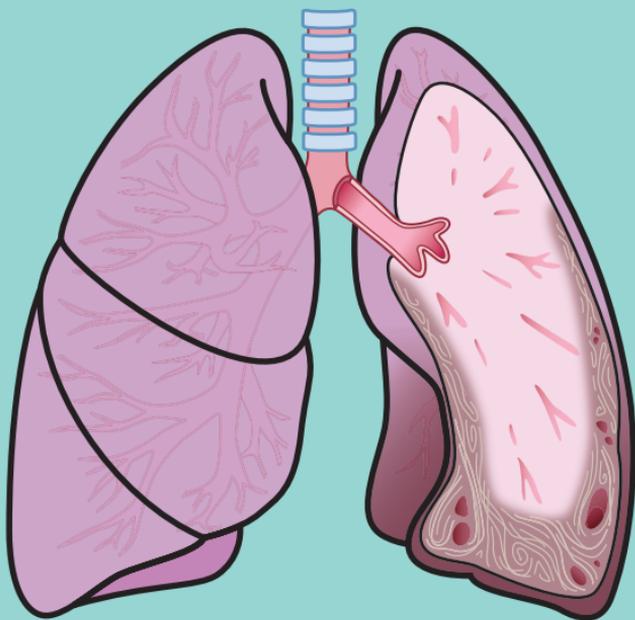


Comprende tu cuerpo

Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI)



Esta guía está avalada por:

AFEFPI, Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática
C/ Tablas de Daimiel, 2, Local 7
28924 Alcorcón, Madrid
www.fibrosispulmonar.es
afefpi@gmail.com



AFEFPI

Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática

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



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



Querido paciente, familiar o cuidador:

El objetivo de esta guía es ayudarte a comprender mejor tu enfermedad. Describiremos lo que ocurre cuando alguien padece fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y lo que se conoce actualmente acerca de esta enfermedad.

Explicaremos los exámenes médicos a los que probablemente necesites someterte. Además, esta guía te dará consejos para mantenerte en el mejor estado de salud posible.

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.



¿Qué significan las siglas FPI?

La denominación Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) utiliza tres términos médicos para describir una enfermedad:

“Fibrosis”

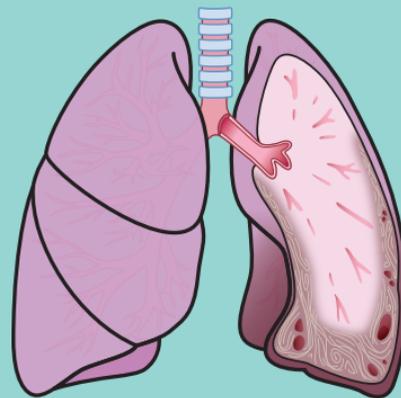
Significa endurecimiento o curtido, porque se ha formado tejido cicatricial.

“Pulmonar”

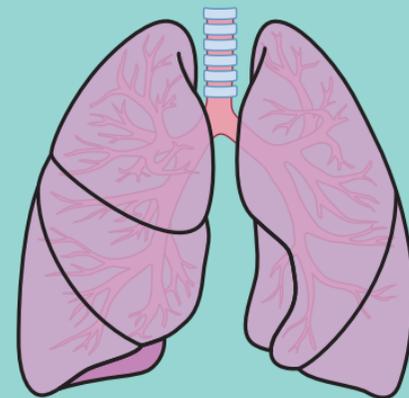
Es el término médico usado para calificar lo relativo a los pulmones. Esta guía describirá dónde están ubicados los pulmones y cómo funcionan.

“Idiopática”

Cuando se desconoce la causa de una enfermedad, se la llama idiopática. Esta guía incluye información sobre las diferencias entre los pulmones sanos y aquellos pulmones afectados por fibrosis.



F = Fibrosis



P = Pulmonar



I = Idiopática

1 ¿Qué significan las siglas FPI?

¿Con qué frecuencia aparece la FPI?

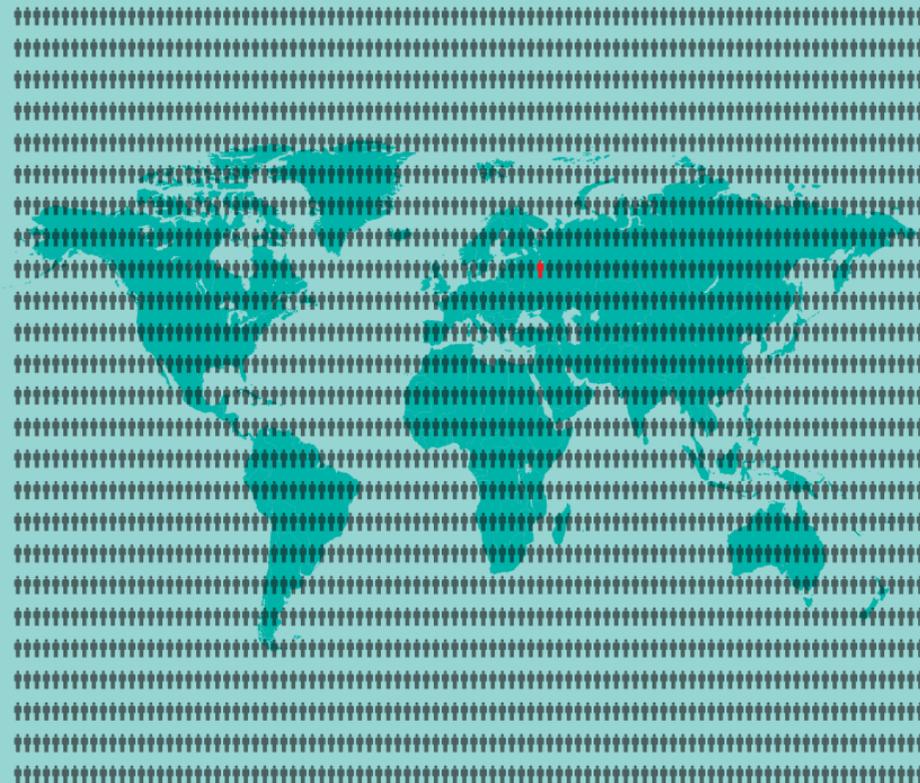
La FPI es una enfermedad poco frecuente. Únicamente entre 14 y 43 personas de cada 100.000 la padecen.

Esta enfermedad está presente en todo el mundo y afecta a personas indistintamente de su género y raza.

La FPI es mucho más frecuente en personas de edad avanzada, aunque también puede aparecer a edades más tempranas.

Hay investigadores en todo el mundo trabajando para poder comprender mejor la enfermedad.

14-43 personas de cada 100.000



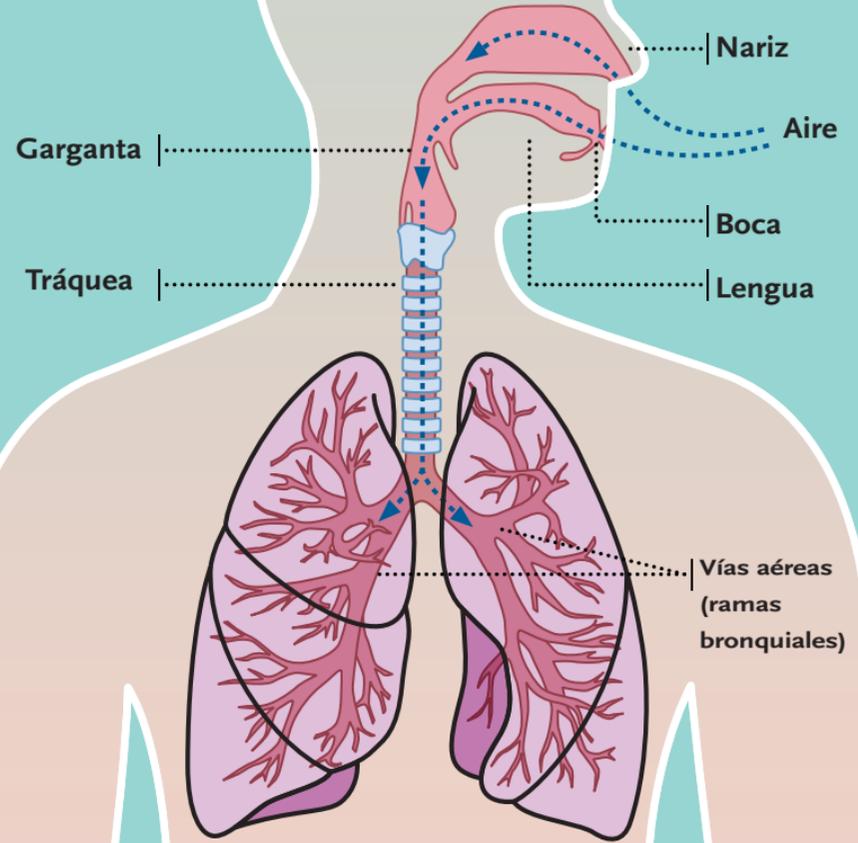
¿Dónde están los pulmones?

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, nuestros pulmones se hinchan como un globo. Los pulmones se agrandan cuando el aire rellena todos los espacios profundos (intersticios) en los pulmones. Cuando espiramos, los pulmones se encogen de nuevo.

La tráquea conduce el aire al interior de los pulmones a través de un par de conductos tubulares llamados bronquios.

Los bronquios mayores se ramifican en bronquios menores y a continuación, en conductos aún más pequeños llamados bronquiolos, que terminan en sacos de aire muy pequeños, llamados alvéolos.



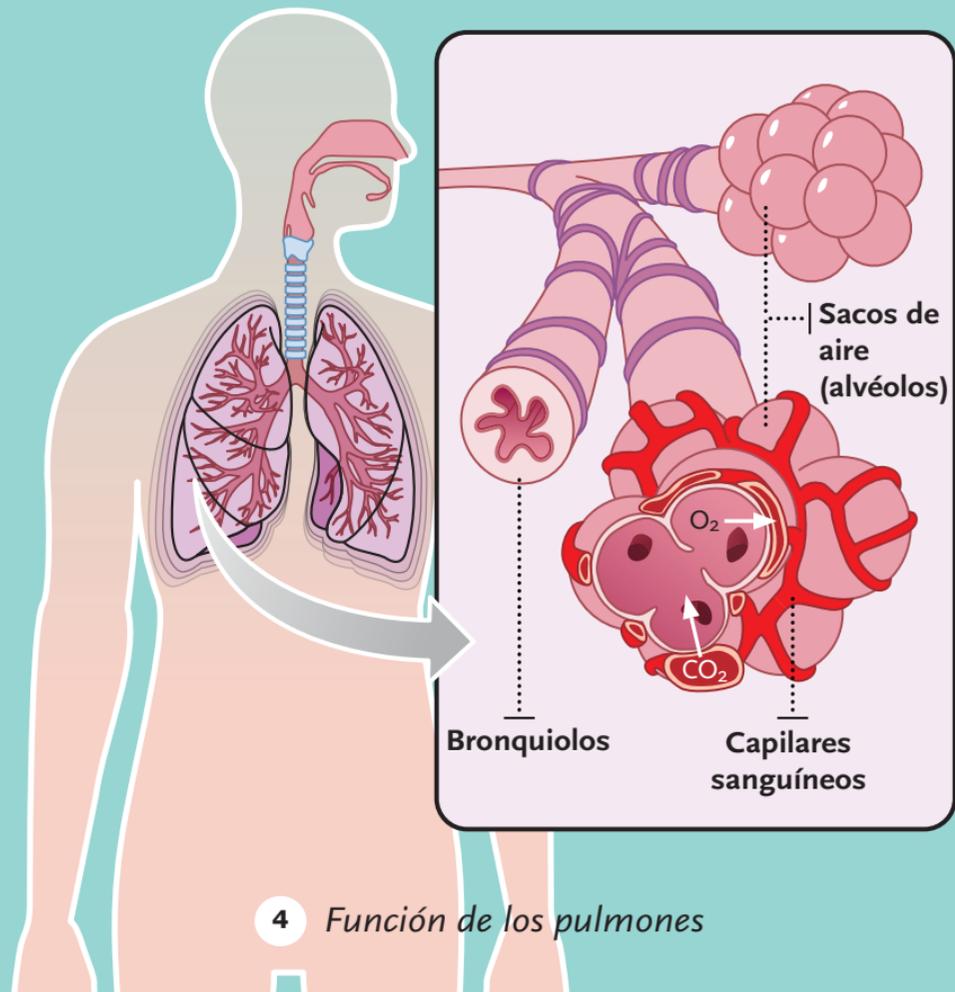
3 Ubicación de los pulmones

¿Cómo funcionan los pulmones?

Cuando inspiramos, los pulmones se llenan de aire. De esa forma, el oxígeno (O_2) del aire puede introducirse en la sangre. Esto tiene lugar en los alvéolos, que se encuentran muy próximos a los vasos sanguíneos (capilares). La sangre transporta oxígeno a través de todo el cuerpo, que necesita oxígeno para funcionar.

Los pulmones también eliminan el dióxido de carbono (CO_2) del cuerpo. El dióxido de carbono abandona los vasos sanguíneos y penetra en los alvéolos, donde podrá ser espirado. La presencia excesiva de dióxido de carbono en el cuerpo es perjudicial.

A veces, el aire que respiramos está contaminado. Nuestros pulmones funcionan eliminando la suciedad y los gérmenes presentes en el aire, lo que nos ayuda a mantenernos sanos.

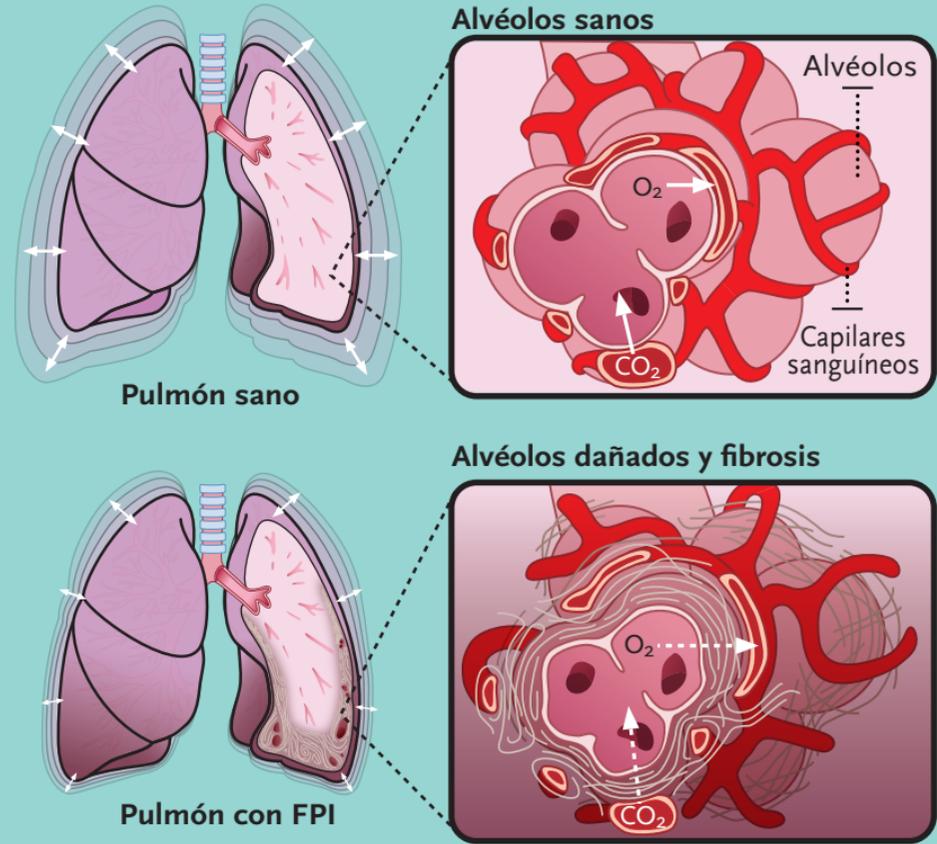


¿Qué sucede en la FPI?

El recuadro ampliado de la ilustración muestra cómo circulan el oxígeno y el dióxido de carbono entre los capilares y los alvéolos de los pulmones. En un pulmón sano, se trata de una distancia muy corta a recorrer, hecho que facilita que el oxígeno entre en el cuerpo y el dióxido de carbono abandone el cuerpo.

En cambio, un pulmón con FPI no se expande tan bien como un pulmón sano. El tejido endurecido y fibroso del pulmón no se mueve con facilidad, lo que obstaculiza la respiración del paciente.

Además, el tejido fibroso ubicado entre los alvéolos y los capilares es más grueso, dificultando así la entrada de oxígeno en el cuerpo y la salida de dióxido de carbono del cuerpo.



¿Qué síntomas presenta la FPI?

La FPI no suele presentar síntomas en sus inicios y, si los presenta, acostumbran a ser de carácter leve. Sin embargo, a medida que la enfermedad va progresando, pueden aparecer los siguientes síntomas:

- Tos seca
- Dificultad para respirar y cansancio
- Mayor frecuencia de resfriados e infecciones pulmonares
- Coloración azulada de la piel (llamada cianosis)
- Deformación de las uñas de las manos (llamada acropaquia)
- Pérdida de apetito y de peso

Con el tiempo, algunos pacientes también pueden desarrollar alguna enfermedad cardíaca y coágulos sanguíneos.



Tos seca
Dificultad para respirar
Pérdida involuntaria de peso

Cianosis



Acropaquia



¿Cómo se diagnostica la FPI?

Tu médico te examinará y efectuará tu historia clínica (haciéndote preguntas sobre tu estado de salud y el de tus familiares). También será necesario que te realicen algunas pruebas especiales.

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) permite examinar los órganos en el interior de tu cuerpo. Esta técnica utiliza los rayos X para obtener una imagen detallada de los pulmones.

La TCAR es una máquina de gran tamaño con forma circular que registra los rayos X a medida que el cuerpo se va moviendo a través de la abertura. El proceso suele durar tan solo unos minutos y es indoloro.

La TCAR puede detectar alteraciones en los pulmones que puedan ser indicio de FPI.



¿Qué es una biopsia pulmonar?

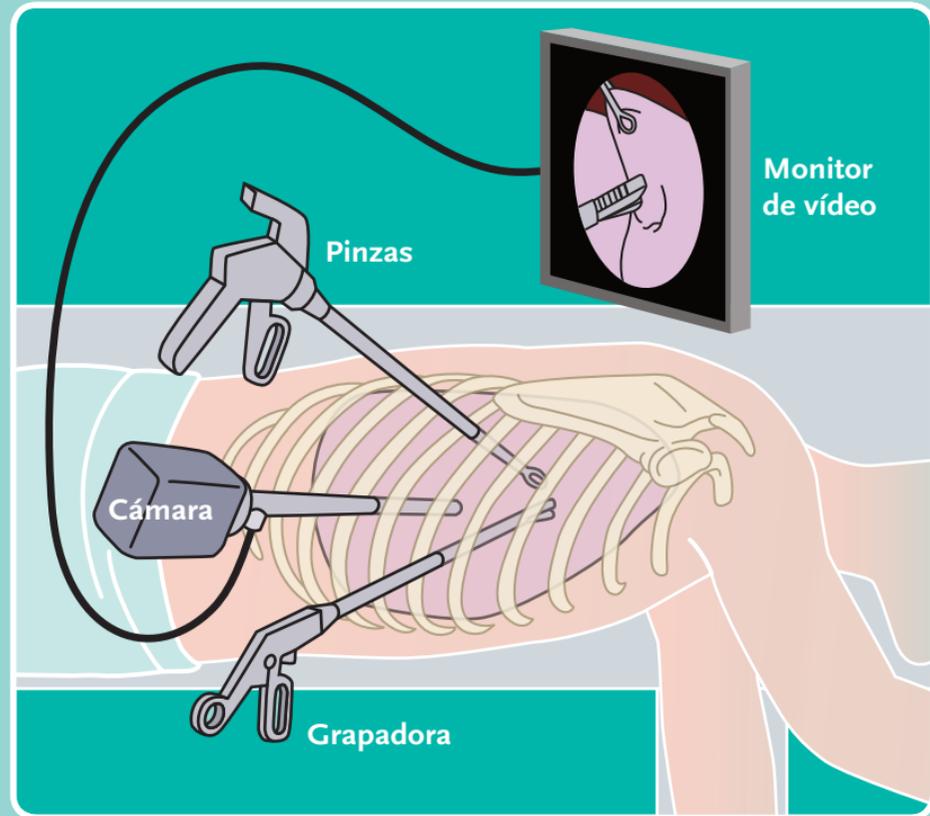
En la mayoría de los pacientes, la FPI puede diagnosticarse a partir de los datos de la historia clínica, de la exploración física y de las imágenes de la TCAR.

Sin embargo, en el caso de algunos pacientes, resulta necesario extraer un fragmento de tejido pulmonar. Un especialista estudiará la muestra de tejido con el microscopio para diagnosticar la enfermedad.

Esa extracción de un fragmento de tejido pulmonar es lo que se conoce como biopsia pulmonar quirúrgica. En caso de tener que someterte a esta prueba, antes de la biopsia, necesitarás tomar medicación que te hará dormir para no sentir ningún dolor.

El cirujano introducirá un tubo con una cámara diminuta en el tórax, de forma que se pueda observar el pulmón a través de un monitor de vídeo.

En ese momento, se podrá extraer un fragmento de tejido pulmonar con la ayuda de un dispositivo especial llamado grapadora, que realiza la incisión y sella el pulmón al mismo tiempo.



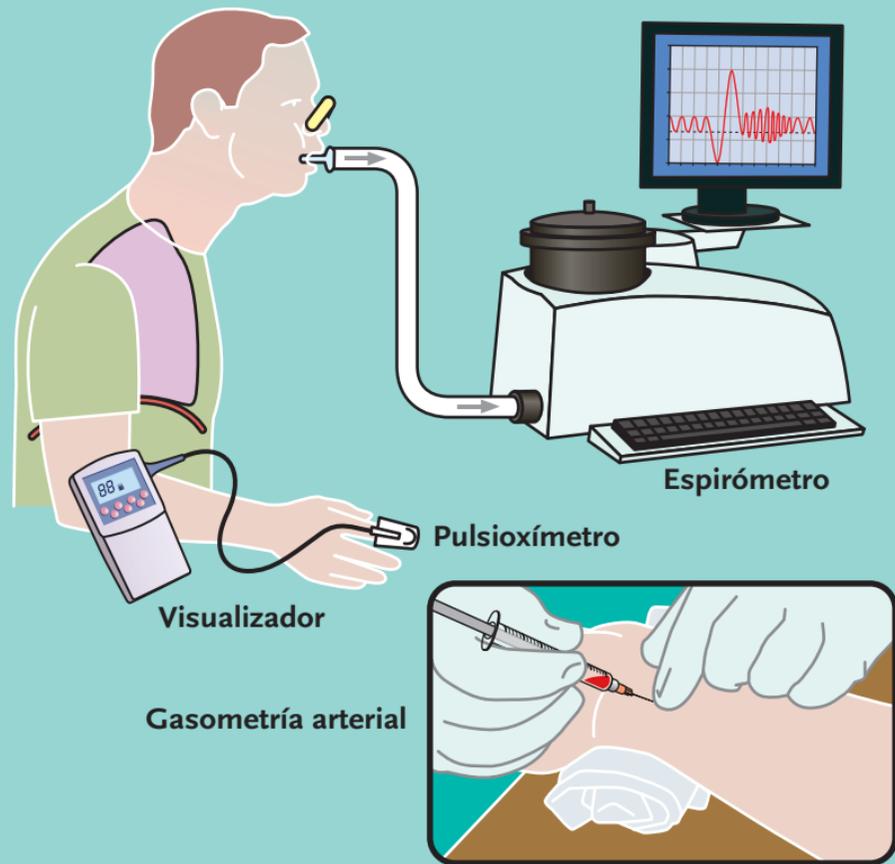
¿Cómo se puede examinar la función pulmonar?

Para saber si tus pulmones funcionan debidamente, tendrás que someterte a un examen de función pulmonar. Para ello, se utiliza un aparato de registro de aire llamado espirómetro.

Durante el examen de función pulmonar, deberás inspirar profundamente y después espirar en un tubo tan fuerte y rápidamente como te sea posible. Este examen también mide el volumen pulmonar, es decir, cuánto aire hay en tus pulmones cuando inspiras profundamente. A las personas con FPI les resulta más difícil llenar sus pulmones y normalmente tienen un volumen pulmonar menor.

La concentración de oxígeno en sangre se puede medir con un sensor dactilar llamado pulsioxímetro. Si tu concentración de oxígeno es inferior al 88%, necesitarás un aporte extraordinario de oxígeno.

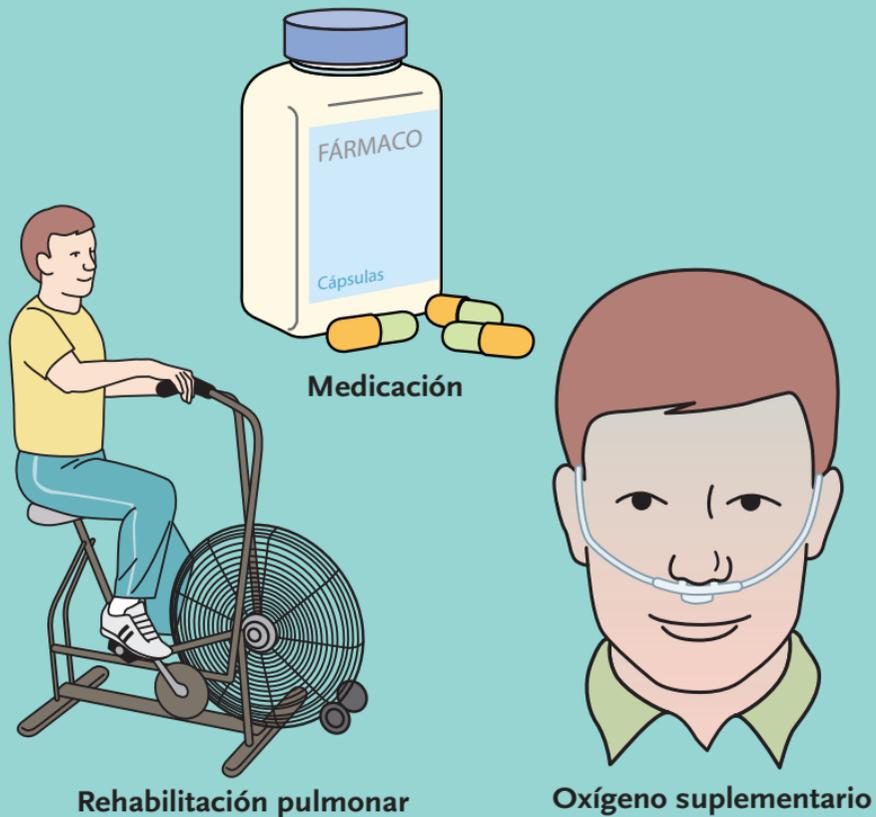
El oxígeno en sangre también puede medirse con una muestra de sangre, extraída normalmente de un vaso sanguíneo en la muñeca. Esta prueba se conoce como gasometría arterial.



¿Cómo se trata la FPI?

Dado que la cicatrización (fibrosis) del tejido pulmonar es permanente en la FPI, esta enfermedad es incurable. El médico especialista te recomendará la mejor opción para ti entre los siguientes tratamientos:

- Medicación para tratar la enfermedad
- Rehabilitación pulmonar para ayudarte a controlar los síntomas (puede incluir el aprendizaje de ejercicios concretos, asesoramiento nutricional o terapia de grupo)
- Suplemento de oxígeno para mantener tu concentración de oxígeno en sangre en valores saludables
- Trasplante de pulmón

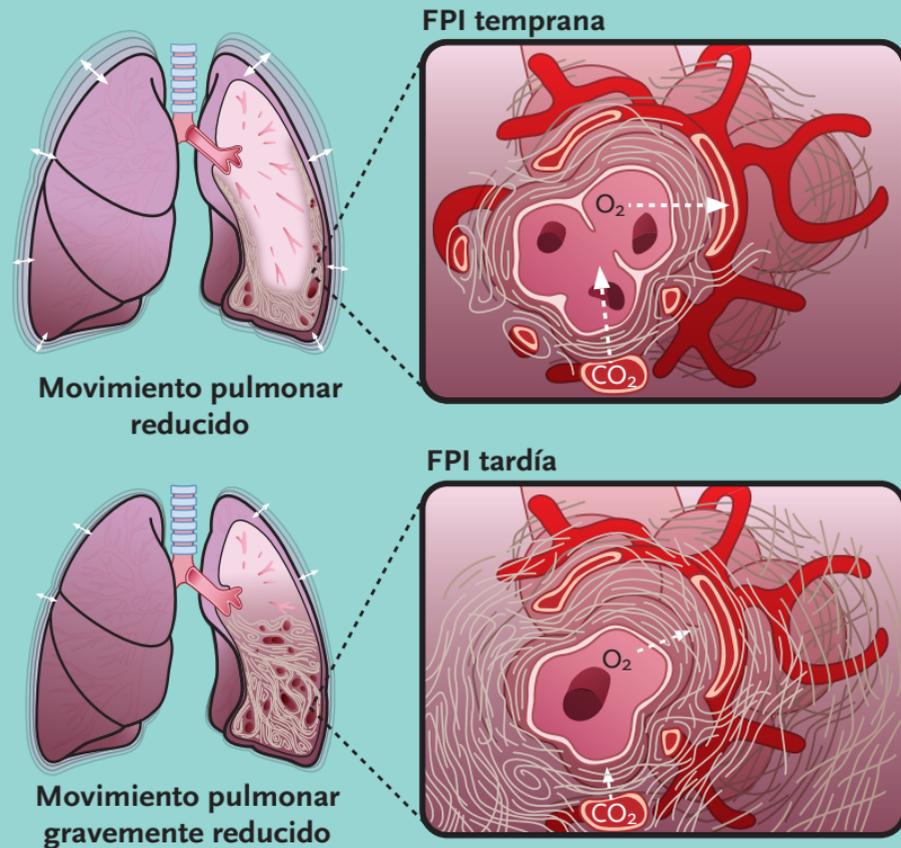


¿Cómo evolucionará mi enfermedad?

Antes se pensaba que todos los pacientes con FPI empeoraban muy rápidamente. Sin embargo, investigaciones recientes demuestran que en algunos pacientes esta enfermedad empeora lentamente. Es posible, incluso, que algunos pacientes se mantengan estables durante algún tiempo.

Por desgracia, es imposible predecir qué pacientes empeorarán y quiénes se mantendrán estables. Este punto es un objeto de estudio muy importante, ya que entender por qué algunos pacientes empeoran, podría ayudar a encontrar mejores tratamientos para la enfermedad.

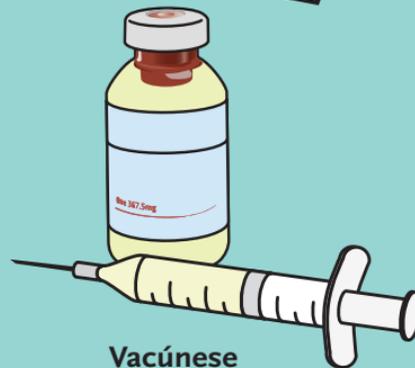
Hay fármacos aprobados que ayudan a ralentizar la progresión de la enfermedad y evitar un empeoramiento de los síntomas.



Consejos para mantener un buen estado de salud

Los síntomas pueden ir a más con el paso del tiempo y a menudo empeoran cuando el paciente sufre una infección pulmonar. Si detectas un empeoramiento de tus síntomas, como por ejemplo una dificultad mayor para respirar, asegúrate de:

- Seguir el tratamiento que te han prescrito
- Mantenerse activo. Tu equipo médico puede recomendarte actividades adecuadas a tu estado físico
- Solicitar información sobre las vacunas para la gripe y la neumonía, pues normalmente las infecciones pulmonares empeoran la FPI
- Seguir una alimentación sana y si padeces reflujo gastroesofágico consulta con tu médico qué medidas tomar para evitarlo



Vacúnese



Manténgase activo



Deje de fumar

¿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
- Expectorar (escupir) sangre
- Fiebre alta
- Diarrea, náuseas o vómitos
- Sensación de debilidad anormal



Sensación de ahogo



Dolor o presión en el pecho



Tos incontrolada
Expectorar sangre



Fiebre



Vómitos/diarrea



Aumento de la sensación de debilidad

Preguntas para tu médico:



Puedes obtener más información en el sitio web www.vivirconfibrosispulmonar.com o escaneando el código 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 ver 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.

1ª edición 2014

©2013 por PocketDoktor GmbH

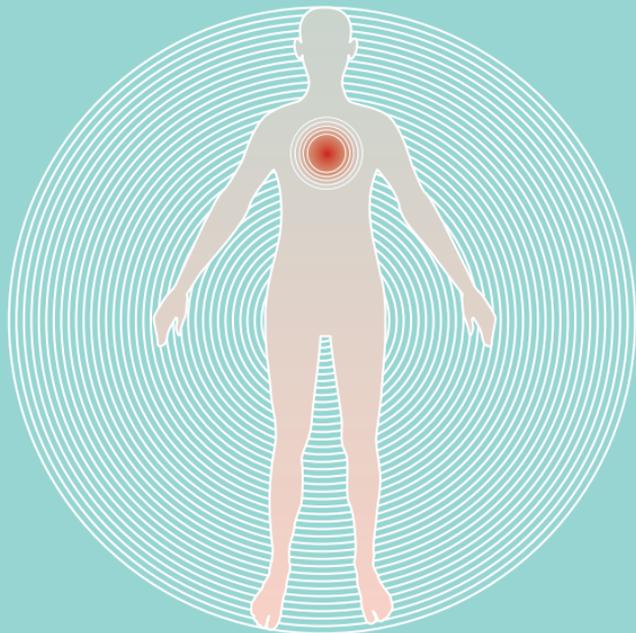
Autores: Erica Herzog, M.D.; Ph.D.; Felix Knauf, M.D.; Philipp Kirchhoff, M.D.

Diseño: Patrick Lane

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.0292.072021