



La enfermedad pulmonar intersticial (ILD) es la presencia de fibrosis y/o inflamación del parénquima pulmonar que no se deben a infección ni neoplasia maligna.¹

PASO 1: RECONOCER LA ILD

PRESENTACIÓN TÍPICA

- Tos crónica o subaguda
- Disnea de esfuerzo (falta de aire)

Mientras se realiza una examen clínica:

- Escuche cuidadosamente para detectar crepitantes
- Busque evidencia de enfermedad autoinmunitaria en la piel y las articulaciones
- Haga que el paciente camine informalmente por el pasillo a fin de evaluar la desaturación (>3% de caída)

Pida pruebas iniciales en función de la examen clínica. Considere lo siguiente:

- Espirometría (normal o capacidad vital forzada [FVC] baja, a menudo, con una relación de volumen espiratorio máximo en el primer segundo [FEV1]/FVC en enfermedad pulmonar intersticial)
- Volúmenes pulmonares (capacidad pulmonar total [TLC] normal o baja)
- Capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono [DLCO] (reducida frecuentemente en la ILD)
- Radiografía de tórax (marcas persistentes, sin explicación)

Si sospecha de ILD, realice una exploración por CT de alta resolución del tórax. La tomografía computarizada de alta resolución [HRCT] de tórax incluye lo siguiente:

- Diagnóstico por imagen en decúbito supino de flujo espiratorio e inspiratorio
- Reconstrucción de algoritmo de alta frecuencia espacial de 0.625 a 2.5 mm de grosor
- No se requiere contraste por vía IV
- Considere el diagnóstico por imagen en decúbito prono cuando hay atenuación en vidrio esmerilado leve dependiente

LISTA DE VERIFICACIÓN PARA EL CONTROL

- Recomendar que se deje de fumar
- Aconsejar a los pacientes que compren el pulsioxímetro para controlar los niveles de oxígeno inmediatamente después de realizar actividad: en escaleras, colinas, a nivel del suelo, al hacer ejercicio, al ducharse
- Recetar diferentes indicaciones de oxígeno durante el descanso, con actividades habituales, con ejercicio y al dormir para mantener los niveles de oxígeno encima del 90 % las 24 horas del día
- Considerar la posibilidad de hacer oximetrías o polisomnografías nocturnas
- Indicar la rehabilitación pulmonar
- Aconsejar a los pacientes que logren un peso saludable
- Administrar vacunas contra la gripe y el neumococo
- Informar a los pacientes acerca de los recursos confiables, como la Pulmonary Fibrosis Foundation (PFF). Ellos pueden visitar pulmonaryfibrosis.org o llamar al **844.TalkPFF** (844.825.5733) para obtener información
- Brindar información sobre el grupo de apoyo de la PFF local
- Considerar la posibilidad de hacer una evaluación para trasplante de pulmón
- Considerar la posibilidad de una inscripción en un ensayo clínico
- Considerar el tratamiento farmacológico después de que se confirma un diagnóstico

1 Rosas IO, et al. Interstitial lung disease: NHLBI Workshop on the Primary Prevention of Chronic Lung Diseases. Ann Am Thorac Soc. 2014 Apr;11 Suppl 3:S169-77.

APOYO PARA USTED DE LA PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION

La Pulmonary Fibrosis Foundation moviliza a personas y recursos para proporcionar acceso a una atención de alta calidad y dirige investigaciones para hallar una cura para que las personas con fibrosis pulmonar puedan vivir por más tiempo y de forma más saludable.

Para obtener más información sobre cómo la PFF puede apoyarlo, comuníquese con el PFF Centro de Ayuda (PFF Help Center) de la PFF llamando al **844.TalkPFF** (844.825.5733), escriba a **help@pulmonaryfibrosis.org**, o visite la PFF en línea en pulmonaryfibrosis.org.



PATROCINADO POR



PASO 2: INTENTO DE IDENTIFICAR LA CAUSA DE LA ILD
Paso 2A: Realizar un historial detallado y un historial detallado
Enfermedad Preguntas/resultados

ILD inducida por radiación/fármacos	Quimioterapia, amiodarona, nitrofurantoína, otros fármacos; Verifique en PneumoTox.com. Radioterapia en el tórax
ILD relacionada con enfermedad del	Articulaciones, piel, síndrome de Raynaud, reflujo, ojos/ boca secos, tejido conjuntivo debilidad muscular o dolor
Vasculitis	Enfermedad de senos paranasales, roncquera, hematuria, hemoptisis
Neumonitis por hipersensibilidad crónica	<ul style="list-style-type: none"> Exposición a fuentes de moho (cafeación por presión de aire, hidromasaje, humidificador, daños por agua o moho visible) Exposición a aves, edredones, cultivo o agricultura
Neumoconiosis	Antecedentes ocupacionales
ILD familiar	Antecedentes familiares de ILD, sarcoidosis, uso de oxígeno en el hogar, enfermedad autoinmunitaria

Paso 2B: Indicar análisis de sangre relevantes

Enfermedad	Análisis de sangre
Neumonía eosinofílica	Hemograma completo con fórmula leucocitaria
Sarcoidosis	Calcio en suero
Esclerodermia/enfermedad mixta del tejido conjuntivo	Anticuerpos antinucleares (ANA), Scl70, centrómero, U1RNP
Artritis reumatoide	Factor reumatoide (FR), antipeptidos citrulinados cíclicos (CCP)
Síndrome de Sjogren	ANA, Ro/SSA, La/SSB
Miopatía inflamatoria idiopática	ANA, Jo-1, CK, mioglobina, aldolasa, considere la realización de un perfil analítico para miopatías
Vasculitis	Antiproteínasa 3 (PR3) y antimieloperoxidasa (MPO) (ANCA), creatinina
Neumonitis por hipersensibilidad crónica	Perfil analítico para neumonitis por hipersensibilidad (controvertido)
Enfermedad del tejido conjuntivo-ILD	Tasa de eritrosedimentación (ESR), proteína C reactiva (CRP)

Paso 2C: Considerar la posibilidad de hacer una biopsia quirúrgica de pulmón

Involucra a un equipo multidisciplinario en un centro de ILD para determinar si es necesaria una biopsia quirúrgica de pulmón.

Si realiza una biopsia, pídale al cirujano que tome varias biopsias del tamaño adecuado de 2 a 3 lóbulos (no solo del lóbulo medio y la lingula). Hacer biopsia de áreas afectadas de leve a moderadamente y no afectadas. No hacer biopsia solamente del área más gravemente afectada. Solicitarle a un especialista en patología pulmonar con experiencia en ILD que revise la biopsia.

GUÍAS DE TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA ATS/ERS/JRS/ALAT

Recomendado enfáticamente para IPF*

Oxigenoterapia a largo plazo**
 Trasplante de pulmón**

Se recomienda condicionalmente para IPF*

Rehabilitación pulmonar
 Nintedanib
 Pirfenidone
 Terapia con antiácidos
 Corticosteroides durante una “exacerbación aguda”

*Estas recomendaciones solo se aplican a adultos con diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (idiopathic pulmonary fibrosis, IPF) y no se aplican a quienes tienen otras formas de fibrosis pulmonar o enfermedad pulmonar intersticial

** Cuando se indique

RECOMENDACIÓN ENFÁTICA

“La mayoría de las personas deben someterse a esta intervención.”

RECOMENDACIÓN CONDICIONAL

“Reconocer que las diferentes opciones serán adecuadas para los pacientes individuales y que debe ayudar a cada paciente a lograr una decisión de control congruente con sus valores y preferencias.” y “La mayoría de las personas en esta situación desearían el curso de acción sugerido, pero muchos no.”

Tenga en cuenta que la monoterapia con corticosteroides, la monoterapia con N-acetilcisteína y la terapia de combinación con prednisona + azatioprina + N-acetilcisteína no se recomiendan para la IPF.

De Raghun G, et al., Am J Respir Crit Care Med 2015;192(2):238-48, and Raghun G, et al., Am J Respir Crit Care Med 2011;183(6):788-824.