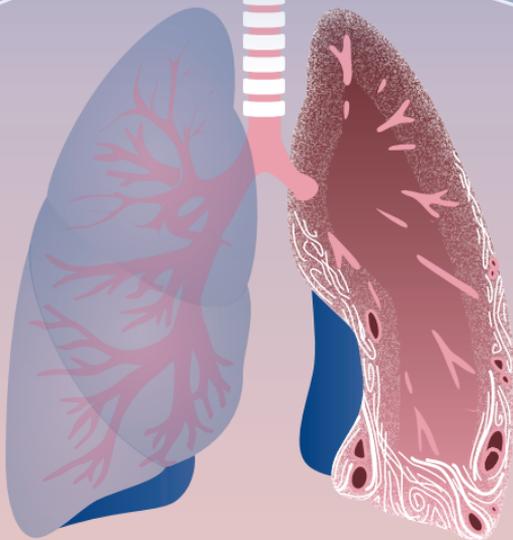


Comprende tu cuerpo

Fibrosis pulmonar



Esta guía está avalada por:

FENAER, Federación Nacional de Asociaciones de Enfermedades Respiratorias
C/ San Andrés, 28
28004 Madrid
Tel: 624 201 909
info@fenaer.es



FEDER, Federación Española de Enfermedades Raras
C/ Doctor Castelo, 49
CP: 28009 Madrid
Tel: 91 533 40 08
www.enfermedades-raras.org
feder@enfermedades-raras.org



LIRE, Liga Reumática Española
Paseo de las Delicias, 30 2ª planta
280445 Madrid
www.lire.es
lire@lire.es



Querido paciente, familiar o cuidador:

El objetivo de esta guía es ayudarte a comprender mejor una enfermedad denominada «fibrosis pulmonar».

Explicaremos los exámenes médicos a los que probablemente necesites someterte.

Al final de la guía, dispones de espacio para anotar todas las preguntas que te puedan surgir. Es conveniente que dediques un momento con tu médico o profesional sanitario para revisar esta guía y resolver cualquier duda al respecto.

También hay otras guías más específicas sobre enfermedades como la fibrosis pulmonar idiopática o la enfermedad pulmonar intersticial en la esclerosis sistémica. Consulta con tu médico si crees que necesitas información más detallada sobre tu enfermedad.



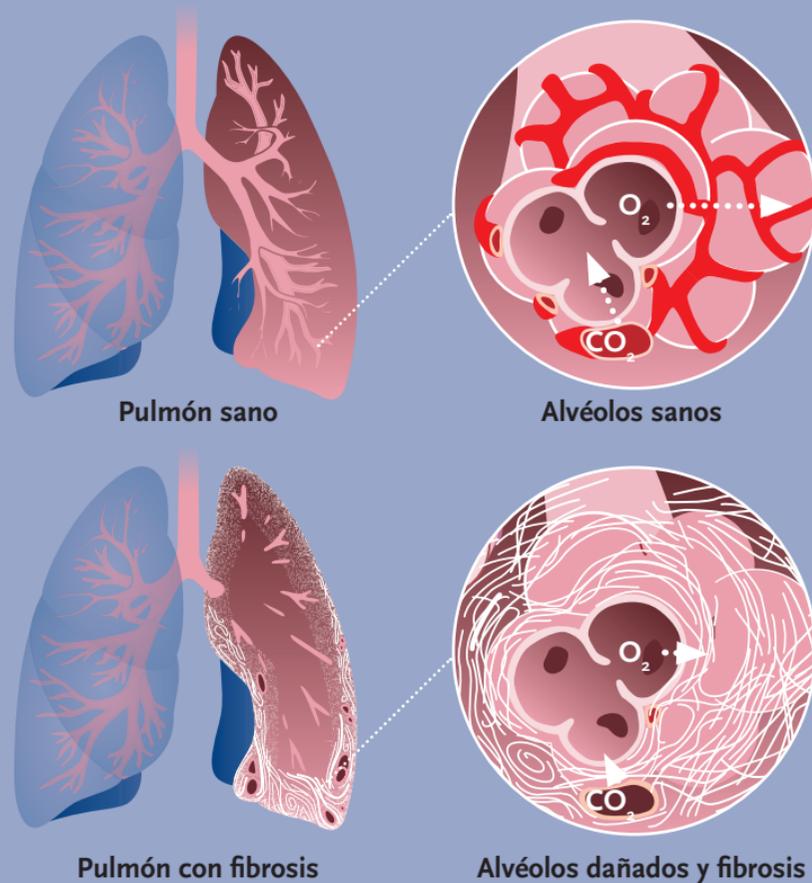
¿Qué significa fibrosis pulmonar?

El término «fibrosis» indica la presencia de cicatrización, mientras que «pulmonar» designa todo lo relativo a los pulmones.

Se puede producir fibrosis pulmonar en un grupo de enfermedades conocidas como enfermedades pulmonares intersticiales (EPI). Las enfermedades pulmonares intersticiales afectan al intersticio, es decir, el espacio y el tejido que rodean a los alvéolos pulmonares. Estas enfermedades pueden causar cicatrización e inflamación, así como rigidez en el tejido pulmonar.

Cuando el tejido pulmonar se endurece, los pulmones experimentan una mayor dificultad para moverse al respirar. A medida que el tejido que rodea a los alvéolos se vuelve más grueso, el intercambio de oxígeno (O_2) y dióxido de carbono (CO_2) a través de la pared de los alvéolos se hace más difícil.

En las páginas siguientes describiremos con más detalle la ubicación de los pulmones y su función.



1 ¿Qué ocurre en la fibrosis pulmonar?

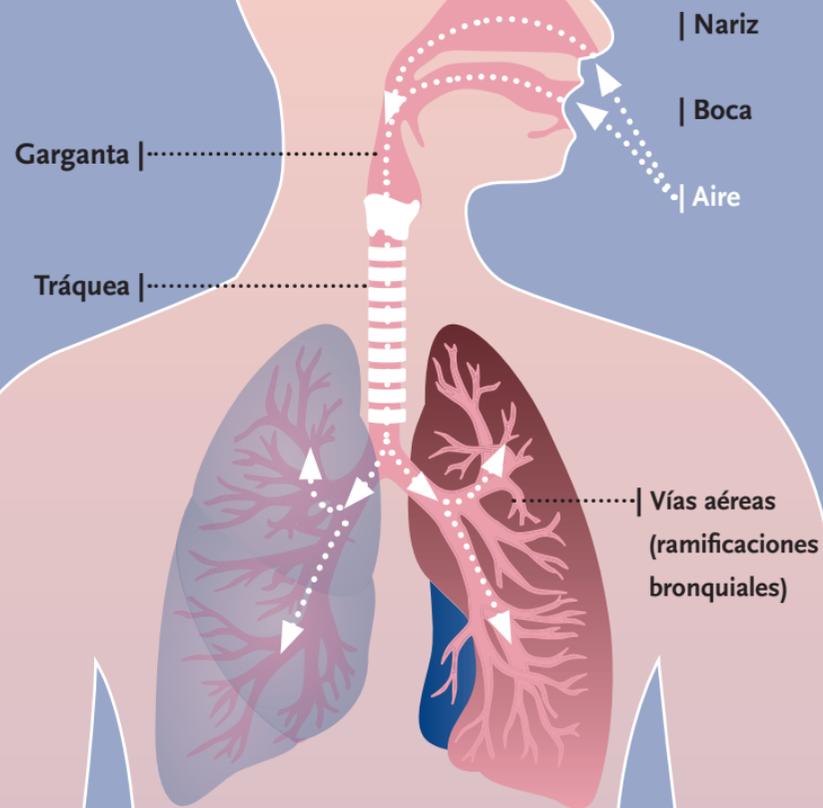
¿Dónde están los pulmones?

Los pulmones son órganos esponjosos, llenos de aire, ubicados a ambos lados del tórax. El corazón se encuentra entre los dos pulmones.

Cuando inspiramos aire a través de la nariz y la boca, los pulmones se hinchan como globos. Los pulmones se agrandan cuando el aire rellena todos los espacios. Cuando espiramos y el aire sale de los pulmones, su tamaño se reduce de nuevo.

La nariz y la boca están conectadas con los pulmones a través de una serie de conductos, comenzando por la tráquea. La tráquea se ramifica en bronquios, que llevan el aire a los pulmones derecho e izquierdo.

En los pulmones, los bronquios principales se ramifican en bronquios más pequeños y bronquiolos, aún más pequeños, que terminan en pequeñas bolsas de aire llamadas alvéolos.

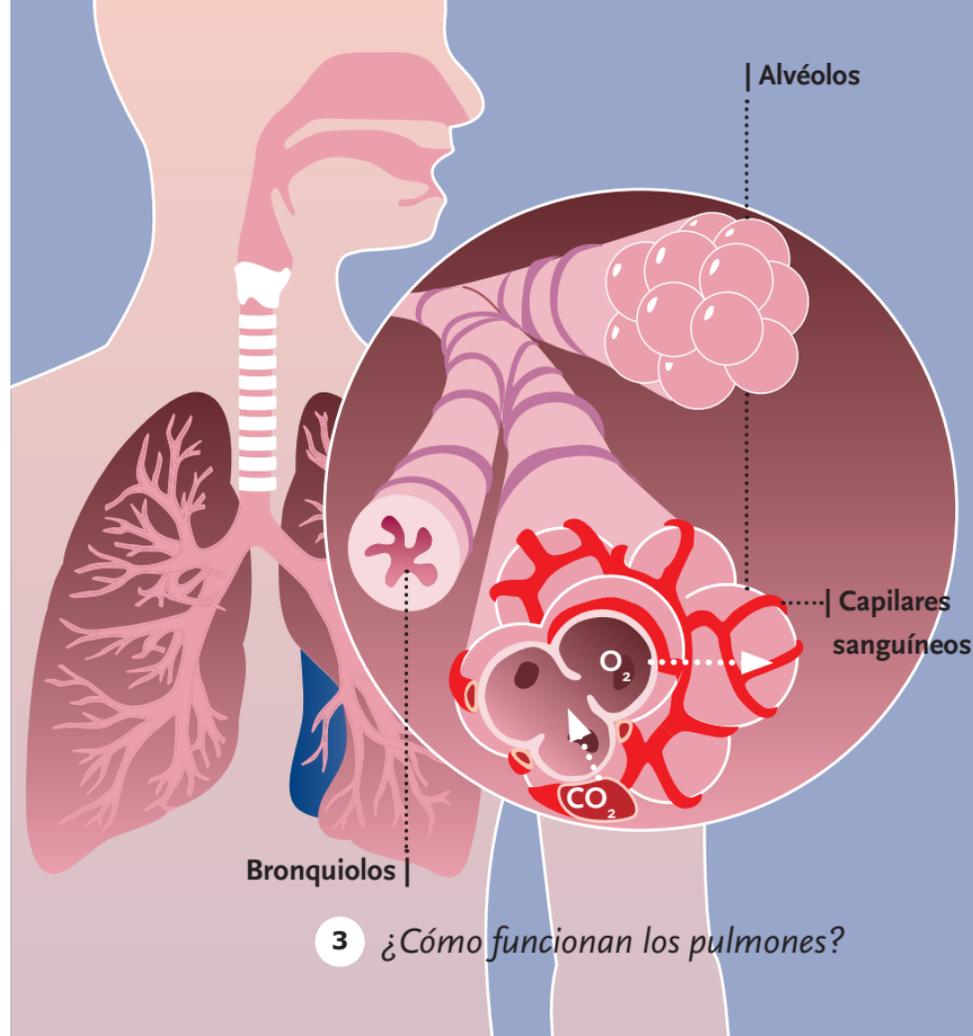


¿Cómo funcionan los pulmones?

Los pulmones son órganos importantes que hacen circular el aire que entra y sale del cuerpo. Al inspirar, entra oxígeno (O_2) en los alvéolos. Los alvéolos están rodeados por vasos sanguíneos. Estos vasos sanguíneos pueden captar el O_2 que inspiramos y transportarlo a las células del cuerpo. Todas las células del cuerpo necesitan oxígeno para sobrevivir.

Los pulmones también eliminan el dióxido de carbono (CO_2) del organismo. El CO_2 es un producto de desecho producido por las células. Este pasa de los vasos sanguíneos a los alvéolos, donde puede ser espirado en forma de gas. Un exceso de CO_2 en el cuerpo es perjudicial.

A veces, el aire que respiramos está contaminado. Nuestros pulmones también eliminan la suciedad y los gérmenes presentes en el aire.



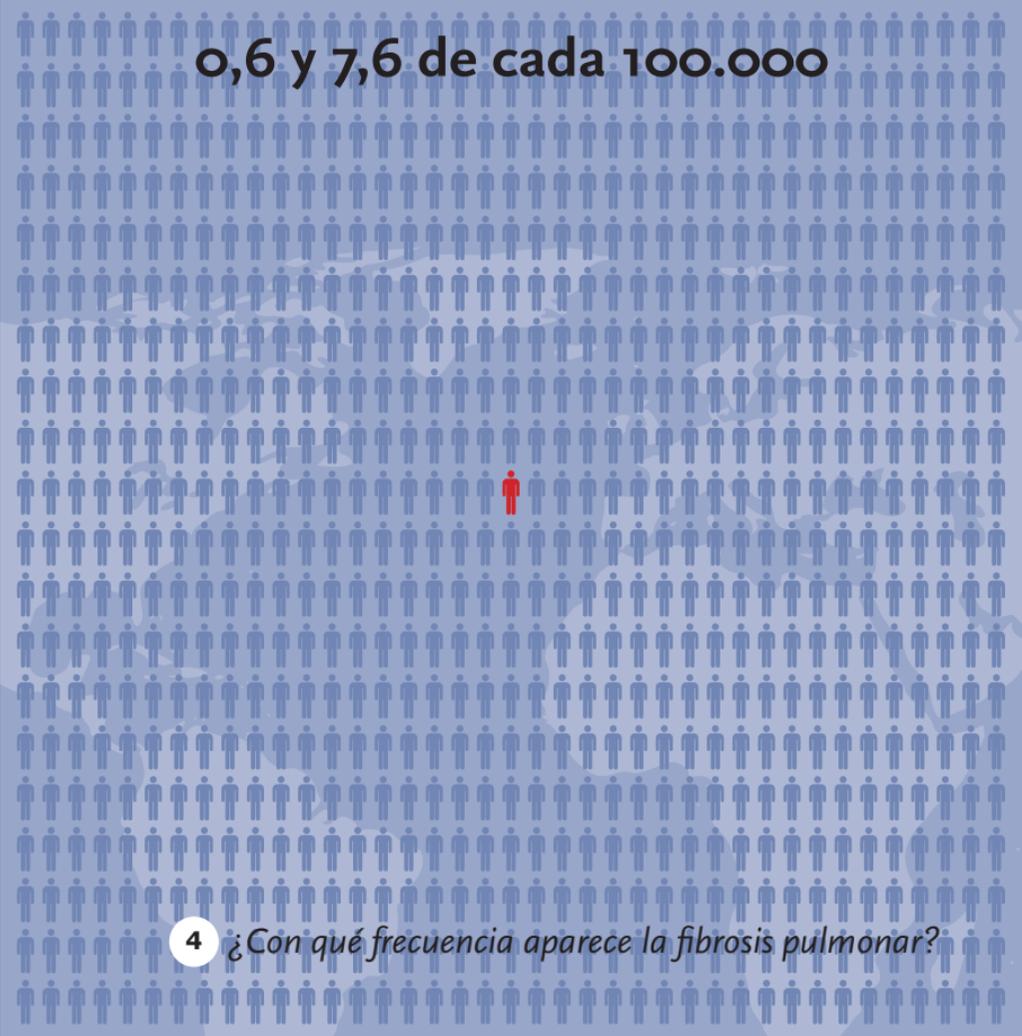
¿Con qué frecuencia aparece la fibrosis pulmonar?

Las EPI son un grupo de enfermedades poco comprendidas; es difícil calcular con exactitud el número de personas afectadas.

Se estima que entre 0,6 y 7,6 de cada 100.000 personas padecen algún tipo de EPI. Solo una parte de estos pacientes acaba desarrollando una fibrosis pulmonar que podría empeorar con el tiempo.

En los casos en que esto ocurre, este empeoramiento se denomina «EPI con fenotipo fibrosante progresivo (EPI-FP)».

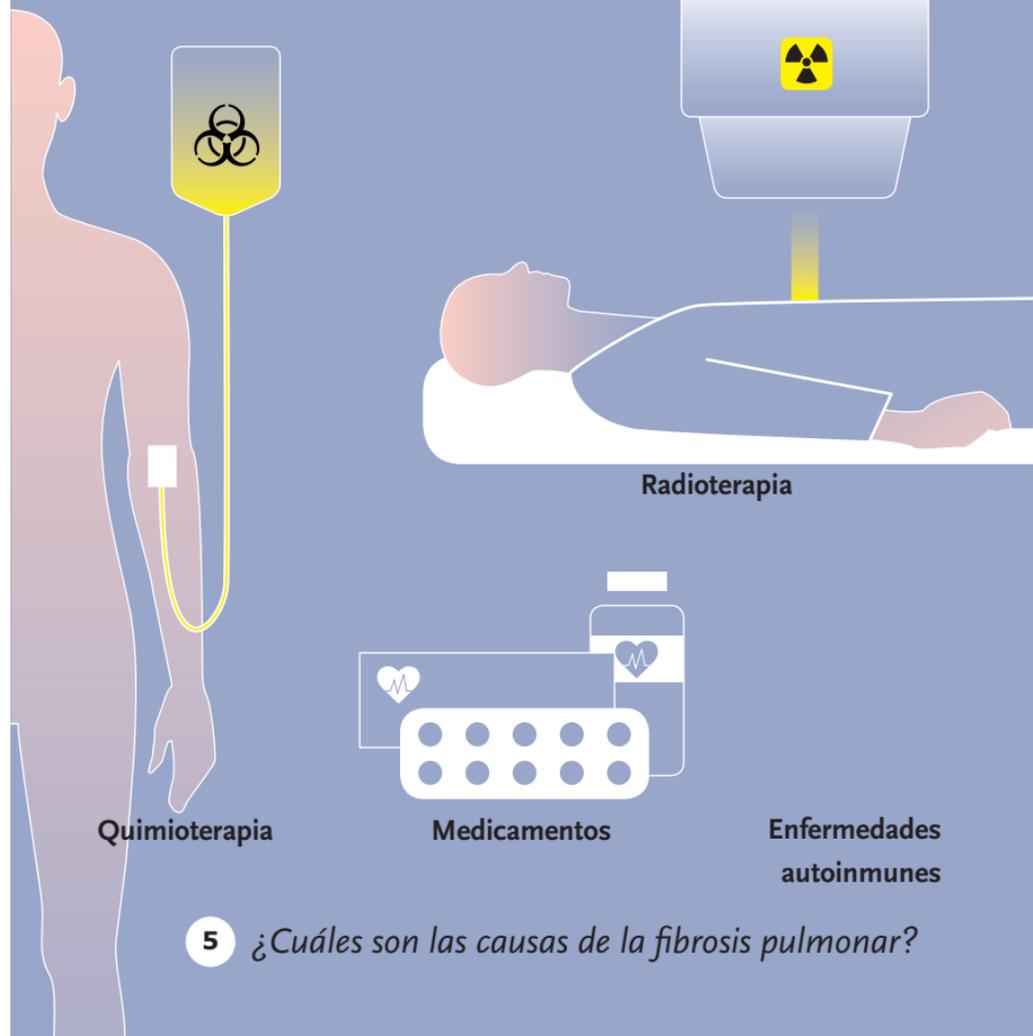
0,6 y 7,6 de cada 100.000



¿Cuáles son las causas de la fibrosis pulmonar?

La mayoría de las veces, los médicos no pueden asegurar cuál es la causa exacta que deriva hacia una enfermedad pulmonar fibrosante. Cuando se desconoce la causa de esta, se denomina «idiopática». Ciertos factores se han asociado a un mayor riesgo de presentar fibrosis pulmonar, como:

- **Factores laborales y medioambientales:** exposición intensa a, por ejemplo, sílice, asbestos, polvos
- **Radioterapia:** por ejemplo, para tratar algunos tumores
- **Medicamentos:** algunos fármacos antiinflamatorios o componentes de la quimioterapia, antibióticos, medicamentos para el corazón, entre otros
- **Enfermedades:** enfermedades autoinmunes, como esclerosis sistémica, artritis reumatoide, miositis, lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, entre otras



¿Cuáles son los síntomas de la fibrosis pulmonar?

Al principio, es posible que las personas con fibrosis pulmonar no presenten ningún síntoma o presenten únicamente síntomas leves. Si la fibrosis pulmonar progresa, pueden aparecer los siguientes síntomas:

- Dificultad para respirar o sensación de ahogo
- Tos seca
- Cansancio
- Coloración azulada de la piel llamada cianosis
- Deformación de las puntas de los dedos y de las uñas llamada acropaquia
- Pérdida de apetito y de peso

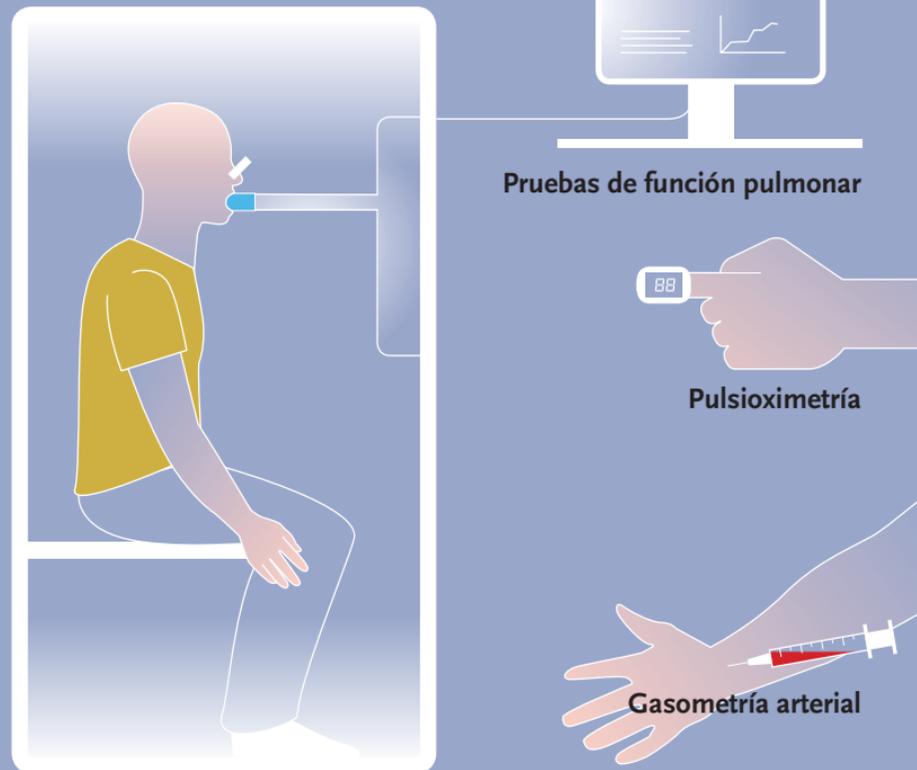


¿Cómo se examina la función pulmonar?

Para evaluar el funcionamiento de los pulmones, se realizan las llamadas pruebas de función pulmonar. Para ello se utiliza un aparato de registro de aire llamado espirómetro.

- El espirómetro mide cuánto aire cabe en tus pulmones y la rapidez con la que puedes realizar un ciclo de inspiración y espiración. A las personas con fibrosis pulmonar les cuesta más llenar los pulmones y normalmente tienen un volumen pulmonar menor.
- Capacidad de difusión: mide la capacidad de intercambio de oxígeno y dióxido de carbono a través de la pared de los alvéolos. En las personas con fibrosis pulmonar, este intercambio no se produce correctamente.

La cantidad de oxígeno en la sangre puede medirse con un sensor dactilar (pulsioxímetro) o con una muestra de sangre que generalmente se extrae de la muñeca (gasometría arterial).

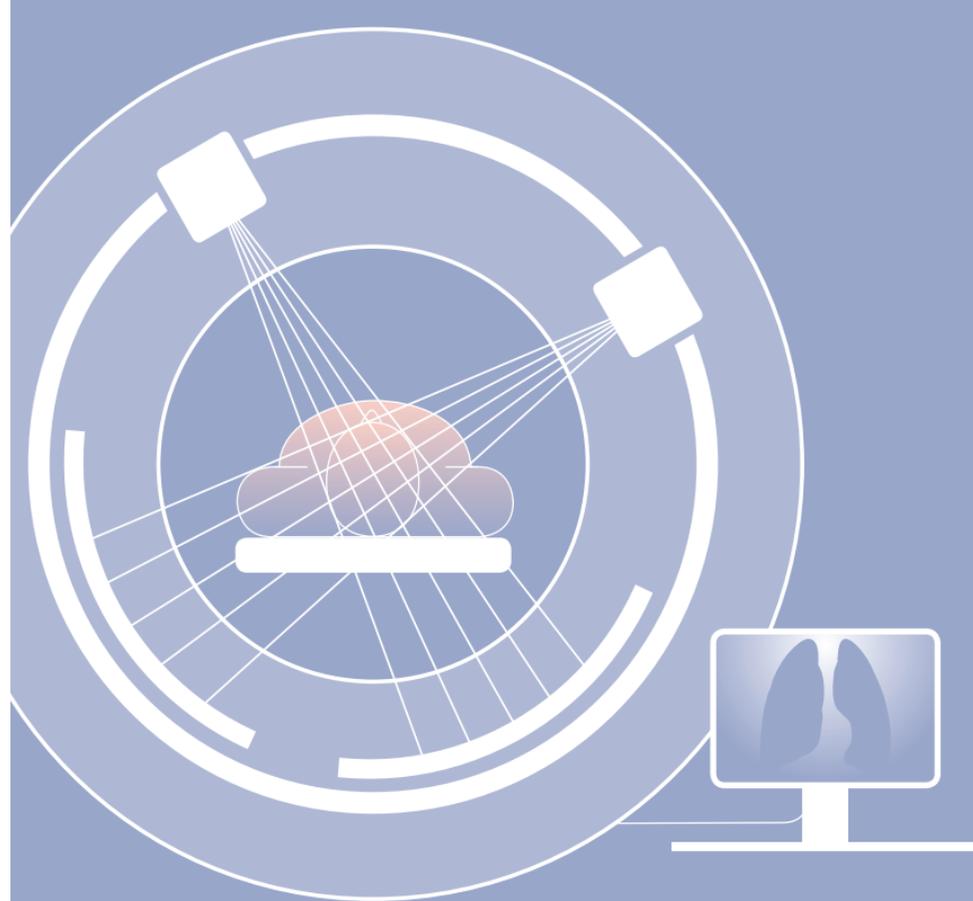


¿Qué es un TAC?

La tomografía computarizada (TAC) utiliza un ordenador para combinar imágenes radiográficas tomadas desde varios ángulos distintos. El resultado es una imagen de los órganos en el interior del cuerpo. Un TAC de alta resolución (TCAR) genera imágenes especialmente detalladas. Puede ser muy útil para observar cambios en el tejido pulmonar.

La TCAR es una máquina de gran tamaño con forma circular. Durante la prueba, el paciente se encuentra tumbado sobre una camilla. La camilla se desliza a través de la abertura mientras la máquina toma un gran número de imágenes radiográficas. La prueba suele durar unos minutos y es indolora.

Con la TCAR se pueden detectar alteraciones en los pulmones que puedan ser indicio de una fibrosis pulmonar.



¿Cuál es el posible plan de tratamiento?

Dependiendo de la enfermedad subyacente asociada a la fibrosis pulmonar, el médico puede recomendar:

- Medicación para tratar la enfermedad
- Rehabilitación pulmonar para ayudarte a controlar los síntomas (puede incluir el aprendizaje de ejercicios concretos, técnicas de respiración, asesoramiento nutricional o terapia de grupo)
- Suplemento de oxígeno para mantener la concentración de oxígeno en sangre en valores saludables
- Trasplante de pulmón
- Ensayos clínicos: quizás puedas participar en un estudio de investigación que evalúe un nuevo medicamento para tratar la fibrosis pulmonar



Oxígeno
suplementario



Rehabilitación pulmonar



Ensayos clínicos

¿Como evolucionará mi enfermedad?

La fibrosis pulmonar es una enfermedad crónica. La cicatrización del pulmón puede ser bastante estable. Con el tiempo, puede estabilizarse en algunos pacientes y empeorar en otros. En algunos casos, la cicatrización del pulmón puede continuar empeorando a pesar del tratamiento.

Una buena relación médico-paciente te ayudará a mejorar la colaboración. Ya has dado un primer paso importante al informarte sobre la enfermedad. Preguntas tus dudas y comenta con tu médico si hay algo que te preocupa. Una buena comunicación te ayudará a alcanzar un mejor estado de salud.



¿Cuándo debo acudir al médico?

Tu equipo médico te ofrecerá todo el apoyo que necesites. Consulta con tu médico si detectas algún cambio en tu estado físico que te pueda preocupar o si presentas alguno de estos síntomas:

- Dificultad respiratoria anormal o sensación de ahogo
- Dolor o presión en el pecho
- Tos incontrolable o expectoración de sangre
- Sensación de debilidad anormal



Sensación de ahogo



Dolor o presión en el pecho



Tos incontrolada
Expectoración de sangre



Debilidad anormal

Preguntas para tu médico:



Puede obtener más información en el sitio web www.vivirconfibrosispulmonar.com o escaneando el código de QR con tu dispositivo móvil.

*Este contenido no sustituye el diagnóstico realizado por un profesional sanitario. Ante cualquier duda sobre el mismo, dirígete a tu profesional sanitario.

**Se trata de una publicación de carácter orientativo y divulgativo, por lo que no se debe someter a tratamientos ni seguir consejos sin dirigirse antes a un profesional sanitario.



POCKETDOKTOR

Para obtener más información y otras guías disponibles, accede a www.pocketdoktor.com

o escríbenos a post@pocketdoktor.com

Esta guía no ofrece asesoramiento médico. Los contenidos de esta guía, como el texto, los gráficos, la información y las imágenes (en adelante llamado "el contenido") únicamente tienen carácter informativo. El contenido no pretende ser sustitutivo del asesoramiento, diagnóstico ni tratamiento médico profesional. Busca siempre el asesoramiento de tu médico de cabecera o profesional sanitario ante cualquier duda que tengas. Nunca incumpas el asesoramiento médico profesional que has recibido ni retrases el acudir a él a causa de algo que hayas leído o visto en esta guía. Si crees que puedes estar sufriendo una situación de urgencia médica, llama a tu médico inmediatamente. La confianza en cualquier información ofrecida en esta guía de PocketDoktor será exclusivamente responsabilidad tuya. PocketDoktor no ofrece declaraciones ni garantías sobre la precisión, completitud, fiabilidad, actualidad o actualización del contenido de esta guía. En ningún caso PocketDoktor se hará responsable, hasta el límite permitido por la ley, de los posibles daños y perjuicios (incluyendo, sin límites, los daños y perjuicios accesorios y consecuenciales, lesiones corporales/muerte por homicidio culposo, lucro cesante o daños y perjuicios) resultantes del uso de la guía de PocketDoktor o del contenido.

2ª edición 2020

©2020 por Pocketdoktor GmbH

Autores: Erica Herzog, M.D.; Ph.D.; Felix Knauf, M.D.; Philipp Kirchhoff, M.D.; Theresa Ermer

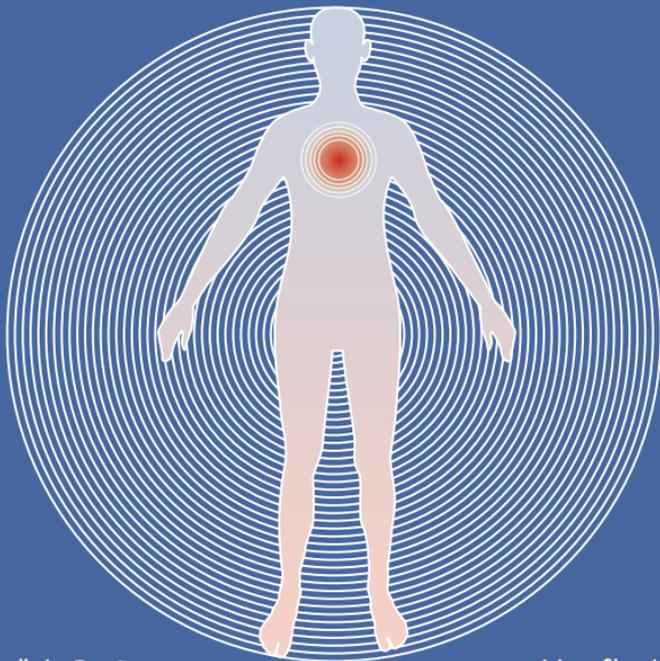
Diseño: Patrick Lane, Helmut Kraus

Impreso en Alemania

No está permitida la reproducción o transmisión total ni parcial de esta publicación de ninguna forma o por ningún medio, ya sea electrónico o mecánico, incluido el fotocopiado, grabación o almacenamiento de información de cualquier tipo o sistema de recuperación de información, sin la autorización por escrito de PocketDoktor.



Boehringer Ingelheim



Boehringer Ingelheim España

www.vivirconfibrosispulmonar.com

ILD.0291.072021