



EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



THE EU-PFF GUÍA DE CONSULTA

Vivir con Fibrosis Pulmonar

1

¿QUÉ ES LA FIBROSIS PULMONAR?



La fibrosis pulmonar (FP) es una enfermedad progresiva e incurable que afecta al tejido frágil de los pulmones. Provoca la cicatrización de los pulmones y conduce a una disminución de la función pulmonar y a un aumento de la disnea. La FP puede ser de causa conocida o de origen desconocido, como la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI). La FP suele aparecer en personas de más de 45 años y la edad media de los pacientes es de 65 años.

En Europa, unas 400.000 personas viven con fibrosis pulmonar y unos 100.000 pacientes mueren cada año a causa de la enfermedad.

La fibrosis pulmonar es irreversible y el tratamiento sólo puede ralentizar la progresión de la enfermedad. De media, los pacientes con FP mueren a los 3-7 años del diagnóstico.

Tipos comunes de Fibrosis Pulmonar

- Fibrosis pulmonar idiopática
- Neumonía intersticial inespecífica
- Neumonitis crónica por hipersensibilidad
- Artritis reumatoidea - EPI*
- Esclerodermia - EPI
- Sarcoidosis fibrótica
- EPI inclasificable

¿CÓMO SE PRODUCE LA FP?

En la FP, el daño a las células que recubren los sacos de aire, o “alvéolos”, de los pulmones conduce a la formación de tejido cicatricial, lo que dificulta el paso del oxígeno al torrente sanguíneo. Como resultado, el cerebro, el corazón y otros órganos vitales pueden no recibir la cantidad de oxígeno que necesitan para funcionar correctamente. La cantidad de cicatrización suele aumentar con el tiempo, aunque la rapidez con la que progresa varía.

2

Vivir con fibrosis pulmonar

** EPI: Enfermedad pulmonar intersticial, que provoca la cicatrización de los pulmones*

¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS?

Los síntomas de la FP se desarrollan con el tiempo y pueden variar de una persona a otra.

En el momento del diagnóstico, los síntomas más comunes son la **falta de aire**, la **tos seca persistente** y la **fatiga**. Con el tiempo, la tos suele volverse productiva y, en las últimas fases de la enfermedad, aparecen otros factores como la **pérdida de apetito**, **los dolores articulares y musculares** y la **pérdida de peso** gradual e **inexplicable**.

Alrededor de la mitad de las personas con FP también pueden experimentar **dedos en forma de palillo** (ensanchamiento y redondeo de las puntas de los dedos de las manos o de los pies).

Cuando alguien utiliza un estetoscopio para auscultar los pulmones de una persona con FP, puede escuchar **crepitaciones “tipo velcro” en sus pulmones**. Se trata de sonidos de “apertura” que producen las vías respiratorias pequeñas al inhalar y que pueden oírse en ambos pulmones.



¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA FP?

Si sospecha que tiene FP, es necesario realizar varias investigaciones, empezando por una **tomografía computarizada de los pulmones**, pero también **pruebas de función, lavado broncoalveolar, análisis de sangre o una biopsia**.

El retraso en el diagnóstico es frecuente y puede darse en todas las fases. De media, el paciente tarda entre 7 y 8 meses en recibir el diagnóstico, y en el 40% de los casos tarda más de un año. Esto puede deberse a que los síntomas de la FP son similares a los de otras enfermedades pulmonares o cardíacas más comunes. Además, los pacientes pueden tardar en consultar a su médico de cabecera una vez que presentan síntomas. Es posible que los médicos de cabecera o de atención primaria no remitan a los pacientes a los especialistas pulmonares con la suficiente rapidez, y pueden producirse retrasos en la espera para una cita en el hospital y la realización de las pruebas necesarias para lograr un diagnóstico correcto.

Además, el 37% de los pacientes son diagnosticados erróneamente al menos una vez. Si no se siente a gusto con su médico o no le tratan de la mejor manera posible, quizá quiera obtener una segunda opinión.

¿CUÁLES SON LOS FACTORES DE RIESGO?

No sabemos exactamente qué es lo que hace que la gente desarrolle FP. Sin embargo, hay varias cosas que aumentan el riesgo de que una persona la desarrolle.

Entre ellos se encuentran:



Tabaquismo



Exposición ambiental y/o laboral a la contaminación del aire



Agentes microbianos
(infección viral crónica)



Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)



Antecedentes familiares y variantes genéticas



¿QUÉ ES UN EQUIPO MULTIDISCIPLINAR?

Los equipos multidisciplinares (MDT) están formados por personas especializadas en distintas competencias médicas. El diagnóstico de la FP es multidisciplinar, lo que significa que recurre a clínicos, radiólogos y patólogos experimentados para diagnosticarla. Por lo tanto, tienen que trabajar juntos para confirmar su diagnóstico y ofrecerle el mejor tratamiento posible.

A nivel internacional, se ha demostrado que este enfoque mejora la precisión del diagnóstico.

CENTROS DE COMPETENCIA PARA ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES Y FP

Los Centros de Experiencia (CE) son centros de expertos para la gestión y atención de los pacientes con enfermedades raras (ER). Centros de experiencia en EPI/FP se especializan en enfermedades pulmonares intersticiales. Su objetivo es proporcionar a los pacientes con EPI/FP (entre otros) los más altos niveles de atención y ofrecer un diagnóstico oportuno, tratamientos adecuados y seguimiento. También contribuyen a la investigación y colaboran con diferentes partes interesadas, incluidas las organizaciones de pacientes.

Además, la Comisión Europea ha organizado Redes Europeas de Referencia (RER), destinadas a tratar enfermedades y afecciones complejas o raras que requieren un tratamiento y unos recursos muy especializados. Estas redes reúnen a varias comunidades autónomas y proporcionan dictámenes de expertos, asesoramiento y remisión para la atención transfronteriza cuando sea necesario.

En marzo de 2017 se puso en marcha una ERN sobre enfermedades respiratorias, incluidas las EPIs, la ERN-LUNG. La ERN-LUNG (ver más información [aquí](#)) está formada por numerosos Centros de Expertos ([ver aquí](#)), pero no todos. Le recomendamos encarecidamente que pregunte en su localidad, grupo de pacientes o médico de cabecera sobre su centro más cercano reconocido a nivel nacional.

¿CÓMO PROGRESA LA ENFERMEDAD?

La progresión de la enfermedad varía de una persona a otra y es imposible predecir con exactitud la rapidez con la que progresará la FP en su caso.

La mayoría de las personas con FP experimentan un lento pero constante empeoramiento de su enfermedad. Si tiene una FP que progresa lentamente, podría tener los síntomas durante mucho tiempo antes de ser diagnosticado y entonces su enfermedad podría seguir progresando de forma relativamente lenta.

Algunos pacientes pueden experimentar un empeoramiento agudo imprevisible (repentino y de corta duración) de su enfermedad, denominado exacerbación aguda, que puede ocurrir en cualquier momento. Un evento de este tipo puede ser mortal o puede dejar a una persona con FP con un empeoramiento sustancial de la enfermedad. A menudo, una persona no es diagnosticada de FP hasta su primera exacerbación aguda. El principal factor de riesgo para la exacerbación aguda de la FP es la enfermedad avanzada.

El peligro de una exacerbación aguda hace que sea esencial el control regular por parte de su médico para que pueda seguir la evolución de la enfermedad y ver cómo está respondiendo al tratamiento.

OTRAS CONDICIONES QUE PUEDEN TENER LOS PACIENTES CON FP (COMORBILIDADES)



La FP puede ser una condición debilitante, ya que, además de los efectos adversos de la enfermedad, muchos pacientes con FP tienen otras condiciones asociadas, las llamadas **comorbilidades**. Estas pueden tener un efecto negativo en su calidad de vida y en su pronóstico. Por ello, los médicos también deben identificar y tratar las comorbilidades que pueda desarrollar. Estas enfermedades pueden afectar a los pulmones (comorbilidades pulmonares) o a otras partes del cuerpo (comorbilidades no pulmonares).

Puede encontrar las definiciones de las comorbilidades [aquí](#).

4

¿QUÉ TRATAMIENTOS HAY DISPONIBLES?

Para controlar la FP, se recomiendan tanto los tratamientos farmacológicos (basados en medicamentos) como los no farmacológicos. También debe someterse a revisiones y exámenes médicos periódicos. Tan pronto como se le diagnostique FP, se le debe ofrecer apoyo psicológico.

Puede ponerse en contacto con grupos de pacientes, que pueden apoyarle en todas las fases de su enfermedad. Si tiene efectos secundarios, como diarrea o pérdida de peso, hable con su médico o enfermera especializada.

A TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS

Las decisiones sobre los tratamientos farmacológicos dependen del diagnóstico y de la evolución de la enfermedad. Para la fibrosis pulmonar se recomiendan los fármacos antifibróticos (Pirfenidona o Nintedanib). Ayudan a prevenir la cicatrización de los tejidos y se ha demostrado que ralentizan la progresión de la enfermedad con el tiempo y pueden aumentar la esperanza de vida.

Para algunos pacientes con FP, generalmente se recomienda la inmunomodulación (sustancias que afectan al funcionamiento del sistema inmunitario) como tratamiento inicial. Si la enfermedad sigue progresando, puede considerarse la posibilidad de aplicar un tratamiento antifibrótico como el Nintedanib.



ENSAYOS CLÍNICOS

Un ensayo clínico es un estudio que pone a prueba la eficacia y la seguridad de una nueva terapia en seres humanos. Se han llevado a cabo varios ensayos clínicos sobre tratamientos diseñados para tratar la FP; debería consultar con su médico si hay algún ensayo en curso en el que pueda participar.

También puede encontrar más información sobre los ensayos clínicos en curso a través de [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (en todo el mundo), el [buscador de ensayos clínicos](#) de la UE-PFF o el [Registro de ensayos clínicos de la UE](#)

Aunque el trasplante de pulmón es la única cura eficaz para una persona con FP, existen varios tratamientos no farmacológicos que pueden ayudar a mejorar su calidad de vida.

● Rehabilitación pulmonar

Incluye diferentes actividades para aliviar los síntomas de la FP y mejorar su calidad de vida en general, como el ejercicio, el asesoramiento nutricional y las estrategias de respiración. La educación y la rehabilitación pulmonar pueden ser especialmente eficaces para aliviar los síntomas, aumentar el ejercicio físico y reducir el tiempo de hospitalización.

● Oxigenoterapia

Dado que la FP hace que el oxígeno de los pulmones sea menos capaz de viajar al torrente sanguíneo y a todo el cuerpo, puede sufrir niveles anormalmente bajos de oxígeno en la sangre y disnea. Puede experimentar esto mientras hace ejercicio, descansa o duerme. Por lo tanto, es posible recibir oxígeno adicional a través de un concentrador (una pequeña máquina eléctrica), sistemas de oxígeno líquido o gaseoso fijos y portátiles (conectados a través de mascarillas o tubos nasales).

● Trasplante de pulmón

El trasplante de pulmón es el único procedimiento de intervención quirúrgica que puede revertir la progresión de la FP, mejorar su calidad de vida y su esperanza de vida. Alrededor del 30% de los trasplantes de pulmón en todo el mundo se realizan en pacientes con FP. Lamentablemente, menos del 5% de los pacientes cumplen los requisitos para recibir un trasplante de pulmón, ya que los criterios de selección como candidato viable para el trasplante son bastante estrictos. En ellos se tienen en cuenta una serie de factores como la edad del paciente, su estado de salud general, la gravedad y la progresión de la enfermedad. Puede encontrarlos [aquí](#).

El
30%

de los trasplantes de pulmón se realizan en pacientes con EPIs

Sólo el

5%

de todos los pacientes con EPIs pueden optar a un trasplante de pulmón





- **Cuidados paliativos y al final de la vida**

Los cuidados paliativos son un enfoque holístico, que se presta para mejorar la calidad de vida de los pacientes a lo largo del curso de su enfermedad. Su objetivo es proporcionarle alivio tanto del dolor físico como de las tensiones y problemas más amplios asociados a su condición.

Para los pacientes con FP, los aspectos clave de los cuidados paliativos incluyen la planificación anticipada de los cuidados, el manejo de los efectos secundarios de los medicamentos y de síntomas como la tos y la disnea, el apoyo psicológico, la rehabilitación pulmonar y los cuidados al final de la vida.

Los cuidados paliativos pueden incluir actividades físicas, mentales, sociales o espirituales, según sus necesidades y preferencias.

- **Aprender a controlar la disnea y la tos**

Ser capaz de controlar la tos desempeña un papel importante en la gestión de la FP, ya que la tos puede hacer que se sienta aislado y avergonzado a menos que pueda controlarla.

Es muy importante que aprenda a reducir, afrontar y controlar la disnea, ya que puede suponer una gran diferencia en su calidad de vida. Sus emociones pueden afectar a su respiración y estar ansioso por la falta de aire puede empeorar su respiración. La relajación puede ayudar a reducir la disnea y es útil para aliviar la ansiedad.

Puede encontrar más consejos para controlar la disnea [aquí](#).



5

PREGUNTAS PARA PLANTEAR A MI MÉDICO

Puede ser difícil saber qué preguntar a su médico de cabecera, enfermera o especialista. Es importante que piense en las preguntas que le gustaría hacer cuando acuda a diferentes profesionales sanitarios a lo largo de su diagnóstico y tratamiento.



**Lo mejor es
preguntar**

La Fundación Británica del Pulmón ha elaborado [esta lista](#) de preguntas que los pacientes pueden formular en distintos momentos de su diagnóstico y tratamiento.

10

Vivir con Fibrosis Pulmonar

¿CÓMO ME PUEDO CUIDAR?

Es esencial que usted mismo gestione algunas partes de esta compleja enfermedad. Esto le permite controlar sus cuidados, establecer objetivos realistas y prepararse para su futuro.



● Dejar de fumar

O evitar la exposición pasiva al humo, para aumentar los niveles de oxígeno en la sangre, reducir la presión arterial y la frecuencia cardíaca y disminuir el riesgo de cáncer y enfermedades cardíacas.



● Manténgase activo

El ejercicio regular y moderado no sólo ayuda a mantener un peso saludable, sino que también fortalece los músculos y mantiene el cuerpo en funcionamiento eficazmente. Esto puede incluir el ejercicio guiado con un fisioterapeuta, pero también el ejercicio independiente.



● Comer sano

Una dieta equilibrada y nutritiva puede ayudarle a mantenerse lo más saludable posible. Puede incluir frutas, verduras, cereales integrales, carnes magras o productos lácteos bajos en grasa. La dieta debe ser baja en grasas saturadas, sodio (sal) y azúcar añadido.



● Adapte su hogar

Adapte su casa para garantizar la seguridad y permitir una vida autónoma, por ejemplo, instalando una silla elevadora, barandillas o un baño adaptado. Su servicio nacional de salud, las compañías de seguros médicos o los organismos locales pueden ofrecer subvenciones y ayudas.



● Descanse lo suficiente

El sueño es esencial para reforzar el sistema inmunitario y mejorar la sensación de bienestar general.



● Estar al día con la vacunación

También debe evitar la exposición a infecciones, ya que pueden empeorar la FP. Para ello, lávese las manos, evite las aglomeraciones y el transporte público y manténgase al día con las vacunas contra la gripe, la neumonía y la Covid-19.



● Evitar el estrés

Si está relajado física y emocionalmente, puede ayudarle a evitar el consumo excesivo de oxígeno. Las técnicas de relajación también pueden enseñarle a controlar el pánico que puede provocar la falta de aire.



● Relajación y atención plena

Existen diferentes técnicas de relajación que pueden ayudarle a manejar los retos emocionales y psicológicos que puede conllevar el diagnóstico de la FP. El mindfulness puede ayudarle a gestionar los retos físicos y de estilo de vida que supone vivir con la enfermedad, y para calmarle cuando esté angustiado, desanimado, asustado o con dolor.



● Yoga y actividades similares

El yoga es beneficioso para los pacientes con FP, ya que puede estimular los pulmones mediante una respiración concentrada. También ayuda a ejercitar el diafragma (el músculo que hace funcionar el pulmón). Los ejercicios respiratorios básicos pueden mejorar la función pulmonar y aliviar los problemas respiratorios.

Debe colaborar estrechamente con su equipo asistencial para asumir un papel activo y positivo en su trayectoria de tratamiento y en los resultados.

Puede encontrar más información sobre cómo cuidarse mejor y vivir con FP [aquí](#).



7

APOYO PSICOLÓGICO

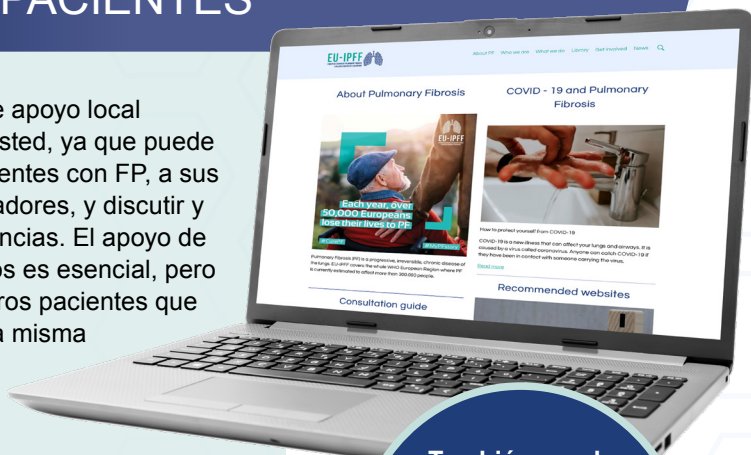
El apoyo psicológico puede ayudarle a aceptar su enfermedad y sus efectos secundarios. En una fase avanzada, puede ayudarle a planificar el final de la vida y a elegir los cuidados paliativos o la comodidad de su hogar.

Es importante involucrar a sus amigos y familiares desde el principio, ya que suelen apoyarle y pueden ayudarle a gestionar su FP. Puede ser difícil, pero hablar puede ayudarle a superar sus miedos y dificultades.

PONERSE EN CONTACTO CON UNA ORGANIZACIÓN DE PACIENTES Y UNIRSE A UN GRUPO DE APOYO A LOS PACIENTES

Unirse a un grupo de apoyo local puede ser útil para usted, ya que puede conocer a otros pacientes con FP, a sus parejas y a sus cuidadores, y discutir y compartir su experiencias. El apoyo de la familia y los amigos es esencial, pero el acercamiento a otros pacientes que están pasando por la misma experiencia puede ser especialmente beneficioso.

Muchos grupos de apoyo se organizan dentro de los hospitales o en la comunidad local - su médico o enfermera de respiratorio debería poder informarle más.



También puede ponerse en contacto con pacientes de su país a través de las organizaciones que figuran en nuestro [sitio web](#).



Averiguar todo lo posible sobre la FP puede ayudarle a sentir que tiene más control.

Las organizaciones de pacientes son un buen punto de partida porque proporcionan información dedicada a las personas que viven con la FP, así como apoyo mutuo.

CONSEJOS GENERALES PARA LOS CUIDADORES

Cuidar a una persona con FP es una tarea difícil y exigente que puede resultar agotadora tanto emocional como físicamente. Si cuida a una persona que padece FP, informe a su médico de cabecera para que pueda asesorarle sobre su propia salud y remitirle a un apoyo especializado si lo necesita. A menudo, existen grupos nacionales de apoyo a los cuidadores.

Recuerde que debe cuidar de sí mismo, ya que el día a día de un cuidador puede ser un reto. No tenga miedo de pedir a los médicos y enfermeras que apoyan a su familiar o amigo con FP consejos específicos sobre la mejor manera de ayudarlo.

Hay muchas organizaciones de apoyo a los cuidadores que también pueden ayudarlo en esta experiencia. Y en algunos países de la UE, los cuidadores pueden recibir ayudas económicas o beneficios en especie; su médico podrá informarle al respecto.



Consejos para el cuidado de personas

[Aquí](#) puedes encontrar algunas sugerencias que pueden ayudarte a ser un cuidador eficaz.



Este folleto está patrocinado por



Boehringer
Ingelheim



CONTACTO:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Bélgica

secretariat@eu-pff.org

www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

