

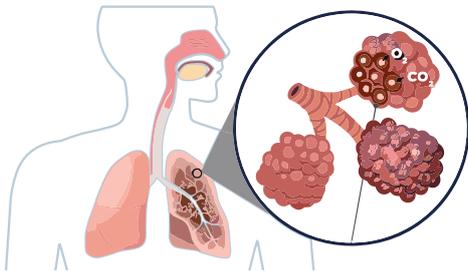
¿QUÉ ES LA FIBROSIS PULMONAR?

¿QUÉ ES LA FIBROSIS PULMONAR?

- La fibrosis pulmonar es un proceso en el que se genera una cicatrización en el pulmón sustituyendo al tejido sano. Esto hace que el órgano pierda elasticidad y se vuelva más rígido, con lo cual disminuye la capacidad de entrada de aire al pulmón y el paso de oxígeno a la sangre.
- La fibrosis pulmonar se puede producir en diferentes enfermedades crónicas, complejas, y en algunos casos irreversibles. Pero, un diagnóstico precoz, con un adecuado tratamiento, puede mejorar la calidad de vida y disminuir su progresión alargando la esperanza de vida.

¿A QUIÉN AFECTA?

Afecta habitualmente a hombres y mujeres a partir de los 60 años. Sin embargo, puede presentarse antes en algunas ocasiones, como en aquellas asociadas a otras enfermedades o tratamientos (*por ejemplo, enfermedades autoinmunes, infecciones víricas como el SARS-CoV2 (COVID-19), fármacos o radioterapia*). Miembros de una misma familia pueden tener mayor predisposición, incluso aparecer a edades más tempranas.



¿CUÁLES SON LAS CAUSAS? ¿TODAS LAS FIBROSIS PULMONARES SON IGUALES?

- Existen más de 150 entidades que pueden producir fibrosis pulmonar, las cuales pueden llegar a ser muy diferentes entre sí.
- Entre ellas, las más frecuentes son aquellas que no tienen una causa claramente identificable (*idiopáticas*).
- Existen otras asociadas a enfermedades autoinmunes, relacionadas con la inhalación de sustancias orgánicas (*por ejemplo, exposición a aves y hongos*) e inorgánicas (*por ejemplo, amianto o polvo de ciertos minerales*) o relacionadas con la administración de diferentes tratamientos como fármacos, radioterapia o quimioterapia.

¿PUEDE PROGRESAR?

SÍ, existen algunos tipos de fibrosis pulmonares que son progresivas. Por ello, es importante un diagnóstico precoz, una correcta identificación de la causa y la aplicación de un tratamiento y seguimiento continuado o por un centro especializado para iniciar tratamiento cuanto antes, siempre que sea posible.

¿QUÉ IMPACTO TIENE?

Se considera una enfermedad minoritaria, se estima que afecta entre 10-20 personas por cada 100.000 habitantes. Sin embargo, su prevalencia está aumentando lentamente fruto de los progresivos avances en el diagnóstico y el tratamiento.

¿LA FIBROSIS PULMONAR SE PUEDE PREVENIR?

NO, aunque se aconseja evitar agentes tóxicos para el pulmón como el tabaco o los gases producidos en la combustión de ciertas sustancias. Un estilo de vida saludable y una pauta vacunal actualizada son recomendables en toda la población.

¿LA FIBROSIS PULMONAR SE CONTAGIA?

NO, la fibrosis pulmonar no es una enfermedad infecciosa y por lo tanto no se puede contagiar.

¿LA FIBROSIS PULMONAR ES HEREDITARIA?

Es posible que dentro de una misma familia se presenten diversos casos debido a una mayor susceptibilidad genética. En caso de tener un familiar afecto y presentar los síntomas más frecuentes se recomienda consultar con su médico de referencia para un diagnóstico precoz.

¿CUÁLES SON LOS SIGNOS Y SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES?

SÍNTOMAS		Falta de aire (<i>disnea</i>) que aparece sobre todo con los esfuerzos y es progresiva.
		Tos seca que empeora con el esfuerzo.
SIGNOS		Crepitantes secos en la auscultación pulmonar (<i>sonido similar al que se produce al despegar las dos caras de un velcro o pisar nieve seca</i>).
		Alteraciones en las uñas de los dedos - acropaquias (<i>dedos en palillo de tambor</i>).

¿CÓMO DE GRAVE ES LA FIBROSIS PULMONAR?

Debido a que hay muchos tipos de fibrosis, el pronóstico de estas enfermedades es muy variable. Aunque algunas empeoran progresivamente, existen tratamientos que enlentecen esta progresión. Otras pueden mantenerse estables o incluso remitir con ciertos tratamientos.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA FIBROSIS PULMONAR?

En el diagnóstico de las fibrosis pulmonares es importante que cada caso sea evaluado de forma individualizada por un equipo multidisciplinar que incluye a diferentes especialistas (neumología, radiología, anatomía patológica, reumatología, medicina interna e inmunología entre otros). Para la evaluación de los casos se requiere principalmente:

-  Historia clínica detallada.
-  Exploración física.
-  Análisis de sangre.
-  Pruebas de función Pulmonar.
-  Prueba de esfuerzo (*test de la marcha 6 minutos*).
-  Imágenes del tórax, obtenidas mediante tomografía computarizada de alta resolución (TACAR).

En ocasiones es necesario realizar pruebas invasivas como una broncoscopia o incluso obtención de biopsias pulmonares.

¿QUÉ ES LA AGUDIZACIÓN DE LA FIBROSIS PULMONAR? ¿EN QUÉ CONSISTE?

Es un empeoramiento de los síntomas en un corto periodo de tiempo caracterizada por un rápido deterioro de la enfermedad de menos de un mes de evolución o un deterioro respiratorio. Aunque la causa no siempre es identificada, es importante descartar un proceso infeccioso, descompensación de insuficiencia cardiaca o el tromboembolismo pulmonar. Se estima una incidencia de entre el 7 y 10% anual. En caso de un empeoramiento respiratorio consulte con su médico de referencia.

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

En función del tipo de fibrosis pulmonar podrá recibir diferentes tratamientos.

-  Tratamiento farmacológico:
 - Existen dos tratamientos antifibróticos (*pirfenidona y nintendanib*). Son pastillas que se facilitan en la farmacia hospitalaria y enlentecen la progresión de la fibrosis pulmonar, además de disminuir el riesgo de una agudización de la enfermedad. Por lo tanto, es un tratamiento que se mantiene toda la vida siempre que no haya efectos adversos.

- En las fibrosis en las que predomina la inflamación pulmonar los inmunosupresores pueden ser un tratamiento efectivo, siendo los corticoides los más utilizados en formato pastilla, aunque otros pueden ser inhalados, subcutáneos o endovenosos. Los tratamientos inmunosupresores pueden estar limitados en el tiempo y suspenderse cuando no predomine la inflamación pulmonar.

Ambos tipos de tratamientos se asocian a diversos efectos adversos y requieren un seguimiento estrecho por un médico y enfermera especializada.

-  Tratamiento no farmacológico:
 - Hábitos de vida saludables (*no fumar ni beber alcohol*).
 - Vacunación (*Gripe, neumococo, COVID-19*).
 - Rehabilitación Pulmonar, fisioterapia respiratoria, ejercicio físico, educación terapéutica, nutrición, soporte psicológico.
 - Oxígeno suplementario (*en fases avanzadas de la enfermedad*).
-  Trasplante de pulmón (*en casos seleccionados*).

¿QUÉ COMORBILIDADES PUEDO TENER RELACIONADAS CON LA FIBROSIS PULMONAR?

Las principales serían:

- Hipertensión Pulmonar: aumento de las resistencias en la circulación pulmonar. Se suele presentar como disnea de esfuerzo progresiva y una desaturación al esfuerzo desproporcionada a la afectación de la fibrosis.
- Reflujo gastroesofágico y hernia de hiato: en la que el contenido gástrico regresa al esófago y puede llegar a la vía aérea. El síntoma típico es tos de predominio nocturno o de primera hora de la mañana.
- Apnea del Sueño e hipoxia nocturna: trastornos de obstrucción de la vía aérea y de disminución del oxígeno durante el sueño. Se suele presentar de forma sutil como ronquidos y apneas nocturna, mal descanso nocturno, sueño no reparador, dolor de cabeza e irritabilidad matutina.
- Otras, como el cáncer de pulmón, con una prevalencia entre el 5-10%.

¿DEBO REALIZAR UN SEGUIMIENTO PERIÓDICO?

- La fibrosis pulmonar puede progresar y se puede producir complicaciones por lo que habitualmente es necesario realizar un seguimiento continuado.
- En caso de que se inicie alguno de los tratamientos es fundamental realizar también una monitorización para ver su efectividad y detectar posibles efectos secundarios.

¿POR QUÉ ES IMPORTANTE LA ATENCIÓN ESPECIALIZADA? ¿CUÁNDO DEBO ACUDIR?

Las fibrosis pulmonares requieren siempre de una valoración por un neumólogo especializado en fibrosis pulmonar junto a radiología, anatomía patológica, reumatología, medicina interna, inmunología, farmacología, genética, cirugía torácica y cardiología entre otros en función de las características de su caso. Disponer de una enfermera gestora especializada es aconsejable para un manejo integral de su enfermedad y control de los síntomas.

Bibliografía:

- Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) Research Group on Diffuse Pulmonary Diseases. Arch Bronconeumol. 2013;49(8):343-53.
- Xaubet A, Molina-Molina M, Acosta O, et al. Guidelines for the medical treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Arch Bronconeumol. 2017;53(5):263-9.
- Molina-Molina M, Aburto M, Acosta O, et al. Importance of early diagnosis and treatment in idiopathic pulmonary fibrosis. Expert Rev Respir Med. 2018;12(7):537-9.
- Molina-Molina M, Buendía-Roldán I, Castillo D, et al. Novedades diagnósticas y terapéuticas en fibrosis pulmonar progresiva. Archivos de Bronconeumología. 2022;58(5):418-24.
- Raghu G, Montesi SB, Silver RM, Hossain T, et al. Treatment of Systemic Sclerosis-associated Interstitial Lung Disease: Evidence-based Recommendations. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2023.
- Vicens-Zygmunt V, Molina-Molina M, Raghu G. Highlights for the Clinical Practice in Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Progressive Pulmonary Fibrosis: From the ATS/ERS/ALAT/JRS 2022 Guideline. Arch Bronconeumol. 2023;59(2):73-5.

Material educativo:

- Guía para pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. (Castellano). Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). <https://www.separ.es/node/734>
- Pulmonary fibrosis. (Inglés). European Lung Foundation (ELF_ERS) <https://europeanlung.org/en/information-hub/lung-conditions/pulmonary-fibrosis/>
- What is idiopathic pulmonary fibrosis? (Inglés). American Thoracic Society (ATS). <https://www.thoracic.org/patients/patient-resources/resources/idiopathic-pulmonary-fibrosis-pt1.pdf>

- Pulmonary Fibrosis. (Inglés) American Lung Association. <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/pulmonary-fibrosis/patients>
- Espirometría. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: https://drive.google.com/open?id=1UGuKO_KDKi2_rse1-gn5tW7xz6tglWhd
- Prueba de marcha de 6 minutos. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <https://drive.google.com/open?id=1RUdn3tifiL5TwB-C92QNLv7mH1rsJTkU>
- ¿En qué consiste el escáner de tórax?. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <https://drive.google.com/file/d/1UgElwzLpFkvlz97ajA5L8QGMD1LSYdPs/view>
- Broncoscopia. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <https://drive.google.com/open?id=1qht0Bjnz293r9vRle0kZlFemJD6rpoMH>
- Hipertensión Pulmonar y Anticoncepción. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <http://drive.google.com/file/d/1kRADrcspBTaBRtMzgzZ6M6JzaXWjAobe/view?usp=sharing>
- Hipertensión Pulmonar y Ejercicio Físico. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <http://drive.google.com/file/d/1C1EwkEVptbnCtpjESUaeC8oEKOrMJsX/view?usp=sharing>
- Hipertensión Pulmonar y Viajar. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <http://drive.google.com/file/d/1ONq8ublyh7XkX3DoczbXaJUuCD7G8Qrf/view?usp=sharing>
- Prueba de sueño. Poligrafía respiratoria. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <https://drive.google.com/open?id=1K003lrLtMSw8iTuAYevhv7SX3xuYVVO>
- Prueba del sueño. Polisomnografía. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: https://drive.google.com/open?id=14NKutHJYGRDo_ECY2xNZ5jZ8gZCCRhiX
- Pruebas para el diagnóstico del Cáncer de Pulmón. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). SEPARpacientes. Disponible en: <https://drive.google.com/open?id=1wvUTZUkC7d9bMBIO2G-NpaDlqCwQLren7>

Nota:

La información que se facilita en este documento ha sido realizada por profesionales especialistas en salud respiratoria de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).

La información proporcionada se basa en las mejores prácticas clínicas disponibles. La información proporcionada ha sido consensuada con las asociaciones de pacientes, que constan al final de la página.

La información que se le proporciona le ayudará a complementar la ofrecida por el equipo que le atiende y será una guía para poder “saber más”.

Puede que tenga que leerlo varias veces y/o necesite más información. En este caso, puede acceder a las diferentes fuentes de información que le presentamos al final de la página. Esta información no sustituye a la información del profesional de la salud. La información proporcionada puede ser útil para todos los profesionales de la salud que cuidan a los pacientes con enfermedades respiratorias. Los patrocinadores que puedan figurar al final del documento, externos a SEPAR, no han influido en los contenidos.

Autores:

Área Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas (EPID):

Dr. Jaume Bordas Martínez, Dr. Juan Margallo Iribarnegaray.

SEPARpacientes: Dra. Carme Hernández, Dr. Eusebi Chiner.

Con el apoyo de:



AFEFPI
Asociación de Familiares y Enfermos
de Fibrosis Pulmonar Idiopática



FENAER
Federación Española de Asociaciones de Pacientes
Alérgicos y con Enfermedades Respiratorias



**Fundación
Lovexair**
cuida tus pulmones



AIRE
ASSOCIACIÓ CATALANA DE PACIENTS
AMB MALALTIA RESPIRATÒRIA AVANÇADA
I TRASPLANTAMENT PULMONAR

Año de publicación: 2024