



La fibrosis pulmonar afecta a 7.500 personas en España con tratamiento efectivo desde 2011

Según la Federación Española de Enfermedades Raras, “una enfermedad es considerada rara cuando afecta a un número limitado de la población total, definido en Europa como menos de 1 por cada 2.000 ciudadanos”. En el Día Mundial de las Enfermedades Raras, los pacientes y las asociaciones ponen de manifiesto que “es crucial darse cuenta de que le puede afectar a cualquiera, en cualquier etapa de la vida”.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es considerada una enfermedad minoritaria, de las denominadas como **enfermedad rara**, ya que en España sólo afecta a unas 7.500 personas, y hasta el 2011 en Europa no se disponía de un tratamiento eficaz para intentar paliarla.

Fue en 2011 cuando la Agencia Europea del Medicamento (EMA) aprueba la pirfenidona, el primer fármaco antifibrótico para frenar su progresión, comercializado en España en 2014, y desde el 2015 los neumólogos también cuentan con un segundo fármaco, nintedanib. Hasta la aprobación de estos fármacos, la FPI había sido una enfermedad bastante desconocida.

La FPI es definida como un tipo de neumonía intersticial fibrosante crónica y progresiva, de causa desconocida, que se localiza en los pulmones. Se presenta principalmente en adultos mayores de 65 años y se asocia a un patrón radiológico e histopatológico de neumonía intersticial usual. Su diagnóstico incluye la exclusión de otras neumonías intersticiales similares y enfermedades pulmonares asociadas a la exposición ambiental o enfermedades sistémicas.

Según la Dra. Ana Romero Ortiz, neumóloga responsable de la Unidad de Intersticio y de FPI del Hospital Virgen de las Nieves de Granada, “ya disponemos de medicamentos novedosos que han demostrado, tanto en ensayos clínicos como en la vida real, ser eficaces para ralentizar la progresión de la enfermedad, lo que ha supuesto un soplo de esperanza para los pacientes y médicos”.

Actualmente, el número de nuevos casos anuales de la FPI se sitúa entre el 4,6 y el 7,4 por cada 100.000 habitantes, y su frecuencia en la población general entre el 13 por cada 100.000 en mujeres y el 20 por cada 100.000 en varones. Aunque es considerada una enfermedad rara, el número de casos diagnosticados muestra tendencia al alza en los últimos años, posiblemente por la optimización de los métodos diagnósticos y el aumento de la esperanza de vida.



Por desgracia, todavía la FPI tiene una alta mortalidad, incluso superior a los cánceres más comunes, cuya supervivencia a los cinco años oscila entre el 20 y el 40%. Su curso natural es impredecible y variable, pero lo más frecuente es que sea progresiva, de forma lenta y llevando a los pacientes a una insuficiencia respiratoria.

¿Cuál es el perfil del paciente?

El paciente con FPI es un varón de edad media entre los 60 y los 70 años, fumador o exfumador, con una historia clínica de falta de aire (disnea) de esfuerzo progresiva y sin causa conocida, junto con tos seca de al menos seis meses a un año de duración.

¿Cómo llegan los pacientes con FPI?

La FPI se detecta en la radiografía de tórax. Una evaluación inicial anormal ayuda a sospecharla, completándola con la tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) de tórax, que constituye la técnica de imagen más sensible para obtener un estudio muy detallado del parénquima pulmonar.

Dado que la disnea y la tos seca son síntomas inespecíficos, habitualmente se suele pensar en otras patologías más comunes, como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), asma e insuficiencia cardíaca, retrasando en el diagnóstico, lo que hace que se retarde el acceso a las consultas de respiratorio, y, por ende, a las consultas monográficas de esta enfermedad.

Según la Dra. Romero, “ahora que disponemos de dos antifibróticos, los neumólogos tenemos que trabajar junto a los médicos de atención primaria, para que sospechen esta enfermedad y nos deriven a los pacientes de manera precoz. Así pueden beneficiarse de los tratamientos en un estadio todavía leve o moderado, preservar el volumen y la función pulmonar y tener mejor calidad de vida, aumentando también la supervivencia”.

Por todo ello, diagnosticar FPI es difícil, de tal manera que el 38% de los pacientes consulta de media tres o más médicos antes de ser diagnosticado correctamente, y casi el 55% de ellos tuvieron un retraso de un año o más entre los síntomas respiratorios y el diagnóstico de FPI.

¿Cómo hacemos el diagnóstico de estos pacientes?

“Lo primero que tenemos que hacer es sospecharla y la pista clave está en la auscultación respiratoria al apreciarse la existencia de unos sonidos típicos llamados crepitantes inspiratorios secos en las bases del pulmón, sonidos respiratorios que nos van a hacer pensar que estamos ante esta enfermedad” afirma la Dra. Romero. Otra



pista clave es la edad, ya que la FPI no es frecuente en pacientes menores de 50 años, y principalmente, varones fumadores o exfumadores.

El diagnóstico de esta enfermedad sigue siendo un reto para el neumólogo, puesto que la FPI puede simular otras enfermedades con causas conocidas y tratamientos y pronósticos distintos. La colaboración conjunta multidisciplinar de neumólogo, radiólogo y anatómo-patólogo aumenta la precisión diagnóstica.

Desde el año 2011 que se publicó el consenso oficial de las sociedades internacionales; americana, europea, japonesa y latinoamericana, basado en las evidencias para el manejo y el tratamiento de los pacientes con FPI, los neumólogos han unificado criterios para diagnosticar de manera correcta.

En casi diez años de experiencia clínica con antifibróticos (ya que en 2008 se comenzó a usar la pirfenidona en Japón) los neumólogos ven como prioritario la detección temprana y la aplicación precoz del tratamiento para beneficiar cuanto antes a los pacientes de los efectos del antifibrótico, que, aunque no cura la enfermedad, ralentiza su progresión y mejora la calidad de vida, aumentando así la esperanza de ésta.

