



HABLEMOS ACERCA DE
**LA FIBROSIS
PULMONAR
IDIOPÁTICA**

*Preguntas y respuestas
para pacientes
y personas al cuidado del paciente*



Education. Support. Hope.



El objetivo de este folleto es facilitar información útil a pacientes recientemente diagnosticados con fibrosis pulmonar idiopática para ayudarles, tanto a ellos como a las personas a su cuidado, a entender y sobrellevar mejor esta seria enfermedad. La información se presenta a modo de respuestas a las preguntas más frecuentes en relación con la enfermedad, sus síntomas, diagnosis y tratamiento.

¿QUÉ ES LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA?

La *fibrosis pulmonar idiopática (FPI)* es una enfermedad debilitante, caracterizada por una progresiva cicatrización de los pulmones, que dificulta cada vez más la respiración. La FPI pertenece a una familia de aproximadamente 200 enfermedades relacionadas, denominadas *enfermedades pulmonares intersticiales (EPI)*, que tienen características similares y pueden ocasionar cicatrización. La cicatrización pulmonar, una condición típica de esta alteración, se denomina *fibrosis pulmonar (FP) (pulmonary fibrosis)*.

Algunas veces, la FP puede relacionarse con situaciones, como exposición a polvo metálico, polvo de madera, gases o humos; quimioterapia o radioterapia; infección residual; enfermedades del tejido conectivo, como lupus eritematoso sistémico o artritis reumatoide. Sin embargo, en la mayoría de casos de FP no puede

establecerse causa conocida. Cuando la fibrosis pulmonar no tiene causa conocida, se denomina “fibrosis pulmonar idiopática” o “FPI”. El término “idiopático” significa “de causa desconocida”.

Su médico puede haberse referido a su estado con una de las muchas denominaciones utilizadas para describir la FPI. Esta confusión puede ser debida, en parte, a parecidos entre la FPI y otras EPI. Sólo recientemente la FPI ha sido reconocida como una alteración pulmonar diferenciada.

Aproximadamente 50.000 personas de Estados Unidos padecen FPI y se estima que cada año se desarrollan 15.000 nuevos casos. La enfermedad tiende a afectar más a hombres que a mujeres, y normalmente afecta a personas de entre 50 y 70 años de edad.

La FPI dificulta la capacidad de asimilar el oxígeno. Esto ocasiona falta de aire y a menudo se asocia con tos seca. La enfermedad progresa a medida que pasa el tiempo, provocando un incremento en la cicatrización pulmonar y un empeoramiento de los síntomas. Desafortunadamente, la FPI es finalmente discapacitante y puede llegar a ser mortal.

¿QUÉ CAUSA LA FPI?

Mientras la causa de la FPI sigue sin conocerse, lo que sabemos es que la FPI da lugar a cambios en el proceso de curación pulmonar. El ciclo crónico de lesión de la FPI causa una respuesta exagerada y no controlada de la curación que, pasado el tiempo, produce cicatriz fibrosa del tejido. Esta cicatrización, a su vez, ocasiona que los pequeños sacos de aire pulmonares, llamados *alvéolos*, se ensanchen y se hagan rígidos, de modo que no pueden cumplir correctamente sus funciones ni proveer el oxígeno que el cuerpo necesita.

No hay certeza sobre la causa exacta de esta reparación anormal de tejido; parece ser que la propia respuesta inmune del cuerpo tiene un papel fundamental. Los especialistas están investigando determinados factores de riesgo que pueden hacer a una persona más propensa a desarrollar la FPI. Estos factores de riesgo son:

- Exposición en el trabajo a polvo, metálico o de madera
- Fumar
- Infección viral
- Antecedentes familiares de fibrosis pulmonar

¿QUÉ SÍNTOMAS PUEDE EXPERIMENTAR?

Los síntomas de la FPI se manifiestan gradualmente. Algunos de estos síntomas son:

- Falta de aire durante o después de la actividad física
- Tos seca espasmódica
- Pérdida de peso y fatiga

Los pacientes también pueden desarrollar un incremento de tejido en los dedos bajo las uñas. Esta situación se denomina *dedos en palillo de tambor*.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA FPI?

Debido a que la FPI tiene síntomas y un patrón de cicatrización similar a otras alteraciones pulmonares, puede ser difícil de diagnosticar. De hecho, en la mayoría de casos, se diagnostica FPI después de descartar otras enfermedades. Además, hasta ahora, la comunidad médica no se ha puesto de acuerdo en los estándares del diagnóstico de la FPI. Consecuentemente, otras enfermedades relacionadas pueden haber sido erróneamente clasificadas como FPI. Con los nuevos estándares de diagnóstico, el reconocimiento y tratamiento de la FPI debería mejorarse substancialmente.

Para diagnosticar la FPI, su médico deberá realizar un historial clínico y una examen físico completo. Durante esta visita, su médico utilizará un estetoscopio para auscultar su tórax y determinar si sus pulmones producen algún sonido anormal al respirar. A continuación, puede pedir una o más de las siguientes pruebas de diagnóstico o procedimientos.

<i>Procedimiento de diagnóstico</i>	<i>Descripción</i>	<i>Finalidad</i>
Visualización del tórax	Uso de aparatos radiológicos para tomar imágenes (rayos X o tomografía computada) de los pulmones.	Ver las estructuras pulmonares, buscar cicatrices del tejido y establecer el patrón de cicatrización.
Prueba de función pulmonar	Prueba que usa un utensilio con una boquilla para medir la capacidad respiratoria del paciente.	Medir el grado de deterioro de la función pulmonar.
Prueba sanguínea arterial	Medición de los niveles de oxígeno en sangre tomada en una arteria.	Valorar el intercambio de gas que los pulmones están realizando.
Prueba de ejercicio	Prueba en la cual el paciente es monitorizado mientras utiliza una cinta para andar o una bicicleta estática.	Evaluar la respuesta de los pulmones y el corazón a la actividad física.
Lavado broncoalveolar	Procedimiento de "lavado pulmonar" realizado mediante un tubo flexible (broncoscopio) introducido en las vías respiratorias por la nariz o la boca; se inyecta líquido (agua salada) en los pulmones y después se extrae para la inspección.	Examinar las células y buscar signos de inflamación de los pulmones.
Biopsia pulmonar	Procedimiento en el cual se obtiene una muestra de tejido mediante el broncoscopio (véase arriba: lavado broncoalveolar) o mediante una pequeña incisión quirúrgica entre las costillas (biopsia pulmonar abierta).	Obtener una muestra de tejido pulmonar para el examen directo.

¿QUÉ PUEDE SUCEDER MIENTRAS PROGRESA LA FPI?

La FPI afecta a cada persona de forma diferente y progresa en grado variable. Generalmente, los síntomas respiratorios del paciente empeoran con el tiempo. Actividades diarias, como caminar o subir escaleras, son cada vez más difíciles.

Además:

- El paciente puede necesitar oxígeno suplementario.
- La FPI avanzada dificulta la lucha de la persona contra las infecciones.
- La FPI ocasiona falta de oxígeno en la sangre. Esta situación (llamada *hipoxemia*) somete a un esfuerzo tanto al corazón como a los vasos sanguíneos de los pulmones, y puede dar lugar a una presión arterial elevada en los pulmones (*hipertensión pulmonar*).
- La FPI ha sido también asociada con estas situaciones amenazantes de vida: ataque cardíaco, fallo respiratorio, embolia cerebral, coagulación de la sangre en los pulmones (*embolismo pulmonar*), infección pulmonar y cáncer al pulmón.

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE LA FPI?

Los tratamientos actuales tienen el propósito de mejorar los síntomas y ralentizar la progresión de la enfermedad. Hasta ahora no hay cura para la FPI. Un grupo de expertos patrocinados por la sociedad torácica americana y la sociedad respiratoria europea ha desarrollado una línea a seguir en el tratamiento de la FPI. Este grupo recomienda lo siguiente como terapia estándar de la FPI:

- un antiinflamatorio corticosteroide (como la prednisona)

Utilizado en combinación con:

- un fármaco supresor de la respuesta inmunitaria (azatioprina o ciclofosfamida)



Este tratamiento sólo es efectivo en un número reducido de casos y funciona mejor cuando se aplica al inicio de la enfermedad. Estos fármacos pueden ocasionar efectos secundarios de menor o mayor gravedad. No dude en ponerse en contacto con su médico o enfermera si tiene cualquier tipo de reacción negativa a la medicación.

En algunos casos, los médicos pueden considerar el trasplante pulmonar. Este procedimiento se realiza con más frecuencia en pacientes de menos de 60 años de edad en quienes la FPI no ha respondido a otros tratamientos.

Se está investigando nueva medicación para tratar la FPI.

¿QUÉ PUEDE HACER USTED?

Si le han diagnosticado FPI, hay una serie de cosas que puede hacer para colaborar en su propio tratamiento y ayudarse a sí mismo a permanecer en buen estado. Las personas al cuidado del paciente también pueden estar interesadas en la siguiente información, que ayudará al miembro de la familia diagnosticado de FPI.

- Tome toda la medicación prescrita y en la forma indicada por su médico.
- Si fuma, es muy importante que lo deje lo antes posible. Pregunte a su médico o enfermera sobre los programas y productos que pueden ayudarle a dejar de fumar.



- Mantenga una dieta equilibrada. Esto ayudará a mantener fuerte su organismo. Consulte con su médico o enfermera acerca de cualquier duda nutricional que pueda tener.
- Coma durante el día en pequeñas cantidades y con mayor frecuencia. A muchos pacientes les resulta más fácil respirar cuando su estómago no está lleno completamente.
- Practique ejercicio moderado, como caminar o montar en bicicleta estática. Si ya practica ejercicio, siga con él. Esto ayudará a mantener fuerte su función pulmonar. Hable con su médico antes de iniciar un nuevo programa de ejercicio. Aquellos pacientes que lo requieran, pueden utilizar oxígeno durante el ejercicio.
- Puede apuntarse a un programa de rehabilitación pulmonar para ayudar a incrementar su resistencia, aprenda técnicas de respiración y amplíe su red social de apoyo. Pregunte a su médico o enfermera para más información.
- Su médico puede haberle prescrito oxígeno suplementario que proporcionará a su organismo el oxígeno que necesita y que sus pulmones no pueden aportar. Algunos pacientes temen volverse adictos al oxígeno, pero esto no es cierto. El oxígeno suplementario le puede ayudar a sentirse con una mejor respiración y más energético.

- Únase a un grupo de apoyo de su comunidad o forme uno. Es una buena manera de obtener el soporte emocional que necesita.
- Consulte con su médico o enfermera cualquier duda que tenga acerca de su estado o del tratamiento. Llame inmediatamente a su médico en caso de que notara algo anormal en su estado o en los efectos de la medicación.

¿HAY ALGÚN TRATAMIENTO EN FASE DE INVESTIGACIÓN?

Los investigadores desarrollan y prueban diversas vías para tratar la FPI. Tienen como objetivo las distintas fases de la enfermedad. Las terapias en investigación incluyen:

- *Antifibróticos* o *agentes antifibrogénicos* (tales como interferón y algunos fármacos que disminuyen la presión arterial) para inhibir el proceso de cicatrización.
- *Antioxidantes* (tales como N-acetilcisteína y glutatión) para prevenir dañar el tejido pulmonar.
- *Anticuerpos monoclonales* para inhibir “malas” *citoquinas* (factor de crecimiento proteico que activa la inflamación).

Un tratamiento prometedor incluye la citoquina *interferon gamma-1b*. Un avanzado estudio clínico está actualmente en el camino de confirmar su efectividad en la disminución o inversión de la cicatrización asociada a la FPI, en la mejora potencial de la función pulmonar y en la supervivencia del paciente.

Serán necesarias nuevas investigaciones para determinar la eficacia y seguridad de estas nuevas terapias para la FPI. Si tiene cualquier pregunta sobre tratamientos experimentales o sobre ensayos clínicos en curso, pregunte a su médico o póngase en contacto con la Coalition for Pulmonary Fibrosis (Coalición para la fibrosis del pulmón).

RECOMENDACIONES PARA LAS PERSONAS AL CUIDADO DEL PACIENTE

Cuidar de alguien que tiene una enfermedad debilitante puede exigir implicarse tanto física como emocionalmente. Usted está haciendo todo lo posible para asegurar que su ser querido recibe el mejor cuidado, permaneciendo informado sobre las posibles opciones de tratamiento y procurando que en casa todas las necesidades del paciente queden cubiertas. Así pues, en este proceso, usted también deberá recordar la importancia de cuidar de sí mismo.

En esta situación usted y su ser querido pueden estar enfrentándose a gran estrés y ansiedad. Tenga en cuenta estos estados de ánimo, si no podrán tener un impacto negativo en su salud y bienestar. Para ayudar a reducir el estrés en su vida, practique ejercicio con regularidad y aprenda algunas técnicas de relajación. Pueden unirse a un grupo de apoyo o bien acudir a un asistente para que les ayude a enfrentarse a sus estados de ánimo. Lo importante para ambos es solicitar y obtener la ayuda que necesitan.

ORGANIZACIONES DE AYUDA AL PACIENTE

*Coalition for Pulmonary Fibrosis (CPF)**

Fundada para apoyar en su esfuerzo a otras organizaciones, la CPF pretende concienciar sobre el problema de la fibrosis pulmonar; ayudar, educar y dar apoyo a pacientes con fibrosis pulmonar y otras enfermedades. También facilita información al personal sanitario y fomenta las inversiones en investigación. La Coalition ofrece material educativo a médicos y pacientes, así como una página web. Para más información contactar con:

Coalition for Pulmonary Fibrosis

350 California Street, Suite 1600
San Francisco, CA 94104
(888) 222-8541
www.coalitionforpf.org

Pulmonary Fibrosis Association (PFA)

Este grupo se dedica a dar ayuda a pacientes y a sus familias. La PFA publica un boletín informativo, trabaja para establecer grupos locales de ayuda al paciente y obtiene fondos para investigación. Para más información contactar con:

Pulmonary Fibrosis Association

P.O. Box 75004
Seattle, WA 98125-0004
(206) 417-0949
www.pulmonaryfibrosisassn.com

The Pulmonary Paper

Esta organización sin ánimo de lucro publica un boletín informativo con la más reciente información sobre el cuidado respiratorio y fármacos para personas con problemas pulmonares crónicos. Para más información contactar con:

The Pulmonary Paper

P.O. Box 877
Ormond Beach, FL 32175
(800) 950-3698
www.pulmonarypaper.org

Otras organizaciones de salud pulmonar también tienen grupos de ayuda y secciones destinadas a pacientes con FPI. Para más información sobre los servicios de ayuda a pacientes con FPI disponibles en su comunidad, póngase en contacto con la Coalition for Pulmonary Fibrosis.

*Organizaciones de miembros fundadores de la CPF: Pulmonary Fibrosis Association (PFA); The Pulmonary Paper; Mary D. Harris Memorial Foundation; InterMune, Inc.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Los siguientes libros ofrecen información sobre alteraciones pulmonares, así como técnicas para mejorar su respiración y consejos útiles sobre la calidad de vida.

The Breathing Disorders Sourcebook

Francis V. Adams, MD

Lowell House, Noviembre 1998

Shortness of Breath: A Guide to Better Living and Breathing

Andrew L. Ries, et al

Mosby-Year Book, Inc., Septiembre 2000

Promotor:



Education. Support. Hope.

350 California Street, Suite 1600

San Francisco, CA 94104

(888) 222-8541

www.coalitionforpf.org