guía de información sobre la fibrosis pulmonar

Pulmonary Fibrosis Foundation™

2 acerca de la fibrosis pulmonar
10 opciones de diagnóstico y tratamiento
25 ensayos clínicos
27 cómo mantener su salud
31 para el cuidador

35 acerca de la fundación
38 glosario
41 lista de abreviaturas

acerca de esta guía

Las personas que viven con fibrosis pulmonar (Pulmonary Fibrosis, PF) y sus familiares a menudo se sienten confundidos, preocupados y abrumados por la enfermedad y por la falta de información clara y coherente sobre lo que es la PF. Es posible que usted mismo haya experimentado esto. Los médicos no siempre cuentan con el tiempo o los recursos necesarios para explicar los detalles de la enfermedad o brindar el apoyo que necesitan las personas que viven con PF.

El propósito de esta guía es ayudar a brindar una descripción general de la fibrosis pulmonar para los pacientes y sus cuidadores, y ayudar a proporcionar información clara y coherente sobre la PF, de manera que usted pueda tener una vida más saludable y normal.

Recuerde que esta información constituye una descripción general breve y que solamente se brinda con fines educativos. No pretende reemplazar el asesoramiento médico profesional. Siempre consulte con sus médicos o proveedores de atención médica personales si tiene alguna pregunta acerca de afecciones médicas específicas.

Estamos aquí para ayudar. Comuníquese con el **Centro de Comunicación con el Paciente** (Patient Communication Center, PCC) de la PFF si tiene alguna pregunta o inquietud sobre la PF y los recursos disponibles durante el transcurso de su atención. Para comunicarse con nuestro personal, puede llamar al **844-TalkPFF** (844-825-5733) o enviar un mensaje de correo electrónico a **pcc@pulmonaryfibrosis.org**.

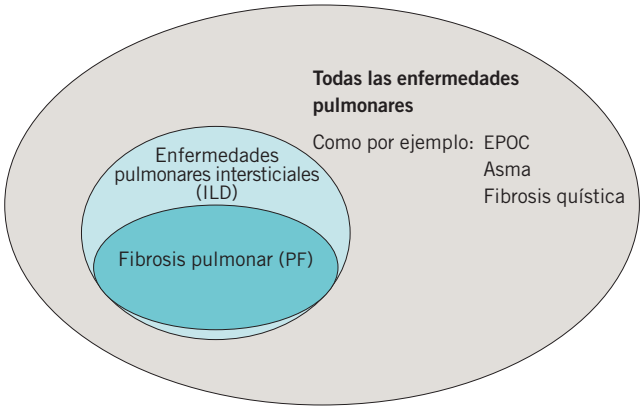
© 2020 PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION. TODOS LOS DERECHOS RESERVADOS.

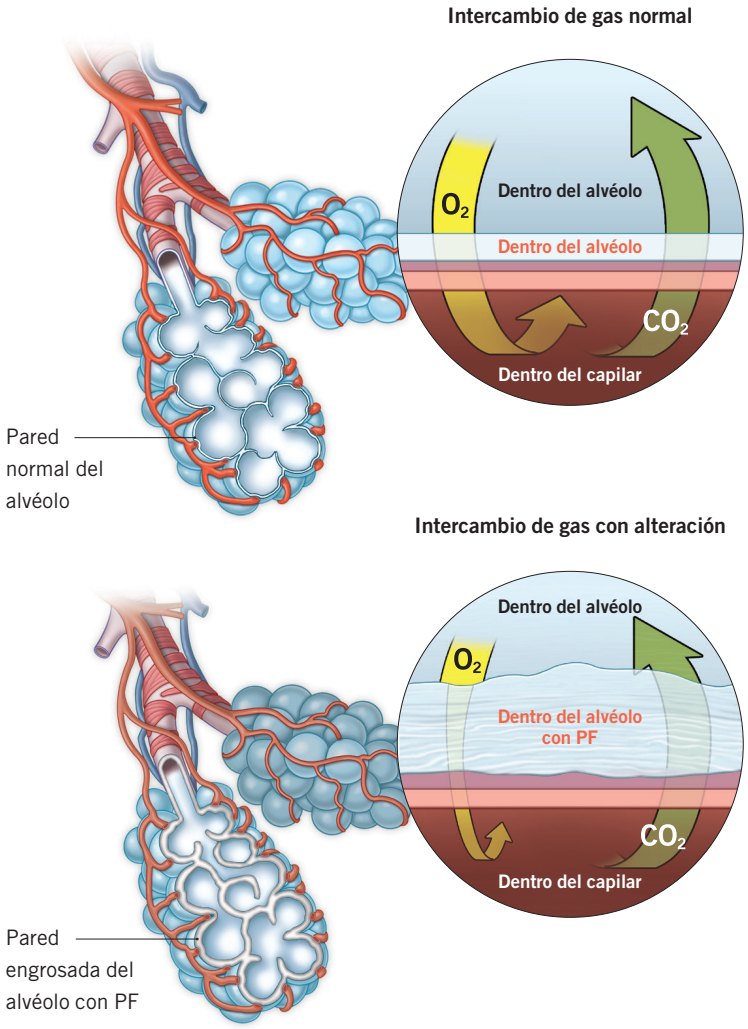
acerca de la fibrosis pulmonar

¿Qué es la fibrosis pulmonar?

El término "pulmonar" hace referencia a los pulmones y el término "fibrosis" significa tejido cicatricial, que es similar a las cicatrices que puede tener en la piel debido a una lesión o cirugía anterior. Por eso, en su sentido más simple, fibrosis pulmonar (PF) significa **presencia de cicatrices en los pulmones**. Con el paso del tiempo, el tejido cicatricial puede destruir un pulmón normal y dificultar el ingreso del oxígeno en la sangre. Los niveles bajos de oxígeno (y el tejido cicatricial rígido en sí) pueden provocarle disnea, en particular al caminar y hacer ejercicio.

La fibrosis pulmonar no es solo una enfermedad. Se trata de una familia de más de 200 enfermedades pulmonares diferentes que se parecen mucho. La familia de enfermedades pulmonares denominada PF está incluida en un grupo de enfermedades aun mayor denominadas **enfermedades pulmonares intersticiales** (Interstitial Lung Diseases, ILD), que incluyen todas las enfermedades que implican inflamación y/o formación de cicatrices en el pulmón. Algunas enfermedades pulmonares intersticiales no incluyen tejido cicatricial. Cuando una enfermedad pulmonar intersticial incluye tejido cicatricial en el pulmón, la denominamos fibrosis pulmonar.





Nadie sabe con certeza cuántas personas están afectadas por la PF. Un estudio reciente estimó que la fibrosis pulmonar idiopática (o IPF, que es solo uno de los más de 200 tipos de PF) afecta a 1 de cada 200 adultos mayores de 70 años en los Estados Unidos, lo que se traduce en una cantidad mayor a 200,000 personas que viven con IPF en la actualidad. Cada año, se diagnostican alrededor de 50,000 casos nuevos y hasta 40,000 estadounidenses mueren debido a IPF cada año.

Recientemente, se me diagnosticó fibrosis pulmonar. ¿Cómo procedo?

Le sugerimos que considere la posibilidad de concertar una cita con un neumólogo que tenga experiencia en la atención de pacientes con PF. Un equipo conocedor de expertos en PF lo ayudará a asegurarse de que reciba un diagnóstico preciso, y los tratamientos y las recomendaciones de control más actualizados. A fin de brindarle asistencia en la identificación de los neumólogos que se encuentran más cerca de su hogar y en el desarrollo de la pericia para el cuidado de pacientes con PF, Pulmonary Fibrosis Foundation estableció la Red de Centros de Atención (Care Center Network) de la PFF que incluye 68 centros médicos en todo Estados Unidos. Puede encontrar una lista de centros que están incluidos en la red en **pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/find-medical-care**.

También le recomendamos que considere la posibilidad de participar en un grupo de apoyo para PF. La relación con otras personas que enfrentan la misma enfermedad puede ayudarlos a usted y a su familia a no sentirse tan solos en su experiencia con la fibrosis pulmonar. Los grupos de apoyo pueden complementar la atención que recibe de su equipo de atención médica al brindar apoyo emocional y educación.

Los grupos de apoyo pueden ayudar a quienes viven con fibrosis pulmonar a hacer lo siguiente

- aprender sobre su enfermedad y los tratamientos disponibles;
- sentirse respaldados por otros que están atravesando la misma situación;
- aprender a moverse con mayor eficacia por el sistema de atención médica; y
- mejorar las habilidades de afrontamiento, entre otras cosas.

Puede obtener más información y encontrar un grupo de apoyo para PF local en **pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/support-groups**.

Comuníquese con el Centro de Comunicación con el Paciente (PCC) de la PFF por teléfono al 844-TalkPFF (844-825-5733) o por mensaje de correo electrónico en pcc@pulmonaryfibrosis.org si tiene alguna pregunta o inquietud y para comunicarse con sus recursos locales.

¿Cuál es la causa de la fibrosis pulmonar?

Puede ser desafiante para los médicos determinar las causas de la PF. A veces, pueden identificar una o más causas de su enfermedad, que se analizan aquí. La PF de causa desconocida se denomina "idiopática" y se analiza en la página 8.

Existen cinco categorías principales de causas identificables de la fibrosis pulmonar: medicamentos, radiación, exposiciones ambientales, enfermedades autoinmunitarias y exposiciones ocupacionales. En los Estados Unidos, las causas ambientales y autoinmunitarias parecen constituir los tipos más frecuentes de PF de causa conocida. En esta tabla, se muestran algunos de los indicios que usan los médicos para identificar estas causas conocidas de la PF.

TIPO DE FIBROSIS PULMONAR	INDICIOS QUE USAN LOS MÉDICOS
Inducida por fármacos	Uso anterior o actual de amiodarona, nitrofurantoína, quimioterapia, metotrexato u otros fármacos que se sabe que afectan los pulmones
Inducida por radiación	Tratamiento anterior o actual con radiación en el pecho
Ambiental (denominada neumonitis por hipersensibilidad)	Exposición a moho, animales u otros factores desencadenantes
Autoinmunitaria (denominada relacionada con enfermedades del tejido conjuntivo)	Inflamación de las articulaciones, cambios en la piel (en particular, en los dedos de la mano y el rostro), sequedad en los ojos o la boca, resultados anómalos en los análisis de sangre
Ocupacional (denominada neumoconiosis)	Exposición anterior o actual a polvos, fibras, gases o vapores que pueden producir PF (como por ejemplo, asbestos, carbón, sílice y otros)
Idiopática	Cuando no se pueda identificar una causa (consulte la página 8)

Algunos **MEDICAMENTOS** pueden provocar PF. Los fármacos usados en el tratamiento del cáncer (quimioterapia), los fármacos usados en el tratamiento de ritmos cardíacos anómalos (como la amiodarona), los fármacos usados en el tratamiento de afecciones inflamatorias (como el metotrexato) y un antibiótico usado para el tratamiento de las infecciones de las vías urinarias (nitrofurantoína) son algunos de los fármacos más conocidos que pueden producir lesión, inflamación y formación de cicatrices en los pulmones. Varios fármacos adicionales han sido involucrados como causas de la PF en algunos casos.

La **RADIACIÓN** en el pecho para el linfoma, la enfermedad de Hodgkin, o bien para el cáncer de mama, de pulmón o de otro tipo puede producir lesiones en el pulmón y provocar fibrosis.

Las **CAUSAS AMBIENTALES DE LA PF**, por lo general, se denominan neumonitis por hipersensibilidad (Hypersensitivity Pneumonitis, HP) o neumonitis por hipersensibilidad crónica. La HP se produce cuando los pulmones reaccionan con inflamación y formación de cicatrices tras la inhalación de esporas de moho, bacterias, proteínas de origen animal (en especial de aves que viven en el interior o en jaulas) u otros factores desencadenantes conocidos. Nadie sabe con certeza por qué algunas personas son tan susceptibles al desarrollo de HP y otras no.

Las **ENFERMEDADES AUTOINMUNITARIAS** también se denominan enfermedades del tejido conjuntivo, enfermedades vasculares del colágeno o enfermedades reumatológicas. "Auto" significa uno mismo e "inmunitario" hace referencia al sistema inmunitario. Por eso, si padece de una enfermedad autoinmunitaria que afecta los pulmones, significa que el sistema inmunitario está atacando los pulmones. Algunos ejemplos de enfermedades autoinmunitarias que pueden provocar PF incluyen los siguientes:

- artritis reumatoide;
- esclerodermia (también denominada esclerosis sistémica);
- síndrome de Sjögren; y
- polimiositis, dermatomiositis y síndrome de antisintetasas.

Las **CAUSAS OCUPACIONALES DE LA PF**, también denominadas neumoconiosis, pueden desarrollarse tras una exposición significativa a una amplia variedad de polvos inorgánicos, que incluyen asbestos, sílice, polvo de carbón, berilio y polvo de metales duros.

¿Existen formas genéticas o heredadas de fibrosis pulmonar?

Sí, pero en la mayoría de los casos, no es tan directo como la herencia de ojos azules o pelo rojizo. Existen tres situaciones diferentes:

1) Los genes que heredé de mis padres, ¿contribuyen a la generación de PF incluso si soy el único integrante de mi familia que padece de PF? Sí. El riesgo de desarrollar la mayoría de las enfermedades humanas está influenciado por los genes heredados de sus padres. Se han identificado varios genes que parecen aumentar el riesgo de desarrollar PF cuando se hereda una forma anómala del gen. No existen pautas médicas oficiales que establezcan si se deben realizar análisis genéticos o no si usted padece de PF; sin embargo, en algunos casos, es posible que su médico desee realizarle análisis para una o más de las formas anómalas de estos genes.

2) ¿Puede la PF transmitirse de forma hereditaria? Sí. Entre el 3 % y el 20 % de las personas con PF tienen otro familiar con PF. Pero esto no significa que hasta el 20 % de sus familiares desarrollarán PF. En la mayoría de los casos, la probabilidad de que uno de sus familiares desarrolle PF es muy baja. Lo animamos a hablar con su médico o con un asesor genético acerca de las probabilidades de que uno de sus familiares desarrolle PF. En ciertos pacientes y familiares, las pruebas genéticas pueden ser apropiadas. Se proporciona información adicional en la "Declaración de principios de la PFF sobre las pruebas genéticas en la fibrosis pulmonar" en **bit.ly/familialpf**.

3) ¿Existen tipos específicos de PF en los que toda la enfermedad se debe a un gen? Sí. Existen unas pocas formas genéticas raras de la PF que pueden afectar tanto a niños como a adultos en las que solamente se hereda un gen de forma anómala (por lo general, de ambos padres). El síndrome de Hermansky-Pudlak es un ejemplo de una forma genética de la PF que simplemente requiere de anomalías en un gen. Las personas que viven con el síndrome de Hermansky-Pudlak a menudo también presentan muy poca pigmentación en la piel (debido a los niveles bajos de melanina en la piel) y problemas de sangrado (debido a que las plaquetas de la sangre tienen un funcionamiento deficiente). La disqueratosis congénita es otro ejemplo de una forma genética de la PF que puede estar acompañada de crecimiento deficiente de las uñas de las manos, cambios en la pigmentación de la piel, mayores riesgos de desarrollar problemas en la médula ósea y otras afecciones.

Mi médico dijo que mi enfermedad era "idiopática". ¿Qué significa eso?

Incluso tras una evaluación exhaustiva, los médicos a veces terminan diciéndoles a los pacientes: "No sabemos por qué contrajo esto". A menudo, el término "idiopática" se usa para hacer referencia a cualquier enfermedad de causa desconocida.

Un tipo de enfermedad pulmonar idiopática sobre la que puede haber escuchado es la **fibrosis pulmonar idiopática (IPF)**, pero de hecho hay muchas otras formas de enfermedades pulmonares intersticiales (interstitial lung disease, ILD) que son idiopáticas.

Muchas personas experimentan confusiones con estas ILD idiopáticas y sus abreviaturas, y hay demasiados tipos diferentes de ILD idiopáticas para analizar en este folleto. A continuación, presentamos algunos de los nombres y las abreviaturas con los que puede encontrarse:

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

La **FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (IPF)** es una enfermedad cicatricial de los pulmones de causa desconocida. Para diagnosticar la IPF, el médico analizará minuciosamente los antecedentes para tratar de identificar posibles exposiciones u otras enfermedades que podrían derivar en la formación de cicatrices en el pulmón. Si se encuentra una causa plausible, entonces usted no padece de IPF. El patrón de formación de cicatrices de la IPF técnicamente se denomina neumonía intersticial usual (usual interstitial pneumonia, UIP). El médico usará radiografías detalladas de los pulmones que se denominan tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography, HRCT) y, en ocasiones, una biopsia pulmonar para buscar este patrón. Para obtener el diagnóstico de IPF, se requiere que el médico no pueda encontrar una causa y la presencia de un patrón de UIP mediante HRCT o una muestra obtenida por biopsia pulmonar quirúrgica. Los posibles medicamentos usados en el tratamiento de la IPF se analizan en las páginas 13 a 16.

Si bien la IPF se sigue considerando una enfermedad de causa desconocida, conocemos algunos factores que aumentan el riesgo de contraer IPF, que incluyen la edad (la IPF es infrecuente antes de los 50 años), el consumo de cigarrillos y la presencia de determinadas predisposiciones genéticas (consulte la página 7).

“Si hubiera dicho: ‘Tengo disnea y no debería sentirme así’, podría haber recibido un diagnóstico más rápido”.

PACIENTE QUE VIVE CON PF

opciones de diagnóstico y tratamiento

¿Cómo hacen los médicos para reconocer y diagnosticar la fibrosis pulmonar?

Existen tres consecuencias de la PF. Los médicos usan estas consecuencias para determinar que alguien padece de PF.

- **RIGIDEZ EN LOS PULMONES:** el tejido cicatricial y la inflamación hacen que los pulmones se tornen rígidos. Los pulmones rígidos son difíciles de estirar, por lo que los músculos de respiración tienen que trabajar más para lograr que el aire ingrese en cada respiración. El cerebro siente este trabajo adicional y le indica que existe un problema mediante la provocación de una sensación de **falta de aire** (o disnea) durante los esfuerzos. Además, los pulmones rígidos contienen menos aire (se contraen un poco). Los médicos aprovechan esta "contracción" para diagnosticar la enfermedad y hacerle un seguimiento mediante pruebas respiratorias (**denominadas pruebas de la función pulmonar**) que miden la cantidad de aire que los pulmones pueden contener. Conforme más tejido cicatricial tengan los pulmones, menos aire contendrán.

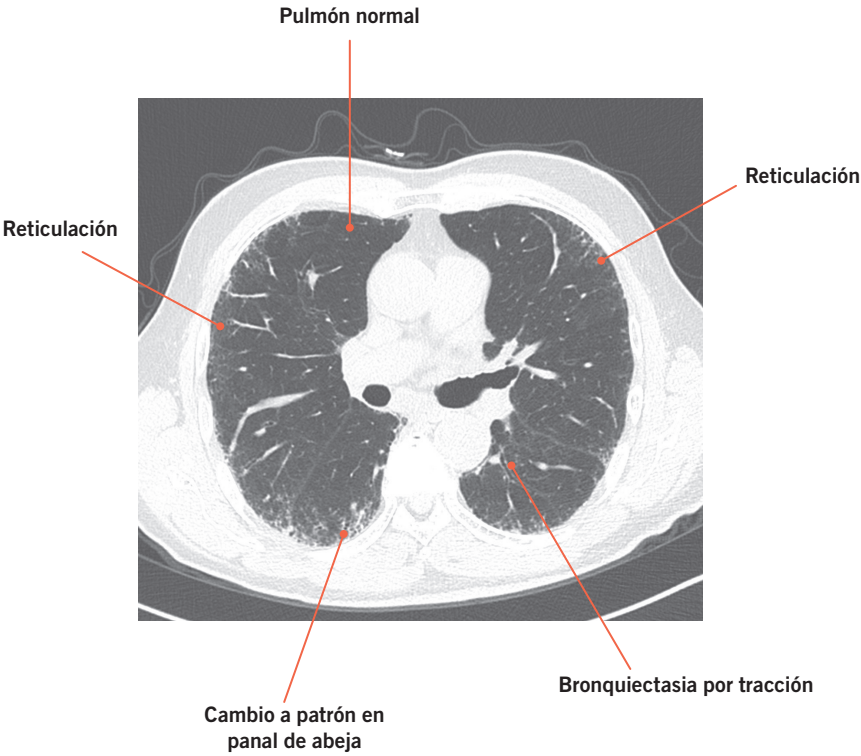
- **NIVELES BAJOS DE OXÍGENO EN LA SANGRE:** el tejido cicatricial bloquea el movimiento de oxígeno desde el interior de los sacos alveolares hacia el torrente sanguíneo. En el caso de muchas personas que viven con PF, los niveles de oxígeno solo se reducen un poco mientras se encuentran en reposo, pero los niveles de oxígeno disminuyen bastante durante los esfuerzos. El cerebro puede sentir estos niveles bajos de oxígeno y provoca una **sensación de falta de aire**. Los médicos le **monitorearán los niveles de oxígeno para determinar si estos disminuyen luego de caminar**, un indicio de que la PF puede estar presente. A menudo, los médicos también **recetan oxígeno** para usar a través de una cánula nasal o una mascarilla facial durante los esfuerzos y las horas de sueño en el caso de aquellas personas que padecen de PF. A medida que la PF evoluciona, es posible que se necesite oxígeno las 24 horas del día.

- **"ESTERTORES":** es posible que el médico le haya dicho que se escucharon **"estertores"** en sus pulmones. Los estertores (también denominados "ruidos de burbuja") suenan como cuando se despega el Velcro. Se escuchan en muchas enfermedades pulmonares porque cualquier tipo de problema que afecte los sacos alveolares (como la PF, la neumonía o una acumulación de líquido en los pulmones debido a insuficiencia cardíaca) puede producir estertores. Algunas personas que padecen de PF no presentan estertores, pero la mayoría sí.

Una vez que el médico reconoce que usted podría tener PF, el siguiente paso es tratar de diagnosticar el tipo específico de PF que presenta; hay más de 200 tipos diferentes. Por lo general, los médicos comienzan por formular muchas preguntas, realizar un examen físico cuidadoso y solicitar muchos análisis de sangre. Consulte **¿Cuál es la causa de la fibrosis pulmonar?** en la página 5 para obtener más información.

El médico también usará un tipo especial de radiografía del pecho, denominado exploración por tomografía computarizada de alta resolución (HRCT), para poder ver el aspecto de su tejido pulmonar. Las exploraciones por HRCT ofrecen una vista detallada de los pulmones, lo que ofrece más detalles que las exploraciones por CT de rutina (también conocidas como exploraciones por tomografía axial computarizada [computerized axial tomography, CAT]). El tejido pulmonar saludable tiene un aspecto casi negro en una exploración por CT. **El tejido cicatricial y la inflamación aparecen de color gris o blanco.** Muchas formas de la PF tienen un aspecto similar en una exploración por CT para el ojo inexperto (consulte la página 12), pero una serie de hallazgos sutiles en las exploraciones por HRCT son críticamente importantes al tratar de identificar qué tipo de PF tiene. En el sitio web de la PFF se puede encontrar un protocolo de HRCT recomendado por la PFF y expertos en PF.

A veces, incluso tras completar todas las pruebas, los médicos seguirán sin tener una respuesta y tendrán que realizar una biopsia de pulmón para determinar cuál de los 200 tipos diferentes de PF tiene. Cuando se indica, una biopsia pulmonar también los puede ayudar a usted y a su médico a decidir qué tratamientos podrían ser útiles.



En los estudios por imágenes mediante CT, se obtienen cortes del pulmón desde el cuello hasta el estómago que son similares al corte de una rodaja de pan. El aire se suele ver de color negro, tal como se puede observar por el aire que se encuentra encima del pecho y en 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.

Reticulación: líneas adicionales en el pulmón

Patrón en panal de abeja: pulmón fibrótico distorsionado, en fase final

Vidrio esmerilado: anomalía no específica que puede reflejar inflamación, fibrosis, sangrado, líquido en el pulmón

¿Qué tipos de tratamientos se encuentran disponibles para la fibrosis pulmonar?

Los médicos cuentan con una serie de maneras para tratar la PF, que incluyen el uso de medicamentos, terapia con oxígeno, tratamientos no médicos (como ejercicio) e incluso trasplante de pulmón.

La siguiente información se proporciona a modo de descripción general de algunos de los tratamientos que los médicos ofrecen a sus pacientes con PF. **Esta información no constituye asesoramiento médico.** Algunos de estos tratamientos pueden ser adecuados para algunas personas, pero ninguno de los tratamientos es apropiado para todas las personas. Debe hablar con el médico antes de iniciar, cambiar o suspender un tratamiento médico. También puede obtener más información comunicándose con el Centro de Comunicación con el Paciente (PCC) de la PFF; para ello, puede llamar al 844-TalkPFF (844-825-5733) o enviar un mensaje de correo electrónico a pcc@pulmonaryfibrosis.org.

1. TERAPIA CON OXÍGENO

Se receta oxígeno cuando los niveles de oxígeno se encuentran por debajo de alrededor del 88 %. El médico puede optar por medirle el nivel de oxígeno en diferentes circunstancias: sentado en reposo, mientras camina en el pasillo o en una cinta para correr, y mientras duerme. Si su nivel de oxígeno se encuentra por debajo de alrededor del 88 %, el médico puede recetarle oxígeno para impedir que su nivel de oxígeno siga disminuyendo. Muchas personas informan que tienen menos falta de aire y fatiga, y que pueden llevar mejor un estilo de vida activo cuando usan oxígeno.

Tener que usar oxígeno puede ser frustrante, molesto y, para muchos, vergonzoso. Le recomendamos que hable abiertamente con sus médicos acerca de sus inquietudes. Muchas personas presentan dificultades para adaptarse al uso de oxígeno, en particular cuando se encuentran fuera del hogar. Con el paso del tiempo, la mayoría de las personas sienten que los beneficios del uso de oxígeno superan enormemente los aspectos negativos. En un sentido estricto, el uso de oxígeno para respirar no es diferente del uso de anteojos para ver o el uso de un bastón para caminar;

es solo la opinión de los demás lo que parece diferenciar al oxígeno de otros dispositivos médicos. A diferencia de lo que posiblemente piensen las personas cuando lo ven usando oxígeno, usted está haciendo algo importante para su salud. Las personas que viven con PF pueden trotar, hacer ejercicio y hacer deporte (con el permiso de sus médicos) mientras usan oxígeno. El uso de oxígeno es señal de fortaleza, no de debilidad. Encontrará más información sobre el uso de oxígeno complementario y los equipos en el **Folleto de información básica sobre el oxígeno (Oxygen Basics Booklet) de la PFF**, disponible en el sitio web de la PFF o a través del Centro de Comunicación con el Paciente de la PFF.

2. REHABILITACIÓN PULMONAR

La rehabilitación pulmonar incluye entrenamiento con ejercicios, ejercicios de respiración, control de la ansiedad, el estrés y la depresión, asesoramiento nutricional, instrucción y más. El objetivo de la rehabilitación pulmonar es recuperar su capacidad de funcionar sin falta de aire extrema y **permitirle hacer ejercicios de manera segura**. Mejora tanto la capacidad para hacer ejercicio como la calidad de vida relacionada con la salud de muchas personas que viven con PF. Estos programas ofrecen una variedad de servicios y pueden brindarse a pacientes hospitalizados, pacientes ambulatorios, o bien estar basados en el hogar/la comunidad. Si bien los programas de rehabilitación pulmonar varían, pueden componerse de un equipo multidisciplinario de personal de enfermería, terapeutas especializados en respiración, fisioterapeutas, trabajadores sociales, especialistas en nutrición y otros expertos.

3. TERAPIA CON FÁRMACOS

La terapia con fármacos para la PF, a menudo, es específica para el tipo de PF en particular que presenta un paciente. En otras palabras, el tratamiento de una enfermedad puede no ser el adecuado para otra. Es importante que analice con su médico la terapia con fármacos en lo que respecta a su forma de PF. Algunas terapias frecuentes (pero no todas las terapias posibles) se incluyen a continuación.

Nintedanib (Ofev®): el nintedanib es un fármaco antifibrótico que está aprobado en los Estados Unidos para tratar la IPF, la ILD asociada a

esclerodermia (SSc-ILD) y las enfermedades pulmonares intersticiales (ILD) crónicas en las que la fibrosis continúa progresando. En ensayos clínicos, se ha demostrado que el nintedanib retrasa la disminución de la función pulmonar en los casos de SSc-ILD, ILD con fibrosis progresiva e IPF de leve a moderada. Se administra por vía oral dos veces al día. Para obtener más información, visite **ofev.com**.

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. Se administra por vía oral tres veces al día. Para obtener más información, visite **esbriet.com**.

Corticosteroides (prednisona): la prednisona se usa para tratar y prevenir la inflamación mediante el debilitamiento del sistema inmunitario. Si bien la prednisona no se suele usar en el tratamiento de la IPF, en ocasiones se usa para tratar la inflamación pulmonar en el caso de personas que viven con otras formas de PF. Debido a que la prednisona inhibe el sistema inmunitario, potencialmente puede aumentar la frecuencia y la gravedad de las infecciones. La prednisona tiene muchos otros efectos secundarios también.

Micofenolato mofetilo/ácido micofenólico (CellCept®): de manera similar a lo que ocurre con la prednisona, el micofenolato mofetilo (MMF) también puede tratar y prevenir la inflamación mediante la inhibición del sistema inmunitario. El MMF a veces se usa en combinación con la prednisona, pero también se usa solo. El MMF no está indicado para el tratamiento de la IPF, pero al igual que la prednisona se puede usar para personas que viven con otras formas de PF. Algunos efectos secundarios posibles incluyen infecciones, diarrea y recuentos bajos de células sanguíneas. Las mujeres embarazadas no deben recibir MMF y las mujeres en edad fértil deben usar métodos anticonceptivos durante la administración del MMF.

Azatioprina (Imuran®): la azatioprina se usa para inhibir el sistema inmunitario de manera similar a lo que ocurre con el MMF. Algunos efectos secundarios posibles incluyen infecciones, recuentos bajos de células sanguíneas, y problemas hepáticos y pancreáticos.

Muchas otras terapias antiinflamatorias, como metotrexato, ciclofosfamida, ciclosporina, rapamicina (sirolimús) y tacrolimús se han usado para el tratamiento de diferentes formas de la enfermedad pulmonar intersticial. Tal como se mencionó previamente, el tratamiento con estos agentes se suele adaptar a enfermedades específicas o formas de ILD y PF.

4. TRASPLANTE DE PULMÓN

El trasplante de pulmón se analiza en la página 18.

5. CONTROL DE LOS SÍNTOMAS

La falta de aire y la tos son los principales síntomas que experimentan las personas que viven con PF. Los pacientes también pueden experimentar fatiga, ansiedad y depresión. Hable con su médico acerca de estos síntomas; existen tratamientos que podrían ser de utilidad.

Prevención de la falta de aire

- Es posible que su médico le recomiende que use suficiente oxígeno para mantener su nivel de oxígeno por encima del 90 % durante los esfuerzos, dado que las concentraciones bajas de oxígeno constituyen una causa frecuente de falta de aire en pacientes con PF. La falta de aire también se puede producir ante la ausencia de bajas concentraciones de oxígeno.
- La rehabilitación pulmonar lo puede ayudar a ponerse en forma y aprender estrategias para minimizar la falta de aire.
- Los médicos a veces tratan la falta de aire grave con fármacos como la morfina cuando la PF está avanzada. Los cuidados paliativos se analizan a continuación.

Prevención de la tos

- La tos tiene muchas causas además de la PF. Hable con el médico para ver si el goteo posnasal o la pirosis (enfermedad por reflujo gastroesofágico [gastroesophageal reflux disease, GERD]) pueden estar contribuyendo con la tos.
- Los niveles bajos de oxígeno pueden producir tos en algunas personas.
- Hable con el médico para ver si existen otros tratamientos que podrían ayudarlo con la tos.

Cuidados paliativos

Los cuidados paliativos, también denominados tratamiento de apoyo, implican tratamiento médico enfocado en el alivio y la prevención de síntomas que son molestos o inquietantes. Los cuidados paliativos también lo ayudan a abordar la planificación de la atención avanzada, lo que permite que usted y sus seres queridos decidan cuáles son sus objetivos de atención a medida que la enfermedad evoluciona.
Es importante que comprenda que también puede recibir "atención curativa" al mismo tiempo. La atención curativa hace referencia a la participación en estudios de investigación, el sometimiento a evaluación para trasplante de pulmón y la consideración de nuevos medicamentos. Esto es diferente de los cuidados para enfermos terminales, que es tratamiento que se administra en los últimos meses de vida (analizado en la página 30).

La medicina paliativa se suele administrar con un enfoque de equipo, que involucra a médicos, farmacéuticos, personal de enfermería, líderes religiosos, trabajadores sociales, psicólogos y otros profesionales de atención médica que trabajan con usted. Los proveedores de cuidados paliativos consideran los factores físicos, psicosociales y espirituales en su enfoque del tratamiento. Los cuidados paliativos son apropiados para cualquier persona que experimente síntomas debido a una enfermedad.



Adaptado de National Consensus Project for Quality Palliative Care, 2004.
Pautas de práctica clínica para cuidados paliativos de calidad

¿Es el trasplante de pulmón una opción para la fibrosis pulmonar?

Sí. El trasplante de pulmón implica el reemplazo de uno o ambos pulmones con un pulmón (o los dos pulmones) nuevo de un donante. En 2019, alrededor de 2,714 personas se sometieron a un trasplante de pulmón en los Estados Unidos y aproximadamente el 35 % de esas personas padecía de IPF. El trasplante de pulmón constituye una terapia importante para algunos pacientes con PF, pero con solo 1,000 pulmones disponibles por año para quienes padecen de PF, la mayoría de las personas que viven con la enfermedad nunca recibirán un trasplante.

Los centros de trasplante cuentan con criterios estrictos para los candidatos. El proceso de evaluación y el tiempo de espera pueden tardar meses, e incluso años en algunos casos. Por consiguiente, la remisión temprana a un centro de trasplante de pulmón es de importancia crítica. La primera visita suele ser solo una visita médica regular con el médico y un miembro del personal de enfermería o enfermero practicante. En ese momento, el equipo a cargo del trasplante puede decidir solicitar pruebas exhaustivas, que pueden incluir exploraciones por CT, cateterismos cardíacos, pruebas de ejercicios, así como también visitas a otros miembros del equipo a cargo del trasplante. Hable con el médico sobre si un trasplante de pulmón es adecuado para usted.

Una vez incluidas en la lista de espera, aproximadamente la mitad de las personas reciben su trasplante de pulmón en un plazo de dos meses (al 2019). No obstante, hay una serie de factores que pueden influir en el tiempo de espera del trasplante.

- Dado que la disponibilidad de donantes varía en el país y que cada centro de trasplante cuenta con diferentes criterios en lo que respecta a los tipos de donantes que considera aceptables, puede haber diferencias en los tiempos de espera entre los diferentes centros de trasplante. Asegúrese de consultar al equipo a cargo de su trasplante cuál es el tiempo de espera promedio.
- Las personas que requieren el reemplazo de ambos pulmones (denominado trasplante de pulmón "doble" o "bilateral"), a menudo, esperan más que las personas que pueden recibir un trasplante de pulmón "simple".
- Los niños y los adultos de menor estatura suelen esperar más por un trasplante que quienes tienen mayor estatura.

- Cuando se lo incluye en la lista de espera, recibe un "puntaje prioritario" denominado puntaje de asignación de pulmón (lung allocation score, LAS). Este puntaje varía entre 0 y 100, y los puntajes más altos indican una ubicación más arriba en la lista de espera. Para la mayoría de las personas, el LAS es de entre 35 y 50. En promedio, a medida que la persona está más enferma, el LAS aumenta y esta asciende en la lista de espera. Hay muchos factores que se incluyen en el cálculo del LAS. Consulte el vínculo a continuación para ver la "calculadora del LAS" en la que puede estimar su LAS.

Luego de la recuperación de una cirugía de trasplante, muchas personas se sienten mucho mejor que antes del trasplante. La mayoría de las personas no presentan falta de aire ni tos, y tampoco necesitan oxígeno adicional.

También existen muchos riesgos después de un trasplante de pulmón, que incluyen infecciones, rechazo y efectos secundarios de los medicamentos. Si bien más de una de cada cuatro personas vive más de 10 años luego de un trasplante, alrededor de una de cada 10 no sobrevive al primer año. Estos riesgos "promedio" no se aplican a todas las personas. Hable con sus médicos sobre sus riesgos. Algunas personas tienen riesgos mucho más bajos o más altos.

A continuación, le presentamos algunos enlaces a sitios web sobre trasplantes que pueden ser de utilidad:

Calculadora de LAS

https://optn.transplant.hrsa.gov/resources/allocation-calculators/las-calculator/

Informes específicos del programa para cada centro de trasplante

https://www.srtr.org/reports-tools/program-specific-reports/

Red de obtención y trasplante de órganos (Organ Procurement and Transplantation Network, OPTN/Red unida para compartir órganos [United Network for Organ Sharing, UNOS])

https://optn.transplant.hrsa.gov/

Comuníquese con el Centro de Comunicación con el Paciente (PCC) de la PFF al 844-TalkPFF (844-825-5733) o por correo electrónico en pcc@pulmonaryfibrosis.org para obtener asistencia sobre el uso de estos informes.

¿Cómo monitoreará el médico mi PF?

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

1. SÍNTOMAS

Uno de los signos más importantes de que algo está cambiando en sus pulmones es un cambio en la cantidad de falta de aire que experimenta al esforzarse. Una tos nueva o que empeora también puede ser signo de que algo ha cambiado en los pulmones. Si 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.).

2. PRUEBAS DE LA FUNCIÓN PULMONAR (PFT)

		Ref	Pre Med.	Pre % Ref
Espirometría				
FVC	litros	3.45	1.64	48
FEV1	litros	2.74	1.40	51
FEV1/FVC	%	79	86	
FEF25-75 %	l/s	2.69	2.23	83
FEF25 %	l/s	5.64	4.08	72
FEF50 %	l/s	3.61	5.25	145
FEF75 %	l/s	1.32	0.64	48
PEF	l/s	6.09	5.25	86
MVV	l/min	95		
PIF	l/s	4.17	2.46	59
FIF50 %	l/s	3.73	2.23	60
FET100 %	s		7.21	
Volúmenes pulmonares				
VC	litros	3.45	1.64	48
TLC	litros	5.37	2.55	47
RV	litros	2.01	0.91	45
RV/TLC	%	38	36	
FRC PL	litros	3.04		
FRC N2	litros	3.04	1.11	37
FRC He	litros	3.04		
Vtg	litros			
Difusión				
DLCO	ml/mmHg/min	26.6	5.9	22
DL Adj	ml/mmHg/min	26.6	5.9	22
VA	litros		2.32	
DLCO/VA	ml/mHg/min/l	5.18	2.55	49
IVC	litros		1.63	

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

- Espirometría
- Medición del volumen pulmonar
- Capacidad de difusión (capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono [diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide, DLCO])

Informe de una prueba de la función pulmonar (PFT)

Consulte las siguientes páginas (22 y 23) para ver una imagen a gran escala comentada de este informe de prueba en miniatura.

La **espirometría** se realiza mediante la inhalación profunda y la posterior exhalación lo más fuerte y rápido posible a través de una boquilla conectada a una máquina. La espirometría mide cuánto aire puede soplar (denominado capacidad vital forzada [forced vital capacity, FVC]) y con qué rapidez sale el aire. En el caso de la mayoría de las personas con PF, el monitoreo de la FVC puede indicarle al médico si su enfermedad es estable o está evolucionando, y si su enfermedad es leve, moderada o grave. Es más sencillo hacer un seguimiento de la FVC expresada como porcentaje de lo normal. Lo normal se encuentra entre el 80 % y el 100 % del valor previsto (que se basa en su edad, sexo, estatura y grupo étnico). A medida que se desarrolle más tejido cicatricial en sus pulmones, disminuirá su FVC.

Las **mediciones del volumen pulmonar** pueden indicar cuánto aire pueden contener los pulmones. Al igual que la FVC, los resultados se expresan como porcentaje de lo normal. El resultado al que se suele hacer seguimiento se denomina capacidad pulmonar total (total lung capacity, TLC). Lo normal se encuentra entre el 80 % y el 100 % del valor previsto para la edad, el sexo, la estatura y el grupo étnico, 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.

La **capacidad de difusión (DLCO)** mide la facilidad que tienen los gases (como el oxígeno) para moverse desde los pulmones hacia el torrente sanguíneo. 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.

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.

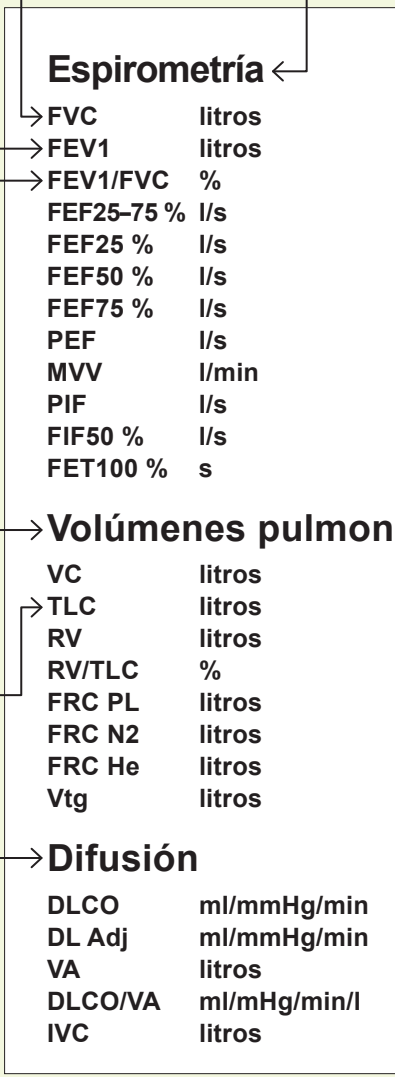
El FEV1 es la cantidad de aire que sale de inmediato (en el primer segundo) cuando exhala (sopla) con la mayor fuerza y rapidez posible. Esta cifra se suele reducir en los casos de PF.

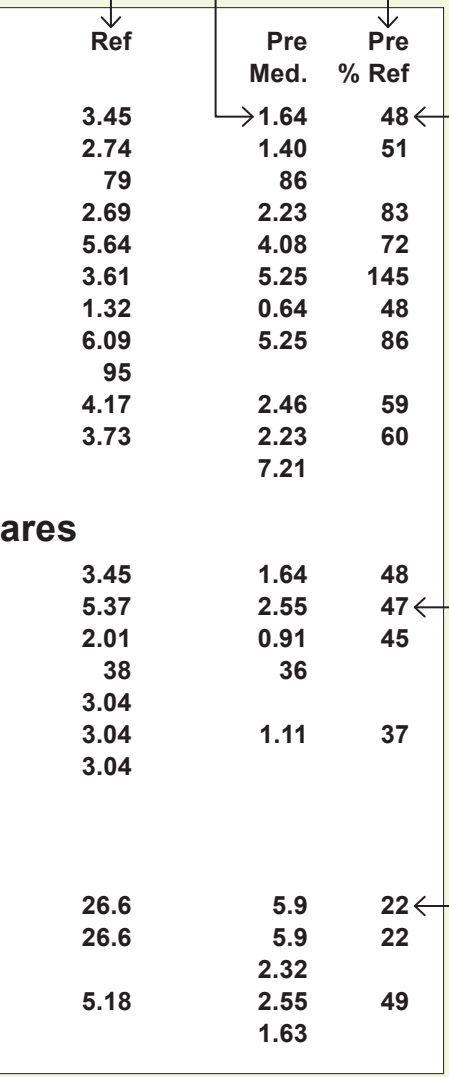
Este resultado, a menudo, se denomina "relación FEV1/FVC". Se trata simplemente del FEV1 dividido por la FVC y expresado como porcentaje. Una relación FEV1/FVC normal es mayor al 70 % y la mayoría de las personas que padecen de PF presentan una relación FEV1/FVC que es normal. Una relación FEV1/FVC reducida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

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	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	

"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.

3. PRUEBAS DE LA MARCHA

Los médicos usan una prueba de la marcha para determinar cuán lejos puede caminar (por lo general, en seis minutos) y cuánto bajan sus niveles de oxígeno cuando camina. A veces, la prueba se realiza cuando está usando oxígeno y a veces se lleva a cabo sin oxígeno. Los médicos compararán la distancia recorrida y los niveles de oxígeno con los resultados de visitas anteriores para determinar si su enfermedad pulmonar ha evolucionado. A menudo, los médicos también usan esta prueba para determinar si necesita o no usar oxígeno complementario mientras hace esfuerzos en el hogar o al aire libre.

4. EXPLORACIONES POR HRCT

Una exploración por tomografía computarizada de alta resolución (HRCT) es una prueba que involucra radiografías que permite que el médico vea una imagen de los pulmones. Una exploración por HRCT brinda una imagen mucho más clara de los pulmones que una radiografía de pecho regular, o incluso una exploración por CT regular. Una exploración por HRCT es una prueba necesaria para diagnosticar la PF. Cuando se repite posteriormente, la comparación del cambio entre las dos exploraciones por HRCT puede indicarle al médico si hay más formación de cicatrices en los pulmones. Algunos médicos realizan varias exploraciones por HRCT cada año, algunos una al año, y algunos solamente cuando se produce un cambio en los síntomas, la espirometría o los resultados de la prueba de la marcha. En el sitio web de la PFF, **bit.ly/pffhrct**, se puede encontrar un protocolo de HRCT recomendado por la PFF y expertos en PF de los Estados Unidos.

Existen otras pruebas que los médicos a veces usan para comprender mejor su enfermedad y su impacto en la salud, que incluyen la gasometría arterial, pruebas de ejercicio cardiopulmonar y un ecocardiograma. Una gasometría arterial mide directamente la cantidad de oxígeno y dióxido de carbono presente en el torrente sanguíneo, y ayuda al médico a comprender cuán bien o mal están funcionando los pulmones. Algunas formas de PF también pueden afectar el corazón. A fin de investigar esta posibilidad, es posible que el médico solicite un ecocardiograma (o ecografía del corazón), o bien una prueba de ejercicio cardiopulmonar.

ensayos clínicos

¿Qué son los ensayos clínicos?

Los ensayos clínicos son estudios de investigación que exploran si una estrategia, un tratamiento o un dispositivo médico es seguro y efectivo para los seres humanos. Estos estudios también pueden mostrar qué enfoques médicos funcionan mejor para determinadas enfermedades o grupos de personas. Los ensayos clínicos producen los mejores datos disponibles para la toma de decisiones relativa a la atención sanitaria. La finalidad de los ensayos clínicos es la investigación, por lo que los estudios siguen estándares científicos estrictos. Estos estándares protegen a los pacientes y ayudan a producir resultados fiables del estudio.

¿Debería participar en un ensayo clínico?

Cada posible participante debe tomar una decisión informada y voluntaria con respecto a la participación en ensayos clínicos. Los ensayos clínicos no tienen como finalidad servir como tratamiento para pacientes individuales; están destinados a proporcionar información sobre un tratamiento o un resultado que puede beneficiar a una población de pacientes. Si un paciente desea participar en ensayos, debe comprender plenamente los detalles concretos de la participación. Los participantes deben hablar sobre su participación con familiares y cuidadores si así lo desean, así como sus proveedores de atención médica, para asegurarse de que comprenden plenamente el ensayo.

¿Por qué son importantes los ensayos clínicos?

La investigación es la vía para encontrar nuevas terapias, mejorar la calidad de vida y, en última instancia, encontrar una cura para la fibrosis pulmonar. Una forma importante en la que los pacientes pueden contribuir a la investigación es participando en ensayos clínicos que estudian la efectividad de las terapias en desarrollo. Al participar en los estudios clínicos, los pacientes proporcionan datos cruciales a los investigadores. Los nuevos tratamientos deben demostrar seguridad y eficacia antes de recibir la aprobación de la FDA. Información adicional

Acerca de los ensayos clínicos y su importancia (About clinical trials and their importance) está disponible en el sitio web de la PFF en pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials.gov.

¿Dónde puedo encontrar un ensayo clínico?

La PFF ha desarrollado herramientas para que a los pacientes y a sus familias les resulte más fácil buscar ensayos clínicos y aprender sobre ellos.

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

El buscador de ensayos clínicos de la PPF es una herramienta diseñada para ayudar a las personas que viven con fibrosis pulmonar, sus cuidadores y sus seres queridos a aprender más sobre las oportunidades de investigaciones clínicas más cercanas a ellas. Esta plataforma de búsqueda de datos filtra el tipo de ensayo, las características de los pacientes y la proximidad al hogar, acelerando así la inscripción y, en última instancia, 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 de la PPF 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. Comience en trials.pulmonaryfibrosis.org.

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 y dispositivos en áreas relevantes de la enfermedad pulmonar intersticial, como IPF, HP, RA-ILD, SSc-ILD, sarcoide-ILD, tos crónica y trasplante de pulmón.

La línea de desarrollo de fármacos para la PF incluye intervenciones, como fármacos o dispositivos novedosos, que están en desarrollo o han sido aprobados para el mercado en Estados Unidos. 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. Todos los fármacos con ensayos clínicos activos tienen un enlace a información específica del estudio 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. Acceda a la línea de desarrollo de fármacos para la PF en **pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials**.

cómo mantener su salud

¿Cómo es vivir con fibrosis pulmonar?

En primer lugar, debe saber que la experiencia de **cada persona que vive con PF es diferente**. No existe una experiencia que se considere "usual". Algunas personas presentan síntomas graves y algunas no experimentan ninguno. Algunas personas llevan una vida casi normal durante muchos años, pero otras experimentan síntomas graves a diario. El siguiente análisis se enfoca en las experiencias frecuentes que muchas personas que viven con PF informan, aunque no todas ellas.

En etapas tempranas, es posible que las personas con PF no presenten ningún síntoma. Los síntomas más frecuentes son **falta de aire durante los esfuerzos**, **tos** molesta y **fatiga** (cansancio). A medida que los pulmones desarrollan más tejido cicatricial, los síntomas empeoran. La falta de aliento inicialmente se produce con el ejercicio, pero a medida que la enfermedad evoluciona, los pacientes pueden experimentar falta de aire mientras realizan actividades diarias, como ducharse, vestirse, hablar por teléfono o incluso comer.

Las personas que viven con PF comparten muchos de los mismos desafíos a los que se enfrentan las personas que viven con otras enfermedades crónicas, como por ejemplo:

- manejo de los efectos secundarios de medicamentos y otras terapias;
- molestia derivada de los síntomas de la enfermedad;
- frustración que es consecuencia de los límites que impone la enfermedad al cuerpo;
- inconvenientes y costo de las pruebas médicas y las visitas frecuentes al médico, cuyo consultorio en ocasiones queda lejos del hogar; y
- preocupación por las "tres grandes efes": su familia, sus finanzas y su futuro.

Además, las personas que viven con PF a menudo necesitan usar terapia con oxígeno, un tratamiento oneroso, pero importante que puede implicar inconvenientes y frustración en la vida.

Con el paso del tiempo, la mayoría de las personas con PF experimentan la **evolución** de su enfermedad. Cuando los médicos usan el término evolución, quieren indicar que hay más tejido cicatricial en los pulmones, lo que por lo general se refleja en las pruebas respiratorias (menores valores o porcentajes en la espirometría y las pruebas de difusión).
La presencia de más tejido cicatricial puede hacer que sienta más falta de aire que antes. A menudo, el término evolución también significa que posiblemente necesite comenzar a usar oxígeno, usar más oxígeno que antes, o usar oxígeno por más tiempo y períodos más prolongados durante el día o la noche.

Es importante que comprenda que cada persona parece experimentar su propio patrón de evolución. Recuerde que no existe una experiencia que se considere "usual". Algunas personas se mantienen estables durante años antes del inicio de la evolución. Otras parecen experimentar una rápida evolución que comienza en el momento en que reciben el diagnóstico.
La mayoría de las personas quedan incluidas entre estos dos extremos, con alternancias de períodos de estabilidad con períodos de evolución. Algunas personas desarrollarán una evolución más rápida durante días o semanas; esto se denomina un "agravamiento agudo". Este tipo de evolución es un poco diferente y se cubrirá en la sección sobre "agravamiento agudo" que figura en la página 30.

"Les recomendaría a los demás que se mantengan lo más saludables posible. Que inicien un régimen de ejercicios con oxígeno, con supervisión de ser posible, para tratar de prevenir la evolución. Es tan individualizado que nunca se sabe; puede no evolucionar nunca o puede evolucionar rápido".

PACIENTE QUE VIVE CON PF

¿Cuál es la esperanza de vida de algunas personas que viven con PF?

La fibrosis pulmonar, en particular la fibrosis pulmonar idiopática (IPF), es una enfermedad grave que reduce la esperanza de vida. Es muy importante comprender qué tipo de PF tiene, dado que las diferentes formas de PF afectan a los pacientes de distintas maneras. Es difícil predecir durante cuánto tiempo vivirá. Un objetivo importante es aprender a vivir con este diagnóstico a pesar de su gravedad.

Nadie puede decirle durante cuánto tiempo vivirá con la PF. Es posible que haya leído o le hayan dicho que, en promedio, las personas con IPF viven tres, cuatro o cinco años, pero esta estadística solamente se aplica a las personas con diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática, y las estadísticas de los tantos otros tipos de PF pueden ser diferentes y, a menudo, son mejores. Además, hay una gran variación respecto de cuánto tiempo viven las personas con PF. Si el promedio fuera de cuatro años, eso significaría que la mitad de las personas que viven con PF viven más de cuatro años. Algunas viven mucho más.

Es posible que sus médicos puedan brindarle más información sobre sus expectativas (otra manera de decir "en promedio") de lo que se vendrá. Por ejemplo, las personas con resultados muy bajos en las pruebas respiratorias, una enfermedad de evolución rápida y aquellas que requieren mucho oxígeno presentan mayores problemas que otras.

Si su médico considera que usted corre riesgo de morir durante los próximos seis meses, puede recomendarle que reciba cuidados para enfermos terminales, que están previstos para ayudar a las personas que están muriendo a mantener la paz, la comodidad y la dignidad. Las personas que reciben cuidados para enfermos terminales reciben tratamientos para controlar el dolor y otros síntomas. Los cuidados para enfermos terminales también ofrecen apoyo a las familias. Los cuidados se pueden proporcionar en un centro para enfermos terminales, pero también se pueden brindar en centros de enfermería, hospitales o, a menudo, en el hogar. Puede obtener más información en:

- **caringinfo.org**
- **http://nia.nih.gov/health/end-of-life**
- **prepareforyourcare.org**

Escuché que algunas personas con fibrosis pulmonar desarrollan un "agravamiento agudo". ¿Qué es eso?

Algunas personas con PF pueden desarrollar un empeoramiento repentino de su afección durante el transcurso de días o semanas, lo que incluye un aumento de la falta de aire y la tos, la necesidad de recibir más oxígeno y la consideración de someterse a hospitalización. A veces, hay una explicación evidente, como neumonía (una infección pulmonar), problemas cardíacos o coágulos sanguíneos en el pulmón (una embolia pulmonar). Pero en muchos casos, las cosas son peores sin una explicación alternativa y representan un rápido empeoramiento de la fibrosis pulmonar subyacente, lo que se denomina "agravamiento agudo".

Los médicos pueden reconocer un agravamiento agudo sobre la base de sus síntomas, niveles de oxígeno, resultados de las exploraciones por CT y otras pruebas. Por lo general, los médicos determinarán que sus pulmones tienen "vidrio esmerilado" en su exploración por CT, lo que significa que algunas partes de los pulmones se muestran de color gris o borrosas. Este efecto de vidrio esmerilado puede ser consecuencia de infección, acumulación de líquido, inflamación o lesión microscópica en los pulmones.

Un agravamiento agudo puede ser un evento grave y, en muchos casos, puede ser mortal en un plazo de días o semanas. Cuando un agravamiento agudo es grave y los pulmones no pueden enviar suficiente oxígeno al torrente sanguíneo, los médicos a menudo presentan la posibilidad de brindar

tratamiento con un respirador mecánico (un respirador) conectado a un tubo de plástico que se coloca a través de la boca en la tráquea. La mayoría de las personas con un agravamiento de la PF que reciben tratamiento con un respirador mecánico no sobreviven demasiado. Es muy importante que analice esta posibilidad con sus médicos antes de que se necesite este tipo de tratamiento, de manera que pueda dar a conocer sus deseos respecto de este tipo de terapia invasiva. Si bien este es un tema delicado, es importante analizarlo con la persona a cargo de tomar sus decisiones para asegurarse de que se cumplan sus deseos a medida que decaiga su salud.

para el cuidador

Soy el cuidador de una persona que padece de fibrosis pulmonar. ¿Qué debo saber?

Independientemente de que sea el cónyuge, la pareja, el hijo o un amigo, cuidar de alguien durante una enfermedad grave es un desafío. Solamente hay dos reglas.

1. Haga lo que sea necesario cada día para cuidar de su ser querido.
2. Cuídese usted mismo. La vida cotidiana de un cuidador puede ser agotadora tanto física como emocionalmente.

A continuación, presentamos algunas sugerencias que pueden ayudarlo a ser un cuidador eficaz.

Participe activamente en el tratamiento médico de su ser querido.

- La experiencia de diagnóstico y tratamiento para los pacientes con PF puede ser confusa y difícil. Al participar y ayudarlos en la experiencia, puede aliviar la ansiedad y la frustración que sienten tanto usted como su ser querido.
- Lleve una lista de preguntas que desea hacer al equipo médico.
- Asista a las citas con el médico y anote todo.
- Esté preparado para defender al paciente si considera que es necesario.

Sepa qué medicamentos recibe su ser querido.

- Mantenga una lista actualizada de todos los medicamentos y los suplementos.
- Imprima copias de la lista de medicamentos actual para entregar al personal médico, a fin de que la copien para sus registros.

Sepa cómo hacer funcionar cualquier equipo médico que use su ser querido.

- Un pulsioxímetro portátil es un dispositivo poco costoso que mide los niveles de oxígeno en la punta del dedo.
- Muchos pacientes con PF necesitan oxígeno complementario. Sepa cómo hacer funcionar el concentrador y los tanques de oxígeno en caso de emergencia.
- Planifique para contar con el oxígeno adecuado cuando esté lejos del hogar.

"Ha sido preocupante para mí. Creo que simplemente se trata de no saber lo que depara el futuro. Pero les diría a los demás que simplemente traten de mantenerse positivos y disfrutar de cada día mientras puedan".

CUIDADOR DE PERSONA CON PF

Deje que su ser querido haga todo lo que pueda siempre que sea posible.
No le quite independencia al paciente con PF antes de lo necesario, sino que esté preparado para responsabilizarse de las cosas que es posible que su ser querido ya no pueda hacer ahora o en el futuro, como por ejemplo:

- conducir;
- solicitar y administrar medicamentos;
- pagar facturas, administrar el dinero y completar declaraciones tributarias; o
- comprar comestibles y preparar comidas.

Ayude a su ser querido a mantener una dieta saludable y un programa de ejercicios.

Aprenda sobre las voluntades anticipadas (testamentos vitales y poder notarial médico), las órdenes del médico para el tratamiento de soporte vital (Physician Orders for Life-Sustaining Therapy, POLST) y las opciones de cuidados paliativos, incluso mucho antes de que se necesiten.

- Estos documentos deben guardarse en un lugar donde sea fácil para usted encontrarlos y también en el archivo de su hospital local.
- Es importante que seleccione a una persona para que tome decisiones por usted cuando ya no pueda tomar decisiones, y que informe a esa persona sobre sus deseos y las de su ser querido en lo que respecta a la PF, de manera que esta pueda cumplir con esos deseos.
- Obtenga más información en
  - **polst.org**
  - **caringinfo.org**

"Estamos atentos al otro y actuamos para ayudarnos el uno al otro. Algunos días, me dedico a cocinar y, algunos días, él decide que quiere cocinar. Por supuesto, tiene que usar oxígeno y yo me preocupo por los tubos, pero él se asegura de que no le moleste".

CUIDADOR DE PERSONA CON PF

Ayude a prevenir infecciones respiratorias.

- Todos los integrantes del hogar mayores de seis meses de edad necesitan una vacuna antigripal cada año, incluso usted.
- Los adultos mayores de 65 años necesitan vacunarse contra la neumonía por neumococo. Es posible que los adultos más jóvenes con determinadas afecciones médicas también necesiten vacunarse contra la neumonía por neumococo.
- Use desinfectante para manos con frecuencia.
- Notifique de inmediato al proveedor de atención primaria de su ser querido ante la aparición de resfriado, tos o gripe.
- Evite que su ser querido se encuentre en lugares donde haya mucha gente.
- **Sepa cuándo decir NO** a las visitas de familiares o amigos, a permanecer en la sala de espera de emergencias de un hospital con personas enfermas o a cualquier otra cosa que usted considere insegura para su paciente. Usted es la persona más adecuada para determinar qué está bien o no.

Cuídese usted mismo.

- **Esté dispuesto a pedir ayuda y a aceptarla.**
- Asista a sus propias citas médicas.
- Encuentre tiempo para usted mismo. Vaya a la peluquería, programe una sesión de masajes, vaya al cine o almuerce con amigos.
- Encuentre a alguien con quien pueda hablar cuando la situación está difícil.

acerca de la fundación

La Pulmonary Fibrosis Foundation (PFF) se enorgullece de ser la principal organización de defensa del paciente con fibrosis pulmonar, y está comprometida con el financiamiento de la investigación para encontrar terapias eficaces y, con suerte un día, una cura. Al comprometer activamente a la comunidad que padece de PF, la PFF ha desarrollado programas esenciales disponibles para quienes viven y trabajan con fibrosis pulmonar.

La PFF está centrada en su misión de movilizar a personas y recursos para proporcionar acceso a una atención de alta calidad y dirigir investigaciones para hallar una cura para que las personas con fibrosis pulmonar puedan vivir por más tiempo y de forma más saludable.

"Como defensores líderes de la comunidad que padece de fibrosis pulmonar, nos dedicamos a lograr avances en la atención de las personas que viven con esta enfermedad".

DR. GREGORY COSGROVE/DIRECTOR MÉDICO DE LA PFF

Algunos de nuestros programas insignia incluyen los siguientes:

- **RED DE CENTROS DE ATENCIÓN (CARE CENTER NETWORK) DE LA PFF:** mejora la atención clínica de quienes viven con esta enfermedad mediante un grupo en expansión de centros médicos presentes en todo el país que cuentan con experiencia y pericia comprobadas en el tratamiento de pacientes con enfermedades pulmonares fibróticas
- **REGISTRO DE PACIENTES (PATIENT REGISTRY) DE LA PFF:** recopila datos clínicos precisos sobre pacientes con diversas formas de PF, a fin de comprender la atención actual, el tratamiento y el impacto en la calidad de vida de quienes viven con PF
- **CENTRO DE COMUNICACIÓN CON EL PACIENTE (PATIENT COMMUNICATION CENTER) DE LA PFF:** ofrece a pacientes, cuidadores y proveedores de atención médica información médica actualizada, comunica la disponibilidad de servicios de apoyo, y brinda información sobre recursos esenciales
- **PROGRAMA DE EMBAJADOR (AMBASSADOR PROGRAM) DE LA PFF:** anima y empodera a pacientes, cuidadores y profesionales de atención médica para que se conviertan en voceros para la comunidad que padece de PF en representación de la PFF
- **RED LÍDER DE GRUPOS DE APOYO (SUPPORT GROUP LEADER NETWORK) DE LA PFF:** conecta a más de 150 grupos de apoyo para PF locales y ofrece un foro para que los líderes de los grupos de apoyo para PF se comuniquen, intercambien ideas, aprendan de los demás y analicen las mejores prácticas para sus reuniones
- **CUMBRE DE LA PFF:** facilita un entorno en el que expertos de renombre mundial se reúnen en nuestra conferencia bienal sobre atención médica para intercambiar ideas e información con colegas médicos, investigadores, pacientes, cuidadores, profesionales médicos afines y representantes del sector

Conozca más sobre la fibrosis pulmonar

La PFF asumió el compromiso de proporcionar educación de calidad sobre la enfermedad a la comunidad que padece de PF. Ofrecemos a los pacientes, cuidadores, familiares y proveedores de atención médica los recursos necesarios para comprender de manera más integral la PF, y brindamos a los pacientes las herramientas necesarias para vivir con PF y mejorar su calidad de vida.

- La **SERIE DE CIBERSEMINARIOS DE INSTRUCCIÓN SOBRE LA ENFERMEDAD (DISEASE EDUCATION WEBINAR SERIES) DE LA PFF** permite que la comunidad que padece de PF obtenga fácilmente información sobre la enfermedad por parte de los principales especialistas en PF. Puede ver el archivo por Internet en el sitio web de la PFF (**pulmonaryfibrosis.org/webinars**).

- Los **MATERIALES EDUCATIVOS DE LA PFF** brindan asistencia a pacientes, cuidadores, familiares y proveedores de atención médica para que obtengan más información sobre la PF. Puede descargar los materiales desde **pulmonaryfibrosis.org** o solicitar copias impresas a través del Centro de Comunicación con el Paciente (PCC) de la PFF al 844-TalkPFF (844-825-5733) o en pcc@pulmonaryfibrosis.org.

Involúcrese con la PFF

Sus acciones tienen el poder de tener un impacto y generar esperanza en los pacientes con fibrosis pulmonar y los cuidadores en todas partes. Puede involucrarse en una variedad de maneras.

- **RECAUDACIÓN DE FONDOS PARA EL EQUIPO DE LA PFF:** organice un evento que sea personalmente significativo para usted. Organice un evento en línea de recaudación de fondos, realice una venta de pasteles o lleve a cabo un torneo de golf. Tome medidas en la lucha contra la PF hoy mismo.

- **MES DE CONCIENTIZACIÓN SOBRE LA FIBROSIS PULMONAR:** haga que el mundo sepa que septiembre es el Mes de Concientización sobre la Fibrosis Pulmonar. Juntos podemos marcar la diferencia al diseminar la concientización sobre la enfermedad, proporcionar un mejor apoyo al paciente, aumentar la financiación para investigación esencial y, en última instancia, hallar una cura.

- **OFRÉZCASE COMO VOLUNTARIO PARA LA PFF:** únase a una red de dirigentes, defensores y recaudadores de fondos dedicados a ayudar a que la PFF cumpla con su misión.

Visite **pulmonaryfibrosis.org** para obtener más información.

glosario

Agravamiento agudo: un episodio de empeoramiento rápido de una afección pulmonar (relacionada con los pulmones).

Alvéolos: sacos diminutos alveolares presentes en los pulmones a través de los cuales el dióxido de carbono abandona el torrente sanguíneo y el oxígeno ingresa a este.

Árbol bronquial: la serie de vías respiratorias que conectan la tráquea con los alvéolos.

Broncoscopio: una herramienta que se suele pasar a través de la nariz o la boca y que se usa para inspeccionar el interior de las vías respiratorias (tubos bronquiales) de los pulmones. Las biopsias de los pulmones se pueden realizar mediante broncoscopia.

Bronquio: una de las vías respiratorias del árbol bronquial (plural: bronquios).

Capacidad de difusión (DLCO): una medida de la capacidad que tienen los gases para dispersarse por el torrente sanguíneo.

Capacidad vital forzada (FVC): la cantidad de aire que puede soplar luego de llenar los pulmones en la mayor medida posible. Se mide mediante una prueba denominada espirometría.

Cirugía toracoscópica asistida por video (Video-assisted thoracoscopy surgery, VATS): un procedimiento quirúrgico que se realiza en los pulmones mediante el uso de herramientas y cámaras.

Comorbilidad: una enfermedad u otro problema médico que se produce simultáneamente con la PF. Una comorbilidad, por lo general, no es ni causa ni consecuencia de la PF.

Cuidados paliativos: terapia no curativa que trata los síntomas y se enfoca en mejorar la calidad de vida. Se puede recibir al mismo tiempo que la terapia curativa.

Cuidados para enfermos terminales: se enfocan en el cuidado y no en la cura, con énfasis en la comodidad y el apoyo para los pacientes; los cuidados para enfermos terminales están designados para los pacientes con una esperanza de vida de seis meses o menos, según lo certificado por un médico.

Disnea: dificultad para respirar, falta de aliento o falta de aire.

Enfermedad por reflujo gastroesofágico (GERD): una afección médica definida por el paso de contenido estomacal hacia el esófago y, a menudo, hasta la garganta. La GERD puede producir molestias (pirosis o dispepsia ácida) y, en ocasiones, genera lesiones en el revestimiento del esófago. También se la denomina enfermedad por reflujo ácido.

Enfermedad pulmonar intersticial (ILD): una amplia categoría de más de 200 enfermedades pulmonares que afectan el intersticio pulmonar. Por lo general, las ILD producen inflamación, fibrosis (formación de cicatrices) o una acumulación de células en el pulmón que no se debe a infección ni a cáncer.

Enfermedad pulmonar parenquimatosa difusa (diffuse parenchymal lung disease, DPLD): otra denominación de la enfermedad pulmonar intersticial.

Espirometría: una prueba que mide la cantidad de aire inhalado y exhalado con cada respiración.

Fibroproliferación: el crecimiento de fibroblastos, las células que producen el tejido cicatricial.

Fibrosis: tejido cicatricial.

Hipertensión pulmonar: presión arterial alta anómala en las arterias pulmonares que conectan el corazón con los pulmones.

Idiopático: de causa desconocida.

Intersticio: las paredes de los sacos alveolares del pulmón. El pulmón está compuesto de aire, intersticio y vasos sanguíneos. El término "intersticial" hace referencia al intersticio.

Neumólogo: médico especializado en los pulmones.

Neumonía intersticial usual (UIP): un patrón radiológico o patológico anómalo específico.

Neumonías intersticiales idiopáticas (Idiopathic interstitial pneumonias, IIP): una familia de nueve tipos de ILD de causa desconocida.

Patólogo: médico especializado en los cambios en los tejidos y los órganos que están asociados a la enfermedad. Los patólogos analizan el tejido del pulmón con un microscopio para ayudar con el diagnóstico médico.

Pulmonar: relacionado con los pulmones.

Radiólogo: médico especializado en el uso de pruebas radiológicas (p. ej., radiografías) para diagnosticar enfermedades.

Reumatólogo: médico especializado en enfermedades reumáticas, que pueden incluir enfermedades autoinmunitarias y enfermedades articulares.

Tráquea: conducto que conecta la laringe con el árbol bronquial.

Volumen espiratorio forzado (forced expiratory volume, FEV1): la cantidad de aire que puede soplar en un segundo luego de llenar los pulmones con aire en la mayor medida posible. Se mide mediante una prueba denominada espirometría.

lista de abreviaturas

AIP: neumonía intersticial aguda (acute interstitial pneumonia)

CTD-ILD: enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedad del tejido conjuntivo (connective tissue disease interstitial lung disease)

FPF: fibrosis pulmonar familiar (familial pulmonary fibrosis)

FVC: capacidad vital forzada (forced vital capacity)

GERD: enfermedad por reflujo gastroesofágico (gastroesophageal reflux disease)

HRCT: tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography)

ILD: enfermedad pulmonar intersticial (interstitial lung disease)

IPF: fibrosis pulmonar idiopática (idiopathic pulmonary fibrosis)

NSIP: neumonía intersticial no específica (non-specific interstitial pneumonia)

OSA: apnea obstructiva del sueño (obstructive sleep apnea)

PFT: pruebas de la función pulmonar (pulmonary function tests)

RA-ILD: ILD asociada a artritis reumatoide (rheumatoid arthritis ILD)

UIP: neumonía intersticial usual (usual interstitial pneumonia)

VATS: cirugía toracoscópica asistida por video (video-assisted thoracoscopy surgery)

La Pulmonary Fibrosis Foundation agradece a las siguientes personas por redactar y revisar esta guía:

DR. DAVID J. LEDERER, MS
EXASESOR MÉDICO SUPERIOR DE LA PFF, EDUCACIÓN Y CONCIENTIZACIÓN

EL EQUIPO MÉDICO DE LA PFF

DR. GREGORY P. COSGROVE
National Jewish Health
Denver, Colorado
DIRECTOR MÉDICO DE LA PFF

DR. KEVIN R. FLAHERTY, MS
University of Michigan Health System
Ann Arbor, MI
PRESIDENTE DEL COMITÉ DIRECTIVO, RED DE CENTROS DE ATENCIÓN (CARE CENTER NETWORK) DE LA PFF Y REGISTRO DE PACIENTES (PATIENT REGISTRY) DE LA PFF

DR. HAROLD R. COLLARD
University of California at San Francisco Medical Center
San Francisco, California
EXASESOR MÉDICO SUPERIOR, DESARROLLO DE INVESTIGACIÓN

Agradecemos especialmente a **Myrna Taylor**
por redactar la sección "Para el cuidador".

PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION

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

phone: 844.TalkPFF | 844.825.5733

teléfono CENTRO DE COMUNICACIÓN CON EL PACIENTE (PATIENT COMMUNICATION CENTER) DE PFF 844-TalkPFF (844-825-5733)

correo electrónico help@pulmonaryfibrosis.org

pulmonaryfibrosis.org