descubrieron que al buscar en Internet "fibrosis pulmonar idiopática", el 48 % de los primeros 200 sitios web enumerados describían "tratamientos" para IPF que no estaban indicados para la IPF o eran perjudiciales. Además, el 54 % de los sitios no estaban actualizados, y el 31 % de estos sitios desactualizados describían medicamentos que ahora se han descubierto que son perjudiciales para los pacientes con IPF. Aunque los sitios desarrollados por organismos gubernamentales, organizaciones sin ánimo de lucro y de defensa, y centros médicos académicos suelen ser los más fiables, incluso en estos a veces se encontró que contenían información inexacta y desactualizada. Sin embargo, los profesionales de atención médica dedican poco tiempo a educar al público sobre cómo evaluar la validez de lo que leen en línea. Por consiguiente, incumbe al profesional sanitario de la ILD no solo proporcionar a los pacientes una lista de recursos fiables, sino también educar al paciente acerca de la manera de tomar decisiones sobre la información que encuentra en línea.

Promoción de recursos fiables

Se debe aconsejar a los pacientes que busquen primero centros profesionales, gubernamentales y sin ánimo de lucro. Los sitios comerciales también pueden proporcionar excelentes materiales educativos para los pacientes, pero deben abordarse con precaución debido al riesgo de sesgo.

Recuerde a los pacientes que deben tener en cuenta que las noticias pueden ser en realidad comerciales disfrazados que fueron escritos por un vendedor, pero que parecen ser de un periodista. Enseñe a los pacientes a consultar siempre la información "Acerca de nosotros" en un sitio web. Si el propietario o el autor del sitio no es obvio y sus afiliaciones no están claras, el sitio debe ser abordado con cautela.

Comprensión de los estudios clínicos

Los pacientes necesitan ayuda para comprender los aspectos básicos sobre los estudios clínicos. Los estudios médicos válidos se publican en revistas profesionales con revisión externa por expertos. Esto significa que una junta editorial de científicos independientes del investigador revisa la credibilidad de una investigación antes de permitir su publicación. Los estudios autopublicados, p. ej. "llevamos a cabo un estudio y el 70 % de nuestros pacientes, afirmaron que se sintieron mejor", deben suscitar un alto grado de sospecha.

Los indicios aislados hacen referencia a cuando se usa un ejemplo para intentar demostrar una afirmación general. Por ejemplo: "Mi abuela bebía 3 batidos enormes cada día y vivió con IPF durante 8 años, por lo que los batidos enormes te hacen vivir más tiempo". Aunque estas evidencias pueden ser útiles para buscar nuevas áreas a la investigación, por sí mismas no significan nada. Las personas que venden terapias "naturales" o "alternativas" se basan en gran medida en indicios aislados porque carecen de alguna evidencia científica creíble que apoye sus productos.

Existe una gran diferencia entre tener un efecto en el cuerpo y ser capaz de tratar o curar una enfermedad. Por ejemplo, solo porque se ha demostrado que la "sustancia A" "aumenta la actividad antifibrótica en la sangre" no significa que la "sustancia A" pueda servir como tratamiento para la ILD. Los procesos de nuestro organismo y los procesos de la enfermedad son mucho más complicados que eso.

Para acceder a recursos de la PFF para ensayos clínicos, incluido el buscador de ensayos clínicos de la PFF y la línea de desarrollo de fármacos para la PF, visite el Centro de formación de ensayos clínicos en **pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials.**

Creación de un espacio seguro e informativo

Los pacientes con ILD y las familias deben sentirse seguros de hacer preguntas sobre su investigación en Internet. Los pacientes y los cuidadores nunca deben sentirse tontos por hacer preguntas sobre lo que ven y oyen en línea.

Algunos recursos útiles de Internet incluyen:

Hojas informativas de ATS
https://www.thoracic.org/patients/patient-resources/fact-sheets-az.php

NHLBI
https://www.nhlbi.nih.gov

GERD
https://rarediseases.org

Cuidadores de enfermedades poco frecuentes
https://www.rarecaregivers.org/

Herramientas para cuidadores de la AARP
https://www.aarp.org/caregiving/

Recursos de planificación avanzada y del proceso de final de vida
www.caringinfo.org/i4a/pages/index.cfm?pageid=1

Seguridad social para discapacidad
https://www.ssa.gov/benefits/disability/

Recursos de salud mental
https://helpguide.org/

Cuidados para enfermos terminales
https://hospicefoundation.org/

Cuidados paliativos
https://getpalliativecare.org/

UNOS Transplant Living
https://unos.org/

PARA VER LAS REFERENCIAS UTILIZADAS EN ESTA GUÍA, VISITE: HTTP://BIT.LY/ILDREFERENCES

Pulmonary Fibrosis Foundation™

223 W. Jackson Blvd., Suite 350, Chicago, IL 60606

0221