



## Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)

Esta hoja informativa explica qué es la FPI y cómo se diagnostica, trata y maneja.

### ¿Qué es la FPI y a quién afecta?

La fibrosis pulmonar idiopática o FPI es una enfermedad crónica de los pulmones. La FPI forma parte de un gran grupo de enfermedades que causan cicatrización en los pulmones (lo que se denomina «fibrosis»). Las enfermedades que causan cicatrización de los pulmones se llaman «enfermedades pulmonares intersticiales» (EPI, o ILD por sus siglas en inglés).

La FPI generalmente afecta a adultos mayores y es rara en personas menores de 50 años. Esta enfermedad es más frecuente en hombres que en mujeres.

La FPI es una enfermedad progresiva, lo que significa que va empeorando a lo largo del tiempo. Eso se debe a que, en las personas con FPI, el tejido pulmonar cicatrizado tiene una menor capacidad para funcionar con normalidad. Algunas personas empeoran muy rápido, mientras que otras se mantienen relativamente sanas durante más tiempo.

Algunas fuentes de información en internet afirman que, una vez diagnosticada, la persona afectada puede llegar a vivir entre 3 y 5 años más. Sin embargo, estos datos son de una época en la que no había tratamiento para la FPI. Ahora, la esperanza de vida de las personas con FPI puede haber cambiado, pero se desconoce la esperanza de vida media a partir del diagnóstico. Es importante tener en cuenta que varía de una persona a otra y depende de muchos factores, que incluyen la edad, la etapa de la enfermedad y el tratamiento.

No se conoce cura para la FPI, pero existen tratamientos que ralentizan el progreso de la enfermedad y ayudan a manejar los síntomas con eficacia. Para un reducido grupo de pacientes, el trasplante de pulmón podría ser una opción.

### ¿Qué causa la FPI?

Los científicos no saben exactamente por qué algunas personas desarrollan FPI, pero se cree que se debe a una combinación de factores: los genes de la persona y lo que ha respirado a lo largo de su vida. Algunas investigaciones sugieren que la FPI es una forma de envejecimiento prematuro de los pulmones.

Muchas personas con FPI han sido fumadoras, pero no se sabe si fumar cigarrillos es una causa directa de FPI. También tienen un mayor riesgo de desarrollar FPI las personas que han trabajado en ciertos sectores, como la metalurgia, la maderería y la ganadería. Esto puede deberse a que, en dichos trabajos, la persona puede haber respirado ciertas partículas o sustancias químicas.

## Signos y síntomas

Los síntomas de la FPI pueden variar entre las personas y desarrollarse con el tiempo. No todas las personas con FPI tendrán todos los síntomas que aparecen a continuación, y tener estos síntomas no significa que usted tenga FPI. Consulte con su médico si tiene estos síntomas:

### Disnea

Sentir falta de aire al hacer actividades físicas que normalmente no le resultan difíciles.

### Tos

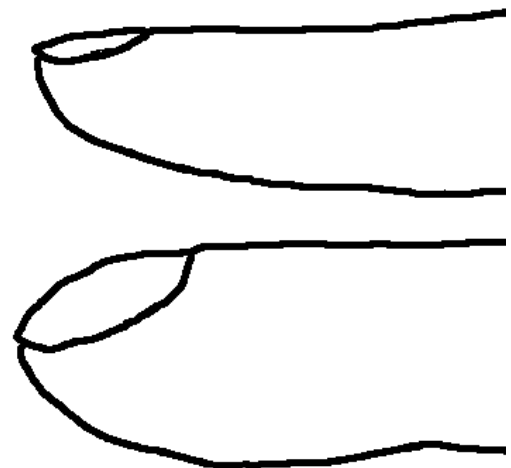
Tos que dura varias semanas. La tos puede ser bastante fuerte, dolorosa o incluso causarle náuseas (una tos que le hace sentirse enfermo).

### Acropaquia (inflamación de la punta de los dedos)

Algunas personas con FPI presentan cambios en la punta de los dedos, lo cual se conoce como acropaquia. Estos cambios pueden incluir que las uñas se curven más de lo normal, vistas de perfil, y que la punta de los dedos se agrande.

### Complicaciones de la FPI

Una complicación grave de la FPI es la «exacerbación aguda», la cual sucede cuando los síntomas empeoran mucho en poco tiempo. Debe contactar con su médico lo antes posible si cree que sus síntomas están empeorando rápidamente. Su médico o profesional sanitario lo examinará para detectar esta complicación y, en caso de ser necesario, podría ser hospitalizado para recibir tratamiento de apoyo. Lamentablemente, actualmente no existe un tratamiento eficaz y probado para las exacerbaciones agudas de la FPI.



Vista lateral de un dedo normal (arriba) y un dedo con acropaquia (abajo)

### Otras afecciones

Algunas personas con FPI también tendrán otras afecciones, como enfisema (vías respiratorias estrechadas y alvéolos pulmonares dañados), reflujo ácido, cáncer de pulmón, hipertensión pulmonar (presión sanguínea alta en los pulmones), apnea del sueño (pausas de la respiración mientras duerme) y enfermedades coronarias.

«La FPI me ha cambiado la vida. Necesito manejar mejor mi fuerza y mi tiempo».

**Guenther, Austria**

## ¿Cómo se diagnostica?

La FPI es una enfermedad rara y puede ser difícil de diagnosticar porque tiene los mismos síntomas que muchas otras enfermedades pulmonares y que otras afecciones como las cardiopatías. Es importante diagnosticar la FPI lo antes posible para poder empezar el tratamiento de inmediato.

La primera vez que vaya al médico, es posible que le ausculten con un estetoscopio. Uno de los signos de la FPI es un sonido en el pecho que se conoce como «crepitantes tipo velcro» y que se oye con el estetoscopio. El profesional sanitario también le preguntará por sus antecedentes médicos para ver si padece otra afección que pueda estar causando los síntomas. El médico también podría consultar su caso con otros especialistas.



Para diagnosticar la FPI correctamente, el médico puede derivarle a un neumólogo (médico especialista de los pulmones) y hacerle algunas de las siguientes pruebas:

### TAC

Es posible que le hagan un TAC (un tipo de prueba radiológica en la que se utilizan rayos X y un ordenador para crear una imagen detallada del interior del cuerpo) o un TAC de alta resolución (TCAR). El médico utilizará estas tomografías para ver si existe fibrosis (cicatrización) en los pulmones.

### Análisis de sangre

La sangre se puede utilizar en numerosas pruebas para buscar signos de enfermedades. Es posible que su médico le tome una muestra de sangre para ver si el nivel de oxígeno en la sangre es bajo o para medir los niveles de las proteínas relacionadas con la FPI.

### LBA para analizarlo

Un lavado broncoalveolar (LBA) es un procedimiento que consiste en introducir un tubo con una cámara (broncoscopio) a través de la boca o la nariz y echar un poco de líquido en una pequeña parte del pulmón. Después, este líquido, conocido como «líquido de LBA», se recoge y se analiza con el microscopio para ver si las células atrapadas en el líquido están sanas.

## **Biopsia de pulmón**

Una biopsia de pulmón consiste en tomar un pequeño trozo de pulmón (un poco de tejido) para analizarlo. Esto se puede hacer introduciendo un tubo con una cámara (broncoscopio) a través de la boca o la nariz para recoger el tejido. También se puede hacer con cirugía, lo que puede implicar una breve estancia en el hospital.

Si le diagnostican FPI, le dirán lo avanzada que está la enfermedad. Esto puede ayudarle a saber qué esperar y a planificar el futuro. También le servirá a su médico para hablar con usted sobre las opciones de tratamiento y manejo de la enfermedad más conveniente, teniendo en cuenta sus circunstancias y preferencias.

## **Tratamiento**

Los médicos considerarán los síntomas, la etapa de la enfermedad y su salud general a la hora de decidir qué tratamientos podrían ser los más adecuados para usted. No todos los tratamientos descritos a continuación están disponibles o se utilizan en todos los países europeos. Si tiene alguna pregunta acerca de estos tratamientos, consulte a su médico:

### **Medicamentos antifibróticos**

Existen medicamentos antifibróticos para tratar la FPI, estos disminuyen la tasa de fibrosis en los pulmones.

### **Corticoesteroides**

Los corticoesteroides son medicamentos que reducen la inflamación. Su médico evitará utilizarlos para tratar la FPI, ya que a veces la empeoran, sobre todo a altas dosis. Sin embargo, pueden utilizarse a corto plazo para tratar exacerbaciones agudas o la tos grave.

### **Actividad física y rehabilitación pulmonar**

Hacer actividades físicas con regularidad puede mejorar los síntomas de la FPI y el bienestar general. Su médico le aconsejará qué nivel y tipo de actividad física pueden ser más beneficiosos en su caso.

La rehabilitación pulmonar es un programa de ejercicio y educación diseñado para ayudar a las personas con enfermedades pulmonares a controlar sus síntomas. La rehabilitación pulmonar puede mejorar su fuerza física y reducir el impacto de la FPI en su vida. También es una buena oportunidad para conocer y hablar con otras personas que tienen enfermedades pulmonares.

### **Oxígeno**

Es posible que le ofrezcan oxígeno medicinal para ayudarle a respirar, sobre todo si el nivel de

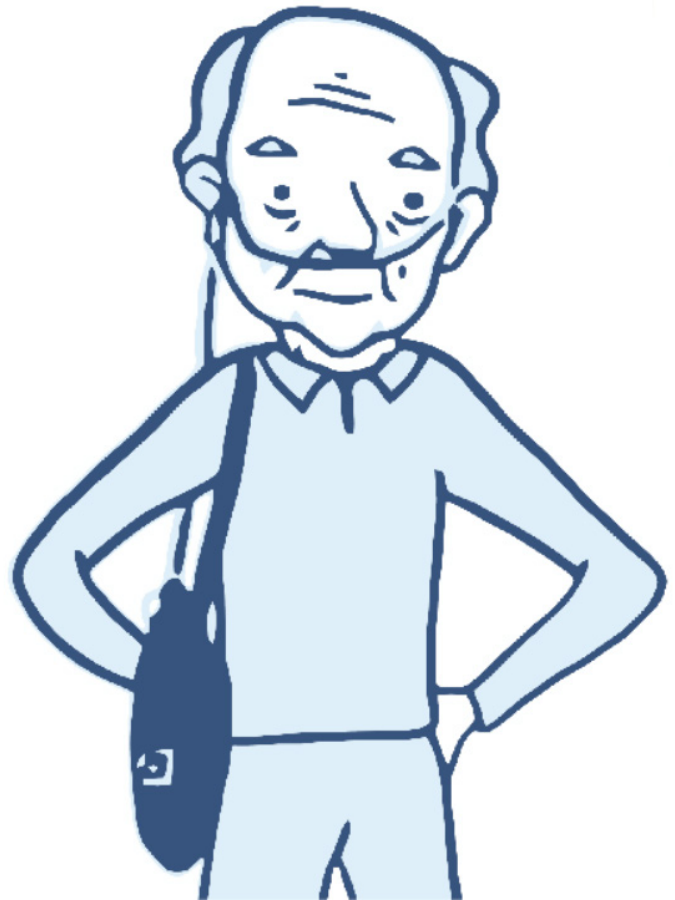
oxígeno en su sangre es bajo cuando usted está en reposo o baja mucho cuando usted está activo. Dependiendo de lo avanzada que esté la FPI, podría tener que utilizar oxígeno todo el tiempo o solo al hacer actividades físicas.

### Tratamiento de otras enfermedades

Las personas con FPI a menudo tienen otras enfermedades también. Otras afecciones como el enfisema, el asma y las enfermedades coronarias pueden empeorar los síntomas de la FPI, por lo que el médico podría hacerle pruebas para otras enfermedades y proporcionarle tratamiento en caso de ser necesario.

### Trasplante de pulmón

Si, por lo demás, usted está sano, podría ser apto para un trasplante de pulmón (una operación en la que se sustituyen sus pulmones por los de un donante sano). El trasplante pulmonar puede ser de un pulmón o de los dos. Sin embargo, este tratamiento no siempre es posible debido a la falta de donantes en todo el mundo y a las restricciones de edad para los trasplantes de pulmón.



«Ejercicio, no hago todo lo que debería, pero camino un poco porque creo que es importante, igual que salir a tomar el aire».

**Peter, Inglaterra**

## Cuidados continuos

### Dejar de fumar

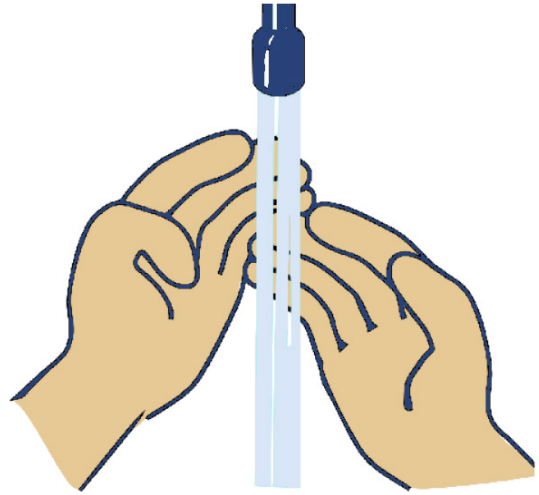
El tabaquismo está asociado a la FPI y causa muchas otras enfermedades. Su médico le recomendará que deje de fumar por completo para proteger sus pulmones y mejorar su salud general. También debería poder ayudarle a pensar cómo aumentar las probabilidades de dejarlo, por ejemplo, recetándole medicación, como el tratamiento sustitutivo con nicotina o ayudándole a buscar un programa de apoyo.

## Evitar infecciones

En el caso de las personas con enfermedades pulmonares crónicas como la FPI, es importante evitar infecciones pulmonares (por ejemplo, la gripe o la neumonía), debido a que la respiración se hace todavía más difícil cuando se tiene una infección pulmonar.

Estos son algunos consejos para reducir el riesgo de tener una infección:

- Lávese las manos con frecuencia con agua tibia y jabón. Esto es especialmente importante antes de comer y después de estar en lugares públicos.
- Pídale a sus familiares y amigos que esperen hasta haberse recuperado por completo de un resfriado o gripe para visitarlo.
- Evite compartir objetos de uso personal con otras personas, como vasos y toallas.
- Hable con su médico o enfermero especialista sobre la posibilidad de vacunarse contra la gripe antes de que empiece la temporada (diciembre-marzo). Esta vacuna ayuda a protegerle frente a algunas de las causas de la gripe.
- Hable con su médico sobre la vacuna contra el neumococo, que le protege frente a la neumonía.



## Supervisión

Su médico o centro especializado podría pedirle que acuda a revisiones de seguimiento para ver cómo le va y comprobar si es necesario ajustar el plan de tratamiento y manejo de la enfermedad. En estas revisiones es posible que le hagan más pruebas.

Si sus síntomas empeoran mucho en poco tiempo, no espere al día de la revisión: contacte con su médico, centro especialista o enfermero especialista de inmediato.

## Cuidados paliativos

Los cuidados paliativos son cuidados que se proporcionan a personas con enfermedades crónicas, cuyos síntomas son graves y afectan en gran medida su bienestar. El objetivo de los cuidados paliativos es ayudar a las personas a convivir con los síntomas, hacer que estén más cómodas y mejorar su calidad de vida.

Los cuidados terminales son un tipo de cuidados paliativos. Aparte de los propios cuidados paliativos (como opciones para manejar el dolor y otros síntomas), pueden incluir apoyo emocional para las personas que están llegando al final de su vida.

Puede serle útil hablar de las opciones de cuidados paliativos y terminales con su médico o enfermero especialista antes de necesitarlos.

«Es posible que la vida se frene un poco, pero todavía puede haber mucha felicidad en los años venideros. Busque personas con las que pueda compartir los problemas del día a día... Puede obtener respuestas sinceras a sus preguntas y aprender de las experiencias de otros».

**Maria, Hungría**

## Vivir bien con FPI

Muchas de las personas a las que se les diagnostica FPI consideran que la enfermedad está muy presente en sus pensamientos. Puede ser difícil para usted y sus seres queridos pensar en cómo la FPI afectará a su vida y aprender a vivir con una enfermedad terminal.

Hablar con otras personas con experiencia en la enfermedad puede ser muy útil. Hay muchos grupos de pacientes con FPI en toda Europa que le pueden poner en contacto con otras personas que tienen la enfermedad. Pida a su médico o enfermero especialista información sobre su grupo más cercano o utilice la opción de búsqueda en la red europea de organizaciones de pacientes (disponible en la página web de la European Lung Foundation).

Tener en casa un buen apoyo social también puede facilitarle la vida con FPI. En particular, los familiares y amigos cercanos pueden prestarle apoyo práctico y emocional que le resultará valioso.

## Investigación y ensayos clínicos

Si le interesa participar en la investigación para ayudar a los científicos a estudiar la FPI y sus tratamientos, quizá pueda participar en un ensayo clínico. Si está interesado en saber más sobre ensayos locales que pudieran ajustarse a su caso, hable con su médico. Él le informará de si existe algún ensayo adecuado para usted, teniendo en cuenta sus antecedentes y su estado actual de salud.

## Más información

### **European Lung Foundation | [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)**

La European Lung Foundation (ELF) tiene una serie de hojas informativas (disponibles en hasta 29 idiomas) sobre enfermedades pulmonares y cuidado de los pulmones. En la página web de la ELF también hay una opción de búsqueda en la red europea de organizaciones de pacientes, que incluye información de organizaciones de pacientes con FPI.

### **EU-IPFF | [www.eu-ipff.org](http://www.eu-ipff.org)**

La European Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Related Disorders Federation (EU-IPFF) es una organización que reúne las organizaciones europeas de pacientes con FPI. El cometido de la EU-IPFF es concienciar sobre la FPI, promover un mejor acceso a la atención sanitaria y dar esperanza a las personas que viven con la enfermedad.

### **ERN-Lung | [www.ern-lung.eu](http://www.ern-lung.eu)**

ERN lung es un proyecto financiado por la UE que ha creado y mantiene una red de asistencia clínica para enfermedades pulmonares raras, incluida la FPI.



La European Respiratory Society (ERS) fundó la European Lung Foundation (ELF) en el año 2000 con el objetivo de juntar a los pacientes, al público y a los profesionales especializados en el aparato respiratorio para contribuir positivamente a la salud pulmonar.

**Redactado en abril de 2019.**