

La importancia del diagnóstico precoz en pacientes con **Fibrosis Pulmonar Idiopática**

PATOLOGÍA

La **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)** es una **enfermedad rara**¹ y la más frecuente de las **enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID)**.²

>60 años

Habitualmente suele presentarse en **pacientes de más de 60 años**.³

La FPI es **3 veces más frecuente en hombres**.⁴



Prevalencia (casos)¹

13-20/100.000

Incidenia (casos)¹

4,6-7,4/100.000

≈ 7.500

pacientes con FPI en España.¹

SÍNTOMAS

El **diagnóstico** de la FPI es **complejo** ya que algunos de sus **síntomas** son **parecidos** a los de otras enfermedades.⁵



A

Exclusión de otras causas de EPID

B

Presencia de un **patrón radiológico de NIU en la TCAR**, o del **patrón histológico de NIU en muestras de biopsia pulmonar**, o de ambos

NIU: neumonía intersticial usual; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución.

Síntomas y signos de la FPI

Disnea/Dificultad respiratoria^{1,3,8}

Tos seca^{1,3,8}

Acropaquias (dedos en paño de tambor)^{1,3,8}

Crepitantes en velcro en la auscultación pulmonar^{1,3,8}

La **precisión diagnóstica aumenta cuando la evaluación la realiza un equipo multidisciplinar** compuesto por neumólogos, radiólogos y patólogos expertos en el diagnóstico y manejo de las EPID^{1,3,5-8}

PROGRESIÓN

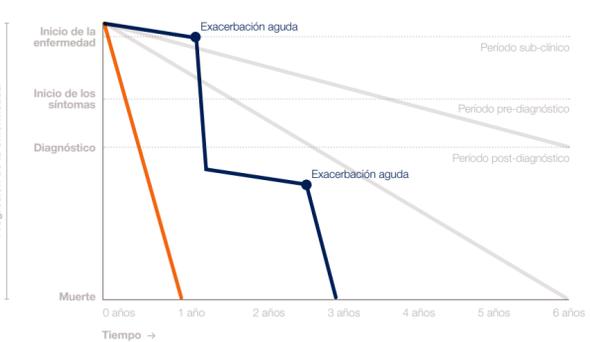
La FPI es una **enfermedad progresiva** y con un **curso clínico variable e impredecible**.^{3,9-13}

La **progresión de la FPI se refleja típicamente en**⁹⁻¹¹

- Disminución de la capacidad vital forzada
- Empeoramiento de la disnea
- Reducción de la capacidad de ejercicio
- Deterioro de la calidad de vida relacionada con la salud

Para un paciente determinado, la **historia natural** de la enfermedad es **impredecible** en el momento del diagnóstico. **Algunos pacientes** con FPI presentan una **rápida progresión** de la enfermedad, **otros progresan más lentamente**, mientras que **algunos presentan períodos de relativa estabilidad intercalados con deterioros agudos** de la función respiratoria (exacerbaciones).^{3,12,13}

POTENCIALES CURSOS CLÍNICOS DE LA FPI¹²



Las **exacerbaciones agudas (EA)** en FPI provocan un **empeoramiento irreversible** de la función pulmonar.¹⁴



- Hasta 1 de cada 5 pacientes con FPI (20%) está anualmente en **riesgo de presentar una EA**.¹⁴
- El 50% de los pacientes **fallece durante la hospitalización por EA**.¹⁵
- La **supervivencia media** tras una EA es de entre 3 y 4 meses.¹⁶

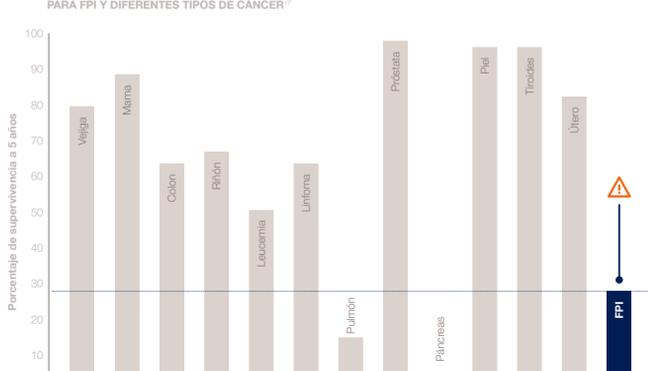
PRONÓSTICO

La **FPI** tiene un **pronóstico peor** que muchos tipos de **cáncer**.¹⁷

3-5 años

La FPI presenta una **supervivencia media** de entre 3 y 5 años (sin tratamiento).^{18,19}

COMPARATIVA DEL RATIO DE SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS PARA FPI Y DIFERENTES TIPOS DE CÁNCER¹⁷



COSTE

El **coste sanitario** de la FPI **aumenta** a medida que **progres** la enfermedad.²⁰

23.661€

Coste medio anual²⁰



- Elevado uso de recursos sanitarios.^{20,22}
- Los **ingresos hospitalarios** aumentan con la **progresión** de la enfermedad.^{20,23}

Los pacientes con **capacidad vital forzada (CVF) más deteriorada** usan **más recursos sanitarios** que los pacientes con CVF más preservada.²⁰

RETOS EN EL MANEJO Y DIAGNÓSTICO

Según los **resultados de una encuesta europea** realizada a pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios:²⁴



Participantes encuesta:²⁴

79% pacientes con fibrosis pulmonar (86% FPI y 14% otro tipo de FP); 21% cuidadores. 81% especialistas en neumología; 19% enfermería especializada.

OPORTUNIDADES

Recomendaciones para lograr los mejores resultados²⁴

- Aumentar la **comunicación** sobre FP/FPI para asegurar un **diagnóstico precoz**
- Mejorar el acceso del paciente a un **equipo multidisciplinar** de especialistas en EPID
- Facilitar la **equidad** en el **acceso a tratamientos farmacológicos**
- Enfocarse más en el **manejo de los síntomas**
- Mejorar el **acceso** durante todo el curso de la enfermedad a la **información de apoyo**