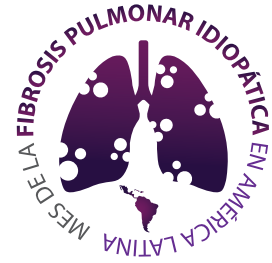


SEPTIEMBRE 2022



Mes de la Fibrosis Pulmonar Idiopática



La **fibrosis pulmonar idiopática** (FPI) es una enfermedad que afecta en general a adultos mayores de 60 años, más frecuentemente hombres y con antecedentes de tabaquismo. La FPI daña progresivamente al pulmón generando cicatrices, lo que comúnmente se denomina fibrosis, haciéndolo más rígido.

Este es un documento elaborado por el Departamento Enfermedades Intersticiales ALAT, de libre acceso y uso. Agradecemos citar la fuente. ¡Gracias por compartir!

DEPARTAMENTO DE
ENFERMEDADES INTERSTICIALES



Se encuentra dentro del grupo denominado “**enfermedades pulmonares intersticiales**” las que pueden producirse por distintas causas, como las enfermedades del tejido conectivo (ejemplo: artritis reumatoide o esclerosis sistémica, entre otras), la inhalación de polvos orgánicos, contaminantes ambientales y laborales, fármacos, entre otras. Estas enfermedades pueden generar inflamación o fibrosis en el pulmón y es muy importante hacer un diagnóstico correcto, ya que el tratamiento es diferente al de la FPI. Además, aunque puede existir predisposición genética o formas familiares, cuando no se identifica una causa se denominan enfermedades pulmonares intersticiales idiopáticas, siendo la más frecuente la FPI.

¿Cómo se manifiesta?

Las manifestaciones más frecuentes son sensación de **ahogo o falta de aire** (disnea) **y tos generalmente seca y persistente**. La sensación de falta de aire es progresiva, inicialmente se presenta ante esfuerzos intensos y, de no mediar intervención médica, puede evolucionar y experimentarse a esfuerzos mínimos y habituales como bañarse y vestirse.

¿Cómo es el diagnóstico?

Los pacientes suelen consultar al médico luego de varios meses de presentar **sensación de falta de aire o tos**. Otras veces puede ser descubierta cuando durante la consulta médica se “escuchan” los pulmones con el estetoscopio y se detectan los denominados rales velcro, que es el ruido que genera la fibrosis al respirar.

El médico más capacitado para realizar el diagnóstico es el neumólogo, quien idealmente debería ser especialista en enfermedades pulmonares intersticiales. Además de hacerle una serie de preguntas, le solicitará varios estudios para llegar al diagnóstico, descartar otras causas y poder determinar el grado de afectación del pulmón. Los estudios complementarios consisten en: tomografía de tórax de alta resolución, estudios de función pulmonar (espirometría y difusión de monóxido de carbono), análisis clínicos y test de la caminata entre otros, y en algunos casos podría llegar a requerirse la realización de una endoscopia respiratoria o de biopsia pulmonar.

¿Cómo es el tratamiento?

En general el enfoque del tratamiento es **multidisciplinario**.

Los objetivos de los tratamientos actuales son **intentar controlar los síntomas y enlentecer el avance de la enfermedad**.

*Desde el **Departamento de Enfermedades Intersticiales de la Asociación Latinoamericana de Tórax (ALAT)** trabajamos unidos y en forma sostenida para promover la conformación de centros y especialistas de referencia, facilitar la consulta a los equipos multidisciplinarios existentes en cada país y contribuir a la formación de los profesionales del nivel primario de salud para ofrecer herramientas para un diagnóstico y derivación tempranos.*



En cuanto al control de síntomas una de las mejores herramientas disponibles hoy en día es la **rehabilitación respiratoria** que consiste en un plan de entrenamiento llevado a cabo por kinesiólogos, en general en centros especializados, con el objetivo de mejorar la respiración y fortalecer los músculos entre otros aspectos. Además, en algunos casos puede ser necesario utilizar oxígeno. La educación del paciente en cuanto a la nutrición, el sostén psicológico no solo de él sino también de la familia y la vacunación para enfermedades respiratorias son también pilares importantes.

Respecto al tratamiento farmacológico, las guías internacionales recomiendan el uso de **medicamentos antifibróticos**, que cuentan con estudios que respaldan su eficacia y seguridad. Los medicamentos disponibles en latinoamérica son la pirfenidona y el nintedanib. Estos antifibróticos han demostrado reducir a la mitad la progresión de la enfermedad y son bien tolerados cuando se manejan por médicos neumonólogos especializados y el paciente cumple con las recomendaciones.

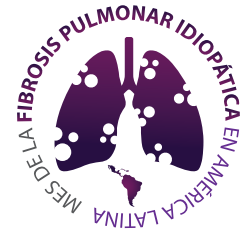
Por último, en algunos países, el trasplante de pulmón puede ser una opción de tratamiento en casos seleccionados.

¿Se le ha diagnosticado fibrosis pulmonar?

Suele ser útil hablar de los siguientes aspectos con su médico de cabecera (tome nota antes de ir a la consulta):

- **¿Es necesario que me vea un neumólogo especialista en enfermedades pulmonares intersticiales?** Las enfermedades intersticiales y la fibrosis pulmonar son enfermedades complejas en su diagnóstico y tratamiento. Se recomienda el manejo por un grupo multidisciplinario dedicado a estas patologías.
- **Tratamientos antifibróticos** disponibles en cada país. Hable sobre potenciales efectos adversos y posibilidades de acceso de cada medicamento en particular. Suelen ser medicamentos muy costosos y las aseguradoras de salud suelen poner muchas dificultades para su acceso.
- **Rehabilitación respiratoria.** Suele ser un tema olvidado en las consultas con los médicos de cabecera. Pídale a su médico que lo derive a un centro especializado en Rehabilitación Respiratoria.
- **Tratamiento con oxígeno.** Solo algunos pacientes muy seleccionados requieren oxígeno.
- **Trasplante de pulmón:** solo se encuentra en algunos países y de forma muy limitada.





Asesoró

Dra. **LAURA ALBERTI**

- Médica Especialista en Neumonología. Directora del Departamento de Enfermedades Intersticiales – ALAT
- Consultorio Especializado en Enfermedades Pulmonares Intersticiales del Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer. Buenos Aires, Argentina



Dra. **EMILY RINCÓN ÁLVAREZ**

- Médica Especialista en Neumonología. Vicedirectora del Departamento de Enfermedades Intersticiales – ALAT
- Consultorio Especializado en Enfermedades Pulmonares Intersticiales de la Fundación Neumológica Colombiana. Bogotá, Colombia



Dr. **SANTIAGO AUTERI**

- Médico Especialista en Neumonología. Secretario del Departamento de Enfermedades Intersticiales – ALAT
- Consultorio Especializado en Enfermedades Pulmonares Intersticiales del Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer. Buenos Aires, Argentina

DEPARTAMENTO DE ENFERMEDADES INTERSTICIALES – ALAT | intersticiales@alatorax.org | [@ALATIntersticio](https://www.instagram.com/ALATIntersticio)

