

Guía de consulta de EU-IPFF:
una guía para vivir con fibrosis pulmonar idiopática



Índice

| | |
|---|----|
| 1. Bienvenida | 4 |
| 2. Acerca de la EU-IPFF | 7 |
| 3. Cómo hemos elaborado esta guía | 9 |
| 4. ¿Qué es la fibrosis pulmonar idiopática (FPI)? | 11 |
| 5. ¿Cuáles son los síntomas? | 15 |
| 6. ¿Cuáles son los factores de riesgo? | 17 |
| 7. ¿Cómo se diagnostica la FPI? | 19 |
| 8. ¿Qué es un equipo multidisciplinar (EMD)? | 24 |
| 9. Centros especializados en enfermedades pulmonares intersticiales y FPI | 28 |
| 10. ¿De qué tratamientos dispongo? | 35 |
| 11. ¿Cómo evolucionará la enfermedad? | 45 |
| 12. ¿Cómo puedo cuidarme? | 48 |
| 13. ¿Dónde puedo encontrar ayuda? | 58 |
| 14. Anexo 1: Preguntas para su médico | 67 |
| 15. Agradecimientos | 72 |
| 16. Referencias | 74 |

Índice de figuras

Figura 1: Definición de fibrosis pulmonar idiopática

Figura 2: Qué es la fibrosis pulmonar idiopática

Figura 3: Ubicación de los pulmones y las vías respiratorias en el organismo

Figura 4: Cómo afecta la fibrosis pulmonar idiopática al tejido pulmonar

Figura 5: Diferencia entre el tejido de unos pulmones sanos y unos pulmones afectados por la FPI; ejemplos de radiografías de pulmones sanos y pulmones afectados por la FPI

Figura 6: Síntomas e indicios habituales de la FPI

Figura 7: Factores de riesgo de la FPI

Figura 8: Proceso de diagnóstico de la FPI

Figura 9: Equipo multidisciplinar de la FPI

Figura 10: Gestión de la FPI

Figura 11: Evolución de la FPI en el tiempo

Este documento se ha redactado con fines exclusivamente informativos

Exención de responsabilidad: la European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) ha elaborado el presente documento con fines meramente formativos. Acuda a su médico si necesita consultar cualquier tema médico.

Los diagramas e imágenes representan únicamente las distintas etapas de la enfermedad, su objetivo no es plasmar íntegramente el avance de la misma.

F. Hoffmann-La Roche LTD y Boeinger Ingelheim han colaborado en la elaboración de la guía de consulta.



1

Bienvenida



WELCOME

1. Bienvenida

Si ha sido diagnosticado con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) recientemente, lo más probable es que tenga inquietudes y dudas que le gustaría plantear a su médico y su equipo de profesionales de la salud.

Pueden estar relacionadas con:

- la enfermedad;
- su diagnóstico y las opciones de tratamiento; o
- cómo afectará la FPI a su vida cotidiana.

Además, puede que sienta miedo, inquietud, ira o confusión. Esperamos que esta guía le sea de ayuda.

La presente guía ha sido desarrollada por la European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) con el fin de facilitarle información importante sobre la FPI.

No obstante, este documento se ha elaborado con fines exclusivamente informativos: consulte con su facultativo cualquier aspecto médico. Nuestra intención no es prestar asesoramiento médico y el contenido de la presente guía no sustituye el consejo y la opinión de su facultativo.

Este documento contiene apartados sobre:

- los síntomas que podría experimentar;
- las pruebas de diagnóstico a las que podría someterse;
- el seguimiento de su enfermedad pulmonar; y
- los posibles tratamientos (con o sin fármacos) a su disposición.

Puede que, emocionalmente, le resulte difícil hablar de la enfermedad, pero hay algunas cosas que podrían ayudarle a abordarla. Por ejemplo, el acceso a un equipo multidisciplinar de médicos, enfermeros y especialistas, así como cambios en su estilo de vida. Esta guía le ofrece información sobre todos estos temas. También contiene información sobre cómo es probable que progrese la FPI y qué otras enfermedades asociadas podrían aparecer.

Dado que la FPI es una enfermedad rara, es posible que se sienta aislado o solo tras el diagnóstico. Las asociaciones y grupos de pacientes de FPI pueden marcar una gran diferencia, ya que otras personas que están pasando por lo mismo pueden compartir consejos y experiencias que le ayudarán a usted, a sus familiares y a sus amigos a convivir con la FPI.

En esta guía hemos incluido información de contacto de las asociaciones pertinentes. También hemos incluido casos de pacientes y cuidadores, que explican lo que supone vivir con FPI o cuidar de alguien con esta enfermedad.

Esperamos que esta guía sea de utilidad para usted, sus familiares y amigos, y para cualquier persona que conozca a la que se le haya diagnosticado FPI recientemente.

Agradecemos cualquier sugerencia acerca de otra información que deba ser incluida en esta guía; no dude en ponerse en contacto con nosotros (secretariat@eu-ipff.org).

Atentamente:

Liam Galvin

Secretaria de la EU-IPFF





2

Acerca de la EU-IPFF

2. Acerca de la EU-IPFF

La European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) está compuesta por 14 organizaciones de pacientes procedentes de diez países europeos y es la primera organización paneuropea de estas características. Tenemos el compromiso de cambiar el panorama de la FPI en Europa.

El objetivo de la EU-IPFF es defender los derechos de los pacientes de FPI en Europa. Para ello, promovemos la mejora de la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes de FPI, así como de las personas que padecen otras enfermedades pulmonares intersticiales.

Las enfermedades pulmonares intersticiales engloban un amplio grupo de patologías que se caracterizan por la cicatrización progresiva del tejido pulmonar. El tejido afectado es el que se encuentra entre los sacos de aire (alvéolos) y que tiene como función sujetarlos.

Para más información, visite: www.eu-ipff.org

3

Cómo hemos elaborado esta guía



3. Cómo hemos elaborado esta guía

Hemos redactado esta guía basándonos en la información que se facilita en la actualidad a los pacientes de FPI a través de:

- hospitales;
- organizaciones de pacientes; y
- la industria.

Incluyendo:

- diecinueve guías publicadas por asociaciones de pacientes;
- diecisiete guías publicadas por hospitales; y
- cuatro guías publicadas por la industria.

Expertos médicos y grupos de pacientes han revisado, evaluado y editado la información para compilar una guía para pacientes de calidad, imparcial y exhaustiva.

Se llevaron a cabo dos reuniones entre representantes de pacientes y miembros del Consejo Asesor Científico de la EU-IPFF (en Bruselas, en noviembre de 2016, y en Milán, en febrero de 2017) con el fin de revisar y evaluar la información recopilada.

Si desea recibir más información o compartir con nosotros cualquier duda o comentario sobre el contenido de esta guía, póngase en contacto con nosotros a través de esta dirección: secretariat@eu-ipff.org

Referencias

A lo largo de este documento emplearemos referencias numeradas entre corchetes. Puede consultar las referencias completas en la [sección 16](#).

A woman with long brown hair is shown in profile, looking upwards and to the left. She is holding a purple, spiky flower close to her nose, appearing to smell it. The background is a lush garden with green leaves and many purple flowers. The lighting is bright, suggesting a sunny day.

4

¿Qué es la fibrosis pulmonar idiopática (FPI)?

4. ¿Qué es la fibrosis pulmonar idiopática (FPI)?

| | | |
|----------|-------------------|---------------------------------|
| F | Fibrosis | Formación de tejido cicatricial |
| P | Pulmonar | Relativa a los pulmones |
| I | Idiopática | De causa desconocida |

Figura 1: Definición de fibrosis pulmonar idiopática (adaptación de: [1])

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad poco común, de larga duración y progresiva que afecta a los frágiles tejidos de los pulmones. Tiene como consecuencia una pérdida gradual y persistente de la función pulmonar.^[2] La FPI se da normalmente en personas de más de 45 años, siendo 65 años la edad media de los pacientes.^[3] Es una enfermedad más habitual entre los hombres que entre las mujeres.^[4] Aproximadamente 110.000 personas en Europa padecen FPI y se diagnostican 35.000 nuevos casos cada año.^[5] Esta enfermedad es irreversible y no tiene tratamiento, por lo que la mitad de los enfermos de FPI fallecen en un plazo de 2-5 años tras el diagnóstico.^[6]

| | |
|---|---|
| La FPI es: | La FPI no es: |
| <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="checkbox"/> Formación de tejido cicatricial en los pulmones <input checked="" type="checkbox"/> Dificultad respiratoria <input checked="" type="checkbox"/> Causa desconocida | <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="checkbox"/> No es cáncer <input checked="" type="checkbox"/> No es fibrosis quística <input checked="" type="checkbox"/> No es contagiosa |

Figura 2: Qué es la fibrosis pulmonar idiopática (adaptación de: [7])

¿Cómo se produce la FPI?

En la FPI, el deterioro de las células que revisten los sacos de aire o «alvéolos» de los pulmones da lugar a la formación de tejido cicatricial. Por este motivo la FPI es una enfermedad pulmonar intersticial (EPI). Las enfermedades pulmonares intersticiales engloban un amplio conjunto de patologías que se caracterizan por la cicatrización progresiva del tejido pulmonar situado entre los sacos de aire, que tiene como función sujetarlos.

En la FPI, el tejido cicatricial se acumula alrededor de los alvéolos, dificultando el paso del oxígeno al torrente sanguíneo. ^[8] Como consecuencia, el cerebro, el corazón y otros órganos vitales dejan de recibir la cantidad de oxígeno que necesitan para funcionar correctamente.

^[9] Normalmente, la cantidad de tejido cicatricial va aumentando con el tiempo, aunque la velocidad a la que avanza varía. Por lo general, la cicatrización es un proceso irreversible.

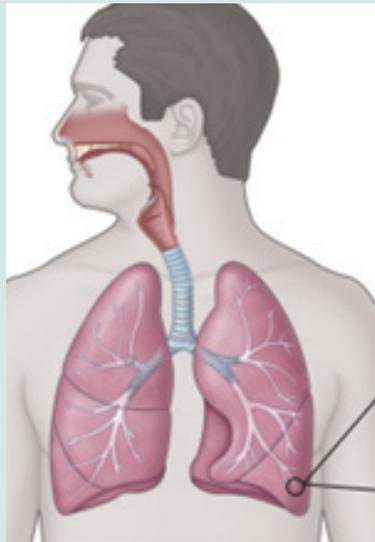
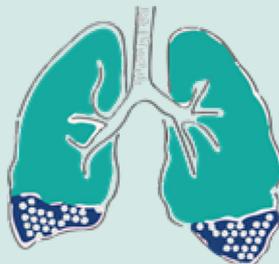


Figura 3: Ubicación de los pulmones y las vías respiratorias en el organismo (adaptación de: [10])

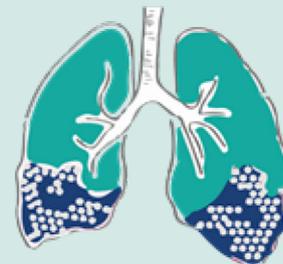
La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad grave poco común que afecta el frágil tejido pulmonar.



El tejido normal de un pulmón sano es blando y flexible, permitiendo la respiración.



En la FPI, el tejido pulmonar se deteriora y cicatriza con el tiempo. Este proceso se denomina fibrosis.



A medida que la FPI empeora, las cicatrices se extienden por los pulmones, dificultando cada vez más la respiración. El daño en el tejido pulmonar causado por la cicatrización es irreversible.

Figura 4: Cómo afecta la fibrosis pulmonar idiopática al tejido pulmonar (adaptación de: [11])

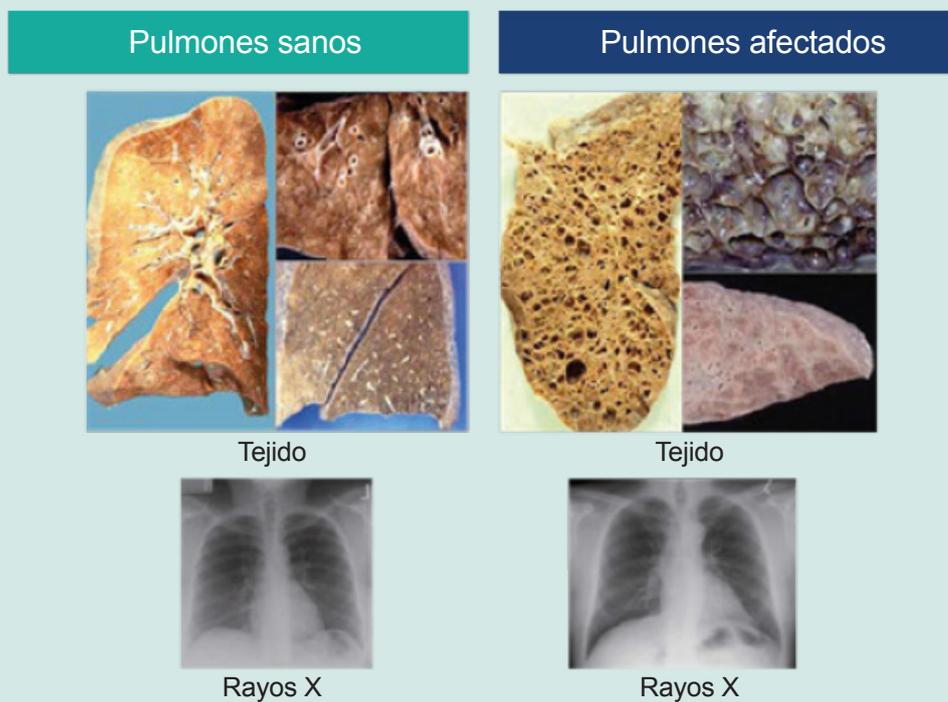
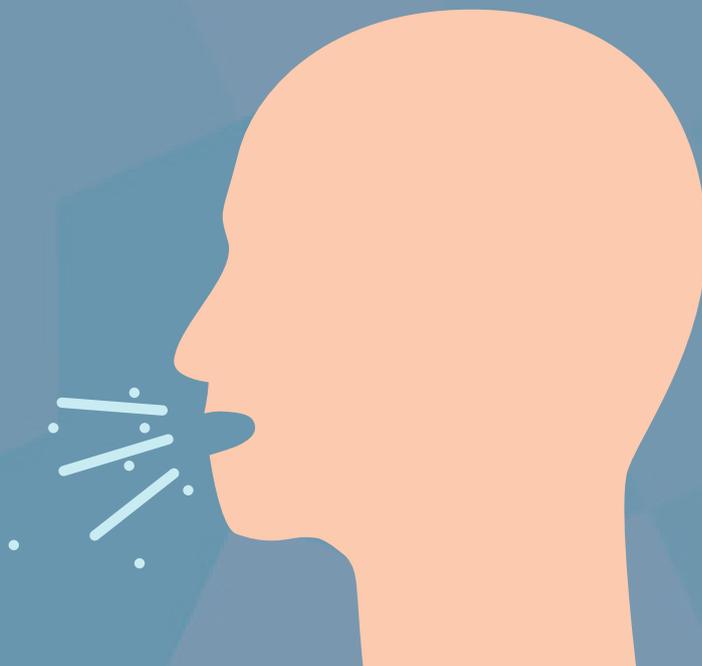


Figura 5: Diferencia entre el tejido de unos pulmones sanos y unos pulmones afectados por la FPI; ejemplos de radiografías de pulmones sanos y pulmones afectados por la FPI –

(adaptación de: [12] [13])

5

¿Cuáles son los síntomas?



5. ¿Cuáles son los síntomas?

Los síntomas de la FPI se desarrollan con el tiempo y pueden variar de una persona a otra. Los síntomas más habituales de la FPI son dificultad respiratoria (conocida como disnea) acompañada de:

- tos seca crónica;
- pérdida de apetito;
- pérdida de peso gradual sin explicación;
- fatiga, cansancio y malestar general; y
- dolor articular y muscular.^[4]

Aproximadamente la mitad de los enfermos de FPI también presentan como síntoma los dedos hipocráticos (las puntas de los dedos de las manos o los pies se ensanchan o redondean).^[4]

Si se auscultan con un estetoscopio los pulmones de una persona con FPI, es posible escuchar crepitaciones similares al ruido que hace el «velcro». Se trata del sonido de «apertura» de las vías respiratorias pequeñas al inspirar.^[10]



Figura 6: Síntomas e indicios habituales de la FPI (adaptación de: [1])



6

¿Cuáles son los factores de riesgo?

6. ¿Cuáles son los factores de riesgo?

En ocasiones la relación entre los síntomas de la FPI y los factores de riesgo es poco clara, pero se está investigando. No sabemos con exactitud qué hace que las personas desarrollen FPI. No obstante, existen varios factores que incrementan el riesgo de padecer la enfermedad, en concreto:

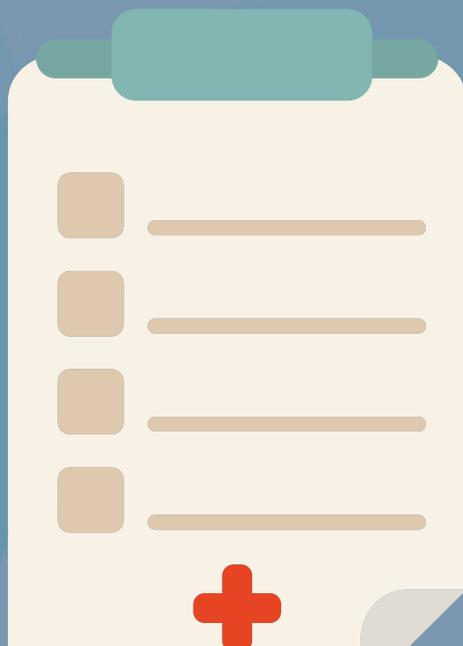
- el tabaco;
- exposición ambiental, por ejemplo, a la contaminación;
- agentes microbianos (infecciones virales crónicas);
- enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE); y
- antecedentes familiares de fibrosis pulmonar. ^[14]



Figura 7: Factores de riesgo de la FPI (adaptación de: [1])

7

¿Cómo se diagnostica la FPI?



7. ¿Cómo se diagnostica la FPI?

Los síntomas de la FPI son similares a los de otras enfermedades pulmonares más comunes. Por desgracia, con frecuencia esto da lugar a retrasos o errores en el diagnóstico^[10], y eso puede a su vez demorar el acceso a la atención especializada.^[15]

El retraso en el diagnóstico de la FPI oscila entre los seis y dieciocho meses.^{[15][16]} Para evitar esta demora, los pacientes deberían ser derivados a centros especializados en centros especializados en enfermedades pulmonares intersticiales (EPI).

Si existen indicios de que padece FPI, el diagnóstico deberá ser confirmado por un equipo multidisciplinar compuesto por:

- neumólogos;
- radiólogos; y
- patólogos.

Como primer paso, su médico de atención primaria deberá derivarle a un neumólogo. Es posible que el neumólogo haga las pruebas diagnósticas que se indican a continuación para confirmar el diagnóstico o para derivarle a un centro especializado en FPI.

Pruebas de diagnóstico



Auscultación pulmonar (escucha de los pulmones)

La auscultación pulmonar es una de las pruebas más importantes, ya que permite diagnosticar la FPI de manera precoz.^[17] Las crepitaciones similares al ruido que hace el «velcro» durante la auscultación de los pulmones del paciente son un signo clínico clave que permite reconocer la FPI.



Pruebas de la función respiratoria (PFR)

Las pruebas de la función respiratoria también se denominan pruebas del funcionamiento pulmonar. La espirometría es la prueba de la función respiratoria que se lleva a cabo con mayor frecuencia entre los enfermos de FPI.

Durante las PFR, se pide al paciente que inspire y espire de varias formas.

Estas pruebas permiten determinar el modo en el que la FPI afecta la respiración y la obtención de oxígeno. Gracias a ellas, el médico puede medir la cantidad de aire total en los pulmones y evaluar el caudal de aire que entra y sale de ellos.

Esta información revela cómo funcionan los pulmones.^{[18][19]}

La prueba es indolora, pero se requiere un gran esfuerzo para completarla.



Prueba de la marcha de seis minutos

Esta prueba mide la distancia que el paciente puede recorrer andando en seis minutos y la cantidad de oxígeno presente en su organismo mientras camina. [20] La prueba determina la velocidad a la que se queda sin oxígeno mientras camina y la necesidad de oxigenoterapia adicional.



Radiografía de tórax

Las radiografías de tórax proporcionan una imagen bidimensional del pecho aplicando una pequeña cantidad de radiación. Las radiografías de tórax revelan con frecuencia problemas pulmonares. No obstante, no permiten determinar si se padece FPI.

Si su equipo médico sospecha que puede padecer FPI, tal vez le hagan una radiografía de tórax para buscar anomalías pulmonares que sean indicio de cicatrización del tejido pulmonar. [1] No obstante, el 5-15 % de los pacientes con un índice de cicatrización importante presentan una radiografía de tórax normal. Por lo tanto, es importante tener en cuenta que la FPI no se puede diagnosticar únicamente con una radiografía de tórax. [10]



Análisis de sangre

Los análisis de sangre se realizan para investigar otras causas conocidas de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), como las enfermedades autoinmunes*. [21]



Tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) [4]

La tomografía computerizada de alta resolución o TCAR es la prueba de imagen más importante de las que se emplean en el diagnóstico de la FPI.

Una TC de alta resolución proporciona a los médicos imágenes detalladas del interior del pecho.

Es una prueba rápida, indolora y que emplea una cantidad de rayos X relativamente pequeña. En la mitad de los casos, una TCAR basta para confirmar un diagnóstico de FPI y no es necesario realizar una biopsia pulmonar. [12]



Broncoscopia para biopsia transbronquial

Durante una broncoscopia, el médico introduce un broncoscopio (tubo flexible pequeño) a través de la nariz o la boca del paciente, con anestesia local o general. El tubo se hace descender hasta los pulmones a través de la tráquea y las vías respiratorias.

* Las enfermedades autoinmunes son trastornos en los que el organismo genera anticuerpos que atacan sus propios tejidos. Esto puede dar lugar al deterioro y, en ocasiones, destrucción de dichos tejidos.

Posteriormente, el médico toma una pequeña muestra de tejido pulmonar (lo que se denomina una «biopsia transbronquial») para la prueba. La reducida cantidad de tejido que se puede tomar en esta prueba puede hacer difícil que el médico determine con certeza la causa del problema pulmonar.^[10]



Lavado broncoalveolar (LBA)

Para realizar un LBA se toma una muestra de fluido del tracto respiratorio inferior con un tubo pequeño y flexible denominado broncoscopio. A continuación se toma una muestra de células de este fluido para su análisis. Se trata de un procedimiento mínimamente invasivo que puede resultar muy útil para descartar o estudiar otras enfermedades pulmonares intersticiales. No obstante, la broncoscopia conlleva riesgos que el médico debe explicar al paciente.



Biopsia pulmonar

Una biopsia pulmonar es un procedimiento quirúrgico en el que se extrae una pequeña muestra de tejido pulmonar para su análisis. Los médicos únicamente prescriben la biopsia cuando no pueden diagnosticar la FPI mediante:

- el historial médico del paciente;
- una exploración física;
- un análisis de sangre; y
- una TC de alta resolución.

La biopsia pulmonar se utiliza junto con la tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) para evaluar el avance de la enfermedad.^[10] En función de los factores de riesgo de cada paciente y de las preferencias del cirujano, las biopsias pulmonares se pueden practicar como:

- una «cirugía abierta»; o
- una cirugía videotoracoscópica (CVT).

La CVT es un procedimiento menos invasivo que la cirugía abierta. No todos los pacientes son aptos para la práctica de una biopsia pulmonar.



Asesoramiento genético

El asesoramiento genético puede ser útil para los pacientes con un historial familiar de fibrosis pulmonar.

Cómo diagnostican los médicos la fibrosis pulmonar idiopática (FPI)

Cuando los médicos sospechan que un paciente tiene fibrosis pulmonar, deben llevar a cabo diferentes pruebas para confirmar el diagnóstico y determinar la causa. Las enfermedades cuya causa se desconoce se denominan «idiopáticas». Cuando un médico sospecha que un paciente padece fibrosis pulmonar idiopática (FPI), debe evaluarlo exhaustivamente para descartar cualquier otra enfermedad pulmonar intersticial (EPI).

Si el equipo médico no puede determinar la causa de la EPI, una TCAR que revele una «neumonía intersticial usual» (NIU) será indicio de que padece FPI. Si la TCAR no revela una NIU, los médicos pueden diagnosticar la FPI con pruebas de TCAR específicas y mediante la identificación de cambios en el tejido pulmonar.

El diagnóstico de la FPI es más preciso cuando se lleva a cabo a través de un debate multidisciplinar entre expertos en EPI. Este se produce cuando distintos profesionales médicos trabajan juntos. En la siguiente sección se explica lo que es un equipo multidisciplinar.

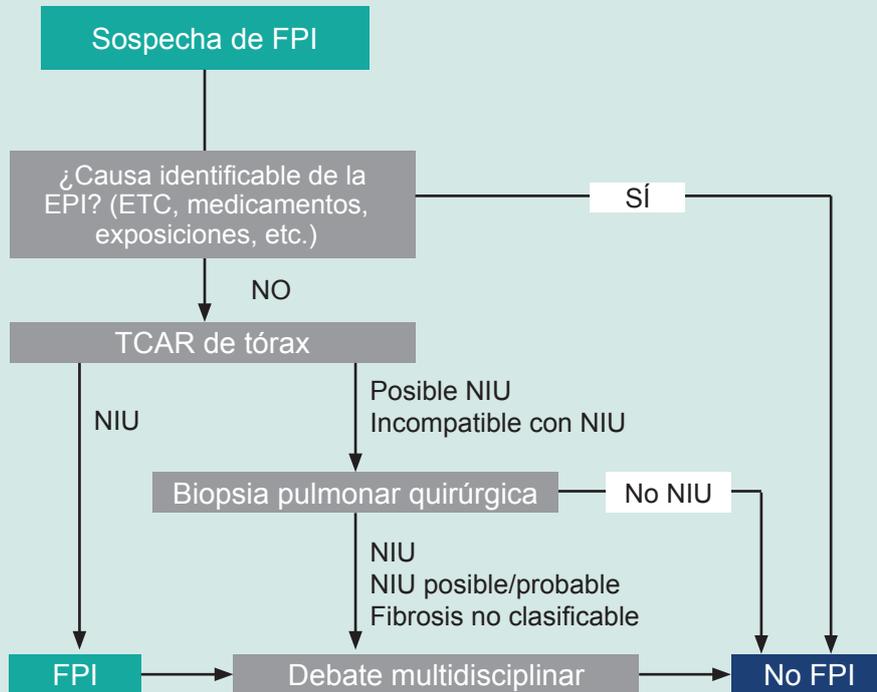


Figura 8: Proceso de diagnóstico de la FPI (adaptación de: [21])

8

¿Qué es un equipo multidisciplinar (EMD)?



8. ¿Qué es un equipo multidisciplinar (EMD)?

Los equipos multidisciplinarios (EMD) están compuestos por especialistas en distintos campos médicos, como:

- médicos de distintas especialidades;
- enfermeros con distintas especialidades; y
- otro personal sanitario.

En el caso de la fibrosis pulmonar idiopática, estos profesionales deben colaborar para confirmar el diagnóstico y proporcionar al paciente el mejor tratamiento posible. Este enfoque puede aumentar la precisión del diagnóstico y evitar pruebas innecesarias, además de redundar en una mejor experiencia para el enfermo.

Todos los centros importantes especializados en EPI disponen de un EMD que toma las decisiones sobre los tratamientos.^[22] Los integrantes de los EMD varían de un país a otro, pero pueden incluir:

- un médico consultor del sistema respiratorio;
- un radiólogo torácico consultor;
- un patólogo consultor;
- un enfermero especializado en enfermedades pulmonares intersticiales;
- un coordinador del equipo multidisciplinar;^[23]
- un fisioterapeuta o un reumatólogo o un inmunólogo**

El diagnóstico de la FPI es multidisciplinar. Esto significa que es preciso recurrir a médicos, radiólogos y patólogos experimentados para diagnosticarla. A escala internacional, se ha demostrado que este enfoque aumenta la precisión de los diagnósticos. Por desgracia, no siempre es posible adoptar este enfoque multidisciplinar. No obstante, es muy importante que distintos especialistas traten de intercambiar información al evaluar un caso.

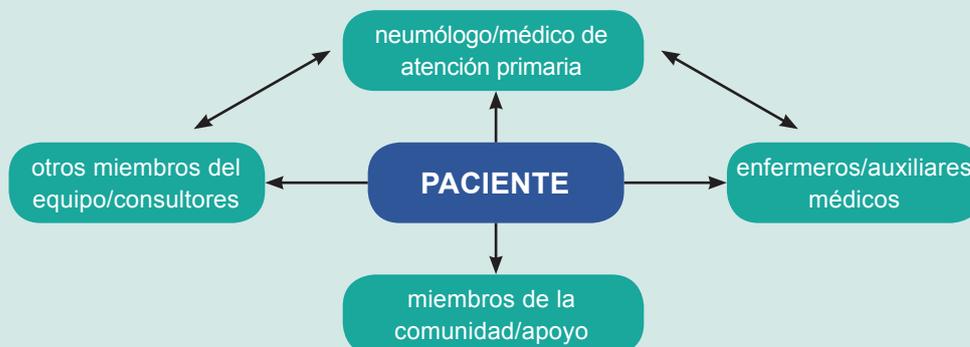


Figura 9: Equipo multidisciplinar de la FPI (adaptación de: [10])

** En ERN-Lung (la Red Europea de Referencia en enfermedades respiratorias poco comunes), los EMD comprenden como mínimo: dos neumólogos; un radiólogo pulmonar experimentado (puede ser un radiólogo externo); un patólogo pulmonar experimentado (puede ser un patólogo externo); un enfermero; un fisioterapeuta; un enfermero con certificación BPC; un trabajador social; un secretario y acceso a un inmunólogo o reumatólogo, o ambos.



Desde Irlanda

El caso de un paciente:

Mi experiencia con una enfermera especializada en FPI

D.C.

Después de recibir el diagnóstico de FPI, mi mujer y yo estábamos desolados. No sabíamos qué hacer ni a quién recurrir. Estábamos paralizados. Cuando el especialista salió de la habitación, nos atendió la enfermera de neumología. Me explicó mi diagnóstico, el tratamiento y el plan de gestión varias veces hasta que entendí bien a qué me enfrentaba.

Contábamos con una enfermera dedicada a nuestro caso a la que podíamos plantear nuestras preguntas, inquietudes o consultas en cualquier momento. Fue de una ayuda inestimable para mi mujer y para mí, ya que teníamos muchas inquietudes relacionadas con mi salud, mi medicación y el futuro. La enfermera se mostró accesible, informativa y tranquilizadora en todo momento.



Desde el Reino Unido

El caso de una enfermera especializada en EPI: Annette Duck

Los enfermeros especializados en EPI son un miembro importante del equipo multidisciplinar regional.

Los enfermeros con formación en EPI conocen la diferencia entre la FPI y otras EPI, y el porqué es importante hacer un diagnóstico correcto para gestionar la enfermedad y estudiar las opciones de tratamiento.

Pueden prestar apoyo a los pacientes e informarles sobre sus pruebas y los resultados de las mismas. También pueden ayudarles con las diferentes opciones de tratamiento, el pronóstico y los planes de gestión.

Los enfermeros de EPI están especializados en la evolución de la enfermedad y pueden resolver las dudas de los pacientes en relación con el avance de la dolencia y su incierto futuro.

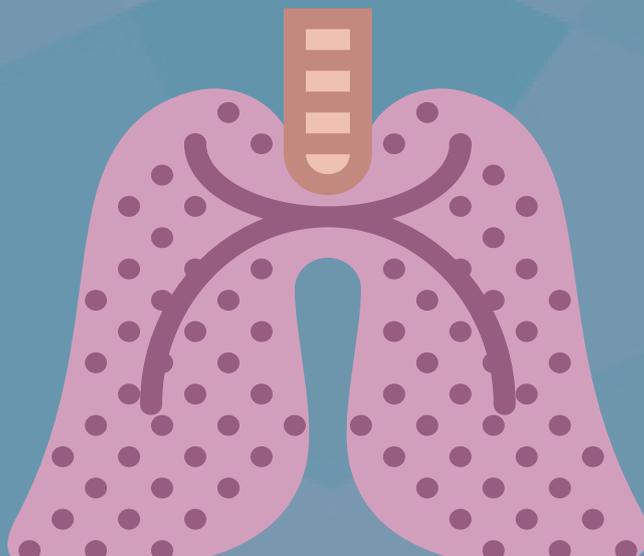
Los enfermeros de EPI son el principal punto de apoyo de los pacientes tras el diagnóstico y les proporcionan información a lo largo de todo el proceso. También saben cómo y cuándo implicar a otros profesionales sanitarios, como los oxigenoterapeutas, los fisioterapeutas y los equipos de cuidados paliativos, para que ayuden a tratar los síntomas más molestos.

En general, los enfermeros de EPI pueden derivar a los pacientes directamente a los servicios de rehabilitación pulmonar y sirven de enlace con los generalistas [médicos de atención primaria] y los servicios de apoyo locales, incluidos los enfermeros de distrito.

Tener un enfermero de EPI que conozca y entienda la FPI y que sepa desenvolverse en el sistema de atención sanitaria debería ser algo garantizado para todos los enfermos con un diagnóstico de FPI.

9

Centros especializados en enfermedades pulmonares intersticiales y FPI



9. Centros especializados en enfermedades pulmonares intersticiales y FPI

Los centros de asesoramiento son centros especializados en la gestión y el tratamiento de pacientes con enfermedades poco comunes. Cada Estado miembro de la UE designa los centros de asesoramiento a escala nacional.

Los centros de asesoramiento de EPI/FPI están especializados en enfermedades pulmonares intersticiales. Su objetivo es prestar a los pacientes de FPI (entre otros) una atención de alta calidad y proporcionarles:

- un diagnóstico precoz;
- tratamientos adecuados; y
- seguimiento. ^[24]

Según la recomendación del Comité de Expertos de la UE en Enfermedades Raras (EUCERD), los centros de asesoramiento deben ofrecer un amplio espectro de servicios especializados, que debería incluir:

- consultas;
- exámenes médicos;
- equipos especializados;
- asesoramiento y pruebas genéticas; y
- atención social.

Los centros de asesoramiento también contribuyen a la investigación y colaboran con distintas partes interesadas, entre ellas las organizaciones de pacientes con enfermedades poco comunes. ^[25]

La Comisión Europea ha organizado Redes Europeas de Referencia (RER), cuyo objetivo es abordar las enfermedades poco comunes o complejas, así como aquellas que requieren recursos y tratamientos altamente especializados. Los centros de asesoramiento participan en Redes Europeas de Referencia y organizan viajes de asesoramiento o atención transfronteriza cuando procede. Puede encontrar más información sobre las RER [aquí](https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en). (https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en)

En marzo de 2017 se creó una Red Europea de Referencia en enfermedades respiratorias (ERN-LUNG) y la FPI forma parte de este programa. Puede encontrar más información sobre la ERN-LUNG [aquí](http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf). (http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf)

Puede consultar la lista de centros especializados de Europa [aquí](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=rightMenu). (http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=rightMenu)



Desde Alemania

El caso de un paciente: Mi diagnóstico y mi vida con FPI

K.G.

Unos años antes de que me diagnosticaran FPI ya notaba que me costaba respirar más cuando hacía ejercicio o caminaba. A principios de 2012 empecé a toser y a respirar de manera entrecortada. Mi médico me diagnosticó una bronquitis y me prescribió un aerosol de cortisona, pero la tos no mejoró.

A pesar de que me hicieron una TCAR y una broncoscopia y de que examinaron mis pulmones repetidamente, no obtuve un diagnóstico claro de lo que fallaba. El director médico de la unidad pulmonar a la que acudía quería practicarme una biopsia, pero yo era reticente a correr el riesgo. En su lugar, decidí visitar una clínica universitaria especializada en enfermedades pulmonares. Después de revisar mi prueba de TC y de auscultar mis pulmones, el médico me diagnosticó FPI de inmediato.

Me explicó lo que eso significaba y me prescribió un tratamiento con pirfenidona, con revisiones cada tres meses.

En un principio, el diagnóstico me impactó mucho. Cuanto más leía sobre la FPI, una enfermedad fatal e incurable, con un pronóstico medio de 2-3 años tras el diagnóstico, más consciente era de la gravedad de la situación.

Decidí aprender todo lo que pudiera sobre la enfermedad, su avance, los posibles tratamientos y las últimas investigaciones.

Me hice miembro de la organización de apoyo a pacientes «Lungenfibrose e.V.». Recomiendo encarecidamente a cualquier persona que, al igual que yo, padezca FPI, que se inscriba en una organización de apoyo a pacientes.

También participé en dos estudios clínicos (estudio Panorama y estudio Riff) en la Thorax-Clinic de Heidelberg, Alemania. Participar en este tipo de estudios es muy beneficioso: los pacientes no solo contribuyen a la investigación de nuevos tratamientos y ensayos de medicamentos, sino que además se someten a exámenes mensuales y a un seguimiento médico durante el estudio. Eso puede ayudar a mejorar el pronóstico.

Hasta la fecha voy bastante bien. Mi función pulmonar se ha mantenido relativamente estable, apenas toso, todavía puedo realizar viajes largos en avión y hacer ejercicio (con algunas limitaciones). En cuanto a los posibles avances de las investigaciones sobre la FPI, soy optimista. Puede que algún día, tal vez a tiempo para mí, se produzca un gran avance médico. Es lo que espero, aunque el proceso de autorización de nuevos medicamentos es largo.

Animo a todos los pacientes de FPI a que compartan sus historias y experiencias con otras personas en la misma situación a través de un grupo de apoyo. También les animo a luchar contra el avance de la enfermedad con una mente activa, actividad física y una actitud positiva hacia la vida.



Desde Grecia

El caso de un paciente: Reconocer la FPI y afrontar su realidad

S.P.

Durante el otoño de 2008 estuve trabajando con un amigo en la cosecha de la aceituna en una de mis tierras. Mi amigo, al escucharme respirar, me preguntó si tenía algún problema pulmonar. Le contesté que no, pero que en ocasiones respiraba con dificultad y tenía que dejar de trabajar para recuperar el resuello. Además, tenía algo de sobrepeso y sabía que debía ponerme a dieta. Así que me planteé acudir a un neumólogo para revisar mis pulmones.

Poco después de aquella conversación, ya no tenía fuerzas suficientes para caminar o realizar trabajos manuales; cada vez me costaba más respirar, de modo que decidí acudir al médico.

Por suerte, el neumólogo que me atendió conocía la FPI. Con una tomografía computerizada de alta resolución pudo ver las cicatrices en mis pulmones. Después tuve que acudir al hospital para someterme a algunas pruebas diagnósticas adicionales. Acudí a un hospital público de Atenas, ya que yo vivo en una zona rural donde no pasa consulta ningún neumólogo. Me sometí a todas las pruebas, incluida una broncoscopia y una biopsia, gracias a las cuales me diagnosticaron FPI.

Volví a ver al doctor en el hospital acompañado de mi mujer, que me ha apoyado en todo momento.

El médico me preguntó, muy serio: «¿Quién le sugirió que se hiciera mirar los pulmones?»

Contesté: «Un amigo que me escuchó respirar con dificultad».

Entonces dijo: «Olvídelo, no haga caso».

Me alegré, pero, cuando salía de la sala, le oí decir a mis espaldas: «Solo podría sobrevivir otros 3 o 5 años».

Me di la vuelta y le pregunté: «¿Qué ha dicho, doctor? ¿No hay cura?».

No me contestó. Únicamente me dijo que podía prescribirme cortisona en un estadio más avanzado, cuando la enfermedad hubiera progresado y necesitara oxígeno.

Con esa actitud, entendí que el médico no quería hablar más del asunto. Me volví hacia mi mujer, que había escuchado toda la conversación, y vi que estaba lívida.

Preguntó al médico: «¿No debería controlar el avance de la enfermedad?».

Contestó: «Se puede hacer una TC dentro de seis meses para ver a qué ritmo avanza».

La conversación concluyó así y volvimos a nuestra casa.

Seguí el consejo del médico y conseguí olvidarme de mi enfermedad. No obstante, mi mujer no dejó de recordarme que tenía que hacerme una TC al cabo de seis meses. Pese a ello, yo intentaba hacer caso al médico y olvidarme de la enfermedad. De modo que, por un lado, mi mujer me recordaba la TC y, por otro lado, podía escuchar la voz del médico diciéndome: «Olvídelo. Olvídelo».

Después de un tiempo, noté que respiraba peor y dos años después finalmente decidí hacerme la prueba. Era la primavera de 2012.

Volví a la consulta del mismo médico en Atenas y le llevé la nueva TC junto con la antigua.

Las miró y me dijo: “Por desgracia, su enfermedad está avanzando”.

Me explicó que la enfermedad avanzaría todavía más hasta que muriera, ya que no existía cura para la FPI.

Me fui de la consulta muy decepcionado. Se me cayó el mundo a los pies; no podía siquiera caminar y todo a mi alrededor se volvía negro. Se agolpaban tantas ideas en mi cabeza que no sabía qué hacer, estaba realmente desesperado.

Volví a casa y fui directamente al baño para darme una ducha. Me sentía perdido, me movía de forma mecánica.

Fui a la habitación donde tenía mi ordenador y empecé a buscar información sobre la FPI desesperadamente hasta que di con el sitio web de un neumólogo. Leí la descripción de la enfermedad y, sí, decía que no tenía cura. No obstante, también señalaba que se había encontrado un nuevo medicamento con buenos resultados que permitía a los enfermos sobrevivir durante más tiempo.

Llamé a ese neumólogo y mantuvimos una agradable conversación. Tenía una actitud completamente distinta a la del otro médico, era mucho más educado y amable. Le

conté mi historia, me animó y me brindó apoyo psicológico: no ha dejado de hacerlo durante todos estos años.

Poco a poco empecé a darme cuenta de que, aunque padecía una enfermedad poco común, no estaba solo y mi vida no podía detenerse. Tenía que seguir adelante y hacer frente a la enfermedad. Empecé a buscar el contacto con otros pacientes de FPI, porque me di cuenta de que la introversión era la peor de las actitudes. Necesitaba hablar sobre la FPI. Compartir experiencias ayuda, porque te das cuenta de que otras personas están pasando por lo mismo y tienen las mismas preocupaciones, pero siguen luchando y no se rinden. Algunos de ellos han vencido la enfermedad, han evitado la depresión y han buscado la oportunidad adecuada para luchar contra la FPI.

Por último, el hecho de convertirme en el presidente de la Asociación Nacional para la Fibrosis Pulmonar griega me ha permitido conocer a muchos enfermos de FPI y sus historias. En consecuencia, llevo el peso de mi propia enfermedad y el de la de todos los demás miembros de la asociación.

Espero que mi testimonio también sirva de ayuda a otros pacientes de FPI fuera de Grecia.

10

¿De qué tratamientos dispongo?



10. ¿De qué tratamientos dispongo?

Para la FPI se prescriben algunas farmacoterapias y otro tipo de tratamientos. Los pacientes deben someterse a revisiones y a exámenes médicos regulares.

Cuando a un paciente se le diagnostica FPI, conviene ofrecerle apoyo psicológico. También es bueno ponerse en contacto con grupos de pacientes que pueden prestarle ayuda en todas las fases de la enfermedad.



Figura 10: Gestión de la FPI (adaptación de: [1])



Tratamientos farmacológicos

En la actualidad no existe ningún tratamiento que cure la FPI. No obstante, sí existen dos medicamentos aprobados por la Agencia Europea de Medicamentos que pueden ralentizar el avance de la enfermedad ^[26] ^[27]. Uno de ellos contiene como principio activo (ingrediente) el nintedanib y el otro la pirfenidona.

Puede encontrar más información sobre estos dos medicamentos a través de estos enlaces:

- nintedanib, resumen de las características del producto: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf
- pirfenidona, resumen de las características del producto: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf

Los dos medicamentos aprobados son antifibróticos, que ayudan a prevenir la cicatrización del tejido y se ha demostrado que reducen la pérdida de la función respiratoria aproximadamente un 50 % en un año ^[28] ^[26] ^[27]. (Medido mediante espirometría, un método para evaluar la capacidad respiratoria.)

Las últimas directrices sobre FPI no dan prioridad a un medicamento frente al otro, sino que ofrecen una recomendación condicional para el uso del nintedanib o la pirfenidona en el tratamiento de la FPI ^[28]. Esto significa que su médico determinará qué medicamento prescribir en función de las características de cada paciente.

Siempre debe consultar con su médico las opciones de tratamiento, ya que cada paciente es diferente y no existen dos planes de tratamiento iguales. De hecho, cada país europeo posee sus propios protocolos oficiales nacionales en relación con la FPI y su tratamiento. Los criterios de pago y reembolso de estos medicamentos también pueden variar de un país a otro. La decisión definitiva sobre su tratamiento deberá tomarla de acuerdo con su médico, ya que es preciso tener en cuenta muchos factores.

Si tiene más dudas sobre las posibles farmacoterapias y/o si ha sufrido algún efecto secundario que desee notificar, hable con su médico o farmacéutico.



Ensayos clínicos

Un ensayo clínico es un estudio que pone a prueba la eficacia y seguridad de una nueva terapia en seres humanos. Se han llevado a cabo varios ensayos clínicos de tratamientos para la FPI: consulte a su médico si se está llevando a cabo algún ensayo en el que pueda participar. También puede encontrar información más extensa sobre los ensayos clínicos en curso a través de ClinicalTrials.gov (internacional) o el Registro de Ensayos Clínicos de la UE.



Desde Alemania

El caso de un paciente:

Por qué decidí participar en dos estudios clínicos

K.G.

Los estudios clínicos constituyen una parte importante de la investigación de nuevas terapias y sustancias activas para un tratamiento eficaz de las enfermedades. Entre ellas la FPI, que aún no tienen cura. Los investigadores farmacéuticos y los médicos especializados de los hospitales universitarios con centros de investigación colaboran en los ensayos o estudios de nuevos principios activos en pacientes.

Para participar se requiere un alto grado de compromiso y estar dispuesto a asumir riesgos. El participante no conoce los resultados del estudio hasta mucho tiempo después de su finalización. Teniendo todo esto en cuenta, ¿por qué decidí, como paciente, participar en dos estudios?

En primer lugar y ante todo, porque sin esos estudios nunca se conseguirán los tan ansiados avances en el tratamiento de mi enfermedad. Al participar en un estudio contribuyo al desarrollo de nuevas terapias. Lo hago con la esperanza de no desperdiciar un tiempo precioso tomando un placebo (una píldora sin ingredientes activos) y recibir el nuevo principio activo. Trato de adivinarlo siguiendo de cerca el avance de mi enfermedad en el transcurso del estudio (normalmente 12 meses).

Esa es la ventaja de participar en un estudio. Durante el estudio en el que participé, enfermeros muy experimentados y el médico responsable me sometieron a exámenes minuciosos cada mes: valores en sangre, valores de mi función pulmonar, estado, rendimiento físico y otros detalles. Estas pruebas son muy importantes e interesantes para los pacientes con enfermedades progresivas como la FPI.

Cuando participas en un estudio sientes que estás controlado, y eso es algo bastante tranquilizador. Tuve la sensación de que estaba bien informado sobre las novedades en mi salud. Agradecí mucho la oportunidad de plantear al personal del estudio todas las dudas que tenía cada mes. Estas evaluaciones mensuales son extremadamente importantes, interesantes y tranquilizadoras para los pacientes con enfermedades graves y una progresión imprevisible.

Solo puedo recomendar participar en los estudios, aunque el paciente no esté incluido en el diseño y el establecimiento de objetivos estratégicos. Por desgracia, se espera que uno se presente al estudio con muy poca información.

Tratamientos no farmacológicos

Un trasplante de pulmón es la única cura eficaz para los enfermos de FPI. No obstante, existen varios tratamientos no farmacológicos que pueden ayudar a mejorar la calidad de vida de los pacientes. ^[31] Estos y otros tratamientos pueden contribuir a aligerar la carga sobre ellos, su familia y sus cuidadores.



Rehabilitación pulmonar

La rehabilitación pulmonar incluye distintas actividades destinadas a aliviar los síntomas de la FPI y a mejorar la calidad de vida general del paciente. Puede consistir en lo siguiente:

- ejercicio físico;
- asesoramiento nutricional; o
- aprendizaje de estrategias de respiración

La rehabilitación pulmonar puede resultar especialmente eficaz para:

- paliar los síntomas;
- incrementar la cantidad de ejercicio que se puede realizar (lo que a su vez puede reducir la tendencia a sufrir problemas psicosociales como ansiedad o depresión); y
- reducir las estancias en el hospital. ^[32]

Oxigenoterapia



Dado que la FPI reduce la capacidad del oxígeno de los pulmones para desplazarse hasta el torrente sanguíneo y por todo el organismo, los pacientes pueden presentar niveles de oxígeno anormalmente bajos en sus arterias. Es lo que se denomina hipoxemia. Puede que los pacientes sufran hipoxemia mientras:

- descansan;
- duermen (hipoxemia nocturna);
- hacen ejercicio

Para hacer frente a los efectos de la hipoxemia, pueden recibir un aporte de oxígeno adicional que mejore algunos de los síntomas de la FPI y su calidad de vida general. ^[33]

El aporte de oxígeno adicional puede aliviar la dificultad respiratoria y la capacidad para llevar a cabo tareas cotidianas.

Al principio, puede que los pacientes solo requieran oxígeno adicional mientras hacen ejercicio o duermen, pero a medida que avanza la enfermedad, tal vez lo necesiten constantemente para mantener unos niveles en sangre saludables. Este oxígeno adicional (oxigenoterapia) se puede obtener de distintas formas, a través de:

- un concentrador;
- una mascarilla;
- botellas de oxígeno (gas comprimido); y
- oxígeno líquido.

Concentrador de oxígeno

El concentrador de oxígeno es una máquina eléctrica de pequeño tamaño que aspira aire y separa el oxígeno del resto de gases. A continuación, lo conduce a través de un tubo hasta los pulmones, empleando una cánula nasal. Las cánulas nasales constan de dos tubos de plástico pequeños o puntas que se introducen en las fosas nasales.

Mascarilla de oxígeno

En ocasiones, los pacientes pueden recibir oxígeno a través de una mascarilla que cubre la nariz y la boca y que se sujeta a la cabeza mediante cintas.

Botellas de oxígeno

El «oxígeno ambulatorio» se suministra en botellas que se pueden utilizar mientras se camina o se hace ejercicio dentro o fuera de casa. Muchos pacientes utilizan un concentrador de oxígeno portátil para recibir oxígeno ambulatorio. Las botellas de oxígeno pueden contar con un conservador de oxígeno que suministra una «dosis impulsada», es decir, únicamente cuando el paciente inspira.

Oxígeno líquido

Cuando se utiliza una gran cantidad de oxígeno ambulatorio en caudales más altos, el médico puede recomendar el uso de oxígeno líquido. Este se suministra a través de una unidad con un depósito de gran tamaño, que se utiliza para rellenar un dispositivo más pequeño.

El oxígeno y los viajes

Es posible viajar con oxígeno. No obstante, las normas pueden variar de una aerolínea a otra, así que es recomendable consultar. Su médico y su organización de pacientes local pueden ayudarle a respecto.

Su médico le dirá qué tipo de dispositivo de suministro de oxígeno debe utilizar, así como la cantidad de oxígeno que necesita y la frecuencia con la que lo necesita. Si tiene cualquier duda sobre cómo debe utilizar el oxígeno, pregunte a su médico.



Atención psicológica

La atención psicológica es una parte muy importante de la vida con FPI. Hable de esta cuestión con su médico, porque es posible que él pueda ofrecérsela tan pronto como se le diagnostique FPI. Le ayudará a aceptar la enfermedad, aliviará su sufrimiento físico y emocional y mejorará su calidad de vida.

La atención psicológica puede ayudarle a tolerar mejor el tratamiento y los efectos secundarios de los medicamentos. En los estadios más avanzados, la atención psicológica le puede ayudar a planificar la fase terminal y a elegir el lugar donde morir (en el domicilio o en un centro de cuidados paliativos).

Es importante implicar a amigos y familiares en el programa de atención psicológica, ya que ellos pueden ayudar a hacer frente a la enfermedad.



Cuidados paliativos y de enfermos terminales

La información sobre la FPI y su tratamiento puede mejorar su calidad de vida. Dado que la FPI es una enfermedad progresiva sin cura conocida, tal vez se sienta mejor si puede hablar sobre la fase terminal con profesionales experimentados. Siempre que sea posible, sus familiares más cercanos deben participar en estas conversaciones.

Los cuidados paliativos se pueden utilizar para controlar los síntomas y forman parte de un enfoque holístico de la gestión de la FPI. ^[34] Su objetivo es proporcionar alivio del dolor físico, así como de las tensiones y problemas más generales asociados con la enfermedad. Los cuidados paliativos incluyen aspectos como:

- planificación avanzada de los cuidados; y
- formación del paciente y sus cuidadores. ^[35]

Los cuidados paliativos también pueden incluir actividades físicas, mentales, sociales y espirituales, en función de las necesidades y preferencias del paciente. El objetivo es mejorar la calidad de vida del enfermo y la de su familia o cuidadores.

No importa en qué estadio de la enfermedad se encuentre el paciente: los cuidados paliativos deben formar parte integral de la atención global. Este tipo de cuidados es esencial en el caso de los pacientes de FPI que se acercan al término de su vida.

^[28] Hable con su médico y comente cómo pueden ayudarle los cuidados paliativos a usted y a su familia.

Aprender a controlar la dificultad respiratoria

Los cuidados paliativos también pueden ayudar a gestionar episodios de dificultad respiratoria. Es muy importante que aprenda a minimizar, afrontar y controlar la dificultad respiratoria. Aprender a controlar y a vivir con la dificultad respiratoria puede

marcar una gran diferencia en su calidad de vida. Sus emociones pueden influir en su respiración. La ansiedad ante un episodio de dificultad respiratoria puede empeorar todavía más la situación. La relajación puede ayudarle a reducir la dificultad respiratoria y resulta útil para aliviar la ansiedad, así que trate de buscar cosas que le relajen.

Tratamiento de la tos

Los cuidados paliativos pueden incluir tratamientos para ayudar a reducir los síntomas de la tos. El control de la tos desempeña un papel importante en la gestión de la FPI, porque la tos puede hacer que se sienta aislado o incómodo si no puede dominarla. Eso, a su vez, puede dificultar su interacción y comunicación con otras personas. De hecho, el control de la tos es un factor importante para mantener la calidad de vida.



Trasplante de pulmón

Puede que su médico le derive a un centro de trasplante pulmonar para que le evalúen como candidato para el trasplante de uno o ambos pulmones cuando aparezca un donante. Se trata de la única intervención quirúrgica que puede:

- invertir la progresión de la FPI;
- mejorar su calidad de vida; y
- aumentar su esperanza de vida. ^[36]

Aproximadamente el 30 % de los trasplantes de pulmón de todo el mundo se realizan a enfermos de FPI. ^[37]

Por desgracia, solo el 5 % de los pacientes de FPI son aptos para un trasplante de pulmón, ya que los criterios de selección de los candidatos para un trasplante viable son muy estrictos. Estos criterios tienen en cuenta una serie de factores relativos al paciente como, por ejemplo:

- la edad;
- el estado de salud general;
- el resultado probable tras el procedimiento;
- la gravedad de la FPI; y
- el avance de la FPI.

Los criterios los establecen las autoridades sanitarias locales o nacionales; consulte a su médico para saber si podría o no ser apto. ^[28]

Si es apto, conviene recordar que el procedimiento conlleva riesgos, como complicaciones graves, infecciones o el rechazo del nuevo pulmón o pulmones.

Consejos: cómo aprovechar al máximo las citas con su médico

Cuando se padece FPI es importante mantener una buena comunicación con el médico.



Haga preguntas

No tenga miedo de plantear preguntas a su médico o de pedir otra cita si lo necesita.



Vaya acompañado

No acuda solo a la cita con su médico; la compañía de otras personas puede serle de gran ayuda.



Comparta información con su médico

Comparta con su médico aquello que considere que es importante que sepa.



Grabe el encuentro

Pregunte a su médico si puede grabar la conversación para poder escucharla de nuevo después.

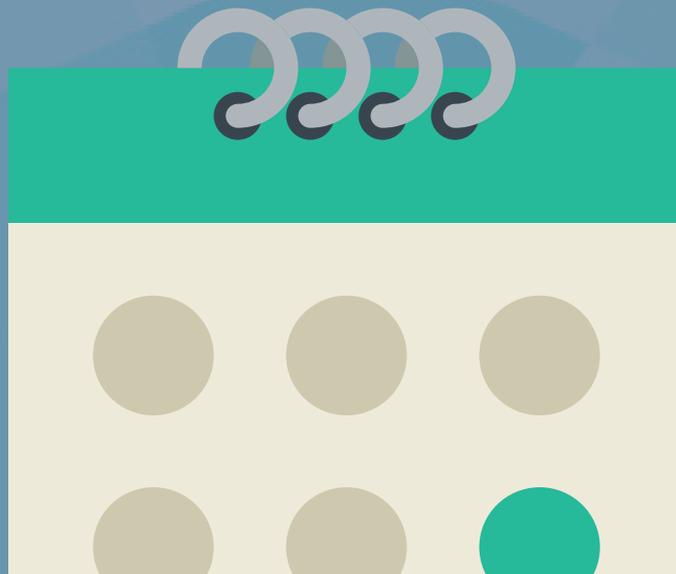


Tome notas

Tome notas cuando el médico le haga sugerencias.

11

¿Cómo evolucionará la enfermedad?



11. ¿Cómo evolucionará la enfermedad?

La evolución de la FPI varía de una persona a otra

Es importante recordar que la evolución de la FPI puede variar en gran medida de un paciente a otro. [38] Es imposible predecir con exactitud la rapidez con la que evolucionará la FPI en su caso. [39]

Progresión lenta

La mayoría de los enfermos de FPI experimentan un empeoramiento de la enfermedad lento, aunque continuo. Si su FPI avanza lentamente, es posible que haya padecido los síntomas desde mucho antes de recibir el diagnóstico. Incluso después de haber sido diagnosticada, la enfermedad podría seguir avanzando relativamente despacio.

Progresión estable

Algunos enfermos de FPI permanecen estables.

Progresión rápida

Algunos enfermos de FPI sufren un empeoramiento rápido hasta morir. Es lo que se denomina una progresión rápida. [40]

Exacerbaciones agudas

Una minoría de los pacientes pueden experimentar un empeoramiento acusado impredecible (repentino y a corto plazo) de su enfermedad. Es lo que se denominan exacerbaciones agudas. Un suceso de estas características puede ser fatal o agravar considerablemente la enfermedad del paciente de FPI.

Cuando no se puede identificar la causa de este empeoramiento respiratorio acusado, en ocasiones se emplea el término «exacerbación aguda de la FPI idiopática». El adjetivo idiopático hace referencia a las enfermedades cuya causa se desconoce.

Las personas que padecen FPI pueden sufrir una exacerbación aguda en cualquier momento. En ocasiones, la FPI no se diagnostica hasta que el paciente sufre su primera exacerbación aguda.

El principal factor de riesgo de la exacerbación aguda en la FPI es la enfermedad avanzada.

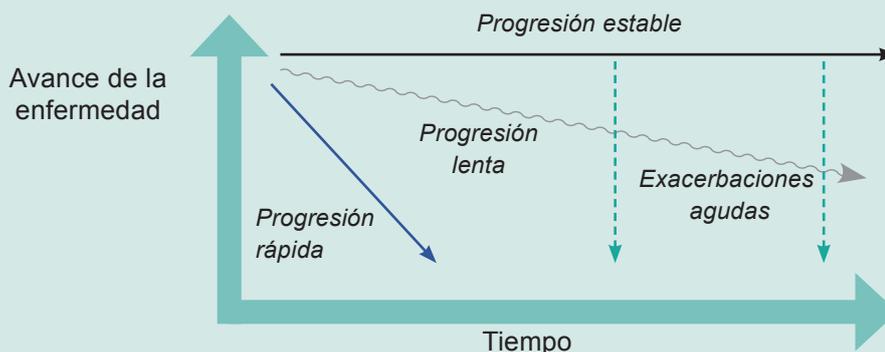


Figura 11: Evolución de la FPI en el tiempo (adaptación de: [21])

El riesgo de una exacerbación aguda hace esencial un control regular por parte del médico con el fin de:

- seguir la progresión de la enfermedad;
- ver cómo responde el paciente al tratamiento; y
- decidir qué pasos se deben seguir a continuación.

Como parte de su seguimiento regular, se le practicarán pruebas de función respiratoria para controlar el avance de su enfermedad pulmonar. ^[34]

Otras dolencias que pueden tener los pacientes de FPI (comorbilidades)

La FPI puede ser una enfermedad debilitante dado que, además de los efectos negativos de la fibrosis pulmonar, la mayoría de los pacientes de FPI sufren otras dolencias asociadas. El hecho de padecer varias enfermedades al mismo tiempo se denomina comorbilidad. Si sufre comorbilidades junto con la FPI, estas pueden tener repercusiones negativas en su calidad de vida y su pronóstico. Por este motivo, cuando le traten la FPI, los médicos también tendrán que identificar y tratar cualquier comorbilidad que pueda desarrollar. ^[41]

Estas enfermedades comórbidas pueden afectar a los pulmones (comorbilidades pulmonares) o a otras partes del organismo (comorbilidades no pulmonares).

Comorbilidades pulmonares

Las comorbilidades pulmonares pueden consistir en:

- hipertensión pulmonar;
- enfisema;
- tromboembolismo venoso;
- enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC); y
- cáncer de pulmón. ^{[42] [43]}

Comorbilidades no pulmonares

Las comorbilidades no pulmonares pueden consistir en:

- cardiopatía isquémica;
- insuficiencia cardíaca congestiva;
- trastorno respiratorio del sueño;
- enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE); y
- ansiedad o depresión.

Para consultar la definición completa de las comorbilidades, visite <http://erj.ersjournals.com/content/46/4/1113>.



12

¿Cómo puedo cuidarme?

12. ¿Cómo puedo cuidarme?

La FPI es una enfermedad de una gran complejidad. Es necesario tratar la enfermedad junto con sus síntomas. También es esencial que gestione algunos aspectos de la enfermedad usted mismo. Esto le permitirá:

- controlar su tratamiento;
- marcarse objetivos realistas; y
- prepararse para el futuro.

Necesita trabajar en estrecha colaboración con su equipo de atención sanitaria para desempeñar un papel activo y positivo en su programa de tratamiento y en los resultados.

Su médico es quien mejor puede asesorarle sobre cómo abordar las dificultades asociadas a su enfermedad. No obstante, a continuación le ofrecemos algunas sugerencias de cambios en el estilo de vida que pueden mejorar su calidad de vida:

Deje de fumar

Si deja de fumar o evita ser un fumador pasivo:

- incrementará los niveles de oxígeno en su sangre;
- reducirá su presión sanguínea y su frecuencia cardíaca; y
- reducirá el riesgo de padecer cáncer y enfermedades cardíacas.

Estas medidas pueden ayudarle a evitar daños adicionales en los pulmones.

Manténgase activo

Si hace ejercicio moderado con regularidad, no solo le resultará más fácil mantener un peso saludable, sino que además fortalecerá sus músculos y su organismo funcionará de forma eficiente. Esto le ayudará a superar los episodios de dificultad respiratoria.

Lleve una dieta saludable

Una dieta nutritiva y equilibrada puede ayudarle a mantener un buen estado de salud. Una buena dieta debe incluir:

- fruta;
- verduras;
- cereales integrales;
- carnes magras; y
- lácteos desnatados

Su dieta debe ser baja en:

- grasas saturadas;
- sodio (sal); y
- azúcares añadidos

Descanse mucho

Dormir es esencial para potenciar el sistema inmune y mejorar la sensación de bienestar general.

Manténgase al día con las vacunas

Es especialmente importante que se mantenga al día de las vacunas contra la gripe y la neumonía. También debe evitar la exposición a infecciones, ya que estas pueden hacer que la FPI empeore.

Evite el estrés

El hecho de estar física y emocionalmente relajado ayuda a evitar un consumo de oxígeno excesivo. Las técnicas de relajación pueden serle de ayuda, ya que enseñan a controlar el pánico que acompaña las crisis respiratorias.

Únase a un grupo de pacientes

Es importante participar de forma activa y desempeñar un papel proactivo en la gestión de las dificultades que conlleva la vida con FPI. Las medidas que se indican a continuación pueden ayudarle a hacer frente a la enfermedad:

- relaciónese con otras personas con FPI;
- siéntase parte de la comunidad;
- comparta experiencias; y
- siéntase comprendido.

Involucre a su familia y sus cuidadores

Puede que le resulte difícil hablar sobre la enfermedad con sus familiares y amigos, pero eso puede ayudarle a superar sus miedos y dificultades. Procure que estén cerca de usted, involúcrelos y manténgalos informados sobre su enfermedad. Eso puede ayudarle a aceptar mejor su diagnóstico de FPI y a sentirse menos solo.

Relajación y mindfulness

Existen distintas técnicas de relajación que pueden ayudarle a afrontar las dificultades emocionales y psicológicas que conlleva el diagnóstico de FPI. El mindfulness puede ayudarle a:

- centrarse en los aspectos más importantes de su vida;
- encontrar motivación;
- mantener una actitud positiva para afrontar los retos físicos y en el estilo de vida que impone la FPI; y
- calmarse cuando se sienta angustiado, desanimado, asustado o dolorido.

Yoga

El yoga es beneficioso para los enfermos de FPI, ya que puede estimular los pulmones gracias a la respiración focalizada. También ayuda a ejercitar el diafragma (el músculo que hace funcionar el pulmón). Los ejercicios de respiración básicos pueden mejorar la función pulmonar y aliviar los problemas respiratorios.

Consejos y trucos que, según los profesionales sanitarios, pueden ayudar



Su médico

Busque un neumólogo en quien confíe y que sea un experto en fibrosis pulmonar.

Comente con su neumólogo qué hacer si los síntomas empeoran.

Su médico debería facilitarle toda la información que necesite para gestionar efectos secundarios y terapias profilácticas (terapia para prevenir síntomas o enfermedades). En algunos casos, después de hablar con usted, puede que su médico modifique la dosis de sus medicamentos hasta que desaparezcan los síntomas. En ocasiones es necesario interrumpir los tratamientos temporalmente.

Informe a su médico en caso de que alguno de sus familiares padezca FPI o cualquier otro tipo de fibrosis pulmonar. En los casos de antecedentes familiares de fibrosis pulmonar, el tabaco es especialmente peligroso.



Su historial médico

Conserve un registro completo y detallado de su historial médico para que el médico tenga una perspectiva completa de la atención sanitaria que ha recibido. Este registro puede incluir una copia de:

- los ensayos clínicos en los que ha participado; y
- los medicamentos que toma.

Manténgase informado, lea las directrices internacionales y asista a cursos de posgrado y congresos internacionales.



Desde los Países Bajos

El caso de un paciente:

La importancia de la meditación para el tratamiento de la FPI

Después de que me diagnosticaran FPI, me di cuenta de que pensaba en ella todo el día. No podía quitármela de la cabeza. Cada vez que hacía cualquier actividad con mi mujer, pensaba que podía ser la última. Decidimos buscar ayuda psicológica, ya que no nos la habían ofrecido.

El siguiente paso consistió en encontrar un psicólogo que me transmitiera confianza.

Fuimos de vacaciones a Kos, en Grecia, y practiqué meditación con mi mujer, algo que nos fue de gran ayuda. Aprendimos a dejar la mente en blanco y a elegir los pensamientos que deseábamos tener. Gracias a eso, ahora puedo abordar la FPI mejor.

Creo que no se presta la suficiente atención a las implicaciones mentales del diagnóstico de FPI.



Desde Irlanda

El caso de un paciente: Mi experiencia con el mindfulness

M.C.

El mindfulness me ha ayudado a reducir el estrés y la ansiedad que siento como consecuencia de la FPI. El mindfulness me ha ayudado a ver (a veces miramos, pero no vemos) y a disfrutar de pequeñas cosas de la vida que en ocasiones damos por hechas.

He aprendido a disfrutar del momento, una experiencia muy valiosa para mí. El tiempo puede ser precioso con la FPI y el mindfulness me ha permitido apreciar cada instante.

Y lo que es más importante, el mindfulness me ha ayudado a pasar por alto cosas que solían enfadarme (como los atascos), y a convertirme en una persona más tranquila.

Descubrí la importancia de respirar correctamente, que es uno de los aspectos clave del mindfulness. Contribuye a que el oxígeno llegue al cerebro y tiene un efecto calmante, algo muy beneficioso para los enfermos de FPI.



Desde Italia

Formación sobre mindfulness para pacientes con FPI

Roberto Ferrari

Hemos experimentado con las técnicas del mindfulness en pacientes con FPI. ^[44] Varios enfermos de FPI participaron en un estudio de 12 meses cuyo objetivo era demostrar que el mindfulness constituía un enfoque adecuado y factible para los distintos estadios de la enfermedad. Descubrí que el mindfulness podía obrar mejoras importantes, sobre todo en el ánimo de los pacientes y en su nivel de estrés.

La práctica del mindfulness supone prestar atención a lo que está ocurriendo en cada momento preciso en nuestro organismo, en nuestra mente y en el entorno externo. No consiste únicamente en concentrarse, sino también en mantenerse tranquilo y en ser consciente, con una actitud de curiosidad, bondad y ausencia de juicios.

Es una forma de ser que precisa de práctica e incluye:

- diferentes ejercicios de meditación;
- escuchar al cuerpo; y
- ser consciente de lo que ocurre alrededor en cada momento preciso.

El mindfulness permite desarrollar la capacidad de afrontar las dificultades en la vida cotidiana. Todo el mundo puede practicar el mindfulness, pero se puede mejorar siguiendo un programa de ocho semanas llamado MBSR (Mindfulness Based Stress Reduction, reducción del estrés basada en el mindfulness).

Durante los últimos 30 años se ha probado su eficacia en distintos estados de salud que conllevan sufrimiento. En la actualidad, el mindfulness se considera un elemento fundamental de las medicinas complementarias que se pueden integrar en la farmacoterapia tradicional. La neurociencia ha demostrado que la conciencia plena puede influir en las actividades y la estructura del cerebro, facilitando la capacidad para controlar las propias emociones.

Soy profesor de un grupo de pacientes con FPI que practican el mindfulness en el hospital desde 2011 y esto me ha permitido hacer un seguimiento de estos pacientes y ver cómo ha mejorado su calidad de vida. El mindfulness es beneficioso aunque se practique tan solo durante unos minutos al día. Puede ser una herramienta útil para tranquilizar a cualquiera durante una crisis respiratoria. Si se practica el mindfulness durante media hora todos los días, puede ayudar a cambiar el estado de ánimo en un día difícil y a afrontar la enfermedad.

Por último, puede ayudar a volver a conectar con la vida de nuevo y a vivirla plenamente.

Testimonios de otros enfermos de FPI en Italia que practican la meditación de la conciencia plena

«Lo pasé mal durante mucho tiempo. Ahora, el mindfulness me ayuda a respirar de forma más fácil y fluida».

«La conciencia plena me ayudó a entender que es muy importante no negar la enfermedad. Es mejor afrontar la enfermedad sin ansiedad y sin reaccionar de un modo impulsivo».

«Creía que ya nada podía sorprenderme. Pero tuve que cambiar mi mentalidad y abrirme a la conciencia plena».

«Ayer el ascensor se averió y me quedé encerrada en él durante 45 minutos. Por lo general, soy muy miedosa y en estas situaciones normalmente siento pánico y sufro crisis respiratorias. Pero en esta ocasión me dije: "Voy intentar poner en práctica todo lo que he aprendido con el mindfulness". Me concentré en respirar hasta que llegó

el equipo de rescate. No me sentía estresada ni ansiosa y el tiempo transcurrió tranquilamente. Creo que es importante compartir esta experiencia con todos los enfermos de FPI».

«Los efectos de la conciencia plena han sido realmente positivos. Hoy mismo, tuve una crisis respiratoria y me di cuenta de que necesitaba concentrarme en la respiración. El mindfulness me ayudó a respirar con normalidad de nuevo y a calmarme. Esta técnica ha resultado ser vital para superar mis crisis».

«Esta semana me he sometido a una larga intervención en el dentista. Por lo general, estas situaciones me provocan mucha tos. No obstante, gracias a lo que he aprendido con el mindfulness, pude controlar mi respiración de manera consciente y no tosí nada. Antes de probar el mindfulness, no creía que algo así fuese viable para mí».

«Gracias al mindfulness, he aprendido a escuchar mi cuerpo y mi respiración.

Me lleva más tiempo de lo previsto, pero es un ejercicio increíble. No se trata simplemente de marcarse determinados objetivos, sino de disfrutar del momento, porque es perfecto».

«No se me da bien practicar el mindfulness por mi cuenta, pero intento integrar este ejercicio en mi rutina diaria, tratando de escuchar mi respiración y mi cuerpo. Ha resultado ser realmente importante para mí, una nueva dimensión a la que no estoy dispuesto a renunciar».

«No ocurre muy a menudo, pero cuando estoy solo, toso por las noches y el hecho de concentrarme en mi respiración me ayuda a conectar con mi cuerpo y a centrarme en el presente».

«Gracias al mindfulness he aprendido que, en cada momento, aunque sea difícil, me encuentro vivo y vivo mi propio presente. Antes de practicarla estaba muy nervioso; ahora mismo no siempre estoy tranquilo y a veces siento ansiedad, pero intento vivir mi propia vida en el presente. Aún me parece increíble».



Desde Italia

Los beneficios de la marcha nórdica para los enfermos de FPI

Debora Arletti

La marcha nórdica se puede practicar durante todo el año y es una actividad accesible para cualquiera. Permite hacer ejercicio al aire libre, trabajando todas las partes del cuerpo, y es divertida. Es una buena forma, segura y dinámica, de encontrar el equilibrio. Esta técnica se basa en recuperar la manera natural de caminar con la ayuda de dos bastones de apoyo. La marcha nórdica ejercita todos los músculos y es beneficiosa para el sistema cardiovascular y la postura.

Esta actividad permite practicar la forma de caminar natural: la más adecuada para la forma física de cada uno. La marcha nórdica también permite trabajar la postura, ya que se adquiere mayor conciencia de la forma de moverse. Al distribuir el peso entre las piernas y los dos bastones mientras se mantiene una postura correcta se puede hacer ejercicio adecuadamente y experimentando poca fatiga.

La marcha nórdica puede ser de gran ayuda para los pacientes con diferentes dolencias, ya que les permite hacer ejercicio juntos en un espacio exterior tranquilo.

Esta actividad puede resultar especialmente beneficiosa para los enfermos de FPI, ya que los dos bastones constituyen un punto de apoyo que ayuda a caminar. Es una que actividad se puede practicar a diario.

Con la ayuda de un instructor experimentado, la marcha nórdica puede ser muy beneficiosa para la respiración.



Desde Italia

Los beneficios del yoga para los enfermos de FPI

Gaetano Zanni

Llevo más de 25 años practicando y enseñado yoga. Descubrí que podía ser beneficioso para los enfermos de FPI cuando empecé a colaborar con Rosalba Mele y la asociación de enfermos italiana «AMA fuori dal buio».

El yoga puede ayudar a los enfermos de FPI porque son personas que sufren dificultad respiratoria y la respiración es especialmente importante durante esta práctica.

Participé como invitado en una reunión del hospital en la que los profesionales sanitarios y los pacientes de FPI se sentaron a la misma mesa. Entonces entendí que estos pacientes realmente necesitaban encontrar técnicas que les ayudasen a hacer frente a sus crisis respiratorias.

De la reunión nació una fructífera colaboración con «AMA fuori dal buio» y los profesionales sanitarios especializados en FPI. Decidimos organizar actividades de yoga para enfermos de FPI. Los asistentes a estas actividades consiguieron beneficios importantes para su respiración. El yoga les permitió respirar mejor durante el ejercicio y después de él.

Y eso es tan solo es el principio. Creemos que es importante trabajar en un equipo multidisciplinar que entienda que el yoga tiene repercusiones positivas sobre el bienestar de los enfermos de FPI.

La práctica del yoga ha tenido muchos resultados positivos para los enfermos de FPI y sería muy beneficioso que todas las asociaciones de enfermos promoviesen su práctica.

13

¿Dónde puedo encontrar ayuda?



13. ¿Dónde puedo encontrar ayuda?

Para las personas que conviven con la FPI

Vivir con FPI puede dejar una huella tanto física como emocional. Aprender a vivir con la enfermedad y aceptar el pronóstico puede ser especialmente difícil si se hace solo. Obtener la máxima cantidad de información posible sobre la FPI puede contribuir a una mayor sensación de control.

Las organizaciones de pacientes constituyen un buen punto de partida, porque facilitan información específica para los enfermos de FPI. También puede ser de ayuda inscribirse en un grupo de apoyo local, que permite conocer a otros enfermos de FPI y compartir experiencias con ellos. El apoyo de familiares y amigos es esencial, pero el contacto con otros enfermos de FPI que están pasando por lo mismo puede ser especialmente beneficioso. Estos grupos pueden constituir una magnífica ocasión para compartir conocimientos, experiencias, fuerza y solidaridad.

Muchos grupos de apoyo se organizan dentro de hospitales o a escala local: su médico o enfermera de neumología pueden proporcionarle más información. También puede ponerse en contacto con otros pacientes de su país a través de las organizaciones que figuran en la tabla de la página siguiente. Todas son miembros de la EU-IPFF.

Recomendaciones generales para los cuidadores

El cuidado de una persona con FPI constituye una tarea difícil y exigente que puede agotar emocional y físicamente a cualquiera. Si tiene un enfermo de FPI a su cuidado, hágase saber a su médico de cabecera para que pueda asesorarle sobre su propia salud y remitirle a los servicios de ayuda especializada, en caso de que lo necesite.

Cuide de sí mismo, ya que el día a día de un cuidador puede ser todo un desafío. Por último, no tenga miedo de pedir asesoramiento específico a los médicos y enfermeras que atienden a su familiar o amigo con FPI, para poder ayudarlo de la mejor forma posible.

Existen muchas organizaciones de apoyo para cuidadores que también pueden ayudarle a través de esta experiencia. Y en algunos países de la UE, los cuidadores pueden solicitar ayudas económicas o prestaciones en especie: su médico debería poder informarle con más detalle.

A continuación incluimos algunas recomendaciones que pueden ayudarle a prestar cuidados más eficaces.

Involúcrese

Participe de forma activa en el tratamiento médico de su ser querido y acuda a las citas con los profesionales sanitarios.

Asista a las reuniones de las asociaciones de enfermos y adopte un papel activo en el grupo de ayuda o asociación de pacientes

Infórmese sobre los medicamentos y los equipos médicos. Infórmese sobre los medicamentos que toma su ser querido y elabore una lista de medicación. Aprenda a utilizar todos los equipos médicos que use su ser querido.

Fomente su independencia y un estilo de vida saludable

Deje que su ser querido haga por sí mismo todo lo que pueda durante el mayor tiempo posible. Ayude a su ser querido a llevar una dieta saludable y un programa de ejercicio. Ayúdelo a vigilar su peso.

Infórmese sobre los cuidados paliativos

Infórmese sobre las opciones de cuidados paliativos, desde mucho antes de que parezcan necesarios.

Ayude a evitar infecciones

Ayude a prevenir las infecciones respiratorias con medidas como estas:

- lavarse las manos;
- vacunarse;
- evitar el uso del transporte público; y
- evitar grandes aglomeraciones de gente.

Cuídese

Cuide de sí mismo. Busque a alguien que pueda encargarse de sus tareas cuando esté ocupado con otros asuntos.

Consejos de un cuidador a otros cuidadores

Trabajen juntos

Planifiquen su rutina diaria juntos y, por la noche, comenten cómo ha ido el día.

Fomente su salud física y mental

Tenga siempre presente lo que es física y psicológicamente posible y preste apoyo.

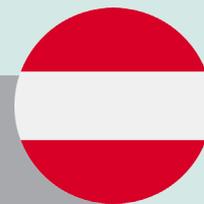
Propicie una sensación de seguridad y confort.

Fomente la actividad física regular, como caminar o montar en bicicleta. Si es posible, organice estas actividades junto con amigos, familias o grupos de pacientes.

Prepare comidas saludables y fáciles de digerir junto con su pareja.

Busque cosas que les hagan disfrutar

Recurra a las experiencias de su entorno social y cultural. Emprenda proyectos que le hagan feliz a usted y a su pareja y que les permitan conectar con otras personas.



Desde Austria

Testimonio de una cuidadora: El cuidado de un enfermo de FPI

H.W.

Cuando a mi marido le diagnosticaron FPI, todo cambió. Ahora me necesita mucho más: la vida es muy distinta.

En su caso, todo empezó con una infección grave que parecía una gripe. Tenía fiebre, sudaba mucho y estaba agotado. Después empezó a perder peso y a quedarse sin aire cuando subía las escaleras, algo que antes no le ocurría. Nos mudamos a un piso para que no tuviera que subir tantas escaleras.

Después emprendimos la búsqueda de un diagnóstico. Nuestro médico de cabecera le mandó una radiografía de pecho, pero no vio nada extraño en ella. Después, un especialista de pulmón le prescribió inhaladores, pero no surtían efecto: seguía teniendo la misma dificultad respiratoria. A continuación pensaron que tenía una alveolitis alérgica, para la que prescribieron un breve tratamiento de cortisona que tampoco funcionó.

Mi marido encontró información a través de una organización de autoayuda cuyo director le recomendó que se pusiera en manos de un especialista. Acudimos a la Clínica Universitaria del Hospital General de Viena (AKH Wien) donde, después de dos años sin un diagnóstico, los médicos determinaron que se trataba de fibrosis pulmonar idiopática. Tener finalmente un diagnóstico y saber que no se trataba de un cáncer fue un alivio. No obstante, este alivio duró poco cuando nos enteramos del pronóstico de la enfermedad y que no tenía cura.

A partir de ahí todo cambió. Me preocupaba mucho lo que ocurriría después y lo que debía hacer para que la vida valiese la pena. Conocimos el pronóstico y adaptamos nuestra vida en consecuencia.

Mi marido empezó a trabajar con un grupo de pacientes, entabló contacto con especialistas en FPI y, en colaboración con ellos, elaboró un folleto informativo sobre la FPI para los enfermos. Se encontraba físicamente muy débil, pero estaba entregado a la lucha contra la FPI. Esto le dio —y le sigue dando— la motivación y el optimismo necesarios para ser útil a los demás.

Con frecuencia, esta situación es más pesada para mí que para él. Trato de liberarlo del mayor trabajo posible y lo animo a que se mantenga en buena forma física, haciendo ejercicio y caminando al aire libre, pero lejos del tráfico.

Sus músculos se debilitan si no se mueve lo suficiente. También tiene una sensación de fatiga constante y necesita mucha ayuda para hacer cualquier esfuerzo. Otras enfermedades asociadas, como una neuropatía, limitan todavía más su nivel de actividad. Cada día es distinto del anterior.

Cualquier viaje, corto o largo, debe planificarse hasta el más mínimo detalle. Necesita disponer de oxígeno para las actividades más extenuantes. Algunos días nuestras rutas son más cortas; otros, son más largas. Para limitar la exacerbación, evitamos cualquier aglomeración y el transporte público durante la temporada de gripe. Casi todo requiere una planificación adicional. No obstante, seguimos viviendo juntos muchos momentos que nos llenan.

Mi consejo para los enfermos de FPI es que sigan:

- en contacto con sus familiares y amigos; y
- haciendo actividades que los llenen y mantengan su humor y ánimo.

Esto les ayudará a mantenerse en buen estado.



Desde los Países Bajos

El caso de un cuidador: Mi mujer tiene FPI y yo la cuido

Henk es un hombre de pocas palabras. Sin embargo, cuando habla, lo hace con el corazón en la mano. Hace tres años que diagnosticaron FPI a su mujer, Carla, cuando tan solo llevaban unos años juntos. Pero eso no hizo sino unirlos más, ya que, como dice Henk, tuvieron que aprender a afrontar la enfermedad. Carla tiene ahora 61 años y Henk 64.

El principal cambio que se ha producido en sus vidas es que Carla ya no trabaja y pasa el día en casa, mientras Henk se ocupa de las tareas domésticas. Ya lo hacía de antes y no le importa el hecho de que su mujer ahora tenga una actividad más limitada.

Henk explica:

Aún podemos hacer muchas cosas. Podemos salir a pasear, aunque necesitamos una silla de ruedas y tenemos que llevar el oxígeno. Dentro de casa no se lleva tan mal, pero nos hizo falta algo de tiempo para acostumbrarnos.

Tengo que caminar junto a una persona que lleva un tubo en la nariz y la gente me mira. Al principio, solía apartar la mirada, pero ahora miro directamente a los ojos de estas personas, como diciéndoles: “¿Qué? ¿Tienes algo que decir?”.

Puede que piensen que es patético, pero, aunque no me hace ninguna gracia, dista mucho de serlo. Al principio Carla veía todas las dificultades, pero yo me negaba. Tal vez esto refleje la diferencia entre el enfoque masculino y femenino, ya que las mujeres suelen pensar más en el futuro.

Carla me dice que no sabe qué me pasa por la cabeza y, desde luego, está en lo cierto. A veces lloro, incluso en la consulta del médico, y otras contengo las lágrimas. No podemos saber qué nos deparará el futuro y eso a veces es muy difícil de asumir.

Siento un profundo respeto por Carla, porque ha pasado por muchas cosas a lo largo de su vida.

Fue muy difícil aceptar que no fuera apta para un trasplante pulmonar y que pasamos

toda una semana en el hospital para nada. Pero Carla es una mujer muy fuerte y juntos somos lo bastante fuertes como para pasar por esto.

Así que intentamos pasar la mayor parte del tiempo juntos, haciendo cosas divertidas. Y ahora que estoy jubilado, estoy encantado de no tener que volver a trabajar.

Carla tiene su propia vida y va a visitar a sus nietos, algo que debe seguir haciendo. Ahora puedo estar en casa y encargarme de las tareas domésticas, a eso me dedico desde enero. Podemos ir de vacaciones cuando queramos y disfrutar.

Red europea de apoyo a los enfermos de FPI

| País | Miembro de la EU-IPFF | Sitio web |
|--------------|---|---|
| Austria | Lungenfibrose Forum | http://www.lungenfibroseforum.at/ |
| Austria | LOT Austria | http://www.selbsthilfe-lot.at/home.php |
| Bélgica | Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL) | http://www.longfibrose.org/ |
| Bélgica | Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI) | http://www.fibrosepulmonaire.be/ |
| Francia | Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I) | http://www.apefpi.com/ |
| Alemania | Lungenfibrose e. V. | http://www.lungenfibrose.de/ |
| Grecia | Hellenic Pulmonary Fibrosis Association LUNGS OF LIFE | https://www.facebook.com/Hellenic-Pulmonary-Fibrosis-Association-Lungs-of-life-1814181852162622/ |
| Irlanda | Irish Lung Fibrosis Association (ILFA) | http://www.ilfa.ie/ |
| Italia | AMA - FUORI DAL BUIO | http://www.fuoridalbuio.it/ |
| España | Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPPI) | http://fibrosispulmonar.es/ |
| Países Bajos | Longfibrose NL | http://www.longfibrose.nl/ |
| Reino Unido | British Lung Foundation (BLF) | www.blf.org.uk/ipf |
| Reino Unido | Action for Pulmonary Fibrosis (APF) | http://www.actionpulmonaryfibrosis.org/ |
| Reino Unido | Pulmonary Fibrosis Trust | http://www.pulmonaryfibrosistrust.org/ |



14. Anexo 1:
Preguntas para su médico

14. Anexo 1: Preguntas para su médico

Al recibir el diagnóstico

1. ¿Qué puedo seguir haciendo ahora que padezco FPI?
2. ¿Qué tengo que dejar de hacer ahora que padezco FPI?
3. ¿Qué problemas debo esperar?
4. ¿Los síntomas empeoran con el tiempo?
5. ¿Cómo afectan los factores externos a mis pulmones, por ejemplo:
 - olores fuertes,
 - pelo de mascotas o
 - la meteorología?
6. ¿Dónde puedo conseguir una segunda opinión?

Tratamiento

7. ¿Existe algún otro tratamiento disponible, además de los farmacológicos (medicamentos)?
8. ¿Por qué me ha prescrito este tratamiento concreto?
9. ¿Qué puedo hacer para llevar bien la enfermedad?
10. ¿Qué hago si mis síntomas empeoran de repente?
11. ¿Qué debo hacer si de repente siento mucho miedo?
12. ¿Puedo consultar con un profesional de enfermería?
13. ¿Me puede imprimir mi plan de tratamiento?
14. ¿El uso de oxígeno adicional me sería de ayuda?

Medicamentos

15. Tengo la sensación de que el medicamento que estoy tomando no me ayuda, ¿cómo podría asegurarme de que estoy tomando la medicación adecuada?
16. ¿Cómo puedo saber si estoy utilizando el oxígeno correctamente?
17. He cambiado de un medicamento a otro, ¿cómo puedo saber si el nuevo funciona mejor que el anterior?

Movilidad y deporte

18. ¿Cómo afectará el ejercicio físico a la FPI?
19. ¿Cuál es la mejor forma de ejercicio para mí?
20. Cuando haga ejercicio, ¿me debe supervisar un fisioterapeuta o puedo hacer deporte por mi cuenta?
21. ¿Debo tomar mi medicación antes o después de hacer ejercicio?
22. ¿Puedo volar con mi botella de oxígeno?

Dieta

23. ¿Influye la dieta en la FPI? En caso afirmativo, ¿cómo?
24. ¿Debo seguir una dieta concreta y evitar determinados alimentos?
25. ¿Debo ganar o perder peso?
26. ¿Debería acudir a un dietista?

Tabaquismo

27. ¿Qué ocurrirá si no dejo de fumar?
28. He intentado dejarlo muchas veces, pero nunca he podido, ¿qué puedo hacer?
29. ¿Dónde puedo encontrar ayuda para dejar de fumar?
30. ¿El cigarrillo electrónico sería una buena alternativa?
31. ¿Qué puedo hacer si otros siguen fumando a mi alrededor y eso afecta a mi salud?

Prueba de la función respiratoria

32. ¿La prueba de la función respiratoria es dolorosa? ¿Hará que me fatigue?
33. ¿Debo dejar de tomar mi medicación antes de la prueba de función respiratoria?
34. ¿En qué consiste la prueba de la función respiratoria?
35. ¿Cómo afecta la prueba de la función respiratoria a mis pulmones y a mi salud en general?
36. ¿Cuánto se tarda en obtener los resultados de una prueba de la función respiratoria?
37. ¿Qué resultado se considera bueno en una prueba de la función respiratoria?
38. ¿Con qué frecuencia se realizan las pruebas de la función respiratoria?

Problemas con los sentimientos y pensamientos

39. A veces me siento triste, ansioso o furioso por mi enfermedad pulmonar.
¿Es normal sentirse así?
40. ¿Qué puedo hacer con mis sentimientos en torno a la FPI?
41. ¿Quién puede ayudarme a afrontar mis sentimientos en torno a la FPI?
42. ¿Qué sentimientos tienen otras personas en relación con su enfermedad pulmonar?
43. ¿Dónde y cómo puedo ponerme en contacto con otras personas con una enfermedad pulmonar similar?

Fase terminal

44. Si el tratamiento no mejora el estado de mis pulmones, ¿tengo los días contados?
45. ¿Qué debo hacer si mi salud empeora con mucha rapidez?
46. Si se me administra morfina, ¿moriré antes?
47. Estoy muy preocupado. ¿Eso me puede matar?

15. Agradecimientos

Nos gustaría dar las gracias a todos los miembros de la EU-IPFF y el Comité Consultivo Científico por su inestimable ayuda y contribución a la presente guía de consulta.

Miembros de la EU-IPFF

- LOT Austria, Austria
- Lungenfibrose Forum, Austria.
- Association Belge contre la Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI), Bélgica.
- Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL), Bélgica.
- Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I), Francia.
- Lungenfibrose e. V., Alemania.
- Hellenic Pulmonary Fibrosis Association, Lungs Of Life, Grecia.
- Irish Lung Fibrosis Association (ILFA), Irlanda.
- AMA - fuori dal buio, Italia.
- Longfibrose NL, Países Bajos.
- Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPFI), España.
- Action for Pulmonary Fibrosis (APF), Reino Unido.
- British Lung Foundation (BLF), Reino Unido.
- Pulmonary Fibrosis Trust, Reino Unido.

Miembros del Comité Consultivo Científico

- Helmut Prosch, Universidad Médica de Viena, Austria
- Wim Wuyts, Hospitales Universitarios de Lovaina, Bélgica.
- Benjamin Bondue, Hospital Erasme, Université Libre de Bruxelles, Bélgica.
- Vincent Cottin, CHU Lyon, Francia.
- Benoit Wallaert, Hospital Albert Calmette Lille, Francia.
- Francesco Bonella, Ruhrlandklinik, Facultad de Medicina, Universidad de Duisburg-Essen, Alemania.
- Andreas Günther, Hospital Universitario de Giessen, Alemania.
- Demosthenes Bouros, Universidad Nacional y Kapodistriaca de Atenas, Grecia
- Katherine O'Reilly, Mater Misericordiae, Hospital Universitario, Dublín, Irlanda.
- Elisabetta Balestro, Azienda Ospedaliera di Padova, Università degli Studi di Padova, Italia.
- Stefania Cerri, Universidad de Módena, Italia.
- Luca Richeldi, Universidad de Southampton, Reino Unido.
- Marlies Wijssenbeek, Erasmus Medisch Centrum Rotterdam, Países Bajos.
- Maria Molina, Health Universitat de Barcelona Campus, España.
- Claudia Valenzuela, Hospital La Princesa, Comunidad de Madrid, España.
- Helen Parfrey, Hospital Papworth, Reino Unido.
- Anne-Marie Russell, Imperial College London, Reino Unido.

16. Referencias

- [1] Boehringer Ingelheim & EU-IPFF, “Life with IPF – an eBook,” [Online]. Available: <https://www.boehringer-ingelheim.com/file/28552/download?token=dBRrll77>. [Accessed 13 April 2017].
- [2] L. Nalysnyk, J. Cid-Ruzafa and P. Rotella, “Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature,” *Eur Respir Rev*, vol. 21, no. 126, pp. 355-361, 2012.
- [3] J. Cordier and V. Cottin, “Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis: from history to earlier diagnosis,” *Eur Respir J*, vol. 42, p. 916–923, 2013.
- [4] E. Meltzer and P. Noble, “Idiopathic pulmonary fibrosis,” Orphanet, March 2008. [Online]. Available: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/). [Accessed 13 April 2017].
- [5] IPF World, “European IPF Charter,” [Online]. Available: <http://www.ipfcharter.org/>. [Accessed 21 July 2015].
- [6] B. Ley, C. Ryerson and E. Vittinghoff, “A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis,” *Ann Intern Med*, vol. 156, no. 10, pp. 684-691, 2012.
- [7] British Lung Foundation, “Idiopathic pulmonary fibrosis and other types of interstitial lung disease,” 2014. [Online]. Available: <http://spirohub.com/wp-content/uploads/2015/10/BLF-patient-information-ILD-and-IPF.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [8] NHS Choices, “Pulmonary Fibrosis (idiopathic),” [Online]. Available: <http://www.nhs.uk/conditions/pulmonary-fibrosis/Pages/Introduction.aspx>. [Accessed 13 April 2017].
- [9] National Heart, Lung, and Blood Institute, “What Is Idiopathic Pulmonary Fibrosis?,” National Heart, Lung, and Blood Institute, 20 September 2011. [Online]. Available: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipf/>. [Accessed 13 April 2017].
- [10] Pulmonary Fibrosis Foundation, “Patient Information Guide,” Pulmonary Fibrosis Foundation, 2015. [Online]. Available: http://www.pulmonaryfibrosis.org/docs/default-source/patient-information-guides/pff_patinfoguide_v0215.pdf?sfvrsn=0. [Accessed 13 April 2017].
- [11] Roche, “Fight IPF Consultation Guide,” February 2017. [Online]. Available: <http://www>.

- fightipf.co.uk/content/dam/fightipf/files/en_gb/REU048%20Consultation_guide_UK.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [12] Intermune, “Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Europe,” [Online]. Available: <http://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/7-documenti-vari?download=13:scheda-fibrosi-polmonare-idiopatica>. [Accessed 13 April 2017].
- [13] AMA fuori dal buio, “IPF patients guide,” [Online]. Available: <https://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/2-linee-guida-sulle-malattie-rare?download=14:ipf-guida-pazienti-e-familiari-2014>. [Accessed 13 April 2017].
- [14] Y. D. Haim, “IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS,” FLORIDA MD, pp. 26-28, 2012.
- [15] D. Lamas, S. Kawut and E. Bagiella, “Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study,” *Am. J. Respir. Crit. Care Med*, vol. 184, pp. 842-847, 2011.
- [16] F. Bonella, M. Wijsenbeek and M. Molina-Molina, “European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers,” *Eur Respir J.*, vol. 47, no. 2, pp. 597-606, 2016.
- [17] V. Cottin and J. Cordier, “Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis?,” *European Respiratory Journal*, vol. 40, pp. 519-521, 2012.
- [18] Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease, “GOLD Spirometry Guide,” 2010. [Online]. Available: http://goldcopd.org/wp-content/uploads/2016/04/GOLD_Spirometry_2010.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [19] Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste, “Fibrosi polmonare,” 3 July 2016. [Online]. Available: <http://www.aots.sanita.fvg.it/aots/InfoCMS/RepositPubbl/table34/16/Allegati/fibrosi%20polmonare.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [20] Canadian Pulmonary Fibrosis Foundation, “Support Group Toolkit,” [Online]. Available: <http://cpff.ca/get-involved/support-group-toolkit/>. [Accessed 13 April 2017].
- [21] G. Raghu, H. Collard and J. Egan, “An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 183, p. 788–824, 2011.
- [22] S. Tomassetti, S. Piciucchi and P. Tantalocco, “The multidisciplinary approach in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a patient case-based review,” *Eur Respir Rev*, vol. 24, no. 135, pp. 69-77, 2015.

- [23] National Institute For Health and Care Excellence, “Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management,” 12 June 2013. [Online]. Available: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg163/resources/idiopathic-pulmonary-fibrosis-in-adults-diagnosis-and-management-35109690087877>. [Accessed 13 April 2017].
- [24] EURORDIS, “Policy fact sheet - centres of expertise,” 2013. [Online]. Available: http://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/factsheet_Centres_Expertise.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [25] European Union Committee of Experts on Rare Diseases, “Recommendations on Quality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States,” 24 October 2011. [Online]. Available: http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/rare_diseases/docs/eucerd_centresexpertise_en.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [26] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Ofev,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [27] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Esbriet,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [28] G. Raghu, B. Rochwerg and Y. Zhang, “An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 192, no. 5, p. 644, 2015.
- [29] European Medicines Agency, “Esbriet (pirfenidone) EPAR summary,” 2015. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/002154/WC500102979.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [30] European Medicines Agency, “Ofev (nintedanib) EPAR Summary,” 2014. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/003821/WC500182477.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [31] B. Bradley, H. Branley and J. Egan, “Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society,” *Thorax*, vol. 63, no. 5, pp. 1-58, 2008.
- [32] C. Emery, R. Schein and E. Hauck, “Psychological and cognitive outcomes of a randomized trial of exercise among patients with chronic obstructive pulmonary disease,” *Health Psychol*, vol. 17, p. 232–240, 1998.

- [33] V. De, B. Kessels and M. Drent, “Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients,” *Eur Respir J*, vol. 17, p. 954–961, 2001.
- [34] J. Lee, S. McLaughlin and H. Collard, “Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis,” *Curr Opin Pulm Med*, vol. 17, no. 5, pp. 348-354, 2011.
- [35] D. Lewis and J. Scullion, “Palliative and end-of-life care for patients with idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and dilemmas,” *Int J Palliat Nurs*, vol. 18, no. 7, pp. 331-337, 2012.
- [36] J. Egan, “Follow-up and nonpharmacological management of the idiopathic pulmonary fibrosis patient,” *Eur Respir Rev*, vol. 20, no. 120, pp. 114-117, 2011.
- [37] J. Christie, L. Edwards and A. Kucheryavaya, “The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-seventh official adult lung and heart-lung transplant report – 2010,” *J Heart Lung Transplant*, vol. 29, p. 1104–1118, 2010.
- [38] D. Kim, H. Collard and T. King, “Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias,” *Proc Am Thorac Soc*, vol. 3, pp. 285-292, 2006.
- [39] KnowIPFnow, “Patient brochure: Living with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF),” 2015. [Online]. Available: <https://knowipfnow.com/modules/enabled/force-download/download.php?url=%2Fipfmaterials%2Fknowipfnowpatientbrochure.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [40] M. Selman, G. Carrillo and A. Estrada, “Accelerated variant of idiopathic pulmonary fibrosis: clinical behavior and gene expression pattern,” *PLoS ONE*, vol. 2, p. e482, 2007 2007.
- [41] C. King and S. Nathan, “Idiopathic pulmonary fibrosis: effects and optimal management of comorbidities,” *Lancet Respir Med*, vol. 5, no. 1, pp. 72-84, 2016.
- [42] T. Corte, S. Wort and A. Wells, “Pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary fibrosis: a review,” *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis*, vol. 26, pp. 7-19, 2009.
- [43] G. Raghu, V. C. Amatto, J. Behr and S. Stowasser, “Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review,” *European Respiratory Journal*, vol. 46, p. 1113–1130, 2015.
- [44] G. Sgalla, S. Cerri and R. Ferrari, “Mindfulness-based stress reduction in patients with interstitial lung diseases: a pilot, single-centre observational study on safety and efficacy,” *BMJ Open Respiratory Research*, vol. 2, p. e000065, 2015.