



Itinerario y pautas de seguimiento farmacoterapéutico de la Fibrosis Pulmonar Idiopática

Con el aval de:



Sociedad Española
de **Neumología**
y **Cirugía Torácica**
SEPAR



Sociedad Española
de Farmacia Hospitalaria

ISBN: 978-84-608-6710-4

Antares Consulting. (2016). Itinerario y pautas de seguimiento farmacoterapéutico de la Fibrosis Pulmonar Idiopática. Madrid.

Índice

Introducción	3
1. Objetivos y metodología	7
2. La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) y sus implicaciones	13
3. Itinerario del paciente con FPI	21
4. El beneficio de la cooperación entre el neumólogo y el farmacéutico	41
5. Retos en la gestión asistencial de la FPI en nuestro entorno	47
6. Participantes en la elaboración de la guía	51
7. Glosario	55
8. Bibliografía	59

Tabla de abreviaturas

AEMPS:	Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios
ATS:	American Thoracic Society
FPI:	Fibrosis Pulmonar Idiopática
GENESIS:	Grupo de Evaluación de Novedades, Estandarización e Investigación en Selección de Medicamentos
IPT:	Informes de Posicionamiento Terapéutico
NINE:	Neumonía Intersticial No Específica
NIU:	Neumonía Intersticial Usual
PFR:	Pruebas de Función Respiratoria
RNM:	Resultados Negativos de la Medicación
SEFH:	Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria
SEPAR:	Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica
TACAR:	Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución

Introducción

El Farmacéutico de Hospital debe ser un aliado en la innovación terapéutica, especialmente en aquellas patologías de difícil tratamiento y poco prevalentes, como es el caso de la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI).

Este Itinerario, elaborado mediante un trabajo participativo, en equipo, con otros profesionales sanitarios (Neumólogos), líderes en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad es un ejemplo de colaboración entre sociedades científicas que marca el modelo de trabajo futuro y de éxito.

Estamos viviendo tiempos de innovación terapéutica en este campo y debemos colaborar para el mejor tratamiento y seguimiento de estos pacientes.

Para ello, este documento nos marca pautas, metodología y claves importantes para realizarlo con los mejores resultados en salud para este tipo de pacientes, concretándonos recomendaciones sobre las acciones concretas y específicas que el farmacéutico debe realizar tanto en la selección e inicio del tratamiento como en el seguimiento farmacoterapéutico de estos pacientes. Este proyecto está alineado con el plan estratégico de la SEFH ya que ayuda a mejorar estos resultados en salud, así como la figura del farmacéutico superespecializado en esta patología, cercano al paciente, a los profesionales del equipo clínico y en colaboración con SEPAR: Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica.

Miguel Ángel Calleja

*Presidente de la Sociedad Española
de Farmacia Hospitalaria (SEFH)*

La Fibrosis Pulmonar Idiopática ha sido hasta hace bien poco una enfermedad sin tratamiento, ante la cual el neumólogo no tenía otra opción que ver como el paciente se iba deteriorando poco a poco, con el agravante de que muchos de ellos eran de edad avanzada y no buenos candidatos a trasplante pulmonar.

Recientemente se han incluido entre las opciones terapéuticas fármacos capaces de reducir el deterioro funcional de los pacientes, lo que ha sido un soplo de esperanza para todos aquellos pacientes con esta enfermedad, así como para sus cuidadores y para los médicos que los tratamos.

El coste de estos fármacos ha hecho que su dispensación sea hospitalaria por lo que se implica de forma novedosa, aunque no exclusiva, la participación en el cuidado de estos pacientes del farmacéutico hospitalario.

No obstante, no hay que olvidar que el enfermo con Fibrosis Pulmonar Idiopática es un enfermo complejo que no solo necesita fármacos, sino que tiene una serie de necesidades no farmacológicas que se van a ir incrementando a medida que progresa la enfermedad, y por tanto es el neumólogo el que va a tener que ir facilitando las terapias farmacológicas y no farmacológicas que el paciente vaya necesitando.

La iniciativa de Boehringer Ingelheim, que ha desarrollado Antares Consulting ha desembocado en la elaboración de un documento encaminado a facilitar la interrelación entre neumólogos y farmacéuticos de hospital y a difundir el conocimiento de esta enfermedad entre los farmacéuticos hospitalarios. Qué duda cabe que un mejor conocimiento de la enfermedad, así como la mayor implicación de la farmacia hospitalaria, facilitando la administración de estos fármacos a los pacientes, resultará en una mejor asistencia a los mismos, permitiendo una instauración rápida del tratamiento, así como una eficaz gestión del mismo.

Inmaculada Alfageme

Presidenta de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)

CAPÍTULO 1

Objetivos y metodología

Objetivos y metodología

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) es una enfermedad minoritaria muy grave que, actualmente, puede afectar a unas 7.500 personas en España.

Debido a la baja prevalencia de la FPI, la casuística en la mayoría de los hospitales es limitada y, por ello, ante un nuevo caso los profesionales sanitarios implicados en su gestión pueden plantearse numerosos interrogantes sobre la patología y su tratamiento.

Su diagnóstico es complejo y requiere de la colaboración multidisciplinar de varios profesionales sanitarios en el momento del diagnóstico, la toma de decisión terapéutica, dispensación del medicamento y seguimiento del paciente.

Hasta hace relativamente pocos años, esta patología no disponía de ningún tratamiento específico que retrasara el curso de la enfermedad, pero con la disponibilidad de los nuevos tratamientos antifibróticos (el primero en 2014) la estrategia terapéutica de la FPI ha dado un giro de 180 grados. A pesar de este avance, no existe un documento que describa un proceso asistencial colaborativo entre Neumólogos y Farmacéuticos de Hospital, con un claro enfoque hacia la mejora de los resultados en salud del paciente FPI.

Bajo esta premisa, este documento constituye un esfuerzo novedoso por desarrollar y formalizar, por primera vez, tanto la descripción del itinerario que sigue el paciente con FPI, como una serie de recomendaciones y herramientas que permitan aportar mejoras en ese proceso asistencial. Para alcanzar este objetivo se ha planteado una metodología de trabajo basada en la cooperación entre neumólogos y farmacéuticos de hospital, tanto en el enfoque como en el desarrollo de los contenidos del documento. Esto ha permitido consensuar una serie de recomendaciones y propuestas a tener en consideración.

En este documento, se persiguen tres objetivos:

- ▼ Proponer una metodología de trabajo cooperativo entre el neumólogo y el farmacéutico de hospital, para facilitar el complejo seguimiento farmacoterapéutico de pacientes con esta patología
- ▼ Compartir experiencias para estimular la cooperación del farmacéutico de hospital con el neumólogo
- ▼ Establecer el recorrido del paciente con FPI, dibujando los principales procesos asistenciales en el *Disease Management* de esta patología que permitan optimizar los resultados en salud de los pacientes con FPI

Metodología

En la elaboración de este documento, se ha contado con la participación de Neumólogos y Farmacéuticos de Hospital. Esta participación se ha estructurado de la siguiente forma:

Grupo de profesionales	Función
Comité Institucional	Revisar el documento, aportar su visión, y aval de las sociedades científicas más relevantes para la FPI
Revisores	Revisar en profundidad el documento y generar aportaciones
Comisión Asesora	Sentar las bases del contenido y utilidad de la guía, dirigir el desarrollo técnico de la misma, y validar los contenidos
Workshops regionales	Desarrollar los contenidos del documento y validar el resultado final, recogiendo las experiencias de los diferentes profesionales en distintas CCAA

El Comité Institucional incluye a los representantes de las sociedades científicas más relevantes para los profesionales target de este itinerario, que cuenta con el aval por parte de las mismas: SEPAR y SEFH.

Comité Institucional

Neumólogo	Dra. Inmaculada Alfageme Michavila , Presidenta de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)
Farmacéutico de hospital	Dr. Miguel Ángel Calleja , Presidente de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria (SEFH)

Actuarán como revisores del documento profesionales con un alto reconocimiento en el sector, y con experiencia tanto liderando sociedades científicas nacionales, como en la elaboración de protocolos y guías.

Revisores

Neumólogo	Dr. Julio Ancochea Bermúdez , Jefe del Servicio de Neumología del Hospital Universitario de La Princesa. Expresidente de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)
Farmacéutico de hospital	Dr. José Luís Poveda Andrés , Jefe del Área Clínica del Medicamento del Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Presidente de la Comisión Nacional de Farmacia Hospitalaria y Atención Primaria

La Comisión Asesora está formada por un grupo de profesionales con una amplia experiencia previa en el tratamiento de pacientes con FPI. Así, tanto los neumólogos como los farmacéuticos de hospital de esta comisión trabajan en centros con experiencia en la gestión de estos pacientes, y son profesionales reconocidos en sus respectivas áreas de actuación.

Comisión Asesora

Neumólogos	Dra. Myriam Aburto Barrenechea , Neumóloga en el Hospital de Galdakao-Usansolo (Vizcaya) Dr. José Antonio Rodríguez Portal , Neumólogo en el Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)
Farmacéuticos de hospital	Dr. Alberto Morell Baladrón , Jefe del Servicio de Farmacia en el Hospital Universitario de la Princesa (Madrid) Dr. Ramón Jódar Masanés , Jefe del Servicio de Farmacia del Hospital Universitari de Bellvitge (Barcelona) Dr. Emilio Monte-Boquet , Jefe de Sección en la Unidad de Atención Farmacéutica a Pacientes Externos en el Hospital Universitari i Politècnic de La Fe (Valencia)

Asimismo, se han organizado 6 Workshops en distintas ciudades españolas, en los que se ha contado con la participación conjunta de un total de 48 profesionales; 34 farmacéuticos de hospital y 14 neumólogos de distintos hospitales de toda España.

Los Workshops han tenido una duración de medio día cada uno y se han realizado durante los meses de noviembre y diciembre de 2015 en Barcelona, Valencia, Santiago de Compostela, Bilbao, Málaga y Madrid.

La participación en cada workshop de neumólogos y farmacéuticos de hospital ha ofrecido una visión global de lo que cada profesional necesita y puede aportar para mejorar el seguimiento de los pacientes con FPI. Además, supone una práctica novedosa, ya que es la primera vez que se reúnen ambos colectivos para discutir la gestión del tratamiento farmacológico de la FPI en España.

La metodología de trabajo empleada en los workshops ha sido la siguiente:

- ▶ Presentación inicial de conceptos básicos sobre el recorrido del paciente, que los participantes han completado y validado.
- ▶ Puesta en común del enfoque del documento para facilitar su uso en los hospitales.
- ▶ Formulación de preguntas a los asistentes para profundizar sobre la posible aportación del farmacéutico de hospital al neumólogo y al paciente de FPI.
- ▶ Recogida de las respuestas individuales para su exposición y debate entre los asistentes, con el objetivo de detectar matices e identificar consensos.

Los 3 primeros workshops se han focalizado en desarrollar el recorrido del paciente y la utilidad del documento, mientras los 3 últimos se han orientado a conseguir mayor nivel de detalle sobre posibles recomendaciones y beneficios de la cooperación entre neumólogos y farmacéuticos, en el tratamiento y seguimiento de pacientes con FPI.

Figura 1. Localidad del hospital de los participantes de los workshops



El trabajo inicial de la Comisión Asesora, sentando las bases de la discusión, y el desarrollo posterior de los 6 workshops, ha permitido la elaboración de este documento que pretende ofrecer una recomendación sobre buenas prácticas en el seguimiento farmacoterapéutico de pacientes con FPI.

El equipo consultor ha recogido todas las aportaciones de los participantes en los workshops y, con la Comisión Asesora, han seleccionado los mensajes más representativos y acordes con las publicaciones nacionales e internacionales reconocidas en el área de la FPI.

De este modo, los contenidos de este documento han sido consensuados entre los profesionales a los que aplican.

La posterior validación del documento por todos los colaboradores implicados proporcionará a este documento utilidad para todos los agentes implicados en la gestión asistencial de pacientes con FPI.

CAPÍTULO 2

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) y sus implicaciones

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) y sus implicaciones

La descripción de la FPI expuesta a continuación, se ha desarrollado utilizando como base la Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la FPI de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).

La FPI

La FPI es una enfermedad crónica y mortal que se caracteriza por un proceso de cicatrización anormal del tejido pulmonar, lo cual produce un exceso de tejido fibrótico o cicatricial que va sustituyendo al tejido pulmonar sano. Esto deriva en una disminución progresiva de la función pulmonar. La FPI se clasifica dentro de un gran grupo de más de 200 enfermedades pulmonares relacionadas, denominadas enfermedades intersticiales pulmonares, entre las cuales es la más frecuente.

Incidencia y prevalencia¹

La FPI se considera una **enfermedad minoritaria**. Se estima una **incidencia** anual de entre 4,6 y 7,4 afectados por cada 100.000 habitantes y una **prevalencia** de 13/100.000 habitantes en mujeres y 20/100.000 habitantes en hombres. Según estos datos, en España, la FPI puede estar afectando a unas 7.500 personas. En los 27 países de la Unión Europea, de 30.000 a 35.000 nuevos pacientes serán diagnosticados de FPI en esta región cada año.

La FPI es una enfermedad que afecta más a hombres que a mujeres y habitualmente es diagnosticada entre los 50-80 años de edad, siendo poco frecuente en personas por debajo de los 50 años.

Etiología

En cuanto a la etiología de la FPI, las causas del proceso de cicatrización son desconocidas, aunque probablemente es debida al efecto de diversos factores en sujetos con predisposición genética:

- ▼ Factores genéticos: las alteraciones genéticas con más relevancia clínica son:
 - ▼ Mutaciones en los genes que mantienen la longitud de los telómeros (TERT, TERC)
 - ▼ Alteraciones en la proteína C del surfactante
 - ▼ Alteraciones de la región promotora de la mucina 5B (MUC5B)

Hasta el momento no se ha desarrollado ninguna prueba genética para identificar la predisposición a la FPI.

1 Raghu, G., Chen, S. Y., Yeh, W. S., Maroni, B., Li, Q., Lee, Y. C., & Collard, H. R. (2014). Idiopathic pulmonary fibrosis in US Medicare beneficiaries aged 65 years and older: incidence, prevalence, and survival, 2001-11. *The Lancet Respiratory Medicine*, 2(7), 566-572

- ▼ Factores ambientales: tabaquismo (> 20 paquetes año), exposición al polvo de metales, maderas, de origen animal, vegetal, etc.
- ▼ Reflujo gastroesofágico
- ▼ Infecciones víricas: la relación del virus hepatitis C, herpes virus y citomegalovirus con la FPI hoy en día está en controversia
- ▼ Autoinmunidad: posible origen autoinmune de la FPI basado en que las manifestaciones radiológicas y/o histológicas de la NIU (neumopatía intersticial usual) se asocian a enfermedades del tejido conectivo, si bien el patrón más frecuente es el de neumonía intersticial no específica (NINE)

Síntomas y signos

Uno de los principales retos de la FPI reside en la dificultad de su diagnóstico, ya que no existen síntomas ni signos específicos. Así, sus síntomas son generales y suelen ser similares a los de otras enfermedades pulmonares (Enfisema Pulmonar, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica y Asma Bronquial) y extra pulmonares (Insuficiencia Cardíaca). Asimismo, la FPI puede coexistir con otras enfermedades respiratorias, lo que complica aún más el diagnóstico.

Los principales síntomas se suelen hacer evidentes cuando la patología ya está evolucionada y el tejido fibrótico o cicatricial ha sustituido gran parte del tejido pulmonar sano, afectando así a la respiración.

Los síntomas y signos más frecuentes en los pacientes con FPI incluyen:

- ▼ Sensación de ahogo o disnea: el síntoma más frecuente en pacientes con FPI
- ▼ Tos crónica y persistente: tos seca, irritativa y molesta que no suele ir acompañada de secreciones
- ▼ Dolor torácico: molestia en el pecho o espalda, con frecuencia asociada a problemas musculares intercostales provocados por la tos
- ▼ Acropaquias o dedos en palillo de tambor: engrosamiento del tejido que se encuentra por debajo de la uña de los dedos de manos y pies
- ▼ Cianosis periférica: coloración azulada en la piel y las uñas de los dedos de las manos causada por la falta de oxígeno en la sangre
- ▼ Estertores o crepitantes secos: ruidos respiratorios sensibles a la auscultación, con sonido semejante al que realiza un velcro cuando se separa

Diagnóstico

El cuadro clínico de la FPI es de comienzo insidioso. El inicio de los síntomas es lento pero va empeorando. Se auscultan estertores crepitantes en el 90% de los pacientes y se objetivan acropaquias en el 50%².

Para llegar a establecer el diagnóstico de FPI se recomienda el trabajo interdisciplinar de varios especialistas, como neumólogos, radiólogos y patólogos expertos en el campo de las enfermedades que afectan al intersticio pulmonar.

2 Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). (2013). Normativa 61. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática

Así, el diagnóstico de la FPI requiere:

- a). La exclusión de otras patologías que también afectan al área intersticial pulmonar, que pueden estar causadas por la exposición ambiental u ocupacional, o estar asociadas a enfermedades sistémicas o desencadenadas por fármacos.
- b). Identificar un patrón histológico de NIU en el examen del tejido pulmonar obtenido mediante biopsia pulmonar quirúrgica.
- c). Disponer de evidencia radiológica de patrón NIU en la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR).

Las opciones b, c o ambas son suficientes para establecer un patrón NIU en el diagnóstico de la FPI.

La TACAR representa el mayor avance diagnóstico de las dos últimas décadas en el estudio de las enfermedades pulmonares difusas. Su objetivo es identificar los hallazgos típicos del patrón de NIU y distinguirlos de los patrones menos específicos presentes en las otras neumonías intersticiales idiopáticas.

Si la TACAR no muestra un patrón de certeza típico de NIU, el diagnóstico definitivo deberá realizarse mediante biopsia pulmonar quirúrgica.

Un patrón de NIU no debe ser interpretado directamente como FPI sin haber descartado previamente otras entidades compatibles como son la artritis reumatoide y esclerodermia, neumonitis por hipersensibilidad crónica, neumonitis por fármacos, asbestosis y fibrosis familiares.

A pesar de que no hay alteraciones de laboratorio específicas para esta enfermedad ni signos o síntomas específicos, es necesario realizar determinaciones serológicas en todos los pacientes, en gran parte para descartar otras entidades patológicas.

Así pues, el conjunto de pruebas complementarias para el diagnóstico y el seguimiento incluyen:

- ▼ Biopsia pulmonar
- ▼ Técnicas de diagnóstico por imagen
 - ▼ Radiografía de tórax
 - ▼ Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución (TACAR)
- ▼ Pruebas funcionales respiratorias
 - ▼ Gasometría
 - ▼ Pruebas de Función Respiratoria (PFR)
 - Espirometría
 - Pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares (FVC)
 - Pruebas que miden la capacidad de difusión (DLCO)
- ▼ Pruebas analíticas recomendadas por la SEPAR

El tiempo transcurrido desde el inicio de la sintomatología hasta el diagnóstico final puede variar entre los 6 meses y los 2 años

Pronóstico de la FPI

La FPI es una enfermedad crónica, cuya supervivencia media desde el inicio de los síntomas es de 2-5 años. Sin embargo, en los últimos años se ha visto una evolución en los tratamientos disponibles para la FPI que, aunque no curan la enfermedad, sí detienen o ralentizan su avance y aumentan el número de años de vida.

La FPI es una enfermedad de curso clínico variable, por lo que es importante identificar factores que puedan ayudar a definir el pronóstico de los pacientes.

Los factores asociados a peor evolución son:

- ▼ Edad superior a 70 años.
- ▼ Comorbilidades asociadas: hipertensión pulmonar, enfisema y carcinoma broncogénico.
- ▼ Grado de disnea basal y su incremento en el tiempo.
- ▼ DLco menor del 40%
- ▼ Descenso $\geq 10\%$ de la FVC y $\geq 15\%$ de la DLco en 6-12 meses.
- ▼ Desaturación en la prueba de marcha de los 6 minutos.
- ▼ Extensión de la fibrosis en la TACAR.

Complicaciones y comorbilidades

Los pacientes con FPI pueden desarrollar complicaciones y comorbilidades que modifican el curso clínico y el pronóstico:

- ▼ **Exacerbación aguda:** Es un rápido deterioro del paciente en ausencia de infección, insuficiencia cardíaca, embolismo pulmonar u otra causa identificable. Su incidencia a un año es de 9-14% y a 3 años de 21-24%. Su mortalidad es de hasta un 60-70% en 3-6 meses.
- ▼ **Hipertensión pulmonar:** La hipertensión pulmonar que aparece en la FPI se define por una presión pulmonar con media superior a 25 mmHg en el cateterismo cardíaco. Aparece en el 30-45% de pacientes evaluados para trasplante pulmonar, pero es mucho mayor en aquellos con más tiempo de evolución de la enfermedad y en el momento del trasplante.
- ▼ **Enfisema pulmonar:** Su prevalencia es del 30-47% en pacientes con FPI y suele aparecer en varones con antecedentes de tabaquismo, y disnea importante. La espirometría y los volúmenes pulmonares pueden tender a la normalidad respecto a otros casos sin enfisema, pero hay un descenso desproporcionado de la DLco e hipoxemia importante con el ejercicio.
- ▼ **Reflujo gastroesofágico:** Se ha documentado una alta prevalencia (66-87%) de reflujo gastroesofágico en pacientes con FPI, que es asintomático en gran parte de los mismos.

- ▼ **Síndrome de apneas-hipoapneas del sueño:** Los pacientes con FPI tienen una elevada prevalencia de síndrome de apneas-hipoapneas del sueño (SAHS), y otros trastornos respiratorios durante el sueño.
- ▼ **Otras complicaciones:** La prevalencia del carcinoma broncogénico en los pacientes con FPI es del 5-10%. Las enfermedades cardiovasculares (enfermedad coronaria y enfermedad tromboembólica venosa) y el neumotórax pueden ser causa de empeoramiento de la FPI.

Tratamiento de la FPI

Antes de instaurar un tratamiento para el paciente con FPI, es necesario valorar el estadio de la enfermedad, los factores pronósticos y las comorbilidades. El tratamiento de la FPI está principalmente enfocado a ralentizar el progreso de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

El tratamiento del paciente con FPI debe incluir:

- ▼ Evitar las causas agravantes de la enfermedad: reflujo gastroesofágico e infecciones respiratorias.
- ▼ Tratar los síntomas principales: tos y disnea, principalmente.
- ▼ Evaluar la administración de fármacos antifibróticos: Actualmente pirfenidona y nintedanib, comercializados en España, han mostrado en ensayos clínicos una reducción significativa en el riesgo de evolución de la enfermedad. Otros agentes están siendo evaluados en ensayos clínicos en fase III, por lo que podrían constituir una opción terapéutica en el futuro.
- ▼ Considerar el trasplante pulmonar cuando el paciente cumpla los criterios: indicado para pacientes menores de 65 años, y en estado grave de la enfermedad (FVC<50% y DLCO<35%).
- ▼ Ofrecer terapia paliativa en la fase final de la enfermedad.

Asimismo, la American Thoracic Society (ATS) en colaboración con otras sociedades científicas internacionales, ha publicado una guía de práctica clínica oficial, que en su última revisión ofrece las siguientes recomendaciones para el tratamiento de la FPI:

Fuerte contraindicación del uso de los siguientes principios activos para el tratamiento de la FPI:

- ▼ Anticoagulante (warfarina)
- ▼ Imatinib
- ▼ Combinación de prednisona, azatioprina y N-acetilcisteína
- ▼ Antagonista selectivo del receptor de endotelina de tipo A (ambrisentan)

Recomendación condicional con el mismo nivel para el uso de los siguientes principios activos para el tratamiento de la FPI:

- ▼ Nintedanib
- ▼ Pirfenidona

Tratamiento de las complicaciones y comorbilidades

Las complicaciones de la FPI y la existencia de comorbilidades determinan la evolución de la enfermedad. Por ello, es necesario identificarlas y tratarlas.

Las situaciones más relevantes son:

- ▼ **Exacerbación aguda:** El tratamiento más utilizado son los bolos de corticoides a dosis altas (metilprednisolona 500-1.000 mg/día) durante tres días, seguidos de dosis altas de prednisona (0,5 mg/Kg/día), que se disminuyen de forma paulatina, asociados o no a inmunosupresores como azatioprina ciclofosfamida o ciclosporina (recomendación débil).
- ▼ **Hipertensión pulmonar:** El uso de sildenafilo en pacientes con FPI e hipertensión pulmonar muestra una mejoría en la capacidad de ejercicio (recomendación débil, calidad de la evidencia baja).
- ▼ **Reflujo gastroesofágico:** Su tratamiento mediante fármacos o mediante procedimientos quirúrgicos puede llevar a la estabilización clínica (recomendación moderada, calidad de la evidencia baja).

Tratamiento no farmacológico

- ▼ A falta de datos concretos en pacientes con FPI, se recomienda administrar oxigenoterapia crónica domiciliaria ante la constatación de hipoxemia significativa en reposo ($SaO_2 \leq 88\%$) o desaturación importante durante el ejercicio (recomendación consistente, calidad de evidencia muy baja).
- ▼ El trasplante pulmonar es el único tratamiento para la FPI en estados evolucionados que ocasiona una importante mejoría funcional e incremento de la supervivencia a 1, 5 y 10 años del 74%, 45% y 22% respectivamente. Estas tasas son significativamente inferiores a las de pacientes trasplantados por otras enfermedades respiratorias.
- ▼ La rehabilitación respiratoria en pacientes con FPI mejora la distancia recorrida en la prueba de la marcha de los 6 minutos y la calidad de vida durante el periodo de rehabilitación. Sin embargo, no se ha documentado una mejora de la supervivencia a largo plazo.

Seguimiento de pacientes

Durante el seguimiento de los pacientes ya diagnosticados se recomienda realizar pruebas funcionales respiratorias (FVC y DLCO) cada tres o seis meses, así como el test de marcha de 6 minutos, para descartar desaturación precoz al esfuerzo. La TACAR es la principal herramienta diagnóstica para la FPI, y puede realizarse en el seguimiento si el paciente experimenta un deterioro progresivo y rápido en ese momento.

La SEPAR también recomienda la realización de una analítica general en cada revisión para descartar alteraciones por fármacos aplicados o factores intercurrentes que puedan agravar la patología.

Cuidados paliativos

Los cuidados paliativos deben mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias, identificando, valorando y tratando de forma precoz los síntomas como el dolor, la disnea y la tos, así como cualquier otro síntoma tanto físico como psicosocial.

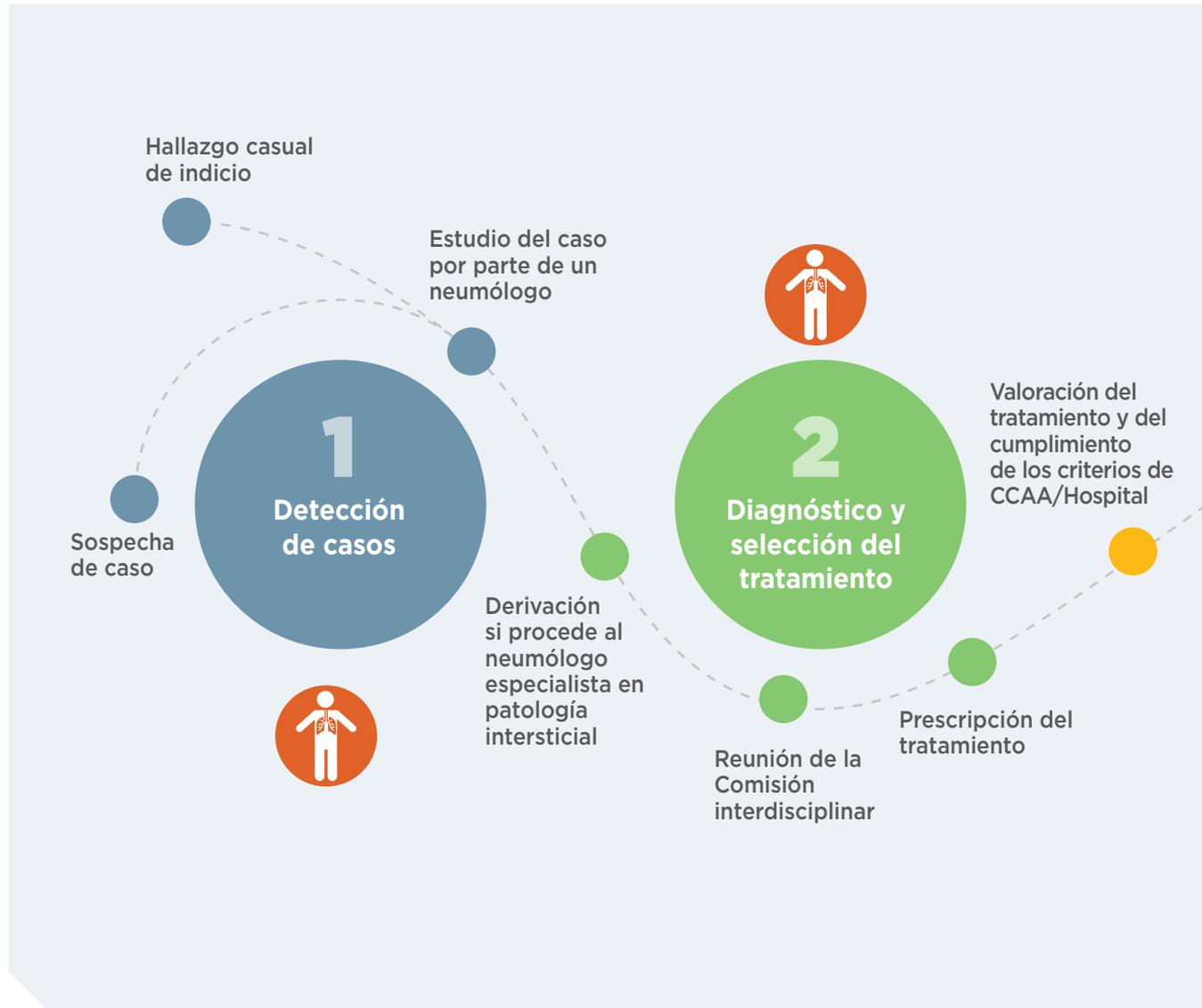
La codeína y otros opiáceos, así como los glucocorticoides han mostrado cierta eficacia en el control de la tos y la calidad de vida respiratoria. Dosis bajas de morfina pueden mejorar tanto la sensación de disnea como la tos persistente en pacientes con enfermedad avanzada.

CAPÍTULO 3

Itinerario del paciente con FPI

Itinerario del paciente con FPI

El itinerario que sigue el paciente con FPI a lo largo del sistema sanitario se puede estructurar siguiendo esta ruta gráfica:



En el itinerario del paciente con FPI se distinguen 4 fases principales:

- 1 Detección de casos de FPI
- 2 Diagnóstico y selección del tratamiento
- 3 Inicio del tratamiento farmacológico
- 4 Seguimiento del paciente



Las 4 fases y las 13 actividades en el itinerario del paciente, se han identificado a partir del estudio de guías de práctica clínica sobre la FPI y han sido consensuadas por los neumólogos y farmacéuticos de hospital en los workshops.

Posteriormente, la Comisión Asesora ha validado el desarrollo de cada una de estas fases y actividades.

1. Detección de casos



Hallazgo casual de un indicio de patología intersticial

Este hallazgo tiene lugar cuando, a través de una exploración radiológica realizada para el estudio de una situación clínica distinta, se detecta una alteración pulmonar en el paciente. Por ejemplo, en un procedimiento preoperatorio o en el estudio de una lesión torácica.

Los agentes que intervienen durante esta fase son:

- ▼ **Médico de atención primaria**
- ▼ **Médico de urgencias**
- ▼ **Internista**
- ▼ **Otro especialista hospitalario**
- ▼ **Radiólogo** - tiene un papel clave ya que, a pesar de que realiza la radiografía de tórax por otro motivo, puede detectar indicios de patología intersticial y alertar al especialista que ha solicitado la prueba inicialmente.

La principal herramienta utilizada en esta fase es la radiografía de tórax, que puede mostrar irregularidades en los pulmones sugiriendo una posible patología intersticial.

Sospecha de caso de patología intersticial

Esta sospecha tiene lugar cuando el paciente acude al médico debido a la aparición de síntomas respiratorios que apunten a una patología pulmonar, tales como una disnea de esfuerzo, tos seca u otros.

Los agentes que intervienen durante esta fase son:

- ▼ **Médico de Atención Primaria (AP)** – habitualmente es el primer médico al cual acuden los pacientes. Si éste sospecha que los síntomas pueden deberse a una patología intersticial, la práctica habitual consiste en derivar el paciente a un neumólogo para que este último estudie el caso.
- ▼ **Médico de urgencias** - cuando los síntomas empujan al paciente a acudir al servicio de urgencias del hospital, el médico de urgencias es quien debe tener esta sospecha inicial de patología intersticial.
- ▼ **Otro especialista hospitalario** - la FPI es una enfermedad minoritaria, por lo que es común que se sospeche de otras patologías antes de llegar a su diagnóstico específico. Así, no es de extrañar que muchos pacientes sean vistos por otros especialistas antes de llegar al neumólogo (por ejemplo, por internistas, o por cardiólogos si hay una sospecha de Insuficiencia Cardíaca Congestiva).
- ▼ **Radiólogo** - realiza la radiografía de tórax requerida para confirmar la sospecha de patología pulmonar.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▼ **Anamnesis**
- ▼ **Auscultación** - el sonido de la auscultación (estertores inspiratorios secos y bibasilares tipo “velcro”) en pacientes con patologías intersticiales es muy característico, y puede indicar una posible FPI.
- ▼ **Espirometría**
- ▼ **Radiografía de tórax**

Estudio del caso por un neumólogo no especialista en patología intersticial

Tras el indicio o sospecha de una patología pulmonar, el paciente se deriva a un neumólogo de su centro de referencia. Este neumólogo estudia el caso, realizando las pruebas diagnósticas correspondientes a su alcance. Estas pruebas suelen incluir pruebas de función pulmonar, especialmente la espirometría forzada.

Actualmente, en la mayoría de los centros, el neumólogo puede ordenar la realización de una Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución (TACAR), una técnica que permite aportar más información para establecer un diagnóstico. No obstante, a pesar de que estas pruebas pueden dar indicios de patología intersticial, son difíciles de interpretar para un neumólogo o radiólogo no especialista en este grupo de patologías.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▼ **Auscultación**
- ▼ **Espirometría**
- ▼ **Radiografía de tórax**
- ▼ **TACAR**

2. Diagnóstico y selección del tratamiento



Derivación al neumólogo especialista en patología intersticial

Ante un posible caso de neumopatía intersticial, se recomienda que el neumólogo general derive el paciente a un neumólogo especializado en este grupo de patologías para que confirme el diagnóstico e instaure el tratamiento adecuado. Este neumólogo experto en patología intersticial contará con un radiólogo también especializado en NIU para realizar una TACAR.

La TACAR puede identificar un patrón NIU a través de cuatro hallazgos típicos:

- ▼ Afectación pulmonar de predominio basal y localización subpleural
- ▼ Presencia de reticulación
- ▼ Presencia de panalización con/sin bronquiolectasias de tracción
- ▼ Ausencia de hallazgos considerados excluyentes de patrón NIU

Cuando no se identifica el patrón de NIU a través de la TACAR, es necesario realizar pruebas complementarias. La más común en estos casos es la broncoscopia, para descartar otros diagnósticos, así como una biopsia pulmonar para obtener muestras de tejido fibrótico. Tradicionalmente, la biopsia pulmonar se realiza mediante una intervención quirúrgica abierta, pero el desarrollo de nuevas técnicas mínimamente invasivas, como la criobiopsia, ofrece alternativas para este procedimiento.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▼ **Historia clínica** - puede apuntar a causas que indiquen otros diagnósticos.
- ▼ **Pruebas de función pulmonar**
- ▼ **Prueba de marcha de los 6 minutos**

- ▼ **Gasometría**
- ▼ **TACAR**
- ▼ **Broncoscopia**
- ▼ **Biopsia pulmonar**

Reunión de la Comisión Interdisciplinar para esclarecer el diagnóstico e instaurar un tratamiento

Por su complejidad, la FPI tiene un gran riesgo de imprecisión diagnóstica. Así, puede haber pacientes diagnosticados de FPI que en realidad responden a otro tipo de patología intersticial.

Estudios y artículos científicos sostienen que un enfoque interdisciplinar, llevado a cabo por profesionales especializados en esta patología, mejora la precisión del diagnóstico. Este abordaje interdisciplinar permite, por tanto, instaurar el tratamiento adecuado a cada paciente.

Esta comisión debe incluir a un neumólogo, un patólogo y un radiólogo especializados en neumopatías intersticiales. Puede, además, contar con un cirujano torácico si han realizado una biopsia, y con un fisioterapeuta especializado para valorar posibles tratamientos no farmacológicos.

Además, las experiencias compartidas por los profesionales en los workshops, sugieren que es una buena práctica contar con el apoyo de un farmacéutico de hospital, quien puede aportar información clave para prescribir el tratamiento farmacológico adecuado en el seno de la comisión.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▼ **Historia clínica** - es una herramienta indispensable para obtener una visión global del paciente ya que recoge todas las enfermedades o trastornos padecidos por el mismo, así como las intervenciones realizadas.
- ▼ **Pruebas de laboratorio** - indican el estado general de salud del paciente y, sobre todo, el estado de las funciones metabólicas.
- ▼ **Estudio de comorbilidades del paciente** - indica la presencia de otras enfermedades que puedan condicionar el diagnóstico y el tratamiento.
- ▼ **Pruebas diagnósticas realizadas** - incluye todas aquellas desarrolladas en apartados y fases anteriores, especialmente la TACAR.
- ▼ **Pruebas complementarias (biopsia pulmonar)** - utilizadas para esclarecer el diagnóstico de la TACAR en última instancia.

Prescripción del tratamiento antifibrótico y sintomático

Los tratamientos farmacológicos actualmente disponibles están orientados a frenar el avance de la enfermedad, evitar las reagudizaciones, prolongar la supervivencia y reducir los síntomas de los pacientes para mejorar su calidad de vida.

Actualmente, en España existen dos tratamientos antifibróticos autorizados e indicados en pacientes con FPI, cuyos principios activos son de naturaleza distinta y, por lo tanto, requieren una posología y una gestión de las interacciones con otros fármacos y de los Resultados Negativos de la Medicación (RNM) muy específicos.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▼ **Protocolos de actuación**
- ▼ **Guías de práctica clínica**
- ▼ **Formulario o guía farmacoterapéutica del hospital**

A partir de este punto, este documento incorpora un **checklist** que recoge las aportaciones que el farmacéutico puede realizar en cada una de las fases del itinerario del paciente con FPI. Estas checklist son una herramienta muy útil y práctica de cara a la colaboración con el neumólogo.

Checklist 1

¿Qué aporta el farmacéutico de hospital a la Comisión Interdisciplinar?

- Aportar información complementaria sobre los tratamientos disponibles en términos de eficacia, indicación, seguridad y coste
- Valorar la polimedición del paciente y velar por la conciliación con otros tratamientos
- Dar información sobre las interacciones de las diferentes alternativas terapéuticas
- Participar en la protocolización del tratamiento y seguimiento farmacológico, colaborando en las sucesivas actualizaciones

3. Inicio del tratamiento farmacológico



Valoración del tratamiento y del cumplimiento de los criterios de CCAA/Hospital

Previo al inicio del tratamiento para cada paciente, es necesario:

- ▶ Validar la indicación del tratamiento y el cumplimiento de los criterios para su financiación establecidos por el Ministerio de Sanidad
- ▶ Comprobar la no-aplicación de otras restricciones establecidas por la CCAA, en el caso de que existan
- ▶ Cumplir los criterios de utilización del tratamiento que pueda haber fijado un hospital en concreto

Los tratamientos antifibróticos (nintedanib y pirfenidona) están aprobados por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) en pacientes con FPI. El Ministerio de Sanidad en España, por su parte, ha financiado estos fármacos bajo unas pautas concretas basadas en los endpoint primarios de los estudios pivotaes de cada fármaco.

Sin embargo, en cada una de las Comunidades Autónomas pueden establecerse mecanismos y pautas de utilización para **modular la utilización** de éstos fármacos.

Asimismo, los hospitales pueden disponer de protocolos internos que determinan la utilización de ciertos fármacos. La participación temprana del farmacéutico en el momento de instaurar el tratamiento farmacológico en el seno de la comisión interdisciplinar, puede aportar información precisa de estos aspectos, agilizando la selección y autorización interna del tratamiento dentro del hospital.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▶ **Evidencia científica publicada**

- ▼ **Informes del Grupo de Evaluación de Novedades, Estandarización e Investigación en Selección de Medicamentos (GENESIS) de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria (SEFH)**
- ▼ **Informes de Posicionamiento Terapéutico (IPT) de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) en el caso de que se hayan publicado**
- ▼ **Resoluciones de las comisiones autonómicas**
- ▼ **Formulario o guía farmacoterapéutica del hospital**

Comunicación al paciente del diagnóstico y del tratamiento

La FPI es una patología con mal pronóstico, por lo que el paciente puede tener dificultades para asimilar todo lo que conlleva. Por otro lado, es muy importante que conozca las implicaciones de padecer FPI, y que comprenda que el objetivo de los tratamientos es ralentizar el avance de la patología y mejorar los síntomas y la calidad de vida del paciente.

Para ello, el neumólogo debe servirse de las **herramientas y habilidades de comunicación** adecuadas para proporcionar la información al paciente y prepararlo para las siguientes fases de su enfermedad.

Idealmente, el neumólogo podrá proponer opciones de tratamiento al paciente en la misma visita en la que se comunica el diagnóstico. Sin embargo, en aquellos casos donde la autorización del tratamiento no es inmediata, es habitual que se comunique el tratamiento en una visita posterior.

Coordinación de neumólogo y farmacéutico de hospital para definir el inicio y el seguimiento para el tratamiento farmacológico

Previamente a la primera visita del paciente al servicio de farmacia dónde se le dispensará la medicación prescrita, es preciso que el neumólogo y el farmacéutico de hospital se reúnan para consensuar algunos aspectos clave:

- ▼ **Estrategia para el seguimiento del paciente** - es importante que decidan juntos como medir la tolerancia y adherencia del paciente al tratamiento y la eficacia del mismo (objetivos terapéuticos), y consensuen la manera de compartir entre ellos esta información.
- ▼ **Educación del paciente** - el farmacéutico puede incidir sobre aquellos aspectos de la enfermedad y del tratamiento que el neumólogo no haya podido mencionar al paciente, o que éste no haya asimilado por completo (hábitos saludables y nutrición, importancia del tratamiento como una de las ayudas en la gestión de la enfermedad, o pronóstico de la misma). Además, se recomienda que el farmacéutico refuerce los mensajes que el médico ha dado al paciente, previo consenso con dicho médico.
- ▼ La **comunicación** que tendrá lugar entre neumólogo y farmacéutico para compartir información sobre el paciente y el tratamiento durante el seguimiento del

mismo. El capítulo 4 de este documento ofrece recomendaciones concretas sobre este punto.

Primera visita del paciente al servicio de farmacia para la recogida de la medicación

La primera visita del paciente para recoger la medicación al servicio de farmacia supone un punto a partir del cual se pueden sentar las bases para consolidar el seguimiento de dicho paciente.

Checklist 2

¿Qué objetivos debe plantearse el farmacéutico en la primera visita del paciente al servicio de farmacia?

- Garantizar la disponibilidad de la medicación para evitar visitas innecesarias al paciente.
- Evaluar el grado de conocimiento del paciente sobre la enfermedad, sobre su tratamiento y sobre los efectos secundarios, con la finalidad de optimizar el tratamiento en términos de efectividad y seguridad.
- Reforzar la información al paciente, proporcionada por el neumólogo realizando las aportaciones necesarias (ver siguiente apartado).
- Incidir en el cumplimiento del tratamiento, definiendo variables de seguimiento (informes de adherencia).
- Asentar las bases para detectar y controlar posibles interacciones y otros RNM.
- Proporcionar al paciente información de contacto con el servicio de farmacia (teléfono, e-mail, web).
- Proporcionar al paciente fuentes fiables de información sobre su tratamiento descartando aquellas fuentes que haya consultado el paciente que no tengan el rigor suficiente.

Así, el farmacéutico puede:

- ▼ Reforzar la información proporcionada anteriormente por el neumólogo.
- ▼ Evaluar el conocimiento que tiene el paciente sobre su enfermedad y sobre su tratamiento.
- ▼ Informar sobre los posibles RNM y cómo gestionarlos.
- ▼ Fomentar hábitos de vida saludables.
- ▼ Proporcionar consejos higiénico-dietéticos al paciente.
- ▼ Detectar posibles interacciones con otros medicamentos, alimentos y fitoterapia

- ▼ Asegurar que el paciente comprende cómo debe administrarse el tratamiento (en qué consiste, qué se puede esperar del mismo, qué hacer en caso de omisión de una dosis, etc.)
- ▼ Aclarar la pauta posológica en caso que sea necesario
- ▼ Resaltar la importancia de ser riguroso con la posología y proporcionar herramientas que faciliten la adherencia
- ▼ Concienciar al paciente sobre la importancia de notificar al neumólogo y al farmacéutico si va a empezar algún otro tratamiento posteriormente (por ejemplo: antibióticos, anticoagulantes, antiagregantes, etc.)

Esta información puede reforzarse con la entrega de materiales gráficos que facilitarán que el paciente tenga presente estos consejos una vez en su domicilio.

Antes de la visita es importante garantizar la disponibilidad de la medicación para evitar visitas innecesarias del paciente.

Además, el farmacéutico deberá utilizar todas las herramientas de comunicación a su alcance con la finalidad de que su comunicación con el paciente sea efectiva.

Checklist 3

Información recomendada para proporcionar al paciente y/o familiares en su primera visita al servicio de farmacia:

- Información general sobre el tratamiento de forma oral y escrita.
- Cómo se debe tomar la medicación (tanto la pauta posológica como explicar conceptos como qué es “tomar en ayunas”).
- Qué hacer en caso de omisión de una dosis por parte del paciente.
- Advertir sobre cuáles son los efectos secundarios más habituales del tratamiento (fotosensibilidad, diarrea, etc.), y dar pautas de actuación en caso de que ocurran.
- Interacciones de la medicación con otros medicamentos (como algunos antidepresivos, inhibidores de la bomba de protones y antibióticos), con la alimentación y con productos de fitoterapia.
- Resaltar la importancia de notificar al neumólogo y farmacéutico si va a empezar algún otro tratamiento posteriormente al inicio del tratamiento antifibrótico (por ejemplo: anticoagulantes, antiagregantes, etc.).
- Dar consejos higienicodietéticos (ver checklist 4).
- Animar al paciente a compartir cualquier información encontrada sobre su enfermedad y/o su tratamiento con el farmacéutico y el neumólogo.

Checklist 4

Recomendaciones higiénico-dietéticas incluyen:

- Realizar ejercicio físico habitualmente.
- Adecuar la dieta a las características del tratamiento, seguir una dieta sana.
- No fumar.
- Estudiar la relación de tomas con alimentos.
- Recomendar la vacunación antigripal para evitar otras infecciones y enfermedades pulmonares.
- Moderar el consumo de alcohol.
- Evitar la exposición al sol en función del tratamiento.

4. Seguimiento del paciente



Visitas de seguimiento del paciente al neumólogo

Durante los primeros 2 o 3 meses de tratamiento, el paciente suele acudir a la consulta del neumólogo mensualmente. A partir de entonces las revisiones pueden espaciarse más, siendo trimestrales o semestrales.

Así, durante las visitas de seguimiento, el neumólogo realiza un seguimiento de la evolución de la enfermedad y de la efectividad del tratamiento. Para ello, el neumólogo debe disponer de toda la información que le pueda proporcionar el farmacéutico, fruto de su contacto con el paciente en el servicio de farmacia.

De este modo, el neumólogo se servirá de las herramientas diagnósticas utilizadas en fases anteriores para determinar el estado de salud del paciente, el grado de avance de la enfermedad y la efectividad del tratamiento.

Dichas herramientas son:

- ▼ **Pruebas de función pulmonar** - Capacidad Vital Forzada (FVC) y Capacidad de Difusión (DLCO).
- ▼ **Determinaciones analíticas** - permiten controlar los efectos del tratamiento en la salud general del paciente.
- ▼ **Estudio de comorbilidades del paciente** - la presencia de otras patologías y tratamientos concomitantes pueden requerir ajustes en el tratamiento farmacológico de la FPI.
- ▼ **Historia clínica**
- ▼ **TACAR** - debe realizarse solamente en casos de progresión de la enfermedad y de sospecha de complicaciones.
- ▼ **Checklist** - al igual que el farmacéutico, el neumólogo se puede valer de esta herramienta, con pautas recomendadas, para facilitar el trabajo de forma sistemática durante las visitas.
- ▼ **Herramientas de comunicación** - facilitan el acceso a la información registrada por los farmacéuticos durante las visitas de los pacientes.

Checklist 5

¿Qué debe comprobar el neumólogo en las visitas de seguimiento del paciente?

- Realizar nuevas pruebas de función pulmonar para comprobar los niveles de FVC del paciente.
- Revisar las analíticas del paciente (estudios de función hepática...) para comprobar la eficacia del tratamiento.
- Evaluar estabilidad o progresión de la enfermedad.
- Detectar la aparición de comorbilidades.
- Valorar la aparición de RNM y la tolerancia a la medicación.

Visitas sucesivas del paciente al servicio de farmacia para la recogida sucesiva de la medicación

El paciente acude al servicio de farmacia periódicamente (habitualmente con una periodicidad mensual) para la recogida de la medicación dispensada.

Además de dispensar la medicación, el farmacéutico puede aprovechar estas visitas para realizar las siguientes actividades:

- ▼ **Detección y comunicación al neumólogo de efectos adversos**, con recomendaciones para su manejo. Estos incluyen náuseas, vómitos, diarrea, rash cutáneo.
- ▼ Verificar si se ha **añadido otra medicación** a la que estaba tomando en la visita anterior.
- ▼ **Control de interacciones** con otros medicamentos.
- ▼ Registro y mejora de la **adherencia** al tratamiento.
- ▼ **Refuerzo de la información** y resolución de posibles inquietudes, dudas o problemas planteados por el paciente.
- ▼ Evaluación de la **calidad de vida** del paciente.

Se aconseja que, para realizar el seguimiento de la adherencia, se utilicen al menos dos de los siguientes métodos:

- ▼ Utilizar **herramientas de segmentación/estratificación** mediante cuestionarios de evaluación de la adherencia.
- ▼ Controlar la **periodicidad de recogida** de la medicación.
- ▼ **Recuento de formas farmacéuticas** (comprimidos).
- ▼ Elaborar **informes de adherencia**.
- ▼ Reflejar las estimaciones de adherencia en la **historia clínica**.

El rol del farmacéutico también comprende garantizar la seguridad del tratamiento, e informar sobre opciones de tratamiento futuras al tener acceso a información más actualizada.

La mayor frecuencia de las visitas del paciente al servicio de farmacia permite al farmacéutico estar atento a la evolución de los síntomas de la patología o a la aparición de nuevos síntomas. En este caso, el farmacéutico informará de inmediato al neumólogo. Éstos pueden ser:

- ▼ Disnea.
- ▼ Fiebre persistente.
- ▼ Cansancio.
- ▼ Tos.
- ▼ Pérdida de peso.

Las principales herramientas utilizadas en esta fase son:

- ▼ **Checklist** - como herramienta de sistematización de las visitas.
- ▼ **Herramientas de medición de la adherencia.**
- ▼ **Herramientas de comunicación** - esta fase en el itinerario del paciente requiere un intercambio de información periódico con el neumólogo, las herramientas de comunicación son claves para facilitar el acceso a esta información.
- ▼ **Herramientas de valoración de calidad de vida.**

Checklist 6

Información que se recomienda que el farmacéutico obtenga del paciente y/o familiares en sus visitas posteriores al servicio de farmacia

- Valorar la tolerancia del paciente al medicamento.
- Detección, resolución y control de los RNMs: dar recomendaciones para su manejo.
- Preguntar si se ha añadido alguna nueva medicación a la que estaba tomando en la visita anterior, para evitar posibles nuevas interacciones, y avisar al neumólogo en caso de que sean relevantes para la terapia.
- Preguntar sobre la calidad de vida.
- Refuerzo de la información y resolución de posibles problemas planteados por el paciente.
- Detalles sobre la regularidad de la toma de tratamiento, para analizar la adherencia.
- Evaluar el cumplimiento, controlando periodicidad de recogida de la medicación (si no lo toma... ¿por qué no lo toma?).
- Fijación de citas.
- Revisión de la analítica. Si detecta elevación de transaminasas en analíticas o efectos secundarios avisar al neumólogo especialista.
- Animar al paciente a compartir cualquier información encontrada sobre su enfermedad y/o su tratamiento.

Fin del tratamiento en curso

Existen varias circunstancias por las que un tratamiento antifibrótico para pacientes con FPI pueda llegar a su fin, como:

- ▼ El paciente **deja de cumplir los criterios de indicación** del fármaco.
- ▼ **Nula respuesta al tratamiento** tras 6-12 meses del mismo.
- ▼ **Intolerancia grave** incontrolable.
- ▼ El paciente **renuncia al tratamiento**.
- ▼ El paciente es **trasplantado**.
- ▼ El paciente (que no responde al tratamiento) puede ser reclutado para incorporarse en un **ensayo clínico** con un nuevo fármaco.
- ▼ **Fallecimiento**.

Cuando se retira el tratamiento al paciente (a excepción de si es debido a la realización de un trasplante pulmonar o de si éste es reclutado para incorporarse a un ensayo clínico con otro fármaco), el paciente deberá recibir cuidados paliativos para intentar mantener la calidad de vida.

Los agentes que intervienen en la decisión de cese del tratamiento son:

- ▼ **Neumólogo especialista en patología intersticial** - es el profesional más capacitado para estudiar la evolución de la FPI y las alternativas del paciente, utilizando también toda la información recopilada por el farmacéutico en las visitas al servicio de farmacia del paciente.
- ▼ **Farmacéutico** - basándose en sus frecuentes contactos con el paciente, el farmacéutico puede aportar elementos sobre el seguimiento de la terapia y calidad de vida del paciente que el neumólogo podrá tomar en consideración.
- ▼ **Paciente** - el paciente que ya ha iniciado el tratamiento puede expresar su deseo de abandonar el mismo por varios motivos; por ejemplo, si no consigue tolerar sus efectos adversos.
- ▼ El neumólogo se servirá de las **herramientas diagnósticas y de evaluación** utilizadas anteriormente para determinar si se cumple algún criterio de retirada del fármaco.

A continuación, se muestra un itinerario más detallado en el cual, además de representar las principales actividades del proceso, se representan los principales agentes o profesionales más relevantes para cada actividad y se indican las herramientas más destacadas a usar en cada una de estas actividades.

Figura 3. Agentes y herramientas del itinerario del paciente con FPI



2 Diagnóstico y selección del tratamiento

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Neumólogo especialista en patología intersticial* • Patólogo especialista • Radiólogo especialista • Cirujano torácico | <ul style="list-style-type: none"> • Historia clínica • Pruebas de función pulmonar • Prueba de esfuerzo • Gasometría • TACAR • Pruebas complementarias (broncoscopia, biopsia pulmonar) |
|---|--|

Derivación, si procede, al neumólogo especialista en patología intersticial

Reunión de la Comisión interdisciplinar para esclarecer diagnóstico e instaurar tratamiento

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Neumólogo* • Patólogo especialista • Radiólogo especialista • Farmacéutico de hospital • Cirujano torácico | <ul style="list-style-type: none"> • Historia clínica • Analítica • Estudio de comorbilidades • Pruebas funcionales respiratorias • TACAR • Pruebas complementarias |
|--|---|

Prescripción del tratamiento

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Neumólogo* • Farmacéutico de hospital | <ul style="list-style-type: none"> • Guía farmacoterapéutica o formulario del hospital • Guía de práctica clínica • Protocolos |
|--|---|

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Neumólogo* | <ul style="list-style-type: none"> • Check-list • Pruebas de función pulmonar • Prueba de esfuerzo • Estudio de comorbilidades • Historia clínica • Analíticas del paciente • Herramientas de comunicación |
|--|---|

Visitas de seguimiento del paciente al neumólogo

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Farmacéutico de hospital • Neumólogo* | <ul style="list-style-type: none"> • Criterios de retirada • Pruebas diagnósticas y analíticas |
|--|--|

Fin del tratamiento en curso

4 Seguimiento

Visitas sucesivas del paciente al SF para la recogida sucesiva de la medicación

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Farmacéutico de hospital | <ul style="list-style-type: none"> • Herramientas de adherencia • Herramientas de comunicación • Check-list • Herramientas de valoración de calidad de vida |
|--|---|

CAPÍTULO 4

El beneficio de la cooperación entre el neumólogo y el farmacéutico

El beneficio de la cooperación entre el neumólogo y el farmacéutico

El beneficio de la cooperación entre el neumólogo y el farmacéutico de hospital a lo largo de todo el itinerario del paciente con FPI se evidencia en los 5 siguientes puntos:

1. Instauración del tratamiento farmacológico más adecuado

El trabajo conjunto del farmacéutico de hospital y el neumólogo permite a éste último prescribir el tratamiento más adecuado para cada paciente.

La Comisión Interdisciplinar que aborda los casos de FPI puede presentar diferentes formas o dinámicas de trabajo en cada centro, pero en todas ellas puede ser beneficioso valorar la participación del farmacéutico de hospital en el momento de establecer el tratamiento al paciente.

La participación del Farmacéutico de Hospital en la Comisión Interdisciplinar permite que éste aporte todo su conocimiento y experiencia en la selección y utilización del fármaco adecuado de forma individualizada para cada uno de los pacientes con FPI.

Así, a pesar de que no interviene en el diagnóstico, el farmacéutico aporta información actualizada sobre las alternativas terapéuticas existentes, en lo que se refiere a efectividad, seguridad y coste. Además, el farmacéutico conoce las posibles interacciones de los fármacos antifibróticos con otra medicación que el paciente pueda estar tomando para tratar otros problemas de salud.

El farmacéutico también podrá dar apoyo al neumólogo a la hora de establecer la posología, especialmente en aquellos pacientes con necesidades especiales como pacientes de edad avanzada, con insuficiencia renal, con insuficiencia hepática, etc.

Del mismo modo, el farmacéutico aportará información sobre los principales efectos adversos que pueden aparecer con cada una de las alternativas terapéuticas.

2. Consolidar y agilizar el inicio del tratamiento

La optimización de la interacción del farmacéutico de hospital con el neumólogo que prescribe el tratamiento permite agilizar el inicio del mismo y que éste tenga lugar bajo las condiciones idóneas desde su inicio.

La implicación del farmacéutico con la Comisión de Farmacia y Terapéutica del hospital hace que esté perfectamente informado y actualizado en lo que refiere a disponibilidad de nuevos fármacos, criterios de financiación o condiciones de utilización, ya sean provenientes del Ministerio, la Comunidad Autónoma o del propio hospital. La posibilidad de tener presente estos aspectos en el momento de seleccionar el tratamiento para un paciente, evita que algunas decisiones sean revocadas posteriormente, con la pérdida de tiempo que ello supone.

Una vez validado el tratamiento, el neumólogo y el farmacéutico pueden reunirse para consensuar una serie de pautas de actuación que les permitan asegurar que, cuando el paciente inicie el tratamiento farmacológico, tanto su grado de conocimiento de la patología y el tratamiento, como su nivel de motivación, son óptimos. Por varios motivos, no es infrecuente que el paciente no retenga toda la información en el momento en que el médico le comunique el diagnóstico y el tratamiento, por lo que, entre esta serie de pautas, es clave acordar cómo el farmacéutico puede reforzar los mensajes que inicialmente al neumólogo ya ha dado al paciente en el caso de que detecte que éste no los ha asimilado. Para ello, el farmacéutico, después de la reunión con el neumólogo y antes de la primera visita del paciente al servicio de farmacia, deberá realizar un trabajo de preparación.

3. Optimizar el tratamiento farmacológico (en términos de seguridad, eficacia y eficiencia)

La optimización de un tratamiento farmacológico supone obtener los mejores resultados en salud posibles con el menor coste económico y con el medicamento más adecuado.

Respecto al tratamiento farmacológico, es clave que el neumólogo y el farmacéutico cooperen para asegurar su optimización.

Para optimizar el tratamiento en términos de eficacia y eficiencia, el farmacéutico tiene varios recursos en sus manos como son:

- ▼ La individualización de la dosis y de la posología, o la modificación de la misma en caso de aparición de reacciones adversas
- ▼ El seguimiento farmacoterapéutico
- ▼ Los informes farmacoterapéuticos dirigidos al médico responsable
- ▼ Las iniciativas orientadas a la disminución de errores
- ▼ La entrega de información al alta del paciente en casos de ingreso
- ▼ La conciliación de la medicación en las transiciones entre los distintos niveles de asistencia

La verificación de la dosis y posología, el procedimiento a seguir en caso de omisión de dosis, la correcta preparación y administración de la medicación, etc. son responsabilidad del farmacéutico. Además, en el caso de la FPI, la vigilancia activa de interacciones con otros fármacos y productos fitosanitarios, y la gestión de RNM son algunos de los aspectos a través de los cuales el farmacéutico vela por la seguridad del paciente.

No hay que olvidar también la importantísima tarea de farmacovigilancia, identificando, registrando y notificando cualquier RNM que se realiza desde los servicios clínicos, de farmacia y por el personal de enfermería, y que permite ir mejorando en el uso seguro de los medicamentos.

Todas estas intervenciones deben ser puestas en común con el neumólogo responsable para conseguir los mejores resultados.

4. Acompañar y dar apoyo al paciente durante su enfermedad

El contacto cercano con el paciente o sus familiares permite al farmacéutico complementar el acompañamiento que realiza el neumólogo.

El farmacéutico, a través de las visitas periódicas que realiza el paciente al servicio de farmacia para retirar la medicación, puede complementar el seguimiento que realiza el neumólogo, especialmente después de un periodo inicial, cuando las visitas del paciente al médico se espaciarán en el tiempo y éste acude al servicio de farmacia de forma más frecuente que a la consulta del neumólogo.

Así, a pesar de que se centra en el seguimiento del tratamiento farmacológico, si previamente ha consensuado con el neumólogo unas pautas a seguir, el farmacéutico también puede estar atento a cambios objetivables en la evolución clínica del paciente para poder transmitir alertas al neumólogo.

Además, el farmacéutico tendrá la oportunidad de recoger dudas relacionadas con la medicación, pero también con aspectos más generales como hábitos de vida saludables, consejos higiénico-dietéticos, etc.

5. Comunicación efectiva entre profesionales

La interacción continua entre el neumólogo y el farmacéutico de hospital debe sustentarse en la comunicación efectiva entre ambos.

No obstante, esta comunicación efectiva depende en gran medida del uso adecuado de los sistemas de comunicación disponibles. Actualmente, los más utilizados incluyen:

- ▼ **Teléfono** - esta es la herramienta más utilizada para dudas o alertas graves o que se deban resolver en el momento, especialmente entre profesionales que se conocen personalmente.
- ▼ **Correo electrónico** - el correo corporativo está protegido por la ley de protección de datos, por lo que es una herramienta de comunicación más segura para compartir datos confidenciales y privados del paciente que la vía telefónica.
- ▼ **Informes** - formalizar en un informe o en notificaciones por escrito es una herramienta de comunicación más formal y que aporta más detalle que otros sistemas. Existe la posibilidad de enviar el informe directamente al médico o facilitarlo al paciente para que lo comparta en su revisión.
- ▼ **Alertas sistematizadas en los sistemas de información** - esta herramienta facilita la comunicación de información importante, ya que el neumólogo es avisado de que tiene una notificación en los sistemas. Se gestiona mediante la generación de una interconsulta en el sistema que facilita la comunicación.
- ▼ **Actualización de historia clínica** - una historia clínica compartida entre profesionales facilita el manejo de la información, al tener toda la información del paciente en un mismo archivo o sistema. La historia clínica puede tener un sistema de alertas automáticas o no.

En los workshops se han identificado **importantes barreras de comunicación** entre farmacéuticos de hospital y clínicos, principalmente:

- ▼ Los profesionales no se conocen.
- ▼ La implantación de vías de comunicación entre profesionales es desigual según la Comunidad Autónoma y, generalmente, insuficiente.

Utilizar un **registro de información compartida** es un elemento vital en la comunicación entre ambos profesionales y en el seguimiento de un paciente, ya que permite la obtención de información en el momento y una visión completa del historial clínico del paciente.

Para optimizar esta cooperación entre el neumólogo y el farmacéutico es recomendable realizar las siguientes actividades:

- 1. Participación del farmacéutico de hospital en la reunión interdisciplinar en la cual se instaura el tratamiento.**
- 2. Realizar una reunión inicial del neumólogo con el farmacéutico de hospital previa al inicio del tratamiento.**
- 3. Realizar un trabajo previo a la primera visita del paciente al servicio de farmacia para optimizar su intervención.**
- 4. Facilitar una relación cercana con el paciente, a través de un contacto frecuente con el mismo (visitas al neumólogo y visitas al servicio de farmacia).**
- 5. Mantener una comunicación efectiva a través de los sistemas de información adecuados.**

CAPÍTULO 5

Retos en la gestión asistencial de la FPI en nuestro entorno

Retos en la gestión asistencial de la FPI en nuestro entorno

A lo largo de los 6 workshops realizados, y en los que se ha reflexionado de forma conjunta con neumólogos y con farmacéuticos de hospital, se ha profundizado tanto en aspectos clínicos como en aspectos organizativos o de proceso.

Así, a pesar de que no era el objetivo del trabajo realizado y sin ánimo de profundizar en ellos, nos parece interesante mencionar aquellos aspectos sobre la gestión de la patología que han emergido como elementos a resolver o que han sido fuente de debate entre profesionales.

Los **retos identificados** durante la elaboración de este documento abarcan aspectos relacionados con:

La importancia del conocimiento adecuado de la patología por parte de los profesionales que deberán diagnosticar y tratar al paciente.

- ▼ La FPI es una patología de evolución rápida cuyo diagnóstico, tratamiento y seguimiento son muy complejos y requieren la intervención de profesionales con experiencia y conocimientos específicos.

La conveniencia de la organización de las unidades de referencia en patología intersticial.

- ▼ Estrechamente relacionado con el punto anterior, durante los workshops ha surgido el debate sobre si la FPI solamente debe ser atendida desde unidades de referencia o si, por el contrario, los centros con un volumen de pacientes relevante deben poder atender a esta patología con el nivel de especialización necesario.

La cooperación entre los diferentes profesionales para garantizar la calidad asistencial en la compleja gestión de la FPI.

- ▼ La complejidad de la patología requiere la cooperación del neumólogo con otros especialistas (médico de Atención Primaria, patólogo, radiólogo...) para la detección y el diagnóstico de nuevos casos, y con el farmacéutico de hospital para establecer un tratamiento y realizar el seguimiento de los pacientes.
- ▼ Es importante señalar que en algunos casos, y así se ha puesto de manifiesto durante las sesiones de trabajo, algunos profesionales no son del todo conscientes de los beneficios de esta cooperación. Esto nos debe hacer pensar que es necesario poner en valor esta cooperación y presentar resultados objetivos de su impacto positivo.

La necesidad de contar con herramientas para gestionar la comunicación entre profesionales.

- ▼ Esta interacción tan necesaria entre los profesionales debe basarse en varios elementos y uno de ellos es la disponibilidad de canales efectivos y seguros a través de los cuales intercambiar información. No obstante, esta sigue siendo una de las asignaturas pendientes en casi todas las Comunidades Autónomas y en casi todos los hospitales.

CAPÍTULO 6

Participantes en la elaboración de la guía

Participantes en la elaboración del documento

Los 6 workshops realizados en el territorio nacional han contado con la asistencia y participación de 48 profesionales de distintos hospitales de toda España, de los cuales 34 son farmacéuticos de hospital y 14 son neumólogos.

Agradecemos su interés en esta iniciativa y su trabajo para desarrollar los contenidos expuestos en este documento.

Farmacéuticos de hospital:

- ▼ **Alberto Jimenez Morales**, farmacéutico en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves en Granada.
- ▼ **Amparo Talens Bolos**, farmacéutica en el Hospital Universitario San Juan de Alicante.
- ▼ **Ana Cristina Mínguez Cabeza**, farmacéutica en el Hospital Universitario de Araba en Álava.
- ▼ **Antonia Casas Martínez**, farmacéutica en el Complejo Hospitalario Universitario Arquitecto Marcide de Ferrol en La Coruña.
- ▼ **Carlos García Collado**, farmacéutico en el Hospital Universitario San Cecilio en Granada.
- ▼ **Elena Lobato Matilla**, farmacéutica en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón en Madrid.
- ▼ **Elena Sánchez Yáñez**, farmacéutica en el Hospital Universitario Virgen de la Victoria en Málaga.
- ▼ **Emilio Molina Cuadrado**, farmacéutico en el Complejo Hospitalario Torrecárdenas en Almería.
- ▼ **Enrique Soler Company**, jefe del Servicio de Farmacia en el Hospital Arnau de Vilanova en Valencia.
- ▼ **Gabriel Ramírez Soto**, jefe del Servicio de Farmacia en el Hospital Universitario Virgen de la Macarena en Sevilla.
- ▼ **Icía Martínez López**, farmacéutica en el Hospital Universitario Son Espases en Baleares.
- ▼ **Irene Zarra Ferro**, farmacéutica en el Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela en La Coruña.
- ▼ **Isabel Muñoz Castillo**, jefa del Servicio de Farmacia Hospitalaria en el Hospital Regional Universitario Carlos Haya en Málaga.
- ▼ **Jordi Nicolàs Pico**, jefe del servicio de Farmacia en el Hospital Universitario Mútua de Terrassa en Barcelona.

- ▼ **José Manuel Martínez Sesmero**, farmacéutico en el Complejo Hospitalario de Toledo.
- ▼ **Juan Antonio Schoenemberger-Arnaiz**, jefe del servicio de Farmacia en el Hospital Universitario Arnau Vilanova en Lleida.
- ▼ **Juan José Tortajada Ituren**, farmacéutico en el Hospital Universitario Lucus Augusti en Lugo.
- ▼ **Julio Martínez Cutillas**, jefe del servicio de Farmacia en el Hospital Universitario Vall d'Hebrón en Barcelona.
- ▼ **Leocadio Rafael López Giménez**, farmacéutico en el Hospital Universitario de Cruces en Vizcaya
- ▼ **Lola Haro Martín**, farmacéutica en el Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.
- ▼ **Luis González del Valle**, farmacéutico en el Hospital Universitario La Paz en Madrid.
- ▼ **María Antonia Mangues Bafalluy**, jefa del servicio de Farmacia en el Hospital de la Santa Creu i Sant Pau en Barcelona.
- ▼ **Marta Calvin Lamas**, farmacéutica en el Complejo Universitario Hospitalario A Coruña.
- ▼ **Marta Hermenegildo Caudevilla**, farmacéutica en el Hospital Universitario Doctor Peset en Valencia.
- ▼ **Mercedes Gimeno Gracia**, farmacéutica en el Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa en Zaragoza.
- ▼ **Miriam Nieto Guindo**, farmacéutica en el Hospital Costa del Sol en Málaga.
- ▼ **Mónica Climente Martí**, Jefa del servicio de farmacia en el Hospital Universitario Doctor Peset en Valencia.
- ▼ **Pilar Ortega García**, farmacéutica en el Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.
- ▼ **Raquel Arrieta Navarro**, farmacéutica en el Hospital Universitario Miguel Servet en Zaragoza.
- ▼ **Rosario Luque Infantes**, jefa del servicio de Farmacia en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias de Madrid.
- ▼ **Teresa Benítez Giménez**, farmacéutica en el Hospital Universitario Clínico San Carlos en Madrid.
- ▼ **Teresa García Martínez**, farmacéutica en el Hospital General Universitario de Castellón.
- ▼ **Teresa Molina García**, farmacéutica en el Hospital Universitario de Getafe en Madrid.
- ▼ **Xavier Bonafont Pujol**, jefe del servicio de Farmacia en el Hospital Universitario Germans Trias i Pujol en Barcelona.

Neumólogos:

- ▼ **Alberto Fernández Villar**, jefe del servicio de Neumología en el Complejo Universitario Hospitalario de Vigo en Pontevedra.
- ▼ **Ana Dolores Romero Ortiz**, neumóloga en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves en Granada.
- ▼ **Gustavo Juan Samper**, jefe de sección de Neumología en el Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.
- ▼ **Javier Gaudó Navarro**, neumólogo en el Hospital Universitario Ramón y Cajal en Madrid.
- ▼ **Jesús Arribas Barcelona**, neumólogo en el Hospital Universitario Miguel Servet en Zaragoza.
- ▼ **José Antonio Rodríguez Portal**, neumólogo en el Hospital Universitario Virgen del Rocío en Sevilla.
- ▼ **Juan Antonio Royo Prats**, neumólogo en el Hospital General Universitario de Castellón.
- ▼ **Luis Gómez Carrera**, neumólogo en el Hospital Universitario La Paz en Madrid.
- ▼ **María Asunción Nieto Barbero**, neumóloga en el Hospital Universitario Clínico San Carlos en Madrid.
- ▼ **María Molina Molina**, neumóloga en el Hospital Universitario de Bellvitge en Barcelona.
- ▼ **Miren Begoña Salina**, neumóloga en el Hospital Universitario Basurto en Vizcaya.
- ▼ **Myriam Aburto Barrenechea**, neumóloga en el Hospital de Galdakao-Usansolo en Vizcaya.
- ▼ **Pere Casan Clará**, jefe del servicio de Neumología en el Hospital Universitario Central de Asturias.
- ▼ **Susana Herrera Lara**, neumóloga en el Hospital Universitario Doctor Peset en Valencia.

CAPÍTULO 7

Glosario

Glosario

Anamnesis: es el término empleado para referirse a los conocimientos y habilidades de la Semiología clínica, es decir, para referirse a la información proporcionada por el propio paciente al profesional sanitario durante una entrevista clínica, con el fin de incorporar dicha información en la historia clínica. Proporciona información básica y fundamental sobre el estado de salud del paciente y posibles causas de la aparición de síntomas.

Biopsia pulmonar: Tradicionalmente se realiza una biopsia quirúrgica. Aún se está valorando el uso de nuevas técnicas diagnósticas como la broncoscopia y criobiopsia para la FPI.

- ▼ **Biopsia pulmonar quirúrgica** - consiste en la obtención de una muestra de tejido pulmonar mediante una intervención quirúrgica en la que se abre el tórax.
- ▼ **Broncoscopia** - es un examen de las vías aéreas. Para el diagnóstico de FPI se usa para obtener tejido pulmonar de forma mínimamente invasiva.
- ▼ **Criobiopsia** - permite obtener pruebas de tejido pulmonar lo suficientemente grandes para diagnosticar enfermedades pulmonares intersticiales difusas sin necesidad de abrir el tórax, por vía endoscópica a través del lanzamiento de una sonda con la que se congela el tejido pulmonar a menos 89 grados durante tres o cuatro segundos para extraer la muestra.

Gasometría: una gasometría arterial mide la presión arterial parcial de dióxido de carbono, la presión arterial parcial de oxígeno y el pH en sangre. Esta es una prueba habitual para identificar problemas respiratorios.

Prueba de esfuerzo: esta prueba mide la aparición de disnea, o falta de aire en pacientes cuando hacen esfuerzo físico.

Pruebas de función pulmonar: estas pruebas se utilizan para realizar una valoración fisiopatológica del estado funcional del aparato respiratorio, e incluyen la espirometría forzada, los volúmenes pulmonares y la capacidad de difusión de carbono.

- ▼ **Espirometría-** consta de una serie de pruebas respiratorias sencillas, que se realizan bajo circunstancias controladas, y miden la magnitud absoluta de las capacidades pulmonares y los volúmenes pulmonares.
- ▼ **Pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares-** estudian dos indicadores: la capacidad vital forzada (FVC o CVF) es el máximo volumen de aire espirado, con el máximo esfuerzo posible, partiendo de una inspiración máxima; y el volumen espirado máximo en el primer segundo de la espiración forzada (FEV1 o VEMS).
- ▼ **Pruebas que miden la capacidad de difusión (DLCO)-** es un examen que mide cómo se hace el intercambio gaseoso en los pulmones.

TACAR: la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) se lleva a cabo con una gammacámara tomográfica axial computarizada convencional sin la

inyección de agentes de contraste. Los cortes de evaluación son muy finos (1-2 mm). La TACAR típica del tórax en un paciente con FPI muestra los cambios fibróticos en ambos pulmones, con una predilección por las bases pulmonares y la periferia.

CAPÍTULO 8

Bibliografía

Bibliografía

- ▶ American Thoracic Society. (2002). European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 165(2), 277-304.
- ▶ Collard, H. R., Tino, G., Noble, P. W., Shreve, M. A., Michaels, M., Carlson, B., & Schwarz, M. I. (2007). Patient experiences with pulmonary fibrosis. *Respiratory medicine*, 101(6), 1350-1354.
- ▶ Collard, H. R., Ward, A. J., Lanes, S., Cortney Hayflinger, D., Rosenberg, D. M., & Hunsche, E. (2012). Burden of illness in idiopathic pulmonary fibrosis. *Journal of medical economics*, 15(5), 829-835.
- ▶ Lee, A. S., Mira-Avendano, I., Ryu, J. H., & Daniels, C. E. (2014). The burden of idiopathic pulmonary fibrosis: an unmet public health need. *Respiratory medicine*, 108(7), 955-967.
- ▶ Ministerio de Sanidad y Política Social. (2009). Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud.
- ▶ Molina, J., J. A. Trigueros, J. A. Quintano, E. Mascarós, A. Xaubet, and J. Ancochea. "Fibrosis pulmonar idiopática: un reto para la atención primaria." *SEMERGEN-Medicina de Familia* 40, no. 3 (2014): 134-142.
- ▶ Portal, J. A. R., Baquero, A. D., & Becerra, E. R. Enfermedades intersticiales difusas del pulmón. Fibrosis pulmonar idiopática.
- ▶ Raghu, G., Chen, S. Y., Yeh, W. S., Maroni, B., Li, Q., Lee, Y. C., & Collard, H. R. (2014). Idiopathic pulmonary fibrosis in US Medicare beneficiaries aged 65 years and older: incidence, prevalence, and survival, 2001-11. *The Lancet Respiratory Medicine*, 2(7), 566-572.
- ▶ Raghu, G., Collard, H. R., Egan, J. J., Martinez, F. J., Behr, J., Brown, K. K., ... & Lynch, D. A. (2011). An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 183(6), 788-824.
- ▶ Raghu, G., Rochwerg, B., Zhang, Y., Garcia, C. A. C., Azuma, A., Behr, J., ... & Johkoh, T. (2015). An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline: treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. An update of the 2011 clinical practice guideline. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 192(2), e3-e19.
- ▶ Raimundo, K., Chang, E., Broder, M. S., Alexander, K., Zazzali, J., & Swigris, J. J. (2016). Clinical and economic burden of idiopathic pulmonary fibrosis: a retrospective cohort study. *BMC pulmonary medicine*, 16(1), 1.
- ▶ Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). (2012). Guía para Pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática.
- ▶ Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). (2013). Normativa 61. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática.

- ▼ The National Institute for Health and Care Excellence (NICE). (2013). Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management. Clinical guideline.
- ▼ Xaubet, A., Ancochea, J., Bollo, E., Fernández-Fabrellas, E., Franquet, T., Molina-Molina, M., ... & Serrano-Mollar, A. (2013). Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. *Archivos de Bronconeumología*, 49(8), 343-353.

Boehringer Ingelheim España, S.A.
Prat de la Riba, 50
08174 Sant Cugat del Vallès (Barcelona)

