

IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ EN LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA¹

Importance of early diagnosis and treatment in idiopathic pulmonary fibrosis
Molina-Molina M, et al. Expert Review of Respiratory Medicine. 2018.

→ La fibrosis pulmonar idiopática (FPI)

- La FPI es una enfermedad rara caracterizada por una **fibrosis pulmonar intersticial crónica**, progresiva, irreversible y de **causa desconocida**. Los **síntomas principales** son **disnea y tos**. Se **objetiva una disminución de la función pulmonar** que **empeora la calidad de vida** de los pacientes. La **enfermedad es mortal**, por lo que un **diagnóstico temprano y preciso** es de vital importancia.

→ Retos en el diagnóstico de la FPI

- El diagnóstico diferencial de la FPI es **difícil** e implica un **examen clínico** y unas **pruebas exploratorias exhaustivas**, aun así:



En muchos casos se realiza un **diagnóstico erróneo** confundiendo la FPI con otras neumopatías



La mayoría de los pacientes que reportan los primeros síntomas al médico de atención primaria son **tratados sintomáticamente** y **solo cuando no se advierte ninguna mejora** son enviados al neumólogo

La media en el **diagnóstico** de la FPI es de **1,5 años**, y puede llegar a **>2 años** en el **59,8%** de los casos, según un estudio europeo y otro norteamericano, respectivamente

→ Beneficios del diagnóstico y tratamiento temprano de la FPI



Un diagnóstico **tardío** se asocia a un **peor pronóstico**.

- En un estudio prospectivo unicéntrico, se demostró que el retraso en la derivación de pacientes a un centro de atención terciaria **aumentó el riesgo de mortalidad** independientemente de la edad o la función pulmonar



La **intervención temprana** es crucial para **mejorar el pronóstico**.

- **Nintedanib y pirfenidona retrasan la progresión** de la enfermedad de manera significativa y **reducen la mortalidad**
- Los pacientes con **función pulmonar** relativamente **bien conservada** (capacidad vital forzada (CFV) > 90% pronosticada) también se benefician del **tratamiento antifibrótico**

En la FPI, **el tratamiento precoz es clave** ya que **su evolución es impredecible**

→ Necesidad de una mejor gestión, coordinación entre las partes interesadas y una mayor financiación

- Un diagnóstico rápido y preciso de la FPI requiere de la **intervención de un equipo multidisciplinar (EM)** especializado en **enfermedades pulmonares intersticiales (EPI)**.
 - La **falta de derivación o coordinación** rápida entre los centros **dificulta el inicio de un tratamiento adecuado** y es **perjudicial** para el paciente
- **Información y apoyo** para **manejar las expectativas** del paciente, **evitar la desinformación** y mejorar la **CdV** y la **adherencia**.
- Mayor **financiación de la investigación** para el diagnóstico y la progresión de la FPI.

→ Perspectiva del paciente

- En la **Carta europea del Paciente con FPI** se pusieron en común las **necesidades no cubiertas de los pacientes con FPI** de toda Europa:
 - Diagnóstico **precoz** y **preciso**
 - **Mejor acceso** al tratamiento, cuidados holísticos y paliativos
 - Crear conciencia sobre la **gravedad** de la enfermedad
- Además, los pacientes informaron del **impacto negativo de la FPI** en la calidad de vida, en su autonomía personal, relaciones personales y dificultades financieras.

→ Conclusiones

- La FPI es una enfermedad **letal** que requiere de la **supervisión de un EM especializado** en **EPI**.
 - **Derivar rápidamente** al paciente a **centros especializados** es esencial para mejorar y potenciar el diagnóstico precoz
- Las **acciones rápidas** tienen un **impacto positivo** en la progresión de la enfermedad, la CdV y el bienestar emocional de los pacientes con FPI.
- Es necesario **mejorar la gestión** y **promover la investigación**, **aumentar los fondos** en FPI, **crear conciencia** y **educar** a profesionales de la salud y pacientes para garantizar una **atención óptima**.

CdV: calidad de vida; **EM:** equipo multidisciplinar; **EPI:** enfermedades intersticiales del pulmón; **FPI:** fibrosis pulmonar idiopática.