

# 08 RETO

## FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Diagnóstico precoz, ventana de oportunidad

### ¿QUÉ ES LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA?

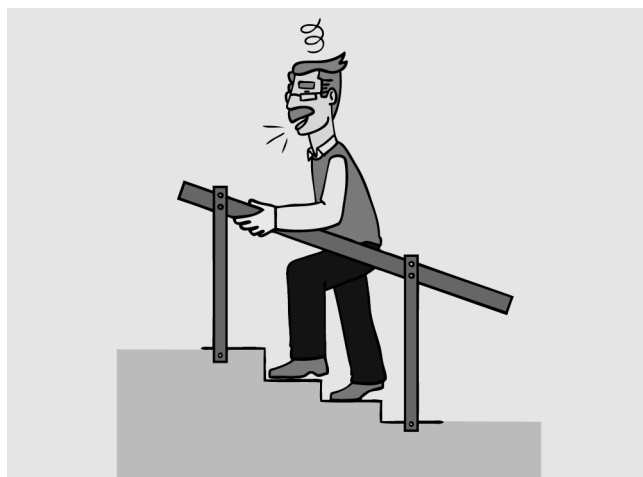
La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar de causa desconocida que provoca un endurecimiento o cicatrización progresiva (fibrosis) del tejido pulmonar. Esa fibrosis es lo que deteriora lenta pero progresivamente la función respiratoria.

### ¿POR QUÉ TENGO FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA?

A esta fibrosis la llamamos “idiopática” porque no sabemos cuál es la causa que lo produce. A nivel general podemos decir que la provoca algún agente externo desconocido en personas predispuestas a padecerla. Es muy importante no fumar y no exponerse a tóxicos inhalados porque puede favorecer su aparición.

### ¿CÓMO SÉ QUE TENGO FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA?

Los síntomas son inespecíficos o poco claros. Puede aparecer tos y disnea (sensación de falta de aire, ahogo). Al principio solo aparece al realizar esfuerzos, durante procesos de empeoramiento o en las fases avanzadas, incluso estando sentado.



### ¿CÓMO SE DIAGNÓSTICA LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA?

Puede ser difícil establecer de forma rápida el diagnóstico, dado que muchos de los síntomas precoces de la FPI, como son la tos seca y la disnea (ahogo), son similares a otras enfermedades del pulmón.

Es importante un diagnóstico exhaustivo por parte de equipos especialistas y una historia clínica completa que incluya: historia de tabaquismo, antecedentes familiares, exposición ambiental, antecedentes laborales, la existencia de animales (aves, palomas), uso de medicamentos, tratamientos con quimioterapia y/o radioterapia, infecciones, y la existencia de algunas enfermedades reumatológicas.

## ¿QUÉ PRUEBAS DEBEN REALIZARSE PARA EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD?

- Estudios de laboratorio: hemograma, bioquímica hepática y estudio de autoinmunidad.
- Técnicas de diagnóstico por imagen: la Radiografía de Tórax, la Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TACAR).
- Pruebas Funcionales Respiratorias: Test de la marcha (caminata de 6 minutos), Gasometría arterial, Espirometría Forzada, pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares, pruebas que miden la capacidad de difusión.
- Biopsia pulmonar.

## ¿CÓMO EVOLUCIONA LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA?

Es una enfermedad progresiva, que va deteriorando la función del pulmón. En algunos casos puede mantenerse sin evolucionar muchos años y en otros casos evoluciona más rápidamente. No podemos saber en un paciente en concreto como va a evolucionar. En ocasiones se producen empeoramientos rápidos a los que llamamos exacerbaciones y que suponen un pronóstico peor.

## ¿PUEDO AYUDAR A FRENAR MI ENFERMEDAD?

Sí. Se debe evitar el humo del tabaco y otros tóxicos. Hay que evitar las infecciones vacunándose frente al virus de la gripe cada otoño y frente al neumococo. Hay que tratar las enfermedades asociadas como el reflujo gastro-esofágico y la hipertensión pulmonar.

AUTORES: ÁREAS DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS, ENFERMERÍA Y FISIOTERAPIA DE SEPAR Y SEPARPACIENTES

## ¿CÓMO PUEDE AYUDARME LA REHABILITACIÓN PULMONAR?

La rehabilitación pulmonar se basa en hacer ejercicio, participar en programas de educación terapéutica, cumplir el tratamiento, hábitos de vida saludable y cumplir el tratamiento prescrito.

## INVESTIGACIÓN Y NUEVOS TRATAMIENTOS

Hay varios tratamientos que están en fase de investigación. También se está investigando la posibilidad de poner tratamientos combinados. Por otra parte se está investigando en la posibilidad de revertir la enfermedad con la administración de células epiteliales alveolares o células madre.

## RETOS ACTUALES DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

El reto actual de la FPI es conseguir transformarla en una enfermedad crónica, con mayores tasas de supervivencia. El reto a medio largo plazo es conseguir su curación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

### SEPAR: Guía para el tratamiento médico de la Fibrosis pulmonar idiopática

Arch Bronconeumol. 2017 May;53(5):263-269.  
<http://www.archbronconeumol.org/es/normativa-sobre-el-tratamiento-farmacologico/articulo/S0300289617300212/>

### Guía para pacientes con fibrosis pulmonar idiopática

<http://separ.es/?q=node/734>

### European Lung Foundation (en castellano)

[http://www.europeanlung.org/assets/files/es/publications/enfermedades\\_pulmonares\\_raras.pdf](http://www.europeanlung.org/assets/files/es/publications/enfermedades_pulmonares_raras.pdf)

### American Thoracic Society (versión inglés)

<http://www.thoracic.org/patients/patient-resources/resources/idiopathic-pulmonary-fibrosis.pdf> (en inglés)

### Asociación de familiares y enfermos de fibrosis pulmonar idiopática

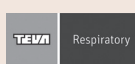
[www.fibrosispulmonar.es](http://www.fibrosispulmonar.es)

Socios estratégicos

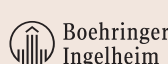


PHILIPS

Patrocinadores



Colaboradores



Con el apoyo de



[www.fibrosispulmonar.es](http://www.fibrosispulmonar.es)