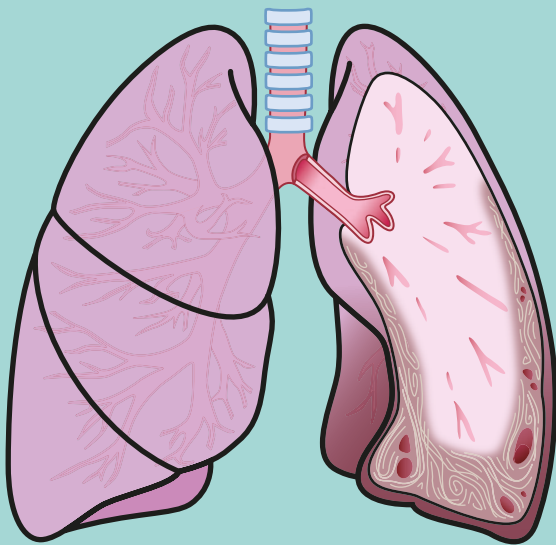


Comprenda su cuerpo

Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI)



Esta guía está patrocinada por:

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



AFEFPI

Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática

FEDER, Federación Española de Enfermedades Raras
C/ Pamplona, 32
28039 Madrid
Tel: 915 33 40 08
www.enfermedades-raras.org
feder@enfermedades-raras.org



FENAER, Federación Nacional de Asociaciones de Enfermedades Respiratorias
c/ Ingeniero de la Torre Acosta 7 5 M
29007 Málaga
Tel: 609 13 02 76
www.fenaer.es
presidencia@fenaer.es



Estimados paciente, familiares:

El objetivo de esta guía es ayudarle a comprender mejor su enfermedad. Describiremo 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 necesite someterse el paciente. Además, esta guía le dará consejos para mantenerse en el mejor estado de salud posible.

Al final de la guía, dispone de espacio para que puedan anotar las preguntas que desee plantear. Es conveniente que se tome tiempo para consultarla con su médico o profesional sanitario y puedan comentar las dudas o preocupaciones que le puedan surgir.



**Boehringer
Ingelheim**

¿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.

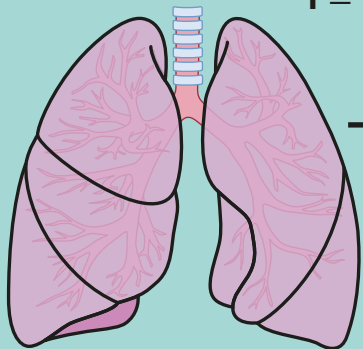
“Idiopática”

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.

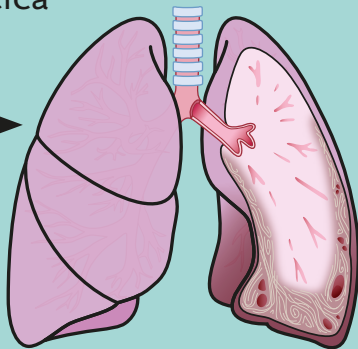


I = Idiopática

???



P = Pulmonar



F = Fibrosis

1

¿Qué significan las siglas FPI?

¿Con qué frecuencia aparece la FPI?

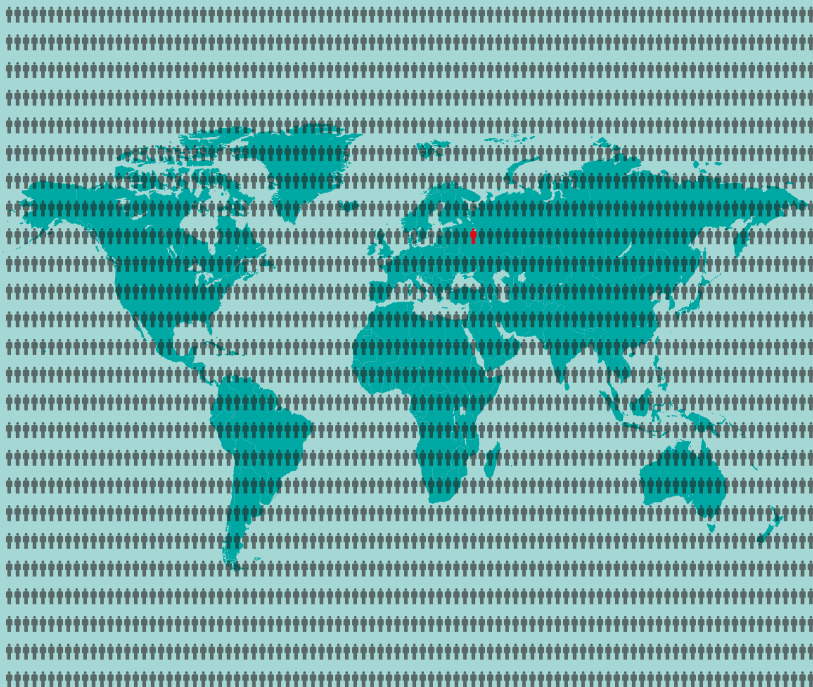
La FPI es una enfermedad poco frecuente. Únicamente entre 14 y 43 personas de cada 100.000 la padecen.

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



2

¿Con qué frecuencia aparece la FPI?

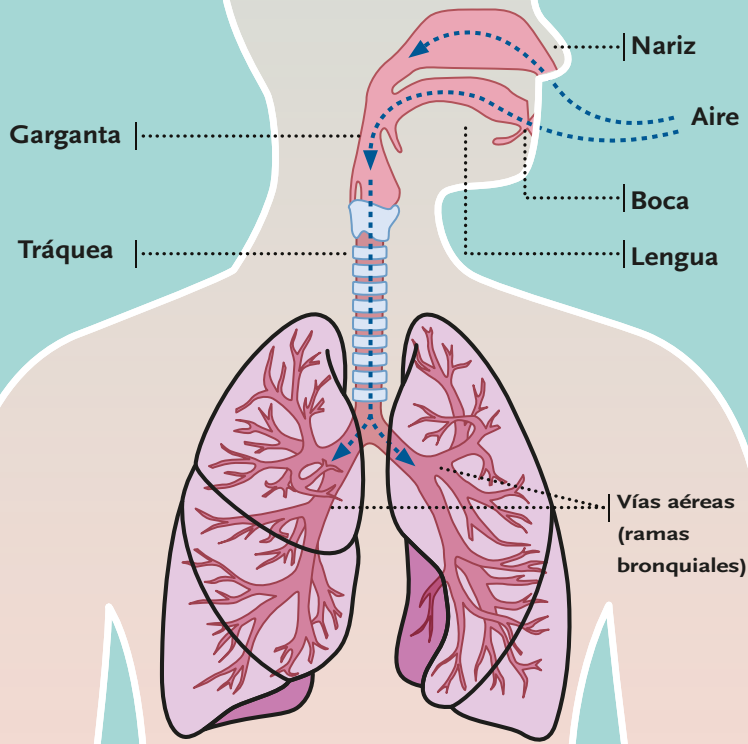
¿Dónde están los pulmones?

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

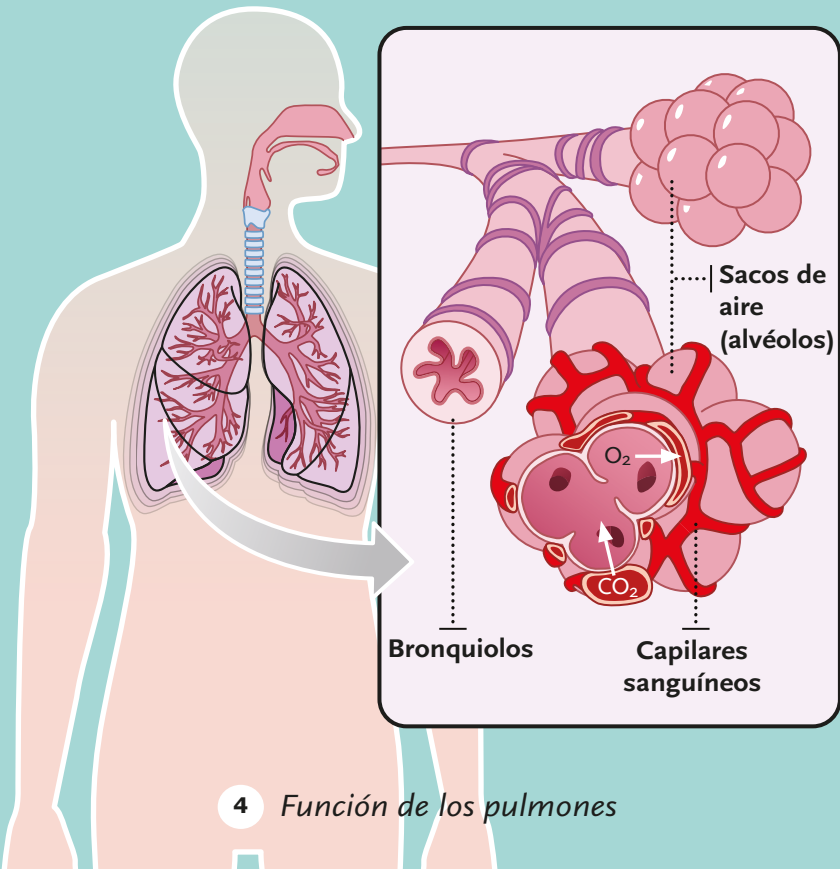
Ubicación de los pulmones

¿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.

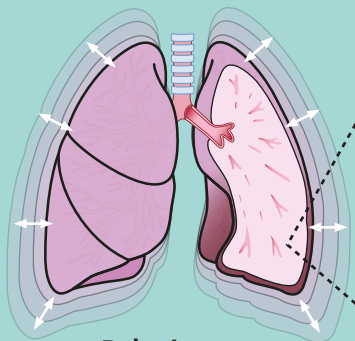


¿Qué sucede en la FPI?

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.

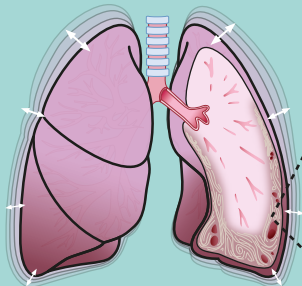
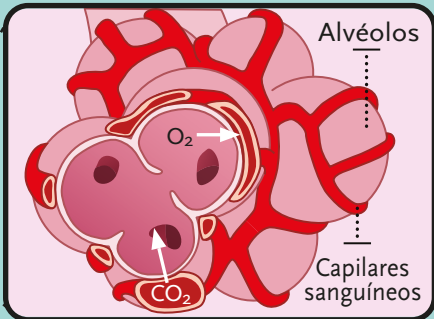
En cambio, un pulmón con FPI no se expande tan bien como un pulmón sano. El tejido endurecido y fibroso del pulmón no se mueve con facilidad, lo que obstaculiza la respiración del paciente.

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.



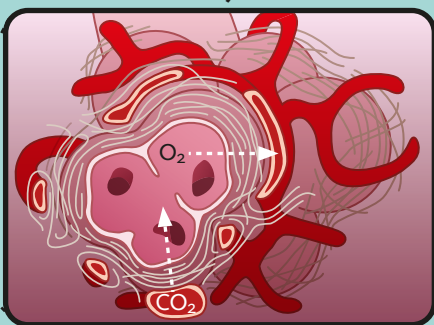
Pulmón sano

Alvéolos normales



Pulmón con FPI

Alvéolos dañados y fibrosis

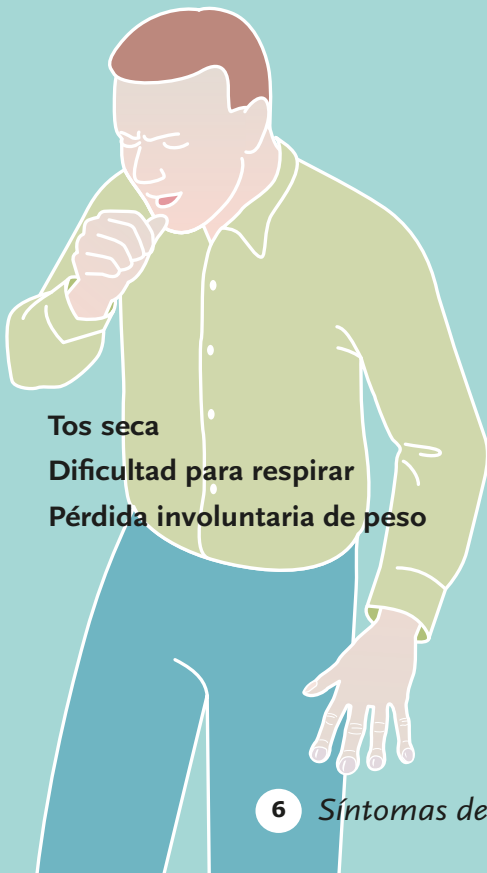


¿Qué síntomas presenta la FPI?

La FPI no suele presentar síntomas en sus inicios y, si los presenta, acostumbran a ser de carácter leve. A medida que la enfermedad va progresando, el paciente podrá experimentar:

- 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, es posible que también desarrolle alguna enfermedad cardíaca y coágulos sanguíneos.



Tos seca

Dificultad para respirar

Pérdida involuntaria de peso

Cianosis



Acropaquia



6

Síntomas de la FPI

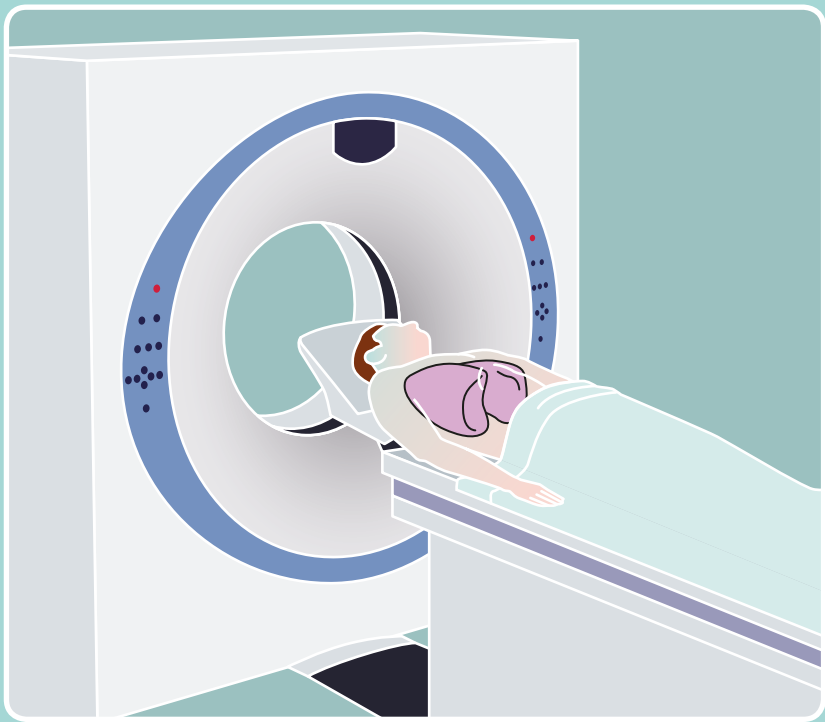
¿Cómo se diagnostica la FPI?

Su médico le examinará y efectuará la anamnesis (haciéndole preguntas sobre su estado de salud y el de sus familiares). También será necesario que le realicen algunas pruebas especiales.

La tomografía axial computarizada (más frecuentemente conocida como TAC de alta resolución) permite examinar los órganos en el interior de su cuerpo. Esta técnica utiliza los rayos X y un ordenador para obtener una imagen detallada de los pulmones.

El TAC de alta resolución es una máquina de gran tamaño con forma de rosquilla. Este escáner va registrando los rayos X conforme el cuerpo del paciente se mueve hacia la abertura. El proceso suele durar tan solo unos segundos y es indoloro.

El TAC de alta resolución puede detectar alteraciones en sus pulmones que puedan ser indicio de FPI.



7 *¿Cómo se diagnostica la FPI?*

¿Qué es una biopsia pulmonar?

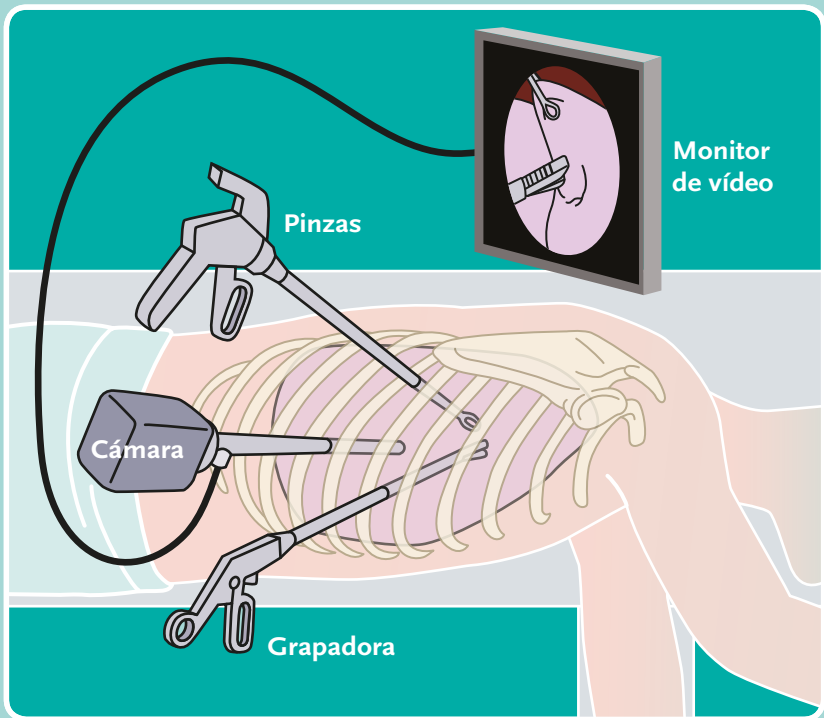
En la mayoría de los pacientes, la FPI puede diagnosticarse sobre la base de los datos de la anamnesis, de la exploración física y del TAC de alta resolución.

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 el problema.

Esa extracción de un fragmento de tejido pulmonar es lo que se conoce como biopsia pulmonar quirúrgica. Antes de la biopsia, necesitará tomar medicación que le hará dormir para que no sienta ningún dolor.

El cirujano le 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, ya 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.



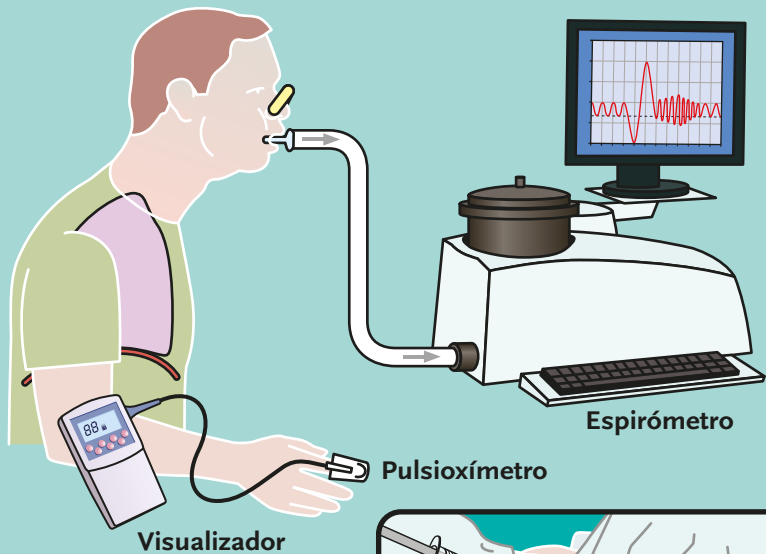
¿Cómo se puede examinar la función pulmonar?

Para saber si sus pulmones funcionan debidamente, tendrá usted que someterse a un examen de función pulmonar. Para ello, se utiliza un aparato de registro de aire llamado espirómetro.

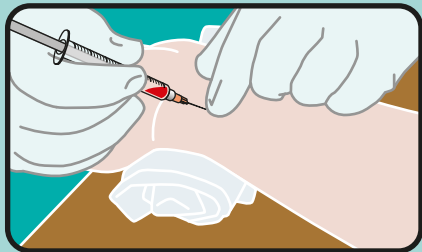
Durante el examen de función pulmonar, deberá inspirar profundamente y después espirar en un tubo tan fuerte y rápidamente como le sea posible. Este examen también mide el volumen pulmonar, es decir, cuánto aire hay en sus pulmones cuando inspira profundamente. A las personas con FPI les resulta más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

La concentración de oxígeno en su sangre se puede medir con un pulsioxímetro. Si su concentración de oxígeno es inferior al 88%, necesitará 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 test gasométrico arterial.



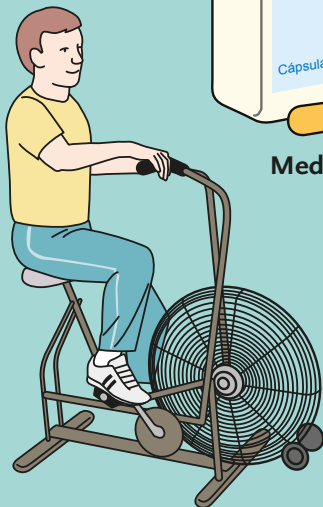
Gasometría arterial



¿Cómo se trata la FPI?

Dado que la cicatrización (fibrosis) del tejido pulmonar es permanente en la FPI, esta enfermedad es incurable. Su médico de cabecera le remitirá a un especialista que elegirá uno o varios de los siguientes tratamientos:

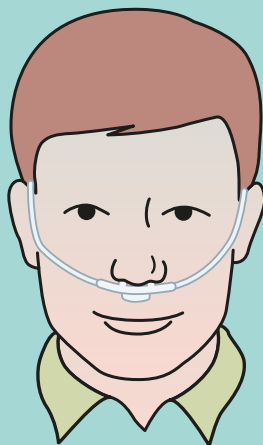
- Tratamiento médico
- Rehabilitación pulmonar para ayudarle a controlar los síntomas (puede incluir el aprendizaje de ejercicios concretos, asesoramiento nutricional o terapia de grupo)
- Suplemento de oxígeno para mantener su concentración de oxígeno en sangre en valores saludables
- Trasplante de pulmón
- En casos poco frecuentes, podrán utilizarse esteroides



Rehabilitación pulmonar



Medicación



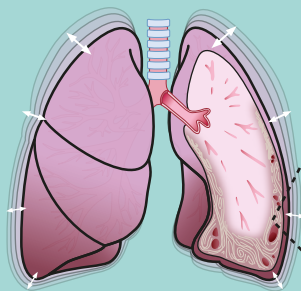
Oxígeno suplementario

¿Empeorarán mis pulmones?

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 con el paso del tiempo.

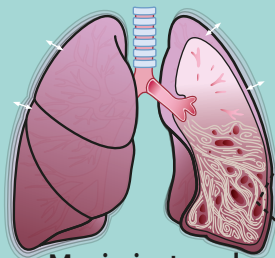
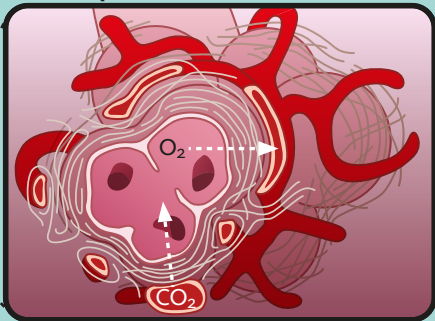
Por desgracia, nos es imposible predecir qué pacientes empeorarán y quiénes se mantienen estables. Este punto es un objeto de estudio muy importante, ya que al entender por qué algunos pacientes empeoran esto nos ayudaría a encontrar mejores tratamientos para la enfermedad.

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



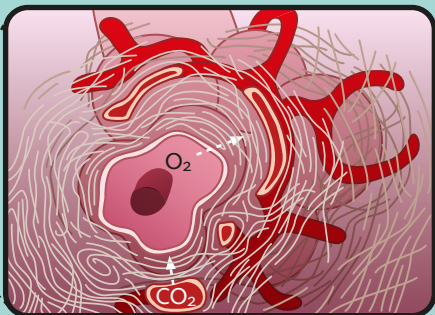
Movimiento pulmonar reducido

FPI temprana



Movimiento pulmonar gravemente reducido

FPI tardía



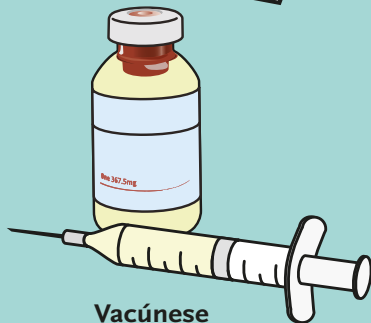
¿Qué debo hacer para evitar que mi FPI empeore?

Generalmente, los síntomas se agravan con el tiempo y empeoran cuando el paciente contrae una infección pulmonar. Si detecta una dificultad aún mayor para respirar, asegúrese de:

- Seguir el tratamiento que le han prescrito
- Mantenerse activo
- Pedir que le administren vacunas para la gripe y la neumonía, pues normalmente las infecciones pulmonares empeoran la FPI
- En caso de que todavía fume, preguntar a su médico formas de dejarlo. También debería pedir a la gente de su alrededor que dejase de fumar
- Acudir a un médico especializado en enfermedades pulmonares (neumólogo) y, si fuese posible, buscar tratamiento en un centro especializado en FPI
- Seguir una alimentación sana y evitar el reflujo gastroesofágico



Manténgase activo



Vacúnese



Deje de fumar

¿Cuándo debería buscar ayuda médica?

Llame a su médico si detecta cualquier cambio o si le preocupa algo que quiera consultar. Además, busque ayuda médica urgentemente si presenta cualquiera de estos síntomas alarmantes:

- Especial dificultad respiratoria o sensación de ahogo
- Dolor o presión en el pecho
- Una tos que no es capaz de controlar
- 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 su médico:

This image shows a blank sheet of white paper with horizontal blue lines, similar to notebook paper. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.



POCKETDOKTOR

Para obtener más información y ver otras guías disponibles, vaya a
www.pocketdoktor.com
o escribanos 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. Busque siempre el asesoramiento de su médico de cabecera o profesional sanitario ante cualquier duda que tenga. Nunca incumpla el asesoramiento médico profesional que ha recibido ni retrase el acudir a él a causa de algo que haya leído o visto en esta guía. Si cree que puede estar sufriendo una situación de urgencia médica, llame a su médico inmediatamente. La confianza en cualquier información ofrecida en esta guía de PocketDoktor será exclusivamente responsabilidad de usted. 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 consecuentes, 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

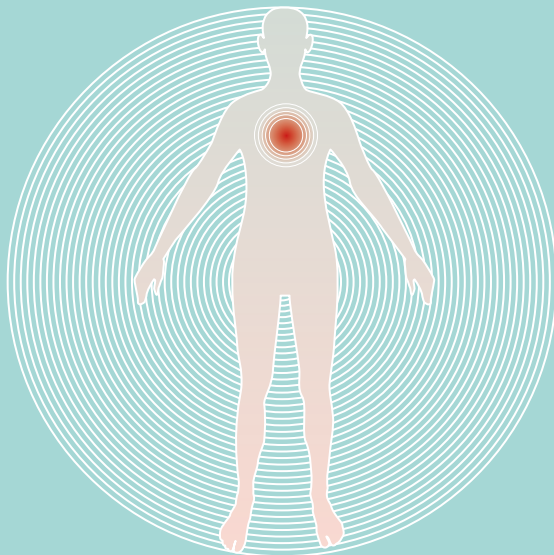
Autores: Erica Herzog, M.D.; Ph.D.; Felix Knauf, M.D.; Philipp Kirchhoff, M.D.

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- 93 404 51 00 - www.boehringer-ingelheim.es

OFV.0002.012025