

ENFERMEDADES MINORITARIAS RESPIRATORIAS

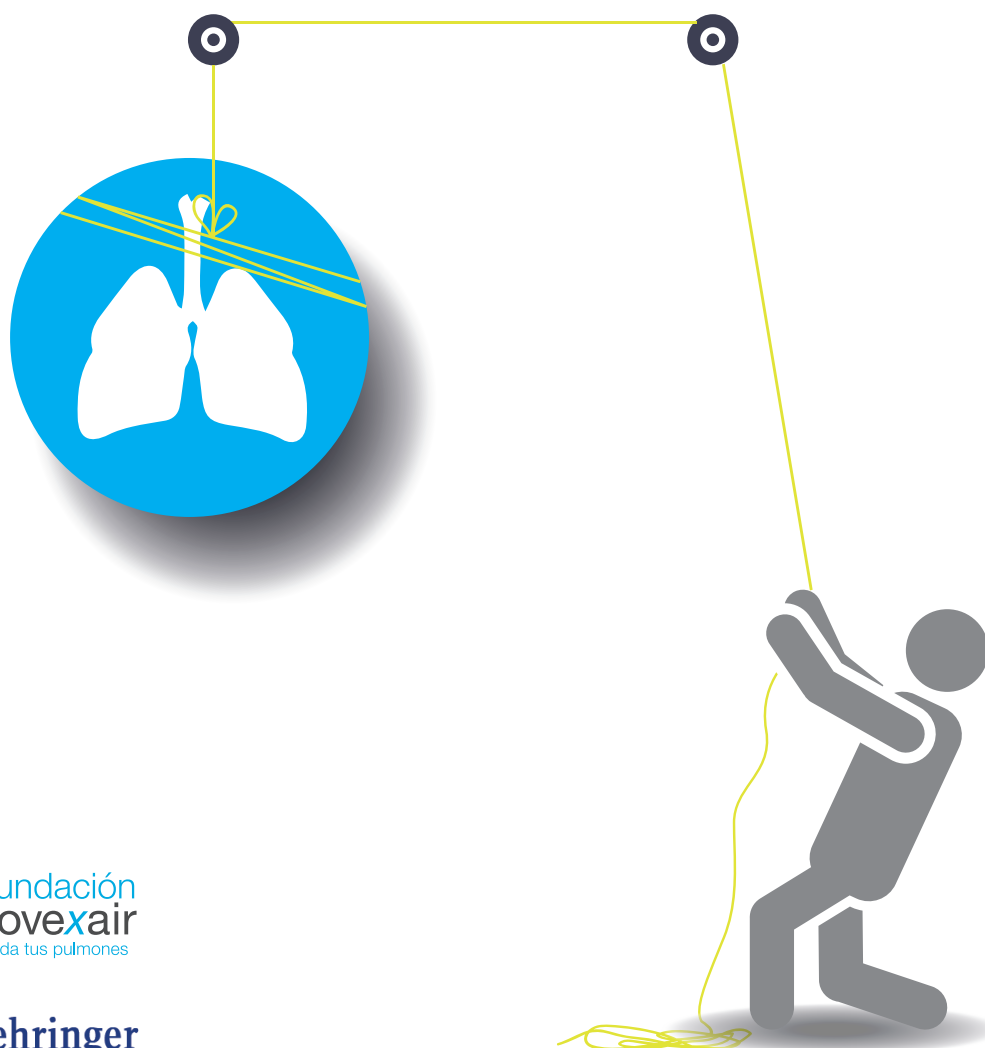
Fibrosis Pulmonar Idiopática

Autora: Eva Maroto López

Directora del Área de Pacientes, Innovación Tecnológica y Formación.
Fisioterapeuta Respiratorio. Fundación Lovexair.

Supervisión: Dr. Julio Ancochea

Jefe de Servicio de Neumología del Hospital Universitario de la
Princesa de Madrid.



Fibrosis Pulmonar Idiopática

Definición

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) es una patología englobada dentro de las Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas (EPID). Las EPID son un grupo de afecciones con características clínicas, radiológicas y funcionales respiratorias similares, en las que existe una afectación de las estructuras alveolo-intersticiales como principal alteración anatomopatológica^{1,2,3}.

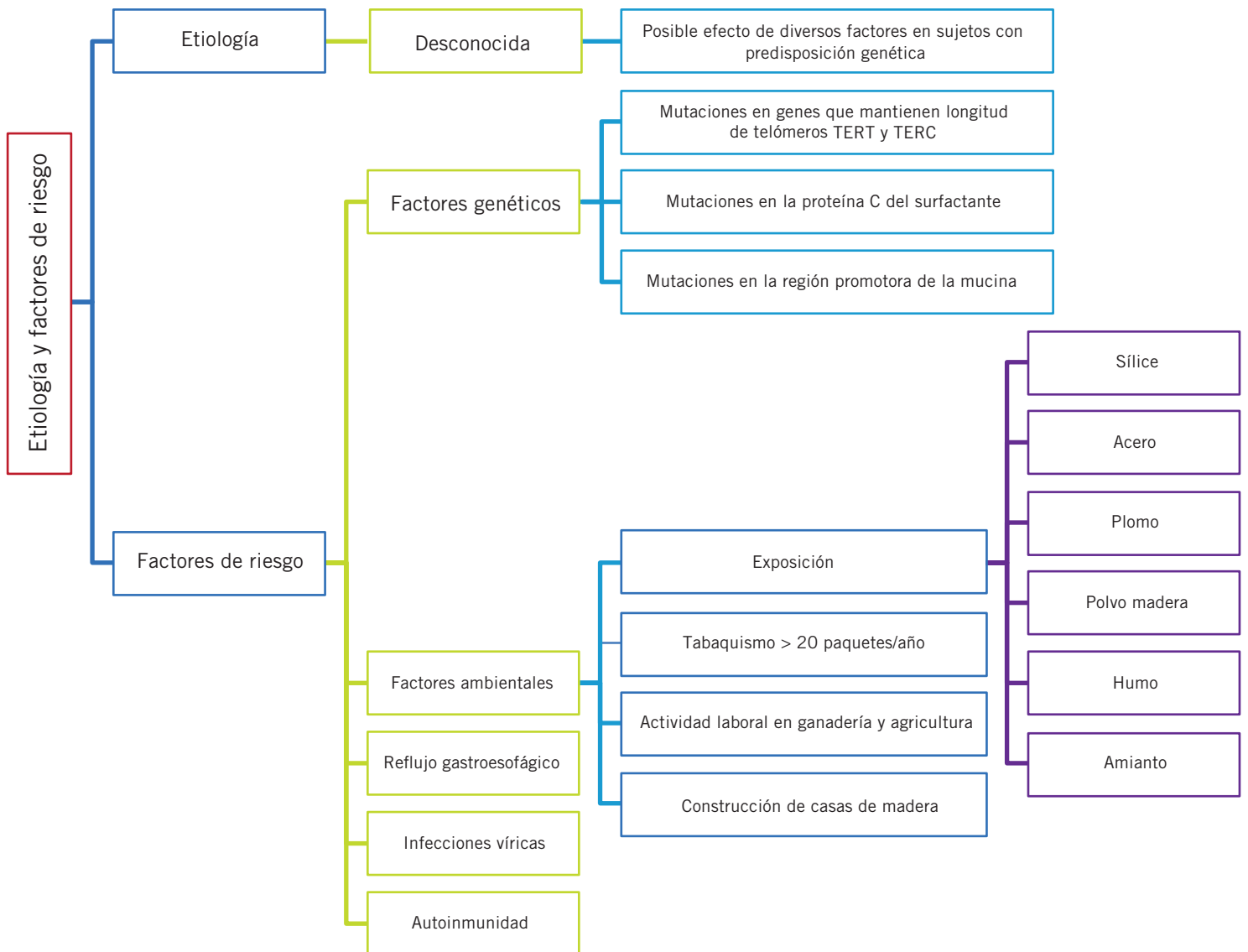
La FPI se define como una neumonía intersticial fibrosante crónica, limitada al pulmón, de etiología desconocida, que suele afectar a adultos mayores de 50 años, y está asociada al patrón histiológico y/o radiológico de la neumonía intersticial usual (NIU)^{4,5}.

La FPI es una enfermedad rara

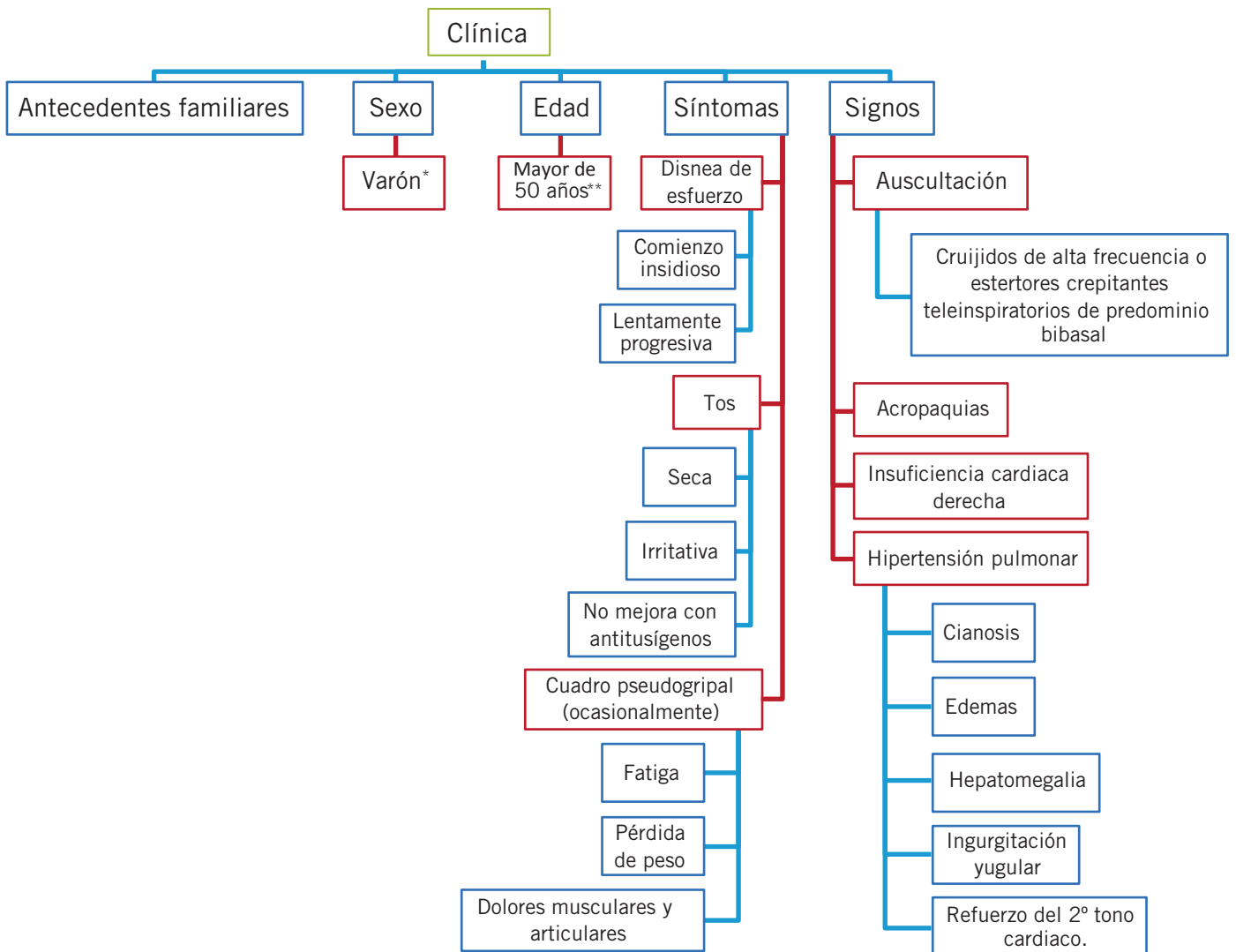
En Europa, una enfermedad será considerada rara, minoritaria o huérfana, si afecta a menos de 5 de cada 10.000 habitantes^{6,7}.

Se estima que en el mundo afecta a más de 5 millones de personas⁸. Su prevalencia por sexo se sitúa en 13/100.000 habitantes en mujeres y 20/100.000 en varones. En España se cree que puede haber unas 7.500 personas con FPI⁵.

Etiología y factores de riesgo⁵



Clínica: Signos y síntomas³

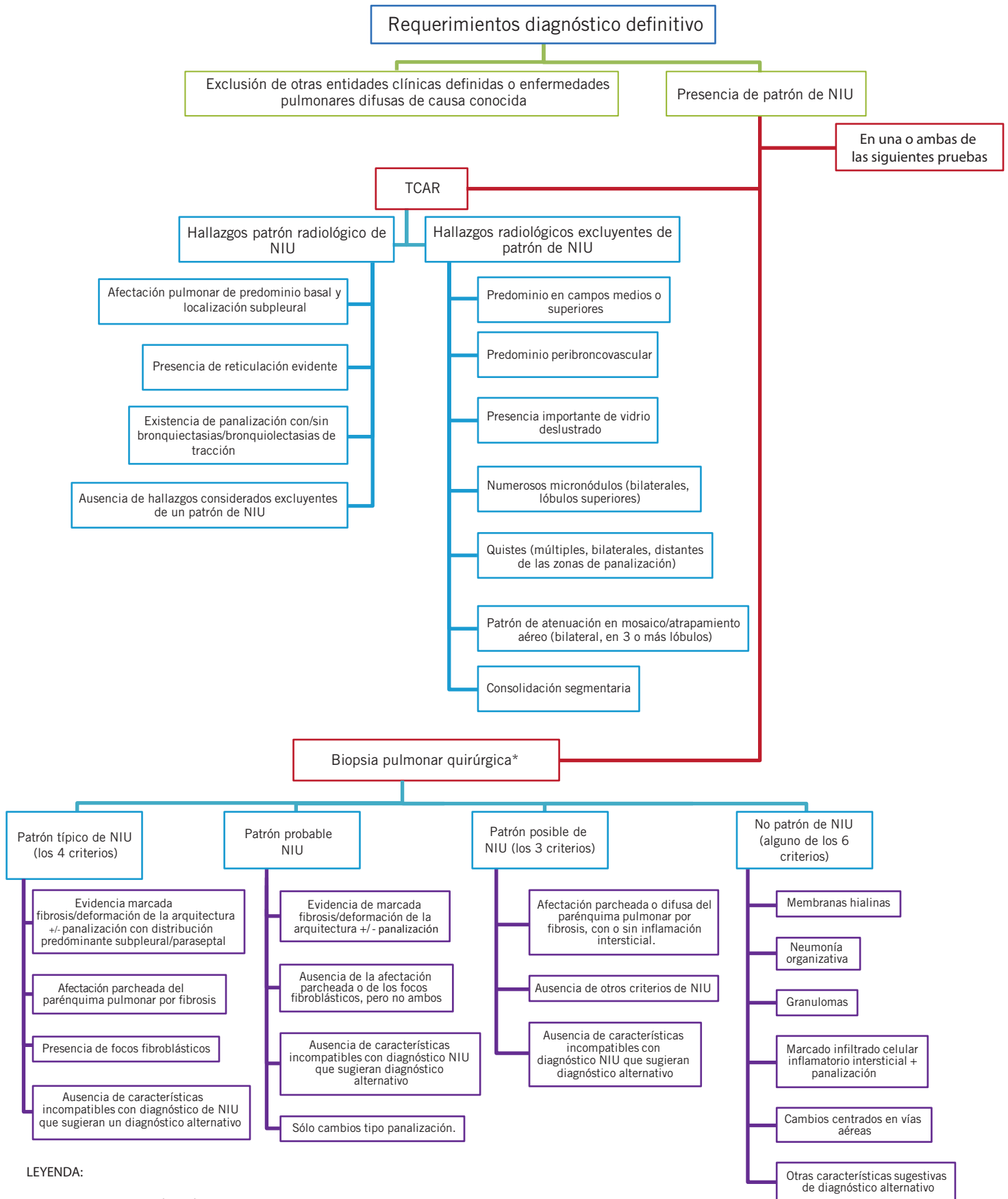


LEYENDA:

*Más frecuente en varones, aunque también se puede dar en mujeres.

**Puede aparecer en menores de 50 años, aunque es más probable en personas mayores de esa edad.

Diagnóstico 5,8



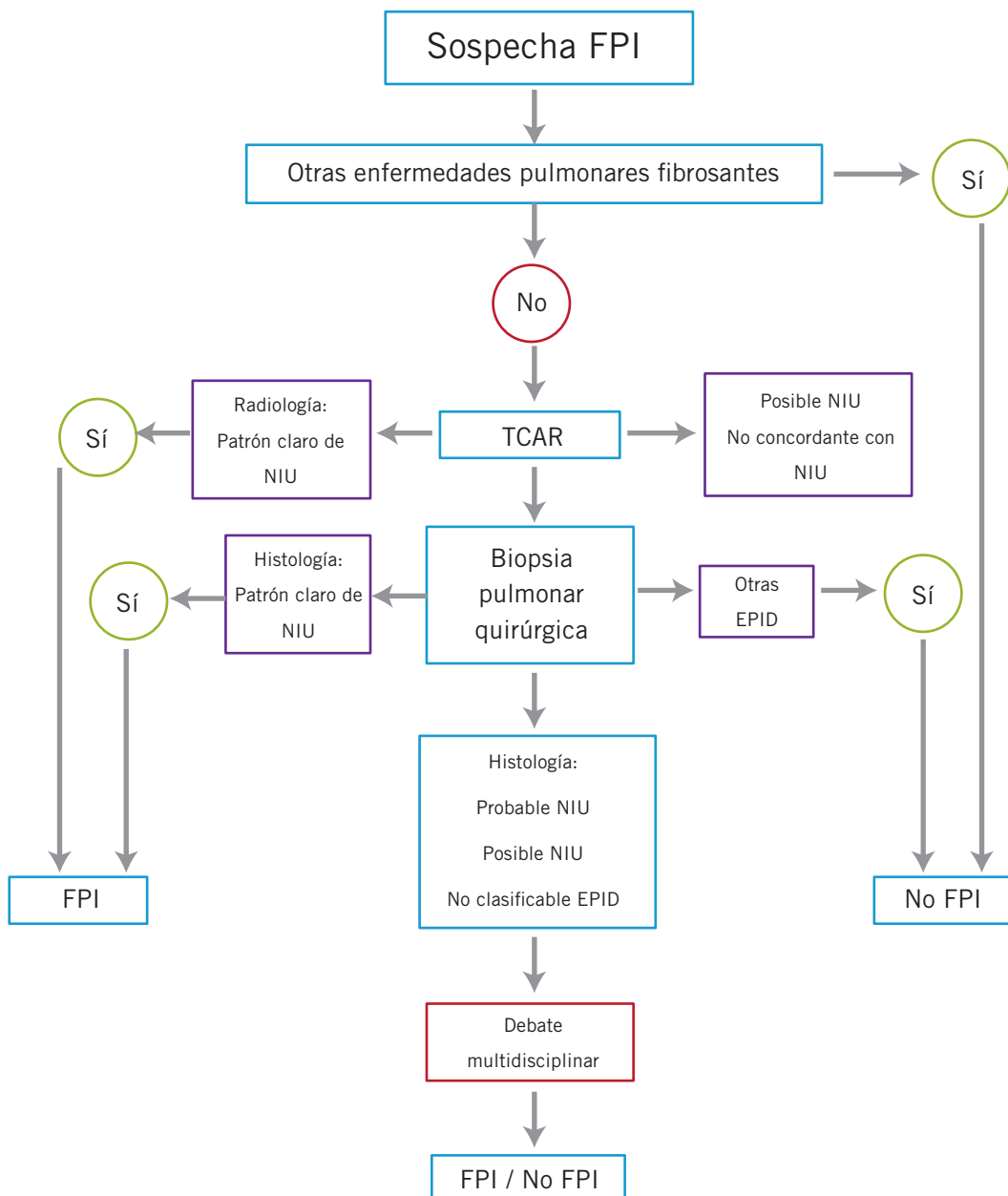
LEYENDA:

NIU: Neumonía Intersticial usual.

TCAR: Tomografía axial computarizada de alta resolución.

*La biopsia pulmonar puede agravar el estado del paciente en algunos casos. Se debe procurar que su realización se lleve a cabo sólo en los casos en los que es necesaria para el diagnóstico, a juicio del equipo multidisciplinar. La criobiopsia, a través del broncoscopio, puede ser una alternativa a la biopsia pulmonar por videotoracoscopia en centros con experiencia.

Sospecha FPI



LEYENDA:

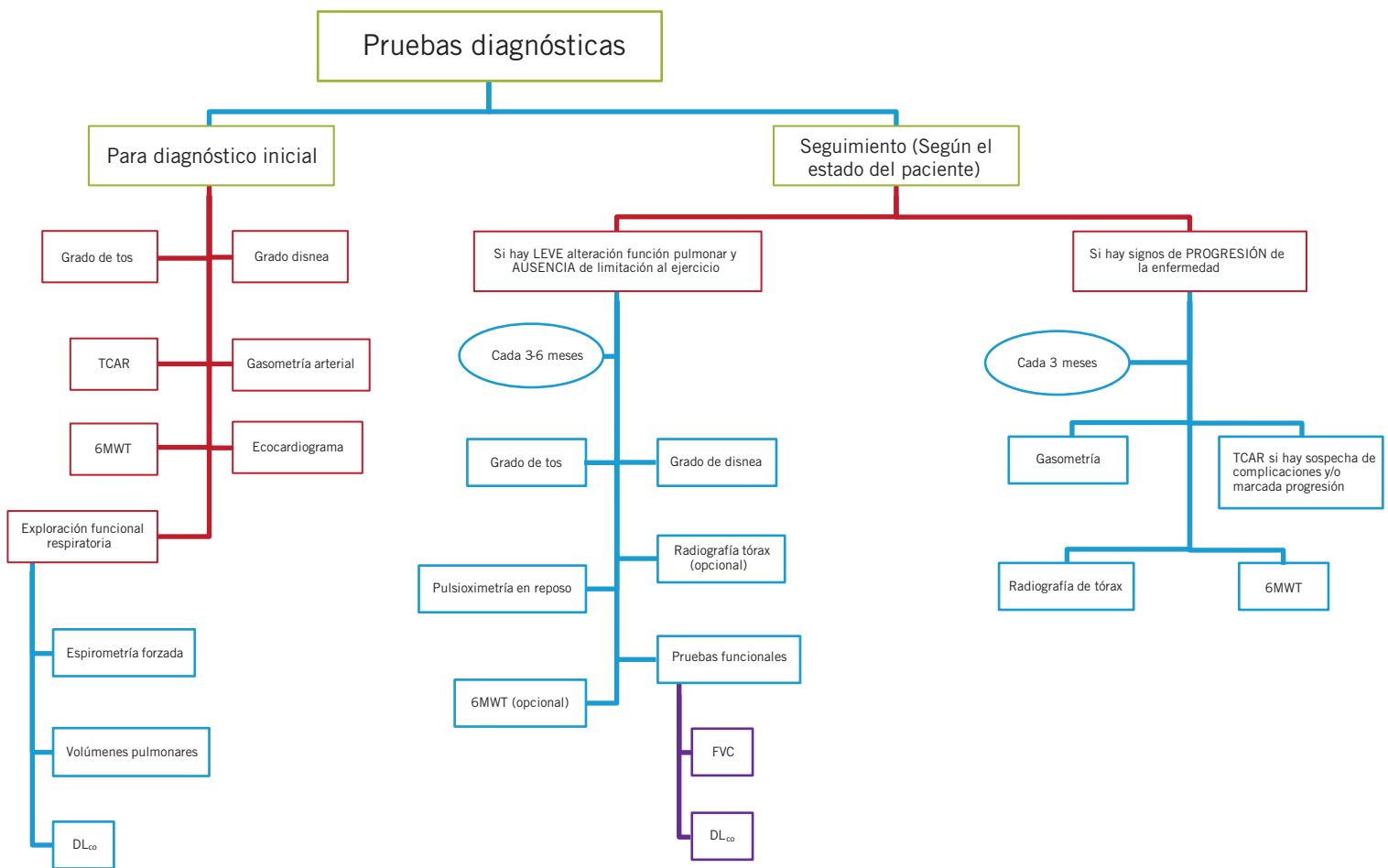
FPI: Fibrosis Pulmonar Idiopática.

NIU: Neumonía Intersticial usual.

TCAR: Tomografía axial computarizada de alta resolución.

EPID: Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas.

Pruebas Diagnósticas



LEYENDA:

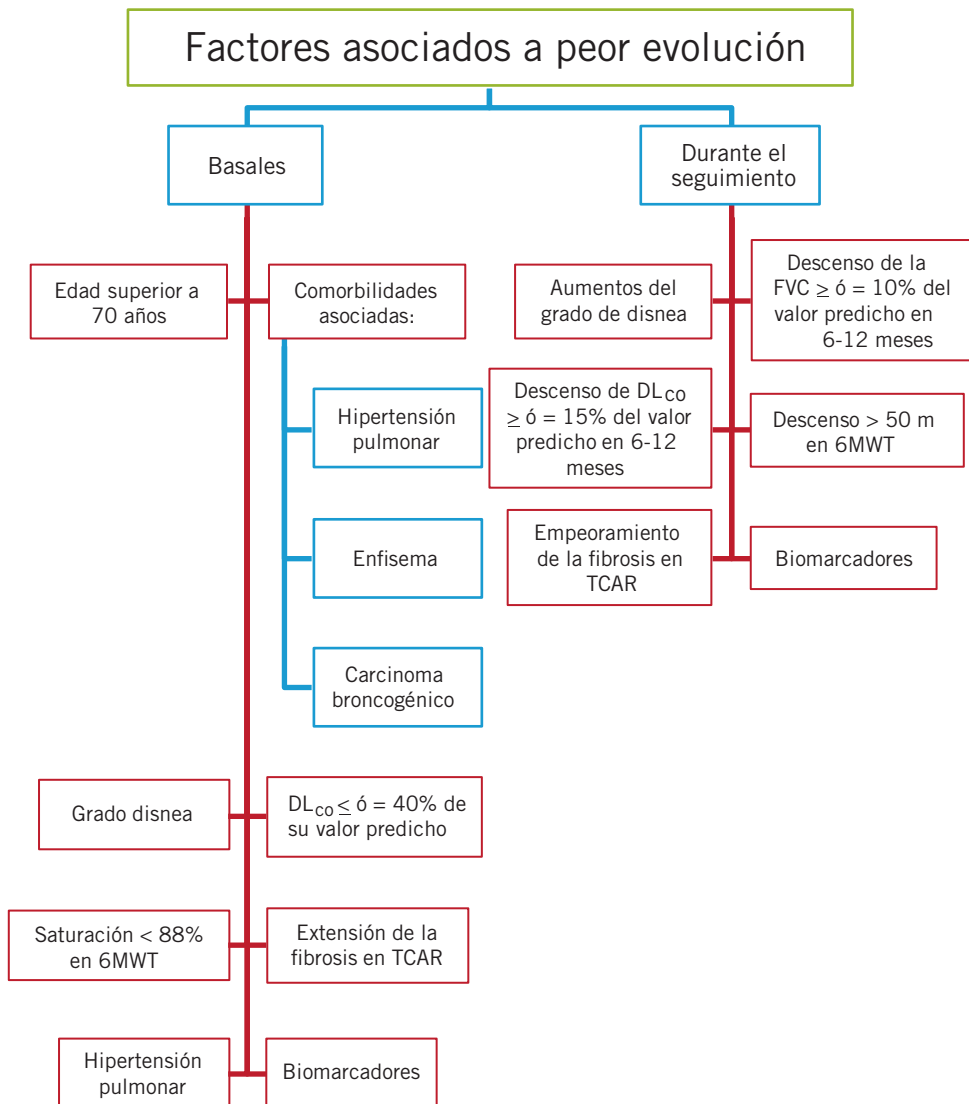
TCAR: Tomografía axial computarizada de alta resolución.

6MWT: 6 Minutes Walking Test o Prueba de marcha de los 6 minutos.

DLco: Capacidad de transferencia pulmonar de monóxido de carbono.

FVC: Capacidad Vital Forzada.

Evolución⁵



LEYENDA:

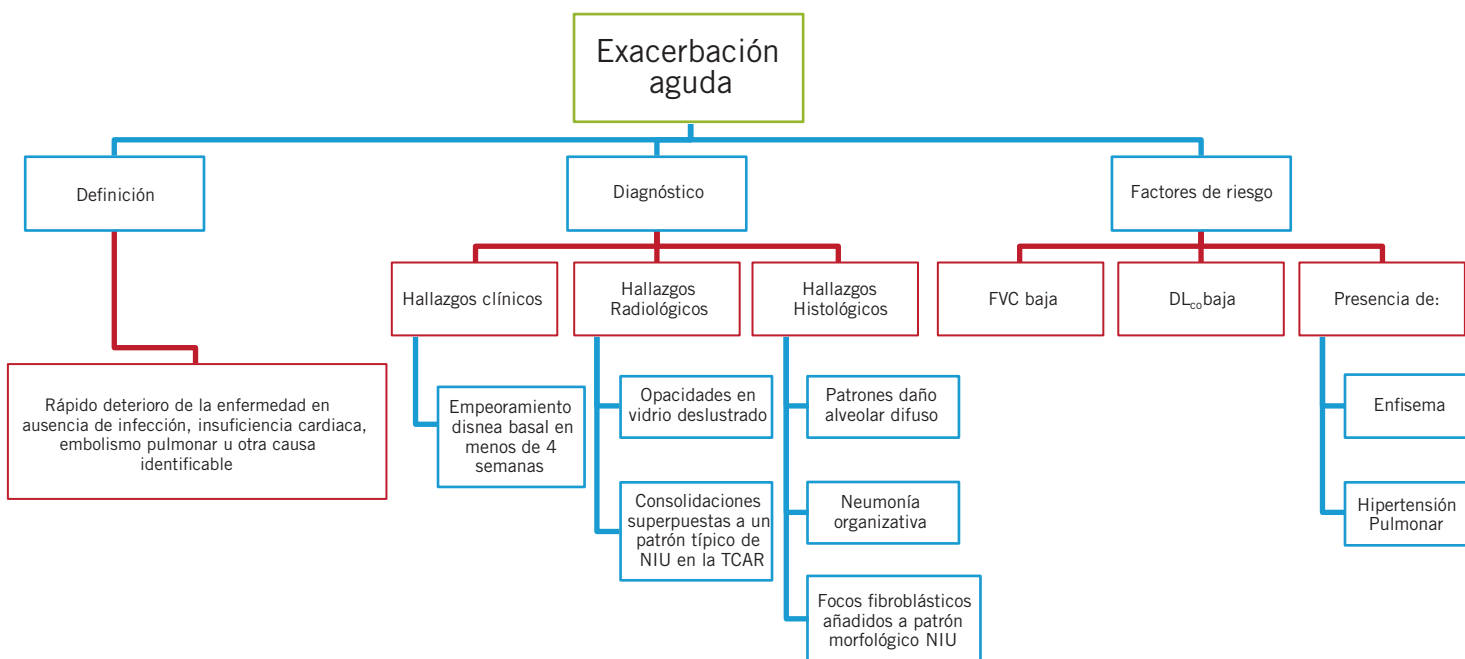
TCAR: Tomografía axial computarizada de alta resolución.

6MWT: 6 Minutes Walking Test o Prueba de marcha de los 6 minutos.

DLco: Capacidad de transferencia pulmonar de monóxido de carbono.

FVC: Capacidad Vital Forzada.

Comorbilidades y complicaciones⁵



LEYENDA:

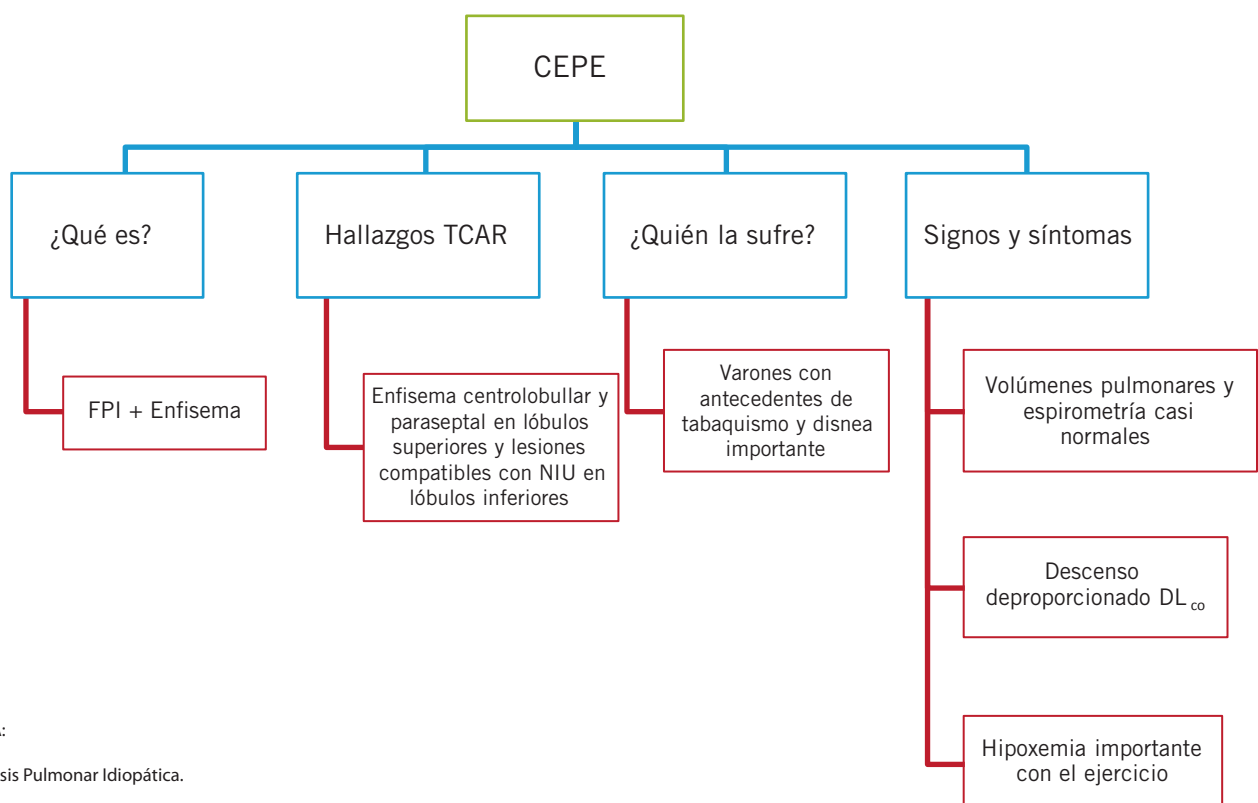
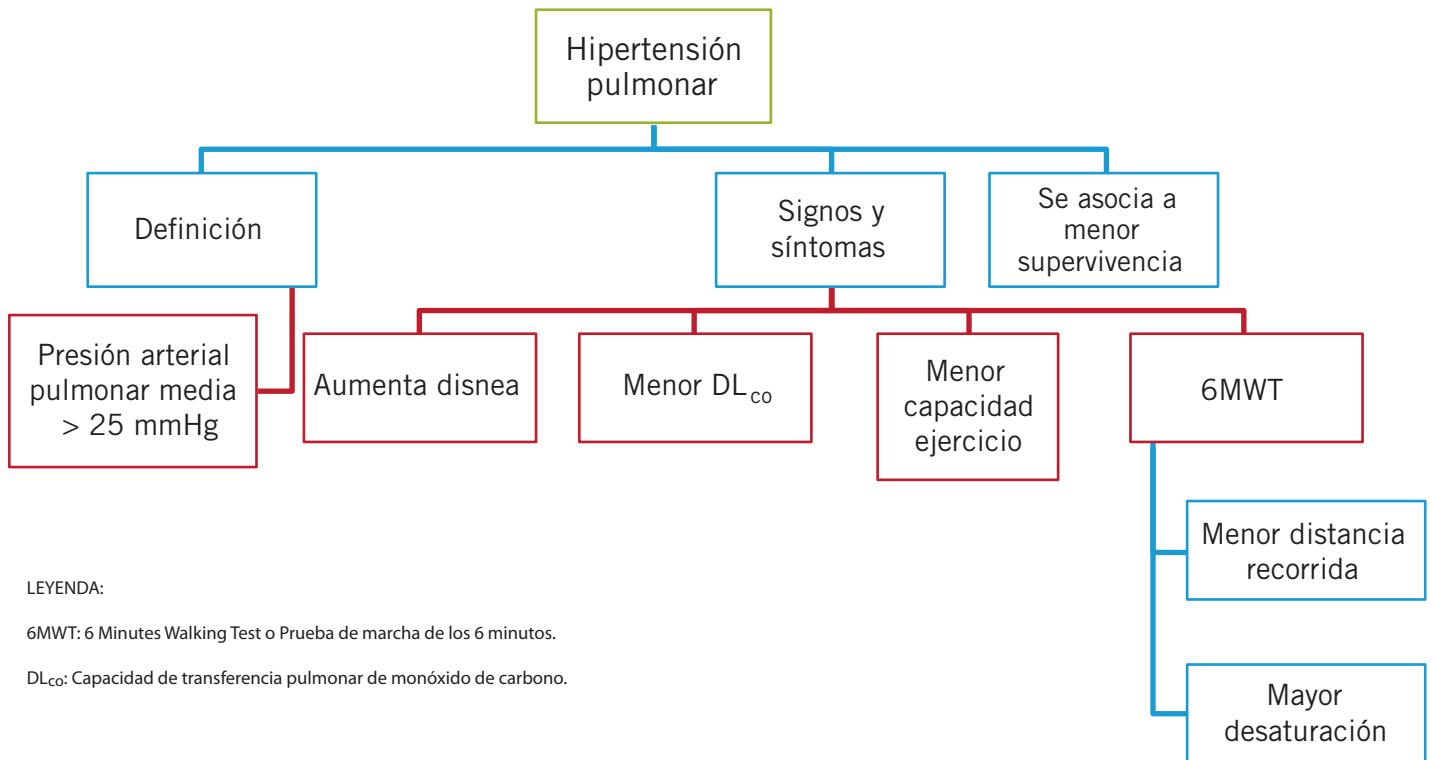
TCAR: Tomografía axial computarizada de alta resolución.

NIU: Neumonía intersticial usual.

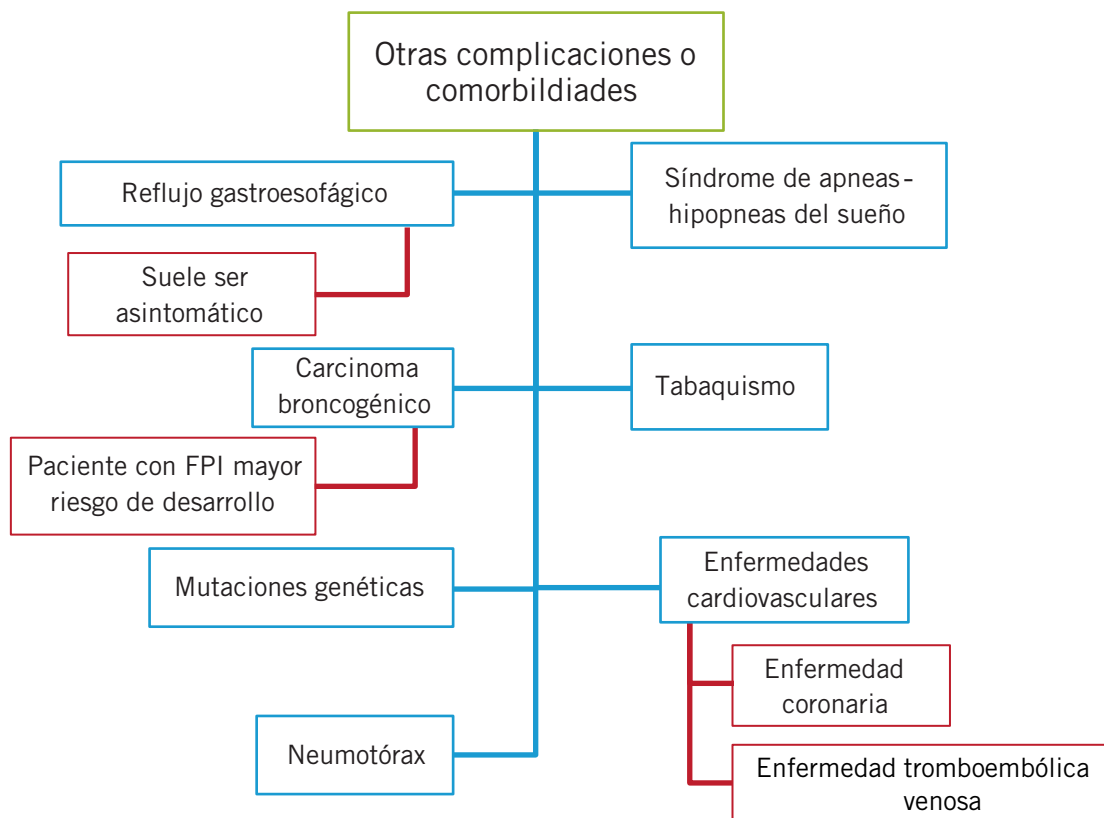
DLco: Capacidad de transferencia pulmonar de monóxido de carbono.

FVC: Capacidad Vital Forzada.

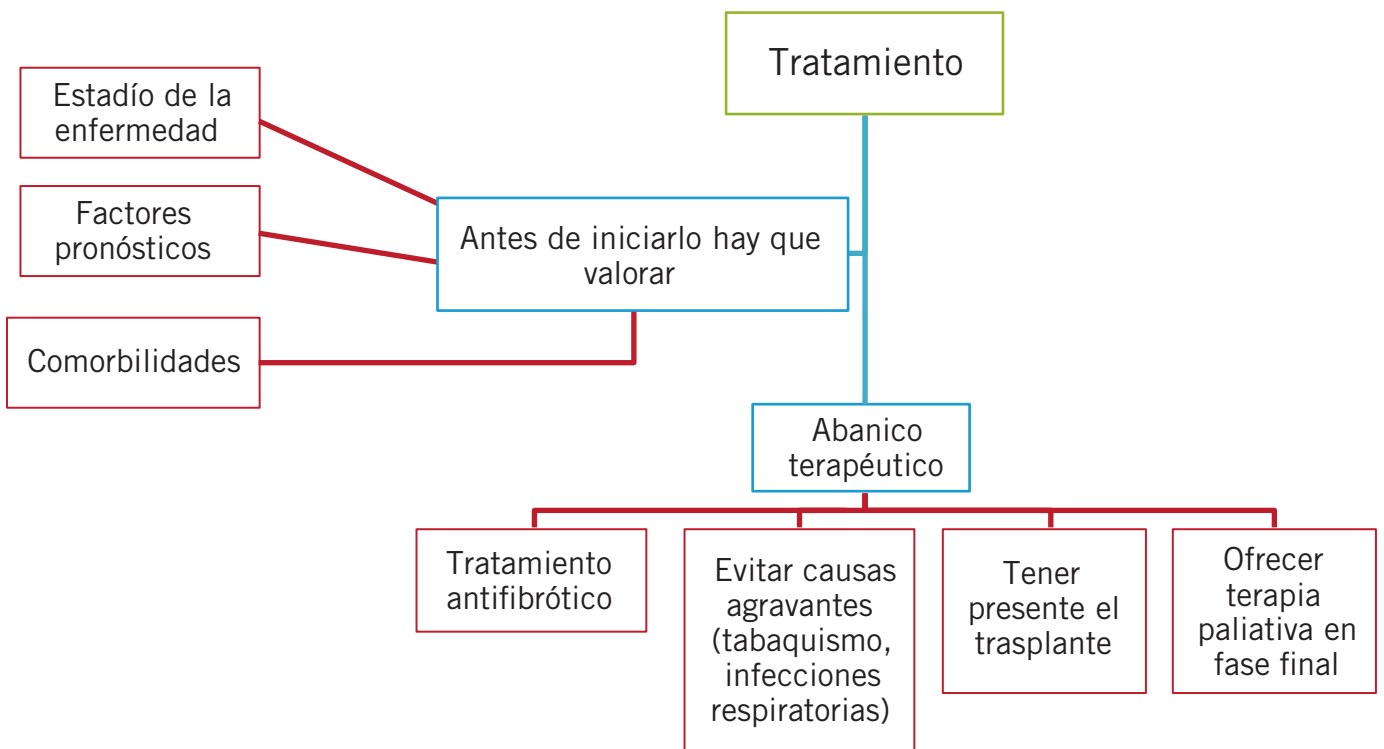
Comorbilidades y complicaciones⁵



Comorbilidades y complicaciones⁵



Tratamiento^{5,10}

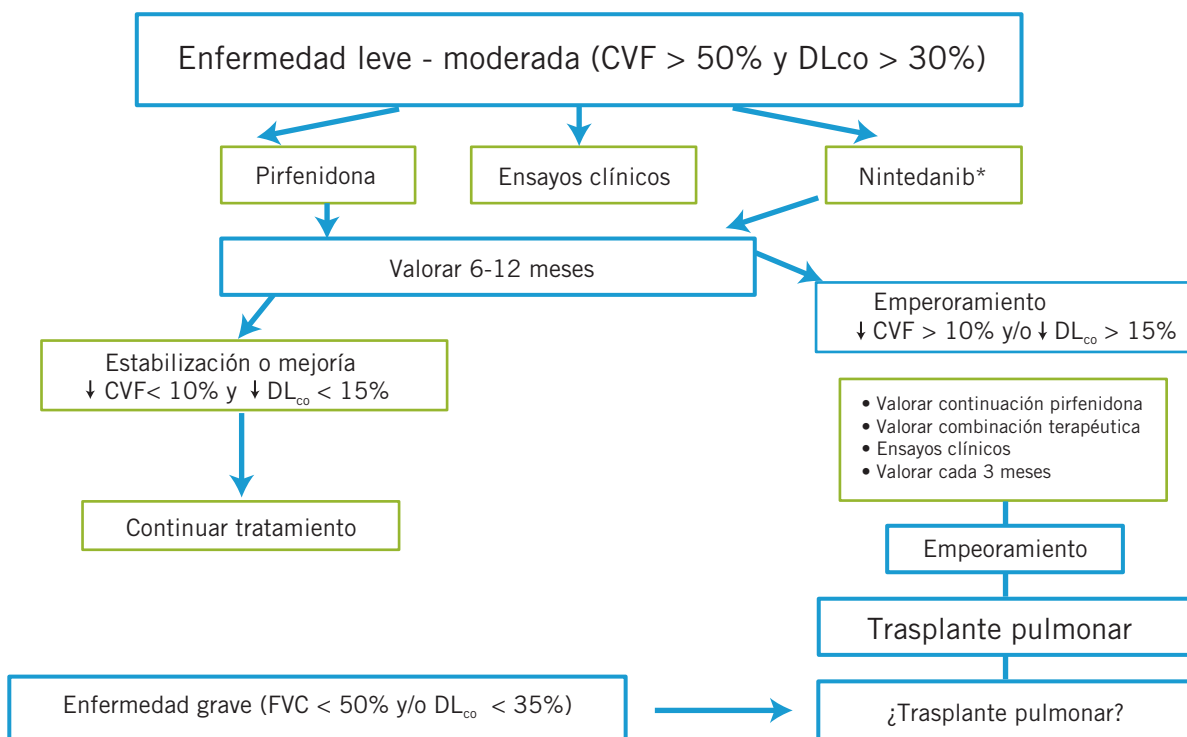


Propuestas de tratamiento 2015

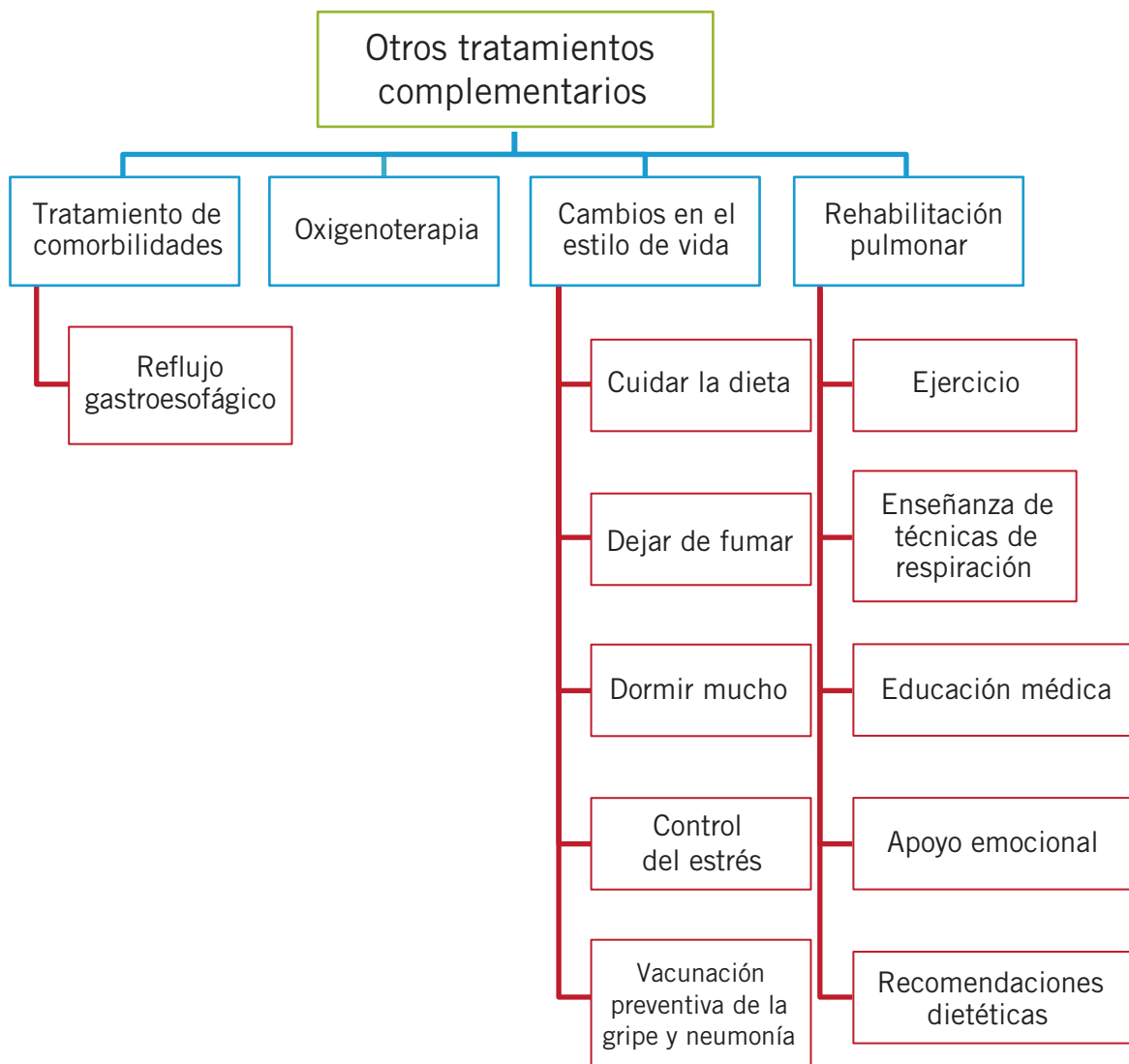
Agente	Mecanismo de Acción	Recomendaciones
Recomendado en pacientes seleccionados		
Pirfenidona	Antifibrótico + antiinflamatorio + antioxidante + anti TGF(β)1	Sí. Evidencia científica.
Nintedanib	Inhibidor tirosín-kinasas	Sí. Evidencia científica (próxima aprobación)
No recomendados		
Esteroides + Azatioprina + NAC	Inmunosupresor + antioxidante + antiinflamatorio	No utilizar
Anticoagulación	Anticoagulante	No utilizar
Bosentan	Antagonismo dual del receptor de la endotelina	No utilizar
Esteroides en monoterapia	Inmunosupresor	No utilizar
Esteroides + terapia inmunomoduladora	Inmunosupresor	No utilizar
Colchicina	Inhibidor proliferación / síntesis de colágeno	No utilizar
Ciclosporina	Inmunosupresor	No utilizar
Etanercept	Anti TNF-alfa	No utilizar
Interferon gamma	Antifibrótico e inmunomodulador	No utilizar
Ambrisentán	Antagonista selectivo receptor endotelina A	No utilizar
NAC en monoterapia	Antioxidante	No utilizar

Xaubet A, Ancochea J et al, 2015

Propuestas de tratamiento 2015



Propuestas de tratamiento 2015



BIBLIOGRAFÍA

1. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, Rodríguez Becerra E, et al. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Normativa SEPAR. Arch Bronconeumol. 2003;39:580–600.
2. Molina-Molina, M. Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas: Interpretación clínico-terapéutica y actualización. Medicina respiratoria 2008; (1) 1: 39-47.
3. Casanova Espinosa A. Fibrosis Pulmonar Idiopática. Enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Monografías Neumomadrid. Volumen XII/2008. Pág 39-51.
4. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: Evidence based guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med.2011;183:788–824.
5. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, Montero MA, Serrano-Mollar A. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol. 2013;49(8):343–353.
6. Eurordis. What is a rare disease? www.eurordis.org
7. ¿Qué son las enfermedades raras? www.ciberer.es
8. Marcos PJ, Valenzuela C, Ancochea J. De la exclusión a la certidumbre. El recorrido hacia el diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol. 2012;48(Supl 2):7-12.
9. Aravena C, Labarca G, Venegas C, Arenas A, Rada G (2015) Pirfenidone for Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Systematic Review and MetaAnalysis. PLoS ONE 10(8): e0136160. doi:10.1371/journal.pone.0136160
10. VVAA. Guía para pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática. SEPAR 2012.
11. Xaubet A, Ancochea J et al. Propuesta de tratamiento de la Fibrosis Pulmonar. 2015