



# Guía para Pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática



Con el patrocinio de:



ISBN : 978-84-940108-7-3

Dep. Legal: B 27879 2012

© Copyright 2012. SEPAR



Con la colaboración de la Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPI).

Editado y coordinado por RESPIRA-FUNDACIÓN ESPAÑOLA DEL PULMÓN-SEPAR. Calle Provença 108, bajos 2ª 08029 Barcelona.

Reservado todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito del titular del copyright.

# Guía para Pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática

## **Coordinadora**

**María Molina**

Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar (UFIP).

Servicio de Neumología.

Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitales de Llobregat, Barcelona.

## **Autoras**

**Gemma Mora**

Servicio de Neumología.

Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid.

**Ana Romero**

Servicio de Neumología.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.



SOCIOS ESTRATÉGICOS AÑO ERM



Con el apoyo institucional de EPID Futuro del Programa de Investigación Integrado de SEPAR

# Índice

- 7** ¿Qué es la Fibrosis Pulmonar Idiopática?
- 11** ¿Como se diagnostica la Fibrosis Pulmonar?
- 20** Curso evolutivo de la Fibrosis Pulmonar Idiopática
- 21** ¿Cuál es el tratamiento de la Fibrosis Pulmonar Idiopática?
- 23** Otros tratamientos que se centran en mejorar la calidad de vida
- 25** Estilo de vida y cuidados

# Introducción

El objetivo de esta guía es facilitar información útil a los pacientes que han sido diagnosticados de Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) para ayudarles, tanto a ellos como a sus familiares a entender y sobrellevar mejor esta enfermedad.

Con esta guía se pretende proporcionar una visión general de la enfermedad y responder a dudas y preguntas que tienen los pacientes y familiares sobre esta patología, sus síntomas, diagnóstico y tratamiento.

Entendiendo que la duda puede ser motivo de mayor ansiedad en el paciente y su entorno, se busca actualizar el conocimiento que se tiene actualmente sobre la FPI, tanto en aspectos globales como más específicos. Las opciones terapéuticas que aquí se barajan son las más actualizadas en nuestro entorno, pero esperamos que en los próximos años el enfoque anti-fibrótico gane en efectividad y pueda llegar a cambiar el curso de esta patología respiratoria.

# 01

## ¿Qué es la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) es el tipo más frecuente de enfermedad intersticial pulmonar. Se caracteriza por un proceso de cicatrización anormal del tejido pulmonar produciéndose un exceso de tejido fibrótico o cicatricial que va sustituyendo al tejido pulmonar sano. Es una enfermedad crónica y progresiva limitada al pulmón. Las causas de este proceso alterado de cicatrización son desconocidas; por ello se denomina idiopática, porque se desconoce el origen, aunque se postulan diversos factores de riesgo que pueden estar asociados al desarrollo de la enfermedad.

Desafortunadamente no hay síntomas específicos importantes al inicio de la enfermedad (algo de tos, fatiga, ...) y éstos solo se hacen evidentes cuando ésta está evolucionada y el tejido fibrótico o cicatricial ha sustituido gran parte del tejido pulmonar sano afectando así a la respiración.

### **¿Cómo se produce la Fibrosis Pulmonar Idiopática?**

La FPI es un tipo específico de fibrosis pulmonar en la que los pequeños sacos de aire que forman parte del pulmón, conocidos como alveolos, son remplazados gradualmente por tejido cicatricial o fibrótico.

El mecanismo por el cual se produce este proceso alterado de cicatrización no es bien conocido. La teoría actualmente aceptada consiste en que determinados estímulos externos no bien establecidos producen un daño o lesión en las células que están en los alveolos (epitelio-intersticiales). Como respuesta a esta lesión se produce una reparación anómala con un aumento de células (miofibroblas-

tos y fibroblastos) y sustancias químicas que dan lugar a un tejido de cicatrización sin función respiratoria, que va destruyendo y reemplazando al tejido pulmonar sano impidiendo que el oxígeno llegue a la sangre. De esta manera los pulmones se hacen más duros y rígidos provocando al paciente dificultad para respirar

## ¿Cuáles son los factores de riesgo para la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

Aunque la FPI es por definición una enfermedad de causa desconocida, existen factores de riesgo para desarrollar la enfermedad.

- **Tabaco:** es un factor de riesgo muy importante y se sabe que fumar aumenta la probabilidad de padecer una FPI.
- **Factores ambientales:** existen una gran variedad de sustancias ambientales que están relacionadas con un mayor riesgo de desarrollar una FPI. Entre ellas están: el polvo de metales, maderas, el polvo de origen animal, vegetal, etc.
- **Agentes microbianos:** existen algunos estudios que han implicado a las infecciones virales crónicas como desencadenantes de la FPI pero su relación hoy día está en controversia.
- **ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO:** se cree que el reflujo ácido anormal del estómago puede provocar microaspiraciones que son un factor de riesgo para la FPI.
- **Factores genéticos:** algunos casos de FPI ocurren en pacientes que tienen familiares con esta enfermedad lo que sugiere que la genética puede contribuir al riesgo de desarrollar esta patología. Por ello existen formas familiares de la enfermedad que ocurre en menos del 5% de la totalidad de los pacientes.

## ¿Es frecuente la Fibrosis Pulmonar Idiopática? (epidemiología)

Aunque no hay muchos estudios al respecto, se trata de una enfermedad respiratoria poco frecuente. Los datos obtenidos en la actualidad nos dicen que en países como el Reino Unido aparecen 4,6 casos por 100.000 habitantes/año mientras

que en Estados Unidos aparecen 6,8-16,3 casos por 100.000 habitantes/año. Se estima que, aproximadamente, de 30.000 a 35.000 nuevos pacientes serán diagnosticados de FPI en los 27 países de la UE cada año.

Es una enfermedad que afecta más a hombres que a mujeres y habitualmente es diagnosticada en la edad adulta de la vida entre los 50-80 años siendo poco frecuente en personas por debajo de los 50 años.

## ¿Cuáles son los síntomas y signos de la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

La FPI no tiene síntomas ni signos específicos de la enfermedad. Sus síntomas son bastante generales y suelen ser similares a los de otros pacientes con otras enfermedades pulmonares como Enfisema Pulmonar, Asma Bronquial y extra pulmonares como la Insuficiencia Cardíaca. Además, la FPI puede coexistir con otras enfermedades respiratorias.

Por ese motivo, a veces, la FPI puede ser difícil de diagnosticar sobre todo en las etapas iniciales de la enfermedad y muchos pacientes pueden pasar hasta 2 años desde la aparición de los síntomas iniciales que suelen ser tos seca y sensación de ahogo (disnea) hasta que la FPI se diagnostica por primera vez.

Típicamente los síntomas y signos más frecuentes en los pacientes con FPI son:

- **Sensación de ahogo (disnea):** es el síntoma más frecuente. Inicialmente aparece al realizar algún esfuerzo físico intenso como por ejemplo hacer deporte, correr, subir cuestas pronunciadas o varios tramos de escalera. La sensación de ahogo suele aumentar conforme la enfermedad progresa incluso llegando a aparecer cuando el paciente está en reposo en la fase final de la enfermedad afectando a la capacidad de la persona para comer, hablar, asearse, etc.
- **Tos crónica y persistente:** habitualmente es una tos seca, irritativa y molesta que no suele ir acompañada de secreciones.
- **DOLOR TORÁCICO:** algunos pacientes presentan molestias inespecíficas en la región torácica y espalda, con frecuencia asociado a problemas musculares intercostales provocados por la propia tos.
- La falta de oxígeno en la sangre puede provocar una coloración azulada en

la piel y las uñas de los dedos de las manos a lo que se le llama **cianosis periférica**. Además, en algunos pacientes, suele aparecer un ensanchamiento de las yemas de los dedos y un engrosamiento del blanco de las uñas que se curvan tomando apariencia en forma de vidrio de reloj antiguo a lo que se llama **dedos en palillo de tambor** o **ACROPAQUIAS**.

- En las fases avanzadas de la enfermedad, los pacientes pueden experimentar retención de líquidos en piernas, manos y abdomen, a lo que se le llama **edemas**, que suelen aparecer por afectación secundaria de la parte derecha del corazón.

## ¿Cómo evoluciona la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

El curso clínico de la enfermedad es muy variable pudiendo diferir de un paciente a otro sin poderse predecir previamente incluso cuando el diagnóstico de la enfermedad ya está establecido.

En algunos pacientes la enfermedad y sus síntomas permanecen relativamente estables durante años tras el diagnóstico mientras que en otros evoluciona rápidamente.

Una característica típica de la FPI es que la enfermedad que estaba estable puede empeorar de repente cursando con un aumento brusco de los síntomas de ahogo y tos intensa. A esto se le llama **exacerbación aguda** de la enfermedad y es una situación grave que puede asociar mortalidad en casos graves y en los más leves puede provocar un empeoramiento de la enfermedad a pesar de mejorar la agudización.

## 02 ¿Cómo se diagnostica la Fibrosis Pulmonar?

El diagnóstico de la FPI a menudo requiere el enfoque de varios especialistas como neumólogos, radiólogos y anatomopatólogos; expertos en el campo de las enfermedades que afectan al intersticio pulmonar (Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas o EPID).

La FPI debe ser diferenciada de otras formas de afectación del intersticio pulmonar más de tipo inflamatorio o secundario a exposición ambiental, ocupacional, asociadas a enfermedades sistémicas o desencadenadas por fármacos.

El diagnóstico de FPI puede ser difícil de establecer de forma rápida debido a que los síntomas y las alteraciones de las radiografías son muy parecidos a otras enfermedades respiratorias. Esta dificultad del diagnóstico viene dada porque muchos de los síntomas precoces de la FPI, como son la tos seca y la disnea, son similares a los de otras enfermedades del pulmón. Una vez determinado que el paciente tiene una fibrosis pulmonar (FP), antes de catalogarlo como idiopático (FPI), los médicos deben descartar todas las causas conocidas de enfermedad pulmonar fibrótica. Para ello se debe realizar una detallada historia clínica que incluya: historia de tabaquismo, los antecedentes familiares de FP, exposición ambiental, antecedentes laborales, la existencia de animales (aves, palomas), uso de medicamentos, y tratamientos previos con quimioterapia y/o radioterapia, infecciones previas, y la existencia de algunas enfermedades reumatológicas (artritis reumatoide, esclerodermia, etc.).

Con frecuencia, las personas con FPI se quejan de tos seca y dificultad para respirar (disnea), siendo este el motivo por el que los pacientes acuden al médico. Durante la visita, el médico realizará

una exploración física y para oír los pulmones (auscultar), utilizará un fonendoscopio y determinará si sus pulmones producen algún sonido anormal al respirar (este sonido es parecido al que se hace cuando se abre un velcro).

La falta de oxígeno en la circulación sanguínea puede producir una coloración azulada en la piel y uñas de los dedos de la mano. Además, un 50 % de los pacientes con FPI tendrán las yemas de los dedos engrosadas y ensanchadas (dedos en palillos de tambor); y las uñas adquieren forma de vidrio de reloj antiguo (uñas hipocráticas o acropaquia). Tras realizar la historia clínica y el examen físico, el médico realizará una serie de pruebas analíticas y diagnósticas.



## Procedimientos diagnósticos

Los análisis de sangre rutinarios suelen ser normales y no existen alteraciones específicas para hacer el diagnóstico de FPI (la mayor parte de las pruebas se hacen para descartar otras enfermedades que pueden causar alteraciones similares a las de la FPI).

### PRUEBAS DE LABORATORIO A REALIZAR EN LA SOSPECHA DE FIBROSIS PULMONAR IDEOPÁTICA

- Hemograma
- Velocidad de sedimentación
- Perfil hepático
- CPK
- Enzima Convertidora de la Angiotensina (ECA)
- Factor reumatoide
- Análisis de orina
- Prueba de hipersensibilidad
- Anticuerpos Antinucleares (ANA)

### LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS MÁS ÚTILES PARA EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD SON:

- Las Técnicas de diagnóstico por imagen
  - La Rx de tórax
  - La Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TACAR)
- Las pruebas funcionales respiratorias
  - Gasometría
  - Las Pruebas de Función Respiratoria (PFR)
    - Espirometría
    - Pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares
    - Pruebas que miden la capacidad de difusión
- La biopsia pulmonar

## LAS TÉCNICAS DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

La Rx de tórax es una prueba simple e indolora, que proporciona una imagen de los pulmones, y permite ver los cambios que se producen en el tejido pulmonar (en forma de densas áreas blancas), su extensión y distribución. Normalmente es inespecífica y puede que no se vean estas anomalías en los estadios iniciales. Por lo que para mayor precisión el médico solicitará otras técnicas más sofisticadas como es el escáner con tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR).



Rx de tórax Normal



Rx de tórax con FPI

**La Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TACAR)** de tórax es la prueba de imagen, fundamental en el diagnóstico de FPI, y permite diagnosticar la enfermedad en una fase temprana. Ésta proporciona imágenes más nítidas y detalladas de los pulmones (al ser tomadas en muchas y delgadas secciones) que un scanner convencional o una radiografía de tórax, generando una imagen tridimensional que es vista en un monitor y puede mostrar las características estructurales que produce la fibrosis pulmonar y realizar un diagnóstico preciso; por tanto es el test más útil de imagen para el diagnóstico de FPI y ayuda a descartar otras enfermedades. En algunos casos, el técnico procederá a hacer el scanner con contraste para definir con más precisión cierto tipo de tejidos y los vasos sanguíneos, por lo que es obligatorio el firmar un consentimiento e indicar si existen alergias al contraste.



Durante la Tomografía Computarizada (TC) un fino haz de Rayos X rota alrededor de un área del cuerpo y genera una imagen tridimensional de las estructuras internas.

En la TACAR podemos observar la presencia de múltiples líneas finas y espacios aéreos quísticos distribuidos preferentemente en la parte inferior de los pulmones y en la periferia, que dan lugar a una imagen en forma de panal de abeja, siendo estos hallazgos muy típicos de la FPI y están delimitados por parénquima pulmonar normal en otras zonas del pulmón.

## LAS PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

Para valorar la función respiratoria debemos incluir:

### Gasometría

Este análisis de sangre determina si los pulmones proporcionan un aporte adecuado de oxígeno a la sangre. Esta prueba consiste en realizar una punción con aguja fina de la arteria radial para medir el oxígeno en la sangre y se correlaciona con la función pulmonar. En la fase inicial de la enfermedad ésta suele ser normal.



La pulsioximetría en reposo y tras el ejercicio es una prueba que puede sustituir a la gasometría para detectar la existencia de desaturación, siendo esta muy sencilla de realizar. Se utiliza un pequeño dispositivo (pulsioxímetro) que se coloca en el dedo para medir la saturación de oxígeno en la sangre.

La pulsioximetría puede servir como una forma fácil de vigilar el curso de la enfermedad al usarlo en el test de la marcha de los 6 minutos. En este test medimos la distancia que el paciente puede realizar en 6 minutos y la saturación de oxígeno antes de iniciar el test y al finalizar, y comprobar si existen cambios en cuanto a disminución de la saturación de oxígeno, antes y después de la prueba, sirviendo para medir la limitación al ejercicio de manera activa, poco molesta y fácil de realizar. Este test ha sido recientemente establecido no sólo como prueba imprescindible para el control evolutivo sino también como factor pronóstico de la enfermedad.

## Las Pruebas de Función Respiratoria (PFR)

Estas pruebas determinan como funcionan los pulmones en general. Los test miden la cantidad de aire de los pulmones (el volumen de aire en los pulmones), lo rápido que puede mover el aire dentro y fuera de los pulmones (el movimiento del aire inhalado y exhalado de los pulmones) y el movimiento del oxígeno desde los pulmones a la sangre. Estas pruebas son útiles para determinar de manera objetiva el efecto que la FPI tiene en la función pulmonar a lo largo del tiempo, siendo el resultado el reflejo de la severidad del grado de afectación pulmonar.

Esta prueba es indolora, pero puede resultar fatigosa dependiendo del grado de afectación pulmonar.

La puntuación obtenida se compara con un valor predeterminado, según la media de la población de referencia, basado en el sexo, la edad, peso y la altura. Se considera normal la puntuación cuando está entre el 80% y el 120% del valor predeterminado.

¿Qué valor tienen estas pruebas?

Los resultados de las pruebas nos informan de la gravedad de la enfermedad y nos van a ser muy útiles para monitorizar la evolución de la enfermedad, ya que el médico realizará las PFR de manera periódica para compararlas con el resultado inicial y poder determinar el avance de la enfermedad.

### EXISTEN TRES TIPOS DE PRUEBAS QUE MIDEN LA FUNCIÓN PULMONAR:

- Espirometría forzada
- Volúmenes pulmonares
- Capacidad de difusión de carbono (DLCO)

Estos tres tipos de pruebas pueden repetirse en cada revisión cada 3- 6 meses.



## Espirometría

Esta prueba mide el flujo de aire, y se realiza con un espirómetro (es un aparato con una boquilla por la que se respira) que detecta la cantidad de aire que se puede inspirar y expirar, y el grado de obstrucción bronquial (al medir la rapidez con la que se puede expulsar el aire).

El valor más relevante que sirve como factor pronóstico y evolutivo es la Capacidad Vital Forzada (CVF), que es la cantidad de aire que puede ser expulsado tras realizar una inhalación profunda, y en esta enfermedad este valor suele estar reducido.

Pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares

El volumen pulmonar es el aire que se puede inhalar y exhalar de los pulmones. La Capacidad Pulmonar Total (TLC) indica la máxima cantidad de gas que los pulmones pueden mantener después de haber inhalado tanto aire como se pueda. En la FPI, la CVF y la TLC suelen estar disminuidas porque los pulmones están rígidos. Igualmente, el volumen residual o de reserva (RV), que es la cantidad de aire que queda en los pulmones después de que se haya exhalado tanto aire como se pueda, también está disminuido en la FPI.

Pruebas que miden la capacidad de difusión

La capacidad de difusión del carbono (DLCO) refleja el estado del espacio intersticial, donde se realiza el intercambio de gases, la facilidad con la que el oxígeno pasa de los pulmones (alvéolos) al sistema sanguíneo y a la inversa, la facilidad con la que el CO<sub>2</sub> pasa del sistema sanguíneo a los alveolos para ser expulsado con la respiración. La mayoría de los pacientes con FPI tienen una DLCO reducida.

La CVF y la DLCO son importantes indicadores de la gravedad de la enfermedad.

Podemos clasificar la gravedad de la FPI en enfermedad leve o moderada cuando la CVF es mayor del 50% y la difusión mayor o igual de 35%. Estas dos medidas son de gran importancia porque sirven para tomar decisiones terapéuticas (valoración de la inclusión en terapia anti-fibrótica como pirfenidona -aprobado por la agencia europea del medicamento- u otros fármacos que en la actualidad están en ensayo clínico o trasplante pulmonar).

A la vez estas pruebas funcionales también sirven para seguir la evolución de la enfermedad del paciente.

## LA BIOPSIA PULMONAR

Si las pruebas anteriores no confirman el diagnóstico de la enfermedad, se requiere valoración histológica mediante obtención de tejido pulmonar por cirugía videotoracoscópica. Si las imágenes tomográficas presentan una distribución central (poco frecuente en FPI), la criobiopsia o biopsia transbronquial convencional pueden ser una alternativa a la cirugía. Actualmente, sólo el 20-30% de los casos de FPI requieren valoración histológica para su diagnóstico definitivo.

# 03 Curso evolutivo de la Fibrosis Pulmonar Idiopática

El curso clínico de la FPI es difícil de predecir por su variabilidad entre pacientes. La FPI es una enfermedad que progresa lentamente, produciéndose un deterioro de la función pulmonar, pero en algunos pacientes la enfermedad presenta un curso rápido.

Cuando la función pulmonar se deteriora, los pacientes necesitarán oxígeno suplementario y en el estadio grave de la enfermedad (FVC < 50% y DLCO < 35%) el médico considerará el trasplante de pulmón.

La espirometría forzada (FVC) y la difusión (DLCO) deben ser realizados en la evaluación inicial de cada paciente con FPI y posteriormente durante los controles evolutivos que se deben realizar idealmente cada cuatro meses. Junto con ello, el test de marcha de 6 minutos debe ser evaluado para descartar desaturación precoz al esfuerzo.

La gasometría para determinar los gases arteriales se realiza al detectar desaturación durante la evolución o en el contexto de agudizaciones de la enfermedad.

El TACAR puede realizarse en el seguimiento si el paciente experimenta un deterioro progresivo y rápido en ese momento, pero si está estable, los controles pueden realizarse cada dos años.

La analítica general se realizará en cada revisión para determinar marcadores de actividad, descartar alteraciones por fármacos aplicados o factores intercurrentes que puedan agravar la patología.

# 04 ¿Cual es el tratamiento de la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

Los tratamientos actuales tienen el propósito de mejorar los síntomas y enlentecer la progresión de la enfermedad. Hasta ahora no hay un tratamiento definitivo que cure la FPI, ya que la cicatrización pulmonar anómala que se produce en la fibrosis pulmonar no es reversible. Hasta hace poco, los fármacos mayoritariamente utilizados en FPI eran anti-inflamatorios (glucocorticoides), inmunomoduladores (azatioprina, ciclofosfamida) o anti-oxidantes (N-Acetilcisteína a dosis máximas). Recientemente, se ha demostrado que la terapia combinada de glucocorticoide-azatioprina-N-Acetilcisteína no sólo no es efectiva para esta enfermedad sino que se asocia a un incremento en la mortalidad y en las agudizaciones. Por lo tanto, desde esta notificación, los glucocorticoides e inmunomoduladores se contemplan sólo en casos que presentan inflamación franca asociada como ocurre en agudizaciones. En cuanto a la N-Acetilcisteína sola aún se está llevando a cabo un ensayo clínico en fase III que responderá la pregunta sobre su efectividad en la FPI posiblemente en el próximo año.

Recientemente, la Agencia Europea del Medicamento aprobó el primer fármaco anti-fibrótico pulmonar, pirfenidona. Este fármaco con capacidad anti-fibrótica ha demostrado enlentecer el deterioro funcional respiratorio en diversos ensayos clínicos realizados, en los que se ha incluido más de 1100 pacientes en fase leve-moderada de la enfermedad (FVC > 50% y DLCO > 35%). Por lo tanto, en la actualidad es una opción terapéutica anti-fibrótica a considerar en estas fases de la enfermedad. Otros fármacos anti-fibróticos están siendo actualmente evaluados en ensayos clínicos fase III (BIBF-1120, N-Acetilcisteína, anti-AT1,...) por lo que posiblemente en un futuro próximo podrán ser valorados como opción terapéutica en pacientes con FPI en fase leve-moderada (más información sobre ensayos clínicos en marcha en [www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)).

En casos en que la enfermedad esté muy avanzada y el paciente sea menor de 65 años, el trasplante de pulmón es la única opción que ha demostrado mejorar la supervivencia. Sin embargo, el trasplante de pulmón tiene contraindicaciones que deben tenerse también en cuenta (patología cardiovascular severa, neoplasia no controlada, obesidad mórbida, tabaquismo activo...).

# 05

## Otros tratamientos que se centran en mejorar la calidad de vida

### **Terapia con oxígeno**

Si el paciente no puede mantener la cantidad de oxígeno necesaria en su sangre arterial para repartirlo por todo el cuerpo, debido a la FPI que padece, el médico le recetará el oxígeno suplementario. Éste solo es necesario cuando el oxígeno en la sangre está por debajo de 55 mHg o 90% de saturación de O<sub>2</sub>, por lo que en las revisiones se realizará periódicamente una pulsioximetría.

### **¿Por qué se debe usar oxígeno?**

El uso de oxígeno no puede detener el daño pulmonar, pero puede hacer que la respiración y el ejercicio sea más fácil, y permita al paciente continuar con su vida lo más activo posible y, además, puede prevenir o disminuir las complicaciones asociadas a la posible poliglobulia secundaria y los bajos niveles de oxígeno en sangre (que hace que el paciente se sienta cansado o débil) y mejorar el sueño y la sensación de bienestar.

Al principio quizá sea difícil de asumir tenerlo que llevar, pero una falta crónica de oxígeno hace que el corazón trabaje más de lo necesario y pueda causar un aumento de la tensión anormal en la arteria pulmonar.

Hay un mito sobre el uso del oxígeno del que se debe de huir, no causa adicción y si el cuerpo lo necesita en ese momento, se tiene que usar.

Hay varios sistemas que suministran oxígeno. El médico sugerirá el más adecuado según la situación clínica y clase de vida del paciente, y el flujo de oxígeno que necesita, basándose en sus niveles de saturación y según el nivel de actividad, ya que mientras mira la televisión, por ejemplo, necesita menos oxígeno que mientras pasea. No se debe fumar cerca del tanque de oxígeno, ya que el oxígeno incrementa la combustión y si tiene el oxígeno en la cara, el entorno estará enriquecido en oxígeno, por lo que una chispa tendría suficientemente oxígeno para convertirse en una llamarada.

# 06 Estilo de vida y cuidados

Es importante que el paciente participe activamente en su propio tratamiento e intente mantenerse lo más saludable como sea posible para convivir con la fibrosis, por lo que es importante que:

## **Deje de fumar**

El médico puede aconsejar distintos métodos para ayudar a dejar de fumar. Dado que el humo ambiental de los cigarrillos puede ser dañino, el paciente no debe permitir que otras personas fumen cerca de él y debe evitar estar expuesto a ambientes contaminados por el humo del tabaco, humos de fábricas, aves, y solventes.

## **Rehabilitación pulmonar**

Los programas de rehabilitación pulmonar se centran en el ejercicio, en la enseñanza de técnicas de respiración, en la educación médica, en el apoyo emocional y el consejo nutricional.

### OBJETIVOS DE LA REHABILITACIÓN

- Programar ejercicios que pueden mejorar el bienestar psicológico y físico y disminuyen la ansiedad y la depresión.
- Controlar o aliviar los síntomas.
- Aumentar la tolerancia al ejercicio.
- Aprender la manera de llevar a cabo las actividades diarias.
- Mejorar la calidad de vida.
- Reducir los ingresos hospitalarios.
- Promover la interacción social.

Este enfoque multifacético requiere de la existencia de un equipo de profesionales de la salud que debe incluir un médico, un profesional de la enfermería, un especialista en rehabilitación, un dietista y un trabajador social.

La práctica de ejercicio moderado y regular, como caminar o montar en bicicleta estática. En algunas ocasiones, deberá utilizar oxígeno durante el ejercicio ya que éste ayuda a mantener la función pulmonar, reduce el estrés y mejora el estado general de la salud.

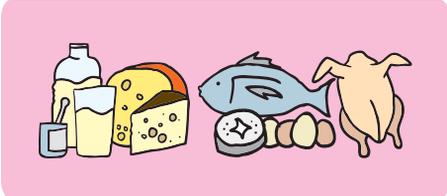
El paciente puede apuntarse a un programa de rehabilitación pulmonar para aprender técnicas de respiración.

**Vigilar la dieta:** Comer bien y mantener una dieta equilibrada es un aspecto relevante.



**GRASA, ACEITES  
Y ZÚCAR: USAR  
CON MODERACIÓN**

**LECHE, YOGUR  
Y QUESO 2-3  
RACIONES**



**CARNE,  
POLLO, PESCADO  
HUEVOS Y LEGUMBRES  
Y NUECES 2-3  
RACIONES**

**VERDURAS  
3-5 RACIONES**



**FRUTAS 2-4  
RACIONES**



**PAN, CEREALES,  
ARROZ Y PASTA  
6-11 RACIONES**

A las personas con FPI les puede resultar mas incómodo respirar cuando el estómago está lleno completamente, porque el diafragma no tiene sitio para expandirse, por lo que debe realizar comidas más frecuentes y menos copiosas. Por la noche es importante comer productos fáciles de digerir, evitando productos con gas o grasas, fritos, ... todo ello como medidas anti-reflujo gastroesofágico.

Un nutricionista le puede orientar para una alimentación sana.

**Usar el oxígeno** tal y como prescriba el médico, ya que los pulmones no pueden aportar al organismo el oxígeno que necesita.

- Dormir mucho
- Evitar el estrés
- Vacunarse frente a la gripe y el neumococo



20 años **SEPAR** enfermedades respiratorias minoritarias



EditorialRespira



Sociedad Española de **Neumología** y **Cirugía Torácica**  
SEPAR



Respira  
Fundación Española del Pulmón SEPAR



**INTERMUNE®**  
Líder en FPI