



**RIDUNAJ**  
Repositorio Institucional  
Digital UNAJ



Universidad Nacional  
**ARTURO JAURETCHE**

## Tesinas de Grado

Montecinos Carrasco, Jose Antonio

# Tratamiento brindado por el equipo de cuidados paliativos, a pacientes adultos mayores con fibrosis pulmonar idiopática

2022

*Instituto de Ciencias de la Salud*

*Carrera: Licenciatura en Kinesiología y*

*Fisiatría*



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons.  
Atribución – No comercial – Compartir igual 4.0  
<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Documento descargado de RID - UNAJ Repositorio Institucional Digital de la Universidad Nacional Arturo Jauretche

Cita recomendada:

Montecinos Carrasco, J. A (2022). *Tratamiento brindado por el equipo de cuidados paliativos, a pacientes adultos mayores con fibrosis pulmonar idiopática* [Tesis de grado, Universidad Nacional Arturo Jauretche]. <https://rid.unaj.edu.ar/handle/123456789/2976>



**INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD**

**TESINA**

**Presentada para acceder al Título de Grado de la Carrera**

**LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA**

**Título:**

***“TRATAMIENTO BRINDADO POR EL EQUIPO DE  
CUIDADOS PALIATIVOS, A PACIENTES ADULTOS  
MAYORES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPATICA”***

**Autor: Montecinos, Jose Antonio**

**Libreta N°: 21592**

**Directora: Lic. Rey, Leticia**

**Fecha de entrega: 10/10/2022**

**Firma del autor**

## Índice

I.	Introducción.....	5
II.	Problema de Investigación.....	7
III.	Objetivos.....	8
	III.1. General .....	8
	III.2. Específicos .....	8
IV	Marco Teórico.....	8
	IV.1    Enfermedades pulmonares intersticiales difusas.....	8
	IV.1.a    Definicion .....	8
	IV.1.b    Clasificacion general .....	9
	IV.2    Fibrosis pulmonar idiopatica .....	10
	IV.2.a    Patogenia .....	10
	IV.2.b    Etiologia.....	12
	IV.2.c    Cuadro clinico.....	13
	IV.2.d    Historia natural y fenotipos .....	14
	IV.2.e    Diagnostico.....	18
	IV.2.f    Curso evolutivo de la fibrosis pulmonar idiopatica.....	24
	IV.2.g    Complicaciones y cormobilidades .....	25
	IV.3    Cuidados paliativos.....	27
	IV.3.a    Estado terminal de la enfermedad .....	27
	IV.3.b    Definicion .....	28
	IV.3.c    Fases de la terminalidad .....	29
	IV.3.d    Paciente terminal .....	29
	IV.3.e    Bases de los cuidados palitivos .....	30
	IV.3.f    Rol del kinesiologo en los cuidados paliativos .....	31

IV.4	Rehabilitacion paliativa .....	34
IV.4.a	Tipos de rehabilitacion.....	34
IV.4.b	Campos de accion.....	35
IV.5	Programa de Rehabilitacion pulmonar.....	35
IV.5.a	Definicion.....	35
IV.5.b	Composicion .....	36
IV.5.c	Criterio de seleccion.....	36
IV.5.d	Valoracion de los resultados .....	36
IV.5.e	Componentes .....	37
IV.5.e.a	Entrenamiento muscular general .....	38
IV.5.e.b	Intervencion educativa .....	40
IV.5.e.c	Fisioterapia respiratoria.....	40
IV.5.e.d	Soporte psicossocial.....	41
IV.5.e.e	Soporte nutricional .....	41
IV.5.e.f	Oxigenoterapia .....	41
V.	Estrategia metodologica .....	42
V.1	Criterios de inclusion .....	44
V.2	Criterios de exclusion.....	44
VI.	Contexto de analisis .....	45
VI.1	Epidemiologia y estadisticas en Argentina (1997-2015).....	45
VI.2	Concepto y evaluacion de la CVRS.....	47
VI.3	Predictores de la mortalidad en la progresion de la FPI.....	48
VI.4	Guia oficial sobre diagnostico y tratamiento de FPI .....	50
VI.5	Manejo del paciente con FPI.....	52
VI.5.a	Manejo de las comorbilidades .....	53

VI.5.b	Vacunas .....	54
VI.5.c	Manejo de sintomas .....	54
VI.5.d	Educacion del paciente y apoyo emocional .....	55
VI.5.e	Cuidados paliativos en FPI .....	57
VI.5.f	Exacerbaciones agudas de la FPI.....	60
VI.5.g	Tratamiento farmacologico .....	61
VI.5.h	Supresion del tabaco .....	62
VI.5.i	Oxigeno suplementario.....	62
VI.5.j	Trasplante pulmonar .....	63
VI.5.k	Alteraciones nutricionales y disfuncion muscular .....	64
VI.5.l	Preparativos para el final de la vida .....	66
VI.5.m	Programa de RR para pacientes con FPI .....	66
VI.6	Estudios clinicos .....	68
VI.6.1	Ensayo clinico 1.....	68
VI.6.2	Ensayo clinico 2.....	69
VI.6.3	Ensayo clinico 3 .....	70
VI.6.4	Metaanalisis .....	71
VII	Resultados.....	73
VII.1	Datos hallados a nivel nacional .....	73
VII.2	Datos hallados en la region latinoamericana.....	73
VII.3	Datos hallados por fuera de la region latinoamericana .....	74
VII.4	Recomendaciones de instituciones internacionales.....	75
VII.5	Datos hallados sobre la RR en pacientes con FPI.....	76
VIII.	Conclusiones.....	77
IX.	Bibliografia.....	78

## **Glosario**

FPI = Fibrosis pulmonar idiopática

EPID = Enfermedades pulmonares intersticiales difusas

OMS = Organización Mundial de la Salud

CVRS = Calidad de vida relacionada con la salud

NIU = Neumonía intersticial usual/habitual

CVF = Capacidad vital forzada

TACAR = Tomografía axial computada de alta resolución

RGE = Reflujo gastroesofágico

RX = Radiografía

PFR= Prueba de función respiratoria

CPT= Capacidad pulmonar total

VR = Volumen residual

DL<sub>CO</sub> = Capacidad de difusión del dióxido de carbono

CP = Cuidados Paliativos

RR/RP = Rehabilitación respiratoria/ Rehabilitación Pulmonar

ATS= American Thoracic Society

ERS= European Respiratory Society

JRS= Japanese Respiratory Society

ALAT= Latin American Thoracic Association

TM6M= Prueba de marcha de 6 minutos

## 1. Introducción

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad pulmonar intersticial fibrosante crónica poco frecuente comparada con otras enfermedades respiratorias, que se caracteriza por una pérdida progresiva de la función pulmonar, y síntomas que incluyen disnea y tos. Su curso clínico es variable y de mal pronóstico, con una mediana de supervivencia de 3 a 4 años. La prevalencia de la enfermedad aumenta con la edad, y un diagnóstico temprano es importante para permitir que los pacientes reciban tratamientos que reduzcan la progresión de la enfermedad. En ausencia de una cura, los objetivos de la atención del paciente son retrasar la progresión de la enfermedad, preservar la calidad de vida y mejorar la supervivencia.(1)

En este tipo de patologías crónicas irreversibles, los cuidados paliativos tienen como objetivo mejorar o mantener la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en la medida de lo posible, aliviando síntomas y brindando apoyo a los pacientes y sus cuidadores.(2) El propósito del movimiento paliativo es conseguir que los enfermos en fase terminal vivan lo mejor posible el tiempo que les queda, mediante un manejo adecuado del dolor y de otros síntomas. Se trata de disminuir el impacto de la enfermedad y conseguir que este periodo final no sea de sufrimiento y de espera angustiada de la muerte.(3) Es necesario saber que la evaluación fisioterapéutica es de suma importancia para dirigir la intervención y la evaluación clínica del paciente desde el instante de la previsión hasta el progreso que conlleva a la muerte. El fisioterapeuta será parte de un equipo multidisciplinario en las unidades de cuidados paliativos, en donde se requieren objetivos y metas definidas, buscando mejorar la calidad de vida. Los principales roles del kinesiólogo son promover la actividad corporal, generar comodidad, ayudar al paciente a mantener su identidad, apoyarlo en el mantenimiento de la vida activa hasta la muerte, entrenar las habilidades remanentes, mantener la autonomía de los pacientes, incentivar la convivencia con la familia y amigos, orientar a los cuidadores, disminuir el dolor, mitigar las complicaciones y evitar sufrimiento.(4)

El programa de rehabilitación respiratoria, aunque parezca paradójico por el corto pronóstico de los enfermos, es una parte esencial en el cuidado de los pacientes para ayudarlos a mantener o mejorar sus actividades de la vida diaria, potenciar al máximo

la autoestima y conservar su sentido de dependencia y dignidad, a la vez que se apoyan en sus familias. En los últimos tiempos, la medicina y la rehabilitación siguen una orientación biopsicosocial de la salud y la enfermedad, y el ejercicio desempeña un papel positivo en la vida de los pacientes. (3)

En 2002, la Organización Mundial de la Salud (OMS) anuncio el último concepto de cuidados paliativos, en los siguientes términos: el cuidado paliativo es un trato que fomenta la calidad de vida de pacientes y familiares que presentan una enfermedad meramente fatal, por medio de la prevención y el alivio del sufrimiento. Por esto, se acude a la determinación y evaluación temprana, tratamientos indispensables para el dolor y otros problemas de naturaleza física, psicosocial y espiritual. (4)

Los cuidados paliativos no tratan específicamente la FPI, sino que son cuidados que están encaminados a mejorar los síntomas de los pacientes con enfermedad crónica avanzada. Por consiguiente, son apropiados para cualquier paciente que experimente molestias a causa de la FPI. (5) Los marcos de cuidados paliativos para pacientes con FPI son raros y la derivación ocurre generalmente al final del curso de la enfermedad, a pesar del creciente consenso de que los cuidados paliativos deben ofrecerse en todas las etapas de la enfermedad. (1)

Las intervenciones paliativas abarcan un amplio espectro terapéutico que incluye educación, el apoyo de pacientes y cuidadores, y el manejo temprano de los síntomas con el objetivo de mejorar o mantener la calidad de vida. (2)

La kinesiología, es una forma de asistencia en los cuidados paliativos debido a que pueden producir considerables mejoras en la función y calidad de vida de los enfermos y de sus familias, además de reducir el sufrimiento psicológico y espiritual. (4)

Los planes terapéuticos deben incluir terapias de apoyo como el uso del programa de rehabilitación pulmonar, el alivio sintomático (por ejemplo, de la tos y la ansiedad) y el oxígeno suplementario. Hay suficientes pruebas de que el programa de rehabilitación respiratoria ayuda a los pacientes disneicos. (5)

La rehabilitación respiratoria (RR) es una intervención multidisciplinaria e integral que incluye entrenamiento de resistencia, ejercicios aeróbicos, entrenamiento de los músculos respiratorios, oxigenoterapia, intervención nutricional, educación, autocuidado, etc. En los últimos años la RR se ha utilizado ampliamente en la intervención y el tratamiento de enfermedades respiratorias crónicas, desempeñando un papel importante en mejorar la capacidad del ejercicio, la disnea y la CVRS. (6)

Cabe destacar que, respecto al entrenamiento físico, no existe una dosificación establecida para pacientes con FPI, ya que va a depender del tipo de ejercicio que se le prescribirá y en la fase en la que se encuentre, como también su patología de base y comorbilidades.

Las guías internacionales incluyen una recomendación débil para la rehabilitación pulmonar en la mayoría de los pacientes con FPI. No se han establecido los efectos a largo plazo de la rehabilitación respiratoria en pacientes con esta enfermedad, pero existe un creciente cuerpo de evidencia que demuestra beneficios a corto plazo (incluidas mejoras en capacidad del ejercicio, disnea y calidad de vida). Además, los pacientes informan que valoran la terapia de apoyo respiratorio como parte de su régimen de tratamiento. (7)

## **2. Problema de Investigación**

Quizás uno de los grandes problemas de los cuidados paliativos es el desconocimiento por parte de los propios profesionales sobre este campo de la medicina. Otro de los grandes obstáculos es que los cuidados paliativos se han ligado al cáncer y más concretamente, a los últimos días de vida. Sin embargo, los cuidados paliativos están enfocados a pacientes en fase avanzada, es decir, aquellos que no respondan al tratamiento específico y en los que se espera, por lo tanto, que la enfermedad provoque su fallecimiento. Los pacientes con FPI se encuentran habitualmente en esta situación, pero la mayoría no son remitidos a programas de cuidados paliativos, al menos no tempranamente. (5)

Pocos estudios han evaluado el impacto de los cuidados paliativos en pacientes con FPI, la mayoría de estos han mostrado resultados positivos. Se ha demostrado que una

menor actividad física diaria se asocia con peores tasas de supervivencia.(7)El papel de la terapia de apoyo respiratorio, sin embargo, ha recibido todavía poca atención en la literatura paliativa por lo que faltan estudios que revisen su eficacia.

Por lo tanto, surge como pregunta de investigación: ¿Cuál es el rol del kinesiólogo en las unidades de cuidados paliativos de adultos mayores con fibrosis pulmonar idiopática?

### **III. Objetivos**

#### **III.1. General**

- Identificar el rol del kinesiólogo en las unidades de cuidados paliativos, en pacientes adultos mayores con fibrosis pulmonar idiopática.

#### **III.2. Específicos**

- Describir fibrosis pulmonar idiopática en adultos mayores.
- Detallar y analizar los resultados y la evaluación técnica del programa de rehabilitación respiratoria en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.
- Describir y analizar el manejo clínico óptimo de pacientes adultos mayores con fibrosis pulmonar idiopática del equipo multidisciplinario en los cuidados paliativos.

### **IV. Marco Teórico**

#### **IV.1 Sobre las enfermedades pulmonares intersticiales difusas**

##### **IV.1.a Definición de enfermedad pulmonar intersticial difusa**

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un grupo heterogéneo de entidades con ciertas características clínicas, funcionales y radiológicas en común. Aunque se consideran patologías poco frecuentes, en la práctica neumológica representan hasta un 15% de las consultas. Se han publicado recientemente guías internacionales donde se analiza la evidencia existente y se hacen recomendaciones con respecto al diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades, especialmente de Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI), la más prevalente del grupo.(8,9)

Independientemente de sus diferencias, las EPID como grupo genera en los pacientes intolerancia al ejercicio, disnea, y una disminución de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

#### IV.1.b Clasificación general de las EPID

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) constituyen un grupo muy amplio y heterogéneo de entidades que afectan predominantemente a las estructuras alveolo-intersticiales del pulmón y, a menudo a las vías respiratorias y a la vasculatura pulmonar presentando manifestaciones comunes en la clínica, radiología y función respiratoria.(5)

De Causa Conocida	Neumonías Intersticiales Idiopáticas		Otras
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad de Tejido Conjuntivo (ETC)</li> <li>• Polvos Inorgánicos (Neumoconiosis)</li> <li>• Fármacos</li> <li>• Radioterapia</li> <li>• Polvos Orgánicos (Neumonitis por Hipersensibilidad)</li> <li>• Enfermedades Hereditarias (ej. Enfermedad Hermansky-Pudlak)</li> </ul>	<p><b>Comunes</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fibrosis Pulmonar Idiopática</li> <li>• Neumonía Intersticial No Específica</li> <li>• Bronquiolitis Respiratoria asociada a EPI</li> <li>• Neumonía Intersticial Descamativa</li> <li>• Neumonía Organizada Criptogénica</li> <li>• Neumonía Intersticial Aguda</li> </ul>	<p><b>Raras</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Neumonía Intersticial Linfoidea</li> <li>• Fibroelastosis Pleuropulmonar</li> </ul> <p><b>Inclasificables</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sarcoidosis</li> <li>• Histiocitosis X (granulomatosis de células de Langerhans)</li> <li>• Proteinosis Alveolar</li> <li>• Microlitiasis Alveolar</li> <li>• Linfangioleiomiomatosis</li> <li>• Eosinofilia Pulmonares</li> <li>• Amiloidosis</li> </ul>

*Cuadro 1. Clasificación general de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas(8,9).*

La FPI representa, en algunos lugares, hasta un 50 a 60% de la serie de neumonías intersticiales idiopáticas.

• Fibrosis Pulmonar Idiopática	47-64%
• Neumonía Intersticial No Específica	14-36%
• Neumonía Intersticial Descamativa	10-17 %
• Bronquiolitis Respiratoria – Enfermedad Pulmonar Intersticial	10-17 %
• Neumonía Organizada Criptogénica	4-12 %
• Neumonía Intersticial Aguda	< 2 %
• Neumonía Intersticial Linfoidea	< 2 %

*Cuadro 2. Frecuencia relatada de enfermedades pulmonares intersticiales difusas, clasificadas como comunes.(8,9)*

## **IV.2 Fibrosis pulmonar idiopática**

En el año 2000 se publicó el consenso ATS/ERS sobre la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). En él se afirmó que “la FPI es ahora reconocida como una entidad clínica diferente”, y se definió como “enfermedad de origen desconocido, limitada al pulmón, con histología de NIU, debiéndose excluir las colagenosis, fármacos y causas ambientales” (pero no el tabaco). Con ello se dejó fuera a los pacientes con fibrosis que no tienen los criterios histológicos de NIU(10) Se presenta principalmente en adultos mayores, es progresiva, crónica e irreversible. Tiene un patrón radiológico y/o histopatología de la neumonía intersticial habitual (NIU).

Es una enfermedad que se asocia invariablemente con un mal pronóstico y suele acabar con la vida del paciente, aunque su historia natural es variable e impredecible. En este contexto, la supervivencia media es de tres años, pero puede haber pacientes con una supervivencia individual que puede oscilar entre unos pocos meses a casi una década.

Esta entidad representa el tipo más frecuente de enfermedad intersticial pulmonar. Se caracteriza por un proceso de cicatrización anormal del tejido pulmonar produciéndose un exceso de tejido fibrótico o cicatricial que va sustituyendo al tejido pulmonar sano. Las causas de este proceso alterado de cicatrización son desconocidas, por ello se denomina idiopática, aunque se postulan diversos factores de riesgo que pueden estar asociados al desarrollo de la enfermedad. No hay síntomas específicos importantes al inicio de la enfermedad y éstos solo se hacen evidentes cuando ésta evolucionada la enfermedad y el tejido fibrótico o cicatricial ha sustituido gran parte del tejido pulmonar sano, afectando así a la respiración.(11,12)

### **IV.2.a Patogenia**

Históricamente se aceptaba que la FPI era consecuencia de un proceso inflamatorio. En la actualidad está demostrado que la desestructuración del tejido pulmonar y la formación de fibrosis son resultado de una reparación anómala de lesiones del epitelio

alveolar dando lugar a una acumulación progresiva de proteínas de la matriz extracelular, a una disminución entre el equilibrio fibroblastos-miofibroblastos y a la muerte continuada de las células epiteliales, sin evidencia de inflamación previa. Por lo tanto, se considera que las células epiteliales, los fibroblastos y los miofibroblastos son los principales efectores en la progresión de la enfermedad. (13)

El diagnóstico histológico de neumonía intersticial habitual se hace con mayor precisión cuando hay evidencia de enfermedad crónica activa. La cronicidad está representada por fibrosis y la imagen microscópica de "panal de abeja", y la actividad está representada por focos de fibroblastos.

El “panal de abeja” consiste en una serie de espacios alveolares irregulares, de diferentes tamaños, con paredes delgadas, revestido con epitelio cúbico; estos espacios luego a menudo lleno de mucina y restos celulares, macrófagos y neutrófilos, están rodeados por una densa fibrosis que a menudo muestra músculo liso intercalado. Los focos de miofibroblastos suelen estar entre la interfaz de fibrosis periférica densa y tejido pulmonar menos comprometido. Estos focos están compuestos de fibroblastos dentro de una matriz edematosa mixoide; los fibroblastos a menudo se organizan con su núcleo fusiformes paralelos a la superficie alveolar donde en forma superpuesta están delineados por células epiteliales cuboideas reactivas.(8,9)

Patrón NIU (Todos los criterios)	Probable NIU	Posible NIU (Todos los criterios)	No NIU (Todos los criterios)
<ol style="list-style-type: none"> <li>1) Evidencia de fibrosis marcada/ distorsión de la arquitectura ± Panal de abeja de predominio subpleural/distribución paraseptal</li> <li>2) Presencia de parches de pulmón y fibrosis</li> <li>3) Presencia de focos de fibroblastos</li> <li>4) Ausencia de características en contra del diagnóstico de NIU (ver la cuarta columna)</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1) Evidencia de fibrosis marcada, distorsión de la arquitectura ± panal de abeja</li> <li>2) Ausencia de cualquier parche o focos de fibroblastos pero no ambos</li> <li>3) Ausencia de características en contra de NIU (ver cuarta columna) o sólo cambios de Panal de abeja</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1) Parche o involucro difuso del parénquima pulmonar por fibrosis con o sin inflamación Intersticial</li> <li>2) Ausencia de otros criterios para NIU (ver el patrón NIU)</li> <li>3) Ausencia de características en contra de NIU (ver cuarta columna)</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1) Membranas Hialinas</li> <li>2) Neumonía organizada</li> <li>3) Granulomas</li> <li>4) Marcada inflamación lejos de penalización</li> <li>5) Centrado a la vía aérea</li> <li>6) Otras características sugestivas de un diagnóstico alternativo</li> </ol>

**Cuadro 3.** Características histológicas. Las características específicas del patrón NIU, establecen el diagnóstico de FPI. (8,9)

## IV.2.b Etiología

El mecanismo por el cual se produce este proceso alterado de cicatrización no es bien conocido. La teoría actualmente aceptada consiste en que determinados estímulos externos no bien establecidos producen un daño o lesión en las células que están en los alveolos (epitelio-intersticiales). Como respuesta a esta lesión se produce una reparación anómala con un aumento de células (miofibroblastos y fibroblastos) y sustancias químicas que dan lugar a un tejido de cicatrización sin función respiratoria, que va destruyendo y reemplazando al tejido pulmonar sano impidiendo que el oxígeno llegue a la sangre. **De esta manera los pulmones se hacen más duros y rígidos provocando al paciente dificultad para respirar. (12)**

Probablemente la enfermedad sea la consecuencia de la acción de diversos factores en sujetos con predisposición genética. La relevancia de la predisposición genética está fundamentada en la existencia de formas familiares de la enfermedad. Entre el 2,2 y el 3,7% de las FPI son familiares. El tabaquismo, la exposición al sílice, latón, acero y polvo de madera, las actividades laborales en ganadería y en agricultura, y la construcción de casas de madera son considerados factores de riesgo. El reflujo gastroesofágico (RGE) tiene probablemente un rol en la patogenia de la FPI y en su historia natural ya que predispone a aspiraciones o micro aspiraciones del contenido gastroesofágico que podrían constituir factores desencadenantes del daño del epitelio alveolar que caracteriza a la FPI. La posible contribución de la autoinmunidad se basa en que el patrón histológico y radiológico de la neumonía intersticial usual puede asociarse a enfermedades del tejido conectivo, sobre todo la artritis reumatoide. Se ha sugerido que la FPI es consecuencia del envejecimiento del pulmón o de algunos mecanismos patogénicos que se desarrollan con mayor facilidad a partir de determinada edad. Se han descrito múltiples casos de personas mayores de 75 años, sin ningún síntoma respiratorio, que presentan alteraciones sugestivas de enfermedad intersticial cuando se les practica una tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) por otro motivo, no estando bien definido si esos cambios son efectos del envejecimiento del pulmón o una verdadera enfermedad intersticial.(13)

Predisposición genética  
Tabaquismo  
Exposición a plomo, latón y acero  
Exposición a polvo de madera  
Actividades laborales en ganadería y agricultura  
Construcción de casas de madera  
Infecciones víricas  
Reflujo gastroesofágico  
Autoinmunidad  
Envejecimiento

*Cuadro 4: Factores que se han asociado con la etiología de la fibrosis pulmonar idiopática(13)*

#### **IV.2.d Cuadro clínico**

El cuadro clínico es de inicio insidioso y se caracteriza por disnea de esfuerzo progresiva y tos seca persistente. La exploración física muestra estertores crepitantes en el 90% de los casos y acropaquía en el 50%. En la radiografía de tórax se observan opacidades reticulares asociadas o no a imágenes en panal, de distribución basal y periférica y bilateral. La exploración funcional respiratoria muestra una alteración ventilatoria restrictiva con disminución de los volúmenes pulmonares y de la capacidad de difusión para el monóxido de carbono ( $DL_{CO}$ ). La prueba de la marcha de los 6 minutos es una sencilla prueba de esfuerzo que se utiliza para valorar la tolerancia al ejercicio. La hipoxemia está presente en las fases avanzadas de la enfermedad y la hipercapnia, en las fases finales.(13)

La FPI no tiene síntomas ni signos específicos de la enfermedad. Sus síntomas son bastante generales y suelen ser similares a los de otros pacientes con otras enfermedades pulmonares como Enfisema Pulmonar, Asma Bronquial y extrapulmonares como la Insuficiencia Cardíaca. Además, la FPI puede coexistir con otras enfermedades respiratorias. Por ese motivo, a veces, puede ser difícil de diagnosticar sobre todo en las etapas iniciales de la enfermedad y muchos pacientes pueden pasar hasta 2 años desde la aparición de los síntomas iniciales que suelen ser tos seca y sensación de ahogo (disnea) hasta que la FPI se diagnostica por primera vez.

Típicamente los síntomas y signos más frecuentes en los pacientes con FPI son:

- Sensación de ahogo (disnea): es el síntoma más frecuente. Inicialmente aparece al realizar algún esfuerzo físico intenso como por ejemplo hacer deporte, correr, subir cuevas pronunciadas o varios tramos de escalera. La sensación de ahogo suele aumentar conforme la enfermedad progresa incluso llegando a aparecer cuando el paciente está en reposo en la fase final de la enfermedad afectando a la capacidad de la persona para comer, hablar, asearse, etc.
- Tos crónica y persistente: habitualmente es una tos seca, irritativa y molesta que no suele ir acompañada de secreciones.
- Dolor torácico: algunos pacientes presentan molestias inespecíficas en la región torácica y espalda, con frecuencia asociado a problemas musculares intercostales provocados por la propia tos.
- La falta de oxígeno en la sangre puede provocar una coloración azulada en la piel y las uñas de los dedos de las manos a lo que se le llama cianosis periférica. Además, en algunos pacientes, suele aparecer un ensanchamiento de las yemas de los dedos y un engrosamiento del blanco de las uñas que se curvan tomando apariencia en forma de vidrio de reloj antiguo a lo que se llama dedos en palillo de tambor o acropaquias.
- En las fases avanzadas de la enfermedad, los pacientes pueden experimentar retención de líquidos en piernas, manos y abdomen, a lo que se le llama edemas, que suelen aparecer por afectación secundaria de la parte derecha del corazón.(12)

#### **IV.2.e Historia natural y fenotipos**

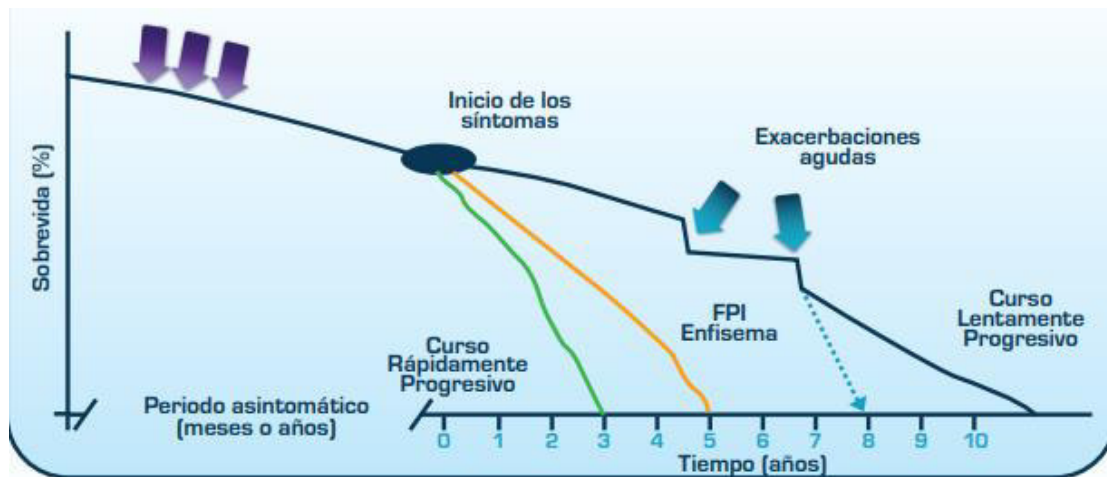
La evolución es muy variable. La enfermedad puede permanecer asintomática durante 2-3 años y en ocasiones es estable durante largos períodos de tiempo. En algunos casos los síntomas pueden preceder el diagnóstico durante 6-24 meses. La evolución más común es la progresión lenta, aunque existen formas aceleradas que conducen a insuficiencia respiratoria en 6-12 meses. En el transcurso de la enfermedad pueden presentarse exacerbaciones agudas que empeoran el pronóstico. La supervivencia media clásicamente descrita es de 2-5 años desde el inicio de los síntomas, aunque con

la reciente introducción de fármacos antifibróticos el tiempo libre de progresión de la enfermedad se está alargando.(13)

El intento de describir diferentes fenotipos en pacientes con FPI se debe a la necesidad de encontrar pistas que permitan predecir el comportamiento clínico, el pronóstico y la respuesta al tratamiento. La posibilidad de agrupar a los pacientes con FPI según la presencia de determinadas características clínicas conformes a los fenotipos, tal vez nos permita en un futuro realizar tratamientos más personalizados y efectivos.

La heterogeneidad que presenta la FPI, los complejos mecanismos patogénicos y los diferentes fenotipos de la progresión nos obliga a pensar que, como en otras enfermedades respiratorias, es poco probable que exista un tratamiento eficaz para todos los pacientes por igual.

La historia natural de esta enfermedad es difícil de predecir. Hipotéticamente hay cuatro fenotipos diferentes según la evolución de la enfermedad.



**Figura 1:** La FPI es una entidad que muestra diferentes formas de presentación clínica, la cual influye en el pronóstico del paciente, de ahí que actualmente se reconocen diferentes fenotipos de esta.(8,9)

Si bien es posible reconocer retrospectivamente estos diferentes patrones de comportamiento, hasta ahora no existe una herramienta definitiva que nos permita reconocer cuál será el patrón de comportamiento evolutivo de cada paciente individual

prospectivamente. El reconocimiento de predictores clínicos y/o serológicos para identificar diferentes fenotipos conductuales puede permitir una mejor adaptación a las estrategias terapéuticas.

Los diferentes fenotipos de FPI según su evolución se describen con más detalle a continuación.

#### 1) Pacientes con progresión lenta, “progresos lentos”

La mayoría de los pacientes con FPI progresan con un deterioro lento y progresivo de la función pulmonar. Al momento del diagnóstico reportan síntomas que dure más de 24 meses, o que sobreviva más de 3 años después del diagnóstico. Estos pacientes pueden tener una mediana de supervivencia de hasta 6 años (en comparación con una mediana de supervivencia de 3 años). En relación con la evolución funcional, suelen mostrar una disminución sutil de CVF (capacidad vital forzada), con una caída anual de aproximadamente 130 a 210 ml por año. Del 5 al 20% de estos pacientes pueden tener exacerbaciones (exacerbación aguda) que puede precipitar una fase final de la enfermedad.

#### 2) Pacientes con progresión rápida, “progresos rápidos”

Una minoría de pacientes, entre el 10 y el 15%, presenta un rápido deterioro de los síntomas y de la función pulmonar. Al momento del diagnóstico refieren síntomas menores de 6 meses de evolución, con deterioro significativo de sus pruebas de función respiratoria o aquellas que muestren una caída en la CVF de más del 10% en 6-12 meses. Esta rápida progresión puede llevar al paciente a insuficiencia respiratoria en un período de unos meses hasta 1 o 2 años (frente a la mediana de supervivencia de 3 años de progresos lentos). En comparación con el fenotipo de progresión lenta, en estos los pacientes generalmente dominan aún más el género masculino, antecedentes de tabaquismo y presentan un perfil diferente de expresión génica.

#### 3) FPI con evolución indistinta, que presentan “exacerbaciones agudas”

Pacientes que, independientemente del tipo de progresión, tengan alterada su evolución por episodios de deterioro sin causa aparente (exacerbaciones agudas de la FPI). Esta exacerbación puede llevar a la muerte, pero si no es así, inevitablemente te lleva a un

nivel inferior, a una menor función pulmonar que antes. Afecta del 5 al 20% de los pacientes con FPI en su evolución.

La “exacerbación aguda” de la FPI se define como un empeoramiento rápido de la enfermedad sin una causa clara e infección, embolia pulmonar, insuficiencia cardíaca, etc. La importancia de las exacerbaciones agudas se debe a la alta tasa de mortalidad, superior al 60%. Además, los pacientes que sobreviven pueden tener una mortalidad anual hasta el 90% después del alta hospitalaria.

1. Presencia de reflujo gastroesofágico
2. Sobrepeso u obesidad
3. Baja reserva de función respiratoria
4. Procedimientos invasivos (biopsia y/o broncoscopia)
5. Ventilación mecánica (alto volumen corriente y/o alta FiO2)
6. Balance positivo de fluidos

***Cuadro 5:** Existen varios factores predisponentes para que un paciente con FPI tenga mayor riesgo de presentar una exacerbación aguda, la cual influye negativamente en supervivencia. (8,9)*

#### 4) FPI con enfisema “síndrome combinado”

La asociación de fibrosis pulmonar idiopática con enfisema ha sido descrita como un nuevo síndrome, con características clínicas y funcionales de pronóstico propias. Su presentación clínica incluye disnea, antecedentes de tabaquismo (actual o previo) en el 90% de los casos, enfisema en los lóbulos superiores, fibrosis en los lóbulos inferiores y cambios en el intercambio gaseoso. Los estudios funcionales muestran una capacidad pulmonar total conservada con un volumen residual aumentado. También se ha descrito una CVF inicial más alta, con respecto a un paciente que tiene solo FPI, y una caída menor en la CVF en el seguimiento, sin embargo, el intercambio de gases está gravemente comprometido desde el diagnóstico inicial. A menudo se asocia con hipertensión pulmonar, lo que le confiere un peor pronóstico (con una supervivencia al año del 60%).(8,9)

## **IV.2.f Diagnostico**

El diagnóstico de la FPI a menudo requiere el enfoque de varios especialistas como neumólogos, radiólogos y anatomopatólogos; expertos en el campo de las enfermedades que afectan al intersticio pulmonar (EPID). (12)

Los criterios diagnósticos consisten en:

- a) Exclusión de otras causas de enfermedad pulmonar intersticial.
- b) Presencia del patrón histológico de neumonía intersticial usual en las muestras de biopsia pulmonar o bien la evidencia del patrón de neumonía intersticial usual en la TACAR o ambas.

La biopsia está indicada en los casos en que la TACAR no ponga de manifiesto los hallazgos típicos de neumonía intersticial usual. El diagnóstico de FPI es clínico-patológico. Una valoración multidisciplinar en la que participen neumólogos, radiólogos y patólogos expertos en FPI aumenta la precisión diagnóstica. En todos los casos deben realizarse los análisis serológicos de las enfermedades del tejido conectivo ya que el patrón de neumonía intersticial usual puede presentarse en estas enfermedades.(13)

Con frecuencia, las personas con FPI se quejan de tos seca y dificultad para respirar (disnea), siendo este el motivo por el que los pacientes acuden al médico. Durante la visita, el médico realizará una exploración física y determinará si sus pulmones producen algún sonido anormal al respirar (este sonido es parecido al que se hace cuando se abre un velcro). La falta de oxígeno en la circulación sanguínea puede producir una coloración azulada en la piel y uñas de los dedos de la mano. Además, un 50 % de los pacientes con FPI tendrán las yemas de los dedos engrosadas y ensanchadas (dedos en palillos de tambor); y las uñas adquieren forma de vidrio de reloj antiguo (uñas hipocráticas o acropaquia). Tras realizar la historia clínica y el examen físico, el médico realizará una serie de pruebas analíticas y diagnósticas.(12)

Este debe ser sistemáticamente, solo se usará después de la eliminación de toda otra enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Este paso requiere un interrogatorio muy cuidadoso (antecedentes exposiciones personales y familiares, incluso

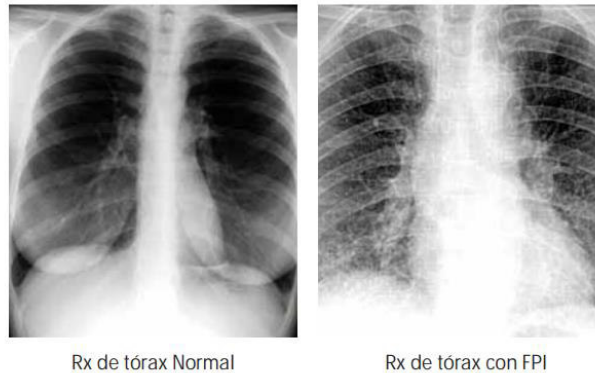
exposiciones ambientales antiguas, a drogas, a radioterapia dirigida al campo torácico) y un examen clínico muy completa, en busca de cualquier signo de enfermedad sistémica.

Puede ser difícil de establecer de forma rápida un diagnóstico debido a que los síntomas y las alteraciones de las radiografías son muy parecidos a otras enfermedades respiratorias. Esta dificultad del diagnóstico viene dada porque muchos de los síntomas precoces de la FPI, como son la tos seca y la disnea, son similares a los de otras enfermedades del pulmón. Una vez determinado que el paciente tiene una fibrosis pulmonar (FP), antes de catalogarlo como idiopático (FPI), los médicos deben descartar todas las causas conocidas de enfermedad pulmonar fibrótica. Para ello se debe realizar una detallada historia clínica que incluya: historia de tabaquismo, los antecedentes familiares de FP, exposición ambiental, antecedentes laborales, la existencia de animales (aves, palomas), uso de medicamentos, y tratamientos previos con quimioterapia y/o radioterapia, infecciones previas, y la existencia de algunas enfermedades reumatológicas (artritis reumatoide, esclerodermia, etc.).

El diagnóstico se basará entonces en una imagen de TC compatible, posiblemente complementada por la apariencia histopatológico. (14)

- Técnica de diagnóstico por imagen

La Radiografía de tórax es una prueba simple e indolora, que proporciona una imagen de los pulmones, y permite ver los cambios que se producen en el tejido pulmonar (en forma de densas áreas blancas), su extensión y distribución. Normalmente es inespecífica y puede que no se vean estas anomalías en los estadios iniciales de la FPI. Por lo que para mayor precisión el médico solicitará otras técnicas más sofisticadas como es el escáner con tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR).



***Figura 2:*** La radiografía postero-anterior de tórax (RXPA) es una herramienta útil para determinar que un paciente con disnea (de esfuerzo progresiva) y/o tos, tiene una EPID.(8)

La TACAR muestra los hallazgos típicos de la neumonía intersticial usual, que consisten en afectación pulmonar de predominio basal y subpleural, y presencia de imágenes reticulares y de panalización con o sin bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción. La presencia de vidrio deslustrado debe ser mínima o inexistente. (13)

La Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TACAR) de tórax es la prueba de imagen, fundamental en el diagnóstico de FPI, y permite diagnosticar la enfermedad en una fase temprana. Ésta proporciona imágenes más nítidas y detalladas de los pulmones (al ser tomadas en muchas y delgadas secciones) que un scanner convencional o una radiografía de tórax. Su sensibilidad diagnóstica es superior al 90%.

En la TACAR podemos observar la presencia de múltiples líneas finas y espacios aéreos quísticos distribuidos preferentemente en la parte inferior de los pulmones y en la periferia, que dan lugar a una imagen en forma de panal de abeja, siendo estos hallazgos muy típicos de la FPI y están delimitados por parénquima pulmonar normal en otras zonas del pulmón.(12)

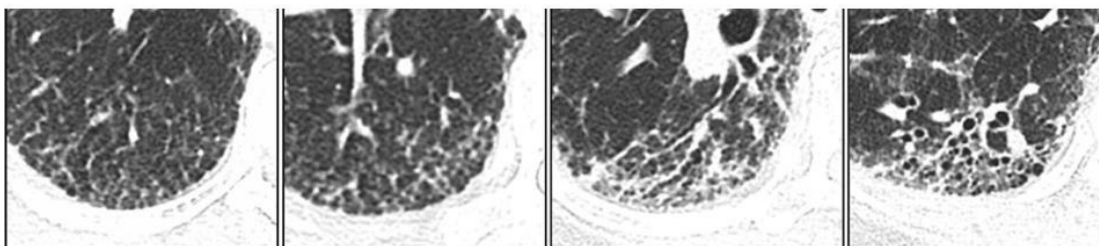
Los signos más específicos de fibrosis son el panal y las densidades reticulares con bronquiectasias por tracción. “El panal de abeja” es una de las características más consistentes para el diagnóstico de FPI sin necesidad de corroboración histológica de la enfermedad, consiste en espacios aéreos quísticos de diámetros variables (3-20 mm)

agrupados en varias hileras, en donde estos quistes comparten paredes bien definidas, hallazgo imprescindible para diagnosticar con certeza el patrón NIU (neumonía intersticial habitual).(8)



**Figura 3:** Corte axial de TC bajo el nivel de la carina, muestra formaciones quísticas con contenido aéreo agrupadas y adosadas a la superficie pleural, con paredes compartidas, bien definidas y gruesas.(9)

Con frecuencia el panal se asocia a opacidades en vidrio esmerilado y retículo intralobulillar que, con el tiempo, el retículo intralobulillar aumenta y gradualmente aparecen bronquiectasias por tracción, que corresponden a la dilatación de bronquios y bronquiólos dentro del lobulillo por la fibrosis retráctil del parénquima circundante. Cualquiera sea el mecanismo de formación, las bronquiectasias constituyen un signo altamente específico de fibrosis pulmonar, incluso en presencia de enfisema. Dependiendo de la orientación del corte también pueden presentarse como formaciones quísticas con contenido aéreo difíciles de distinguir del panal.



**Figura 4:** De izquierda a derecha se observa progresión del retículo con aparición creciente de estructuras con contenido aéreo, correspondientes a dilatación de bronquiolos intralobulillares (bronquiectasias por tracción). En la imagen del extremo derecho se observan varias formaciones quísticas agrupadas que corresponden a bronquiolos dilatados en corte axial. Puede confundirse con panal, pero a diferencia del panal, en muchas se puede ver parénquima pulmonar entre ellas (no comparten pared).(9)

- Pruebas funcionales respiratorias

- 1) Gasometría:

Esta prueba consiste en realizar una punción con aguja fina de la arteria radial para medir el oxígeno en la sangre y se correlaciona con la función pulmonar. En la fase inicial de la enfermedad ésta suele ser normal.

La pulsioximetría en reposo y tras el ejercicio es una prueba que puede sustituir a la gasometría para detectar la existencia de desaturación, siendo esta muy sencilla de realizar. Se utiliza un pequeño dispositivo (pulsioxímetro) que se coloca en el dedo para medir la saturación de oxígeno en la sangre.

La prueba de 6 minutos (TM6M), sirve para medir la limitación al ejercicio de manera activa, es poco molesta y fácil de realizar. En esta prueba medimos la distancia que el paciente puede realizar en 6 minutos y la saturación de oxígeno antes de iniciar la prueba y al finalizar, y observar si existen cambios en cuanto a disminución de la saturación de oxígeno, antes y después de la prueba. Esta prueba ha sido recientemente establecida no sólo como prueba imprescindible para el control evolutivo sino también como factor pronóstico de la enfermedad.

- 2) Las Pruebas de Función Respiratoria (PFR):

Estas pruebas determinan cómo funcionan los pulmones en general. Las pruebas miden la cantidad de aire de los pulmones (el volumen de aire en los pulmones), lo rápido que puede mover el aire dentro y fuera de los pulmones (el movimiento del aire inhalado y exhalado de los pulmones) y el movimiento del oxígeno desde los pulmones a la sangre. Estas pruebas son útiles para determinar de manera objetiva el efecto que la FPI tiene

en la función pulmonar a lo largo del tiempo, siendo el resultado el reflejo de la severidad del grado de afectación pulmonar.

Los resultados de las pruebas nos informan de la gravedad de la enfermedad y nos van a ser muy útiles para monitorizar la evolución de la enfermedad, ya que el médico realizará las PFR de manera periódica para compararlas con el resultado inicial y poder determinar el avance de la enfermedad.

### 3) Espirometría

Esta prueba mide el flujo de aire, y se realiza con un espirómetro (es un aparato con una boquilla por la que se respira) que detecta la cantidad de aire que se puede inspirar y expirar, y el grado de obstrucción bronquial (al medir la rapidez con la que se puede expulsar el aire).

El valor más relevante que sirve como factor pronóstico y evolutivo es la Capacidad Vital Forzada (CVF), que es la cantidad de aire que puede ser expulsado tras realizar una inhalación profunda, y en esta enfermedad este valor suele estar reducido.

### 4) Pruebas de función pulmonar que miden los volúmenes pulmonares

El volumen pulmonar es el aire que se puede inhalar y exhalar de los pulmones. La Capacidad Pulmonar Total (CPT) indica la máxima cantidad de gas que los pulmones pueden mantener después de haber inhalado tanto aire como se pueda. En la FPI, la CVF y la CPT suelen estar disminuidas porque los pulmones están rígidos. Igualmente, el volumen residual o de reserva (VR), que es la cantidad de aire que queda en los pulmones después de que se haya exhalado tanto aire como se pueda, también está disminuido en la FPI.

### 5) Pruebas que miden la capacidad de difusión

La capacidad de difusión del dióxido de carbono ( $DL_{CO}$ ) refleja el estado del espacio intersticial, donde se realiza el intercambio de gases, la facilidad con la que el oxígeno pasa de los pulmones (alvéolos) al sistema sanguíneo y a la inversa, la facilidad con la que el  $CO_2$  pasa del sistema sanguíneo a los alveolos para ser expulsado con la respiración. La mayoría de los pacientes con FPI tienen una  $DL_{CO}$  reducida.

La CVF y la DL<sub>CO</sub> son importantes indicadores de la gravedad de la enfermedad. Podemos clasificar la gravedad de la FPI en enfermedad leve o moderada cuando la CVF es mayor del 50% y DL<sub>CO</sub> mayor o igual de 35%. A la vez estas pruebas funcionales también sirven para seguir la evolución de la enfermedad del paciente. (12)

#### **IV.2.g Curso evolutivo de la fibrosis pulmonar idiopática**

Los estudios de función pulmonar evidencian la gravedad al momento del diagnóstico, tienen valor pronóstico y evolutivo, permiten el monitoreo de la respuesta al tratamiento y ayudan a definir el momento de referencia para el trasplante pulmonar. Los estudios funcionales en la evaluación diagnóstica inicial deberán ser lo más completos posibles, incluyendo espirometría, volúmenes pulmonares, difusión de monóxido de carbono (DL<sub>CO</sub>) y prueba de caminata de 6 minutos con oximetría de pulso.

La FPI muestra en forma característica un patrón restrictivo con disminución en la CVF, CPT, índice VEF1/CVF > 80% y compromiso de la transferencia de gases con disminución de la DL<sub>CO</sub>, e hipoxemia de reposo que se exagera con el ejercicio, o presión parcial de oxígeno normal de reposo con aparición de hipoxemia con el ejercicio.

Los parámetros de seguimiento y monitoreo del tratamiento que han sido más empleados incluyen la CVF y la DL<sub>CO</sub>. Distintos estudios han demostrado una buena correlación entre ambos parámetros con el curso clínico y la supervivencia de los pacientes con FPI. Una caída de la CVF del 10% y/o DL<sub>CO</sub> del 15% en un período de 6 meses, son predictores de progresión acelerada de la enfermedad y de mortalidad temprana. Sin embargo, ambos parámetros tienen sus limitaciones. La CVF puede dar valores más elevados al inicio y mostrar menor caída temporal en pacientes que asocian enfisema. Por otro lado, la DL<sub>CO</sub> es menor en los pacientes que asocian enfisema o hipertensión pulmonar. De ambos parámetros, se recomienda la CVF como parámetro de seguimiento dado que es el parámetro mejor estudiado, que reúne mayor evidencia respecto a seguridad, validez y sensibilidad. Por otro lado, los escasos ensayos clínicos positivos en FPI han mostrado un efecto favorable sobre la CVF y no han mostrado mejoría del descenso de la DL<sub>CO</sub>. Además, la CVF es una maniobra sencilla y no tiene

las dificultades técnicas que plantea la DL<sub>CO</sub>, ya que la CVF no presenta limitaciones en cuanto a su accesibilidad ni costo.

La CVF debe realizarse cada 6 meses, el seguimiento puede completarse con prueba de caminata de 6 minutos. Asimismo, debe realizarse como parámetro de seguimiento en pacientes en plan de rehabilitación respiratoria.(8,9)

<b>Estudios funcionales al diagnóstico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Espirometría</li> <li>• Difusión de Monóxido de Carbono (DL<sub>CO</sub>)</li> <li>• Prueba de caminata de 6 minutos</li> </ul>
<b>Estudios funcionales al seguimiento *</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Capacidad Vital Forzada (CVF) cada 6 meses</li> <li>• Prueba de caminata de 6 minutos, cada 6 meses o según programa de rehabilitación respiratoria</li> <li>• DL<sub>CO</sub> de acuerdo a criterio médico</li> </ul>

**Cuadro 6:** Para conocer la estabilidad o progresión de la FPI, los parámetros funcionales deben realizarse al diagnóstico y durante el seguimiento.(8,9)

El curso clínico de la FPI es difícil de predecir por su variabilidad entre paciente, en el seguimiento de la evolución, las exploraciones a realizar dependerán del estado del paciente. Los estudios funcionales de seguimiento deben practicarse en períodos más cortos de tiempo si existen síntomas y signos de progresión de la enfermedad.(13)

La TACAR puede realizarse en el seguimiento si el paciente experimenta un deterioro progresivo y rápido en ese momento, pero si está estable, los controles pueden realizarse cada dos años.(12)

#### **IV.2.h Complicaciones y comorbilidades**

Los pacientes con FPI pueden presentar complicaciones y comorbilidades que modifican el curso clínico y el pronóstico.

- Enfisema pulmonar

La coexistencia de enfisema y FPI es considerada como una entidad distinta que representa un síndrome clínico. Es más frecuente en el sexo masculino con una fuerte relación con el tabaquismo. La radiografía de tórax y la TCAR muestran enfisema de los lóbulos superiores e imágenes de fibrosis pulmonar en los lóbulos inferiores. Su

prevalencia es del 30 al 47% en pacientes con FPI. La espirometría y los volúmenes pulmonares están mínimamente disminuidos debido al efecto opuesto entre la hiperinsuflación debida al enfisema y la pérdida de volumen debida a la fibrosis, pero hay un descenso marcado y desproporcionado de la  $DL_{CO}$  e hipoxemia severa durante el ejercicio, debido al efecto aditivo del enfisema y la fibrosis. La hipertensión pulmonar (HP) es más frecuente y marcada, y es el principal determinante del mal pronóstico, que es peor que el de la FPI sin enfisema.

- Hipertensión pulmonar

La HP en la FPI se desarrolla por diversos factores, principalmente la vasoconstricción inducida por la hipoxia crónica y la destrucción del lecho capilar pulmonar por la fibrosis. La HP suele aparecer en fases avanzadas de la FPI y es generalmente leve, con una prevalencia del 30-45%. El desarrollo de HP se asocia con disnea más marcada, deterioro funcional (en especial de la  $DL_{CO}$ ) y una capacidad de ejercicio disminuida. Además, empeora de forma significativa el pronóstico de la enfermedad.

- Exacerbación aguda

La exacerbación de la FPI se define como un empeoramiento agudo de los síntomas respiratorios, sin claro desencadenante, y que condiciona una hipoxemia severa y empeoramiento del pronóstico a corto plazo. No tiene relación con la evolución previa de la enfermedad, ya que puede ser la forma de presentación. El examen histológico del parénquima pulmonar muestra daño alveolar difuso en la mayoría de los casos, aunque puede evidenciarse neumonía organizativa o acumulación de fibroblastos, además de las alteraciones propias de la neumonía intersticial usual.

- Síndrome de apneas e hipopneas durante el sueño

Más de un tercio de los pacientes con FPI presentan el síndrome de apneas e hipopneas durante el sueño y otros trastornos durante el sueño que influyen sobre la calidad de vida de los pacientes. No se ha observado ninguna relación entre la gravedad del síndrome de apneas e hipopneas durante el sueño y las alteraciones en las pruebas funcionales respiratorias.

- Reflujo gastroesofágico

El RGE tiene un rol en la patogenia de la FPI y en su historia natural. Se ha demostrado que la prevalencia de RGE en la FPI es del 90%, aunque solo la mitad de los pacientes presentan síntomas.

- Cáncer de pulmón

La prevalencia de cáncer de pulmón varía entre el 15 y el 20%, y aumenta con el tiempo de evolución de la enfermedad y en los pacientes con coexistencia de enfisema y FPI. El hábito tabáquico y la expresión aumentada de las moléculas p53 y p21 en las células epiteliales alveolares que podrían influir en la carcinogénesis. Los tumores predominan en los lóbulos inferiores, zonas en que se localizan las lesiones fibróticas. (13)

### **IV.3 Cuidados Paliativos**

#### **IV.3.a Estado terminal de la enfermedad**

La proximidad de la muerte, su eminencia, inevitabilidad e irreversibilidad afectan directamente las relaciones entre enfermos, familiares y profesionales de salud, causando impacto en todo el sistema de salud. Para que sea posible la realización de un cuidado de calidad, es necesario que la relación paciente-familiar este bien amparada por el equipo profesional. La fase terminal es considerada una de las fases más difíciles para el equipo de salud, y en ella los principales problemas de los pacientes son: administración del dolor, insuficiencia respiratoria y confusión mental, seguidos de los cuadros de ansiedad y depresión. Aunque las necesidades de estos pacientes sean clasificadas como prioritarias, la atención a los acompañantes y familiares también debe ser resaltada debido al gran impacto emocional que estos sufren. La familia es responsable por proveer protección psicosocial al paciente, tornándose el principal apoyo durante el proceso de enfermedad. La vulnerabilidad de los familiares y cuidadores de pacientes terminales está asociada al surgimiento de determinadas manifestaciones psíquicas: visión negativa sobre la enfermedad, dificultades de relación con el paciente, ausencia de una red de soporte, entre otros. Vale destacar que el acompañante constituye una pieza fundamental en la fase final de la enfermedad, y está expuesto a los más variados tipos de sentimientos, como el miedo, la angustia e

impotencia delante de la proximidad de la muerte de la persona a la cual dirige los cuidados. La Organización Mundial de la Salud (OMS) prioriza la atención a las necesidades de los cuidadores y familiares de pacientes en situación terminal, resaltando la importancia de un sistema de apoyo durante el proceso de enfermedad y luto. La satisfacción familiar con los cuidados al final de la vida es frecuentemente utilizada como medida de evaluación de los cuidados paliativos, teniendo en cuenta que se trata de un importante indicador de la calidad del servicio de salud. Siendo así, las organizaciones hospitalarias deben reconocer la importancia en la inclusión de los cuidados a los acompañantes y familiares de estos pacientes. (15)

#### **IV.3.b Definición de Cuidados paliativos**

Los cuidados paliativos fueron definidos por la Organización Mundial de la Salud en 2002, como: un método que mejora la calidad de los pacientes y sus familias, afrontando los problemas asociados con enfermedades graves a través de la prevención y el alivio del sufrimiento, por medio de la pronta identificación y correcta valoración y tratamiento del dolor y de otros problemas, físicos, psicológicos y espirituales. Pero incluso la definición de los cuidados paliativos también ha evolucionado a lo largo del tiempo, paralelamente a su aparición en diferentes países. No son definidos en referencia a un órgano, ni a la edad, ni a un tipo de enfermedad, ni a una patología específica, sino en relación con una evaluación del pronóstico probable y con la debida atención a las necesidades de un paciente individual y de su familia. Si en el pasado se consideraba que los cuidados paliativos sólo se podrían administrar cuando la muerte fuera inminente, hoy en día se acepta que éstos tienen mucho que ofrecer en etapas muy anteriores del curso de las enfermedades progresivas.

Se refieren a los cuidados médicos dedicados a prevenir y aliviar el sufrimiento y dar apoyo de la mejor calidad posible a las personas con una enfermedad que pone en peligro su vida, con especial énfasis en la comunicación interdisciplinar y en la coordinación entre los valores del paciente y de su familia.

La valoración del estado del enfermo es un elemento básico de la actuación profesional tanto para confirmar la etapa en que se encuentra, conocer sus necesidades de control de síntomas, su nivel de sufrimiento y el de sus allegados, así como evaluar su potencial

de salud, de rehabilitación y elaborar un plan de tratamiento tanto del paciente como de su familia. El peso de la enfermedad tiende a aumentar si confluyen diversos síntomas, aspectos psicosociales no solucionados y otros elementos que inciden sobre la respuesta al tratamiento.

Un diagnóstico del estado de salud puede tener influencia sobre su potencial de rehabilitación, se refiere a su capacidad para cooperar en un programa de este tipo que le ayude a mantener su autoestima. Situarnos correctamente ante lo que afecta al enfermo nos posibilitará trabajar más en el alivio y en el consuelo a través de la puesta en práctica de medidas paliativas que no abandonen a la persona a su propia suerte.(16)

### **IV.3.c Fases de la terminalidad**

Con relación a las fases de la terminalidad se considera que, tras el diagnóstico, existe:

a) Una etapa inicial de estabilidad: en la que el paciente no presenta síntomas intensos ni alteración del estado funcional.

b) Una etapa sintomática o de estado: caracterizada por la presencia de complicaciones generadoras de sufrimiento, con mayor o menor grado de alteración funcional que no afecta a la realización de las actividades básicas de la vida diaria.

c) Una etapa de declive: en la que las complicaciones están presentes de forma continua o se objetiva un deterioro funcional importante, que altera en mayor o en menor medida la capacidad del sujeto para realizar las actividades básicas de la vida diaria.

d) Una etapa final o agónica: con pronóstico de vida inferior a 1 - 5 días. La entrada en la agonía está precedida normalmente por un período de postración progresiva en cama con astenia profunda, somnolencia- confusión, indiferencia a estímulos, poca ingesta, disminución del estado de alerta, retención urinaria y fiebre, con la aparición de alteraciones respiratorias y de signos y síntomas nuevos.(16)

### **IV.3.d Paciente terminal**

La enfermedad terminal, que es aquella enfermedad incurable y progresiva con posibilidades limitadas de respuesta al tratamiento específico, asociada a la presencia de síntomas múltiples; con importante impacto emocional tanto en el enfermo, como

en la familia e incluso en el equipo sanitario y que condiciona un pronóstico de vida limitado.

En esta situación, en la que resulta imposible plantear la curación del enfermo como meta a conseguir, nuestro objetivo se centrará en mejorar su calidad de vida mediante un adecuado control de síntomas y el apoyo emocional que tanto el enfermo como su familia precisen.

Aunque la mayoría de los enfermos tratados en Unidades de Cuidados Paliativos padecen enfermedades avanzadas oncológicas, (probablemente la explicación de esta situación viene dada porque la mayoría de las Unidades de Cuidados Paliativos han nacido en el entorno de los servicios de Oncología,) cada vez con más frecuencia en los últimos años vamos observando como pacientes con enfermedades avanzadas no oncológicas son tratados en estas unidades.(16)

#### **IV.3.e Bases de los cuidados paliativos**

Según la OMS las bases de los Cuidados Paliativos serían las siguientes:

- Proporcionar alivio al dolor y otros síntomas que produzcan sufrimiento.
- No tratar de acelerar la muerte ni retrasarla.
- Integrar los aspectos psicosociales y espirituales en los cuidados del enfermo.
- Ofrecer apoyo a los pacientes para vivir de la forma más activa posible hasta la muerte.
- Ofrecer apoyo a las familias y allegados durante la enfermedad y en el duelo.
- Mejorar la calidad de vida del enfermo.
- Son aplicables a las fases tempranas de la enfermedad, las terapias dirigidas a prolongar la vida (como quimioterapia, radioterapia, etc.)
- Incluyen también las investigaciones necesarias para comprender mejor y manejar situaciones clínicas complejas.

– Utilizan una aproximación de equipo para responder a las necesidades de los pacientes y de sus familias.

El aforismo de L. de Crescenzo que dice “muchos estudian la forma de alargar la vida cuando lo que habría que hacer es ensancharla” define lo que tiene que ser el espíritu de funcionamiento de aquellos profesionales que se dediquen al campo de la Medicina Paliativa.(16)

#### **IV.3f Rol del kinesiólogo en los cuidados paliativos**

Es necesario saber que la **evaluación del kinesiólogo** es de suma importancia para dirigir la intervención y la evolución clínica del paciente desde el diagnóstico hasta el progreso de muerte. Donde se requieren objetivos y metas definidos para las unidades de cuidados paliativos, así como en el equipo multidisciplinario, buscando mejorar la calidad de vida y, proporcionando promoción, prevención, intervención y rehabilitación.

Una evaluación en los CP es consecutiva por la confirmación del hemograma, presión arterial (PA), frecuencia cardíaca y respiratoria (FC y FR), saturación de oxígeno (SatO<sub>2</sub>) y análisis del prontuario, verificando los métodos precisos de acuerdo con la condición y la necesidad del paciente. Para esto, se supone que el tratamiento del **kinesiólogo** debe estar incorporado para otorgar sus contribuciones en contra del avance de la patología. Debido que, la kinesiólogía es esencial para suscitar independencia y funcionalidad a los paciente con diferentes alteraciones; ayudándolos, a llevar a cabo actividades de la vida diaria dentro de su capacidad, mediante diferentes técnicas como la liberación miofascial, ejercicios aeróbicos, estimulación eléctrica transcutánea, mantenimiento de la fuerza muscular así como también la relajación muscular, y entre muchas técnicas más que en la actualidad han demostrado tener impacto positivo sobre diferentes enfermedades que a largo plazo podrían con llevar al paciente a unos CP.

La kinesiólogía, es una forma de asistencia en los cuidados paliativos debido que puede producir considerables mejoras en la función y calidad de vida de los enfermos y de sus familias. Además, de reducir su sufrimiento psicológico y espiritual. Cabe destacar que, respecto al entrenamiento físico, no existe una dosificación establecida para este

tipo de pacientes, ya que va a depender del tipo de ejercicio que se le prescribirá y en la fase en la que se encuentre, como también su patología de base y comorbilidades. Así mismo, los principales roles del fisioterapeuta en un grupo multidisciplinario destacados son; promover la actividad corporal, generar comodidad, ayudar al paciente a mantener su identidad; apoyarlo en el mantenimiento de la vida activa hasta la muerte; entrenar las habilidades remanentes, mantener la autonomía de los pacientes; incentivar la convivencia con la familia y amigos; orientar a los cuidadores, disminuir el dolor, mitigar las complicaciones y evitar sufrimiento. Además, los principales síntomas encontrados en los pacientes, sobre los cuales la fisioterapia puede actuar, fueron: pérdida de funcionalidad, fatiga, disnea, edema, déficit de locomoción, ansiedad, espasmo muscular, dolor, debilidad, acúmulo de secreción, úlcera de presión, pérdida del equilibrio, contracturas, estreñimiento intestinal y depresión.

Se logró determinar que una de las razones por las que los pacientes no continúan con una terapia de rehabilitación, es por la falta de interés, complicaciones médicas, tiempo e intensidad de la intervención, programas de tratamiento demasiado largo, etapa de la enfermedad y problemas de traslado. Es de gran importancia saber que la intensidad y la duración del programa de ejercicios deben ajustarse de manera que no canse ni aburra al paciente, especialmente cuando se trata de pacientes en etapa terminal. Es por esto, que es difícil determinar qué tipo de ejercicio se le dará a cada paciente y de qué manera. No existe dosificación sobre el tipo, frecuencia, intensidad y la duración de los ejercicios que se deben administrar a los pacientes, ni tampoco en qué etapa de la enfermedad se debe administrar y de qué manera.(17)

Objetivos de los cuidados paliativos	Objetivos de la fisioterapia	Metas
I. Favorecer la calidad de vida e intervenir verdaderamente en el lapso de la enfermedad.	I. Preventivo: disminuye las posibles discapacidades causadas por la enfermedad o sus tratamientos.	I. Mantener y restaurar la movilidad y la función.
II. Añadir puntos espirituales y psicológicos al cuidado del paciente.	II. Restaurativo: reduce o elimina la enfermedad a través del tratamiento. Devuelva al paciente a niveles anteriores de función física, social, psicológica y vocacional.	II. Mantener y restaurar la integridad de la piel.
III. Emplear un método multidisciplinario para sobrellevar las necesidades de los pacientes y sus familiares, añadiendo el proceso del duelo.	III. De apoyo: Permitir que la persona se adapte a su enfermedad.	III. Mantener y restaurar las funciones cardiorrespiratorias.
IV. Designar un método de apoyo que incite a la persona a tener una vida más ágil y laboriosas, hasta el momento de su muerte.	IV. Paliativo: minimiza las complicaciones y, por lo tanto, mantiene una buena calidad de vida.	IV. Mantener y restablecer el funcionamiento adecuado del sistema musculoesquelético.
V. Otorgar la mejora del dolor y de otros síntomas molestos.		V. Para prevenir cualquier complicación vascular.
VI. Brindar un plan de apoyo para ayudar a los familiares en el proceso de la enfermedad del paciente y en la etapa de duelo.		VI. Controlar el dolor tanto como sea posible.
VII. Apoyar la vida y enfrentar la muerte como el ciclo normal de la vida.		VII. Gestionar y minimizar la fatiga.
VIII. No anticipar la muerte.		VIII. Alcanzar la máxima función posible. IX. Educación del paciente y de la familia.

**Cuadro 7: Objetivos y metas de los cuidados paliativos.(17)**

## **IV.4 Rehabilitación Paliativa**

La inclusión dentro del cuidado paliativo (CP) de un mayor número de enfermos no oncológicos y con otras incapacidades crónicas (enfermedades cardíacas, EPOC, hepáticas, neurológicas avanzadas, insuficiencia renal), ha abierto nuevos horizontes de trabajo para los kinesiólogos, porque estos pacientes se enfrentan a muchos problemas físicos y psicológicos causados tanto por el tratamiento como por la propia enfermedad.

La rehabilitación en este periodo es una parte esencial de su cuidado para ayudarle a mantener o mejorar sus actividades de la vida diaria, potenciar al máximo la autoestima y conservar su sentido de dependencia y dignidad, a la vez que se apoya a sus familias. El papel de la rehabilitación, sin embargo, ha recibido todavía poca atención en la literatura paliativa por lo que faltan estudios que revisen su eficacia. (18)

### **IV.4.a Tipos de rehabilitación**

La kinesioterapia en CP intenta aumentar la calidad de vida del paciente, a través de una mejoría de la función en sus actividades de la vida diaria o, si esto no es posible, acrecentar la capacidad del paciente y del cuidador para enfrentarse con el deterioro producido por la enfermedad.

Según el momento y la situación de la enfermedad pueden aplicarse cualquiera de estos cuatro tipos de rehabilitación:

- Preventiva: Reducir el impacto y la severidad de las incapacidades esperadas y ayudar a los pacientes y cuidadores a afrontar mejor la situación.
- Restaurativa: Conseguir que los pacientes retornen a su estado premórbido sin incapacidades significativas.
- De soporte: limitar los cambios funcionales y proveer apoyo a los pacientes conforme la enfermedad progresa y entra en sus fases avanzadas. Intenta reducir la incapacidad o pérdida de función y facilitar a los individuos lo que les permita sobreponerse a las dificultades, reteniendo una sensación de control y de elección. Procura más la adaptación a las circunstancias que han cambiado antes que a la propia rehabilitación.

- Paliativa: Intenta limitar el impacto de la enfermedad avanzada con un tratamiento realista basado más en satisfacer las necesidades del paciente y reducir la intensidad de sus síntomas. Procura promover su independencia y participación cuando sea posible.(18)

#### **IV.4.b Campos de acción de la rehabilitación paliativa**

Un abordaje rehabilitador paliativo intentará conseguir beneficios en el alivio de síntomas, en la salud psicológica y calidad de vida, a través de cubrir tres dominios separados pero complementarios entre sí:

- 1) Físico: programa de ejercicios que el paciente debe seguir que incluye número, su duración y el nivel de dificultad.
- 2) Funcional: mejorar sus actividades de vida diaria y permitirle entretenimientos y cultivo de intereses.
- 3) Social: para estimular las actividades sociales placenteras (por ej. visita de amigos, ir a la iglesia o cines, pasear). Este abordaje más global contribuye a restaurar un sentido de esperanza al paciente paliativo y a evitar sentimientos de abandono comúnmente experimentados en este grupo.(18)

### **IV.5 Sobre el programa de rehabilitación pulmonar o respiratoria**

#### **IV.5.a Definición**

La American Thoracic Society (ATS) y la European Respiratory Society (ERS) han definido la RR como “una intervención integral basada en una minuciosa evaluación del paciente seguida de terapias diseñadas a medida, que incluyen, pero no se limitan, al entrenamiento muscular, la educación y los cambios en los hábitos de vida, con el fin de mejorar la condición física y psicológica de las personas con enfermedad respiratoria crónica y promover la adherencia a conductas para mejorar la salud a largo plazo”.(19)

### **IV.5.b Composición**

Un equipo de RR estará constituido al menos por un médico neumólogo, un kinesiólogo, un enfermero entrenado en la patología respiratoria y, si es posible, además, por un terapeuta ocupacional y un nutricionista. Es deseable contar también con un trabajador social y un psicólogo, o al menos tener una relación fluida con ellos. En el reciente consenso de la ATS/ERS se considera que, dada la naturaleza multidisciplinar de la RR, lo realmente importante es que el equipo esté formado por profesionales motivados y relacionados con las enfermedades respiratorias crónicas. La composición de este equipo podrá variar según el país, pero sobre todo según las posibilidades de cada centro, sin que se haya demostrado que existan equipos mejores que otros.(19)

### **IV.5.c Criterios de selección**

Para conseguir el beneficio esperado de la RR es necesario realizar una cuidadosa selección de pacientes. Las guías internacionales señalan que la RR debería ser asequible a todo paciente con enfermedad respiratoria crónica independientemente de la edad o el grado de enfermedad, siendo fundamental adaptar el programa a cada paciente de forma individualizada. No son candidatos para incluir en un programa de RR los pacientes con trastornos psiquiátricos o de conducta que condicionen la colaboración con el programa, aquellos con patología cardiovascular aguda o inestable que limite la realización de ejercicio, y los pacientes con enfermedades del aparato locomotor que sean incompatibles con el entrenamiento muscular. (19)

### **IV.5.d Valoración de los resultados**

La valoración de los resultados de la RR en los pacientes está estandarizada. Se trata de cuantificar los cambios en los aspectos de la enfermedad que son susceptibles de ser modificados por la RR, fundamentalmente la percepción de la disnea, la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y la capacidad de esfuerzo.

1. Para evaluar la disnea en las actividades de la vida diaria se pueden utilizar distintas escalas, tales como la escala modificada del MRC (mMRC) que es la más utilizada por

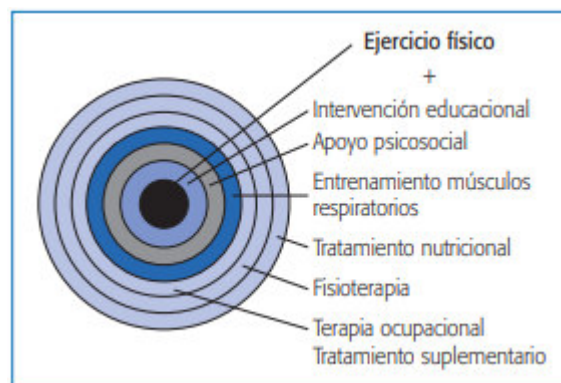
su simplicidad y su reproducibilidad. Para la evaluación de la disnea al esfuerzo la escala más utilizada es la de BORG, aplicada en este caso antes y después de una prueba de esfuerzo. (ANEXO 2)

2. Para la evaluación de la CVRS se pueden utilizar distintos cuestionarios. El Saint George Respiratory Questionnaire (SGRQ) permite medir el efecto de la RR en la calidad de vida, considerándose 4 puntos como el cambio mínimo clínicamente significativo. Otros cuestionarios que se utilizan en RR son el cuestionario de salud genérico SF o su versión reducida SF1 y, más recientemente, el Chronic Obstructive Pulmonary Disease Assessment Test (CAT).

3. Los cambios en la capacidad de esfuerzo se determinan mediante la distancia recorrida en la prueba de marcha de los 6 min, considerándose 35 m como el cambio mínimo clínicamente significativo.(19)

#### **IV.5.e Componentes**

Los componentes fundamentales de los programas de RR son el entrenamiento muscular, la educación y la fisioterapia respiratoria, siendo aconsejable también contemplar la terapia ocupacional, el soporte psicosocial y la intervención nutricional. Los programas domiciliarios han demostrado igual eficacia que los hospitalarios. La duración de los programas de RR no debe ser inferior a 8 semanas o 20 sesiones. La RR iniciada precozmente, incluso durante las exacerbaciones, ha demostrado ser eficaz y segura. La utilización de oxígeno o ventilación no invasiva durante el entrenamiento es controvertida y dependiente de la situación del paciente.(19)



*Figura 5: Componentes de la rehabilitación respiratoria. En color, los componentes fundamentales del programa de rehabilitación, con el ejercicio físico como núcleo de este, al que se pueden añadir los demás.(20)*

#### **IV.5.e.a Entrenamiento muscular general**

La musculatura esquelética es el objetivo terapéutico principal de la RR, y los programas de entrenamiento muscular son la única intervención que se ha mostrado capaz de mejorar la disfunción muscular periférica. El ejercicio físico aplicado como terapia implica provocar una sobrecarga de forma adecuada y progresiva para inducir las adaptaciones funcionales que se persiguen. En los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas el entrenamiento muscular general debe estar dirigido tanto a mejorar la capacidad aeróbica como la fuerza muscular periférica. (19)

- Entrenamiento tipo aeróbico o de resistencia

Es la modalidad de ejercicio más utilizada en RR, existiendo la máxima evidencia para su recomendación. El ejercicio aeróbico es un esfuerzo submáximo que implica a grandes masas musculares y se mantiene durante un tiempo prolongado. Mejora la resistencia muscular y consigue una mejor adaptación a nivel cardiovascular. El entrenamiento de endurance de miembros superiores es de gran importancia por la implicación de estos en numerosas actividades de la vida diaria ha alcanzado la máxima evidencia en la actualidad, puede hacerse mediante el uso de cicloergómetros de brazos o con pesos pequeños.(20) En general, el ejercicio aeróbico se debe realizar como mínimo 3 veces a la semana y durante 20-30 min de manera continua o en intervalos, esto último especialmente recomendado para pacientes más sintomáticos. (19)

- Entrenamiento interválico

Se trata de una modificación del entrenamiento aeróbico estándar en el que periodos cortos (de uno o 2 min de duración) de ejercicio de alta intensidad se alternan de forma regular con periodos de igual duración de descanso o de trabajo a menor intensidad. De este modo, los pacientes alcanzan niveles altos de esfuerzo, pero con menor disnea y fatiga, y consiguiendo beneficios equivalentes a los del entrenamiento aeróbico clásico. Como se ha mencionado anteriormente, esta adaptación está especialmente

recomendada para pacientes más sintomáticos e incapacitados y que no puedan mantener periodos de ejercicio continuo.(19)

- Entrenamiento tipo fuerza

Siguiendo el “principio de especificidad” del entrenamiento físico, la adición de un entrenamiento tipo fuerza al programa de RR aumenta la fuerza y las masas musculares, con un grado de evidencia actual máximo. Los beneficios también se reflejan en mejoras en la distancia recorrida en la prueba de 6 minutos o en el  $VO_{2máx}$ , así como en disnea y calidad de vida. Habitualmente, para un entrenamiento de fuerza se recurre a los ejercicios de levantamiento de pesas con cargas elevadas (al 70- 85% del peso máximo que se puede movilizar en una única maniobra o test 1RM) y pocas repeticiones.(20) La evidencia disponible apoya el uso del entrenamiento de fuerza en combinación con el entrenamiento general aeróbico, ya que consigue incrementos adicionales en la fuerza muscular periférica. Además de mejorar la función muscular, el entrenamiento de fuerza puede tener efecto en el mantenimiento o incremento de la densidad mineral ósea en los enfermos con patología respiratoria crónica. Una prescripción recomendable sería realizar 1-3 series de 8-12 repeticiones de estos ejercicios en 2-3 sesiones por semana. El entrenamiento de fuerza requiere una mayor supervisión del paciente y un adiestramiento adecuado del personal, para asegurarnos una correcta cumplimentación y evitar daños potenciales. En el ámbito domiciliario se recomienda el uso de mancuernas y bandas elásticas por su fácil aplicación.(19)

- Entrenamiento de los músculos respiratorios

El entrenamiento de los músculos inspiratorios no es hoy por hoy un componente esencial de la RP ya que no añade beneficios al entrenamiento en general. El entrenamiento inspiratorio es barato y puede realizarse con distintos dispositivos y procedimientos y su aplicación debe limitarse a aquellos pacientes en los que se constate o se sospeche debilidad de la musculatura inspiratoria. El entrenamiento muscular inspiratorio puede reducir la disnea, mejorar la función muscular inspiratoria e incluso provocar adaptaciones fisiológicas y estructurales a nivel muscular. (20)

#### **IV.5.e.b Intervención educativa**

La educación es uno de los principales componentes de los programas de RR, a pesar de que es difícil cuantificar su impacto directo en los beneficios alcanzados por los programas de RR. Su objetivo fundamental es conseguir que el paciente y sus cuidadores conozcan, acepten la enfermedad y se impliquen en su manejo, avanzando en el terreno de los autocuidados y la autogestión. Recientemente se ha demostrado que su aplicación supone un beneficio adicional al entrenamiento, además de contribuir a mejorar la CVRS y a la menor utilización de los servicios sanitarios.(20)

- El autocuidado es un término aplicado en los programas educativos que se relaciona con la enseñanza de las aptitudes y habilidades necesarias para realizar un correcto cumplimiento terapéutico, guiar un cambio de conducta de salud y dar apoyo emocional a los pacientes a fin de controlar su enfermedad y vivir con la mayor autonomía funcional posible.
- La autogestión, por otra parte, se centra en el tratamiento farmacológico, a fin de que el paciente y sus cuidadores conozcan cómo manejar los fármacos en la rutina diaria y en las situaciones en que aparecen signos de alarma. (19)

#### **IV.5.e.c Fisioterapia respiratoria**

La FR es también considerada un componente importante de los programas de RR. Las técnicas de fisioterapia respiratoria se dividen en 2 tipos básicamente: técnicas facilitadoras de la expectoración y ejercicios respiratorios. Las primeras están indicadas en procesos hipersecretorios, en las alteraciones de las propiedades del moco, disfunción ciliar y alteraciones del mecanismo de la tos para mantener la vía aérea libre de secreciones, son útiles en pacientes con abundante producción de secreciones o en caso de reagudización.(20)

Además, las técnicas de relajación respiratoria favorecen el autocontrol de la hiperventilación y la disnea producidas como consecuencia de la ansiedad generada por la propia patología. (19)

#### **IV.5.e.d Soporte psicosocial**

Los pacientes tienen una alta incidencia de depresión y ansiedad. La falta de autonomía y el grado de invalidez que se deriva de su situación clínica favorece estos síntomas. Estas alteraciones psicosociales pueden producir cambios cognitivos, alteración en la CVRS y en la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria, así como dependencia de los servicios sanitarios. Además, la ansiedad puede inducir cambios en el patrón ventilatorio e incrementar la hiperinsuflación dinámica, siendo el resultado una mayor disnea. El objetivo fundamental del tratamiento psicosocial es conseguir que el individuo asuma su enfermedad, adquiera la máxima independencia y autoestima dentro de sus limitaciones y tenga una buena ayuda de su entorno. (19)

Los programas de RR que incluyen intervención psicológica mejoran más la ansiedad y depresión que aquellos con únicamente entrenamiento al ejercicio. En cambio, su eficacia como tratamiento aislado es escasa. Dentro de los programas de RR, el tratamiento psicológico también supone un apoyo fundamental en las terapias de deshabituación tabáquica para los pacientes que continúan fumando.(20)

#### **IV.5.e.e Soporte nutricional**

Las alteraciones en la composición corporal de los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas constituyen un marcador sistémico de gravedad. En estos pacientes el bajo peso corporal se ha asociado, además, a deterioro de la función pulmonar, reducción de la masa muscular diafragmática y menor capacidad de ejercicio. Las guías internacionales recomiendan la incorporación del apoyo nutricional dentro de los programas de RR. El método más apropiado para determinar el diagnóstico nutricional de los pacientes que ingresan en un programa de RR es el índice de masa corporal (IMC).(19)

#### **IV.5.e.f Oxigenoterapia**

Se debe distinguir entre los efectos inmediatos del oxígeno en el desarrollo de un ejercicio y su utilidad como componente del entrenamiento. El suplemento de oxígeno durante el esfuerzo, sobre todo en los pacientes con hipoxemia, incrementa la capacidad

de ejercicio, disminuye los requerimientos ventilatorios, reduce la frecuencia respiratoria y la hiperinsuflación dinámica, mejora la disnea y la CVRS. La terapia suplementaria con oxígeno durante el ejercicio debe ser valorada en 2 situaciones:

- Pacientes con hipoxemia: por razones de seguridad, existe una justificación para administrar oxígeno suplementario durante la práctica de entrenamiento para pacientes con hipoxemia en reposo o durante el ejercicio, de forma que se recomienda que la SpO2 durante el entrenamiento se mantenga por encima del 90%. Sin embargo, aunque el uso de la oxigenoterapia mejora el rendimiento del ejercicio de forma aguda, los resultados son inconsistentes en cuanto a su efecto sobre los parámetros del entrenamiento.

- Pacientes sin hipoxemia. La administración de oxígeno suplementario durante los programas de entrenamiento de alta intensidad en pacientes sin hipoxemia inducida por el ejercicio puede provocar ganancias en la resistencia al esfuerzo, aunque en la actualidad todavía no está claro si esto se traduce en una mejora de los resultados clínicos.(19)

## **V. Estrategia Metodológica**

El presente Trabajo es un Informe de Investigación logrado mediante una búsqueda bibliográfica y supeditado a la siguiente Pregunta de Investigación: ¿Cuál es el rol del kinesiólogo en las unidades de cuidados paliativos de adultos mayores con fibrosis pulmonar idiopática?

Para llevar a cabo la búsqueda y responder a los objetivos planteados, se identificaron un conjunto de Palabras Clave relacionadas a la Pregunta precedentemente enunciada. La bibliografía recolectada se basó en artículos de revistas científicas nacionales e internacionales, libros, tesis de grado y sitios web.

Las Bases de Datos consultadas fueron: PUBMED, LILACS, NCBI, WILEY, SCIENCE DIRECT y PEDRO (PHYSIOTHERAY EVIDENCE DATABASE). Además, se consultó en la Administración nacional de laboratorios e institutos de salud de la República Argentina, y en la Guía de diagnóstico y tratamientos de American

Thoracic Society/European Respiratory Society/Japanese Respiratory Society/Latin American Thoracic Association.

Con relación a la estrategia de búsqueda, se identificaron cuatro categorías relevantes, vinculadas a la Pregunta de Investigación: Fibrosis pulmonar idiopática, Cuidados Paliativos, Kinesiología y Calidad de vida relacionada con la salud. En el cuadro se exponen los términos libres (en español e inglés), los términos indexados y las etiquetas Decs y Mesh.

<b>Palabra</b>	<b>Termino libre en español</b>	<b>Termino libre en ingles</b>	<b>Decs</b>	<b>Mesh</b>
# 1	<b>Fibrosis Pulmonar idiopática</b>	<b>Idipathic Pulmonary Fibrosis</b>	<b>Fibrosis Pulmonar Idiopática</b>	<b>"Idipathic Pulmonary Fibrosis"[Mesh]</b>
#2	<b>Rehabilitación respiratoria</b>	<b>Respiratory Rehabilitation</b>		
#3	<b>Calidad de vida</b>	<b>Quality of Life</b>	<b>Calidad de Vida</b>	<b>"Quality of Life"[Mesh]</b>
#4	<b>Cuidados paliativos</b>	<b>Palliative Care</b>	<b>Cuidados paliativos</b>	<b>"Palliative Care"[Mesh]</b>
#5	<b>Medicina Paliativa</b>	<b>Palliative Medicine</b>	<b>Medicina Paliativa</b>	<b>"Palliative Medicine"[Mesh]</b>
#6	<b>Rehabilitación Pulmonar</b>	<b>Pulmonary Rehabilitation</b>		
#7	<b>FPI</b>	<b>IPF</b>		
#8	<b>Fisioterapia</b>	<b>Physiotherapy</b>	<b>Modalidades de fisioterapia</b>	<b>"Physical Therapy Modalities"[Mesh]</b>

***Cuadro 8: Palabras Clave ligadas a cuatro categorías, a saber: Fibrosis Pulmonar Idiopática, Calidad de Vida, Cuidados Paliativos, Rehabilitación Respiratoria y Fisioterapia.***

**V.1 Criterios de inclusión**

Los criterios de inclusión fueron determinados por las siguientes condiciones: que la publicación no tenga más de 15 años de antigüedad (año 2007 a la actualidad); que el objeto de estudio sean las intervenciones paliativas en adultos mayores con FPI o aquellos pertinentes al área de Salud Mental, también, abordajes kinésicos y/o el uso de las herramientas que tiene la Kinesiología para la atención de los adultos mayores con FPI o aquellos pertinentes al área de Salud Mental; que los artículos científicos estén completos y que los ensayos sean en humanos.

**V.2 Criterios de exclusión**

Los criterios de exclusión estuvieron determinados por artículos sobre intervenciones paliativas en pacientes con enfermedades pulmonares que no sean intersticiales difusas; aquellos artículos de años anteriores al 2007, y los textos duplicados.

Finalmente, la búsqueda consistió en la combinación de los términos con los operadores booleanos “AND” y “OR”, como se indica en el cuadro 5.

NUMERO	COMBINACIONES	RESULTADOS
1	#1 AND (#2 OR #6)	65
2	#1 AND #3	166
3	#1 AND #4	45
4	#1 AND #8	34
5	#6 AND #4	46
6	#2 AND #3	58
7	#6 AND #3	782

8	#7 AND (#2 OR #6)	84
9	#7 AND #3	154
10	#7 OR #4	34
11	#4 AND #8	178
12	#7 AND #8	27

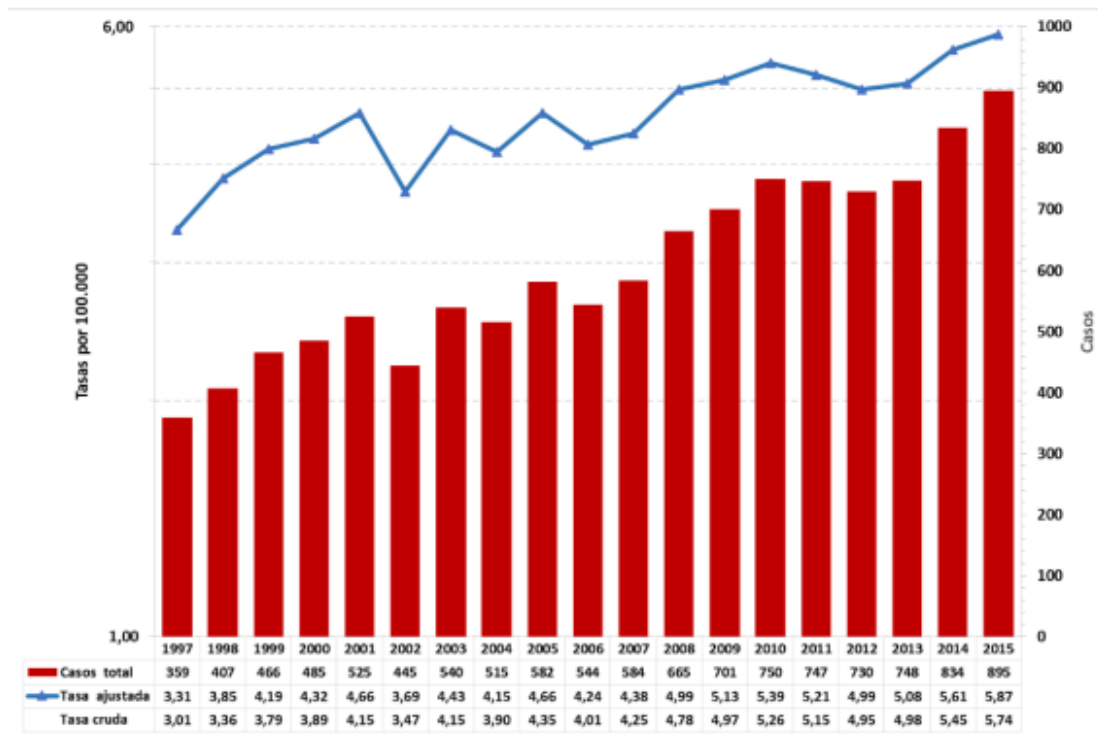
*Cuadro 9: lista de combinaciones con los correspondientes operadores booleanos.*

## **VI Contexto de Análisis**

### **VI.1 Epidemiología y estadísticas en Argentina (1997-2015)**

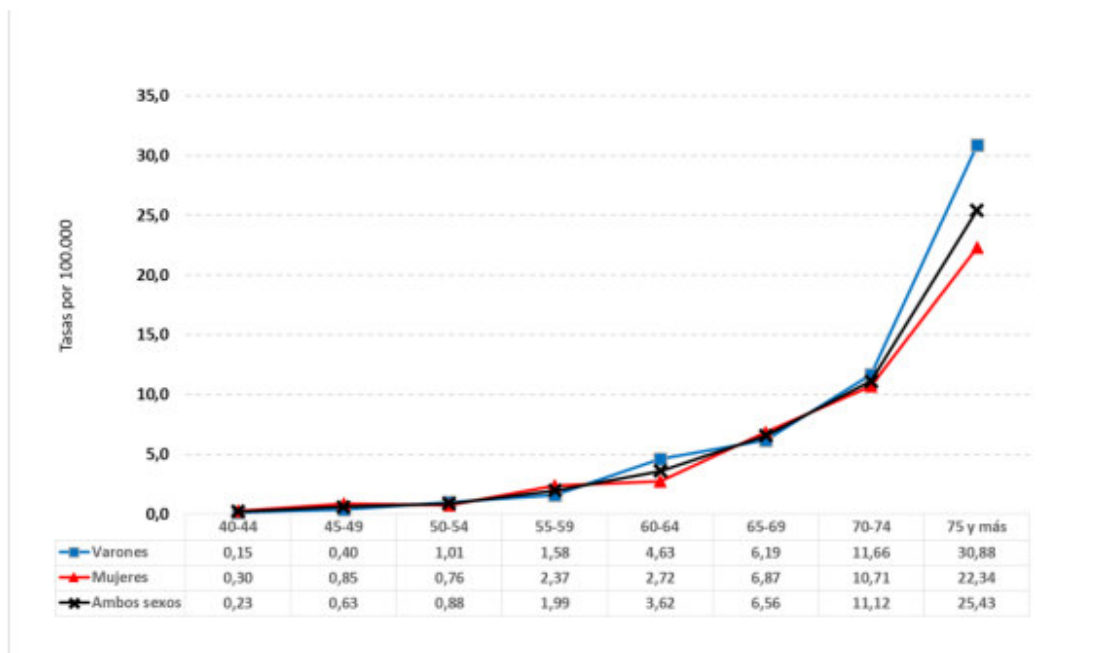
En 2015 se registraron 900 muertes en mayores de 40 años por Fibrosis Pulmonar Idiopática en Argentina, 7,78% más que en 2014; cuando se registraron 835 muertes. La tasa de mortalidad ajustada fue, en 2015, 5,87 por 100.000 habitantes, lo que representó un aumento de 4,70 % con respecto a 2014, cuando fue 5,61 por 100.000 habitantes.

Se observó un aumento de 77,52% de la tasa de mortalidad por FPI ajustada por edad y sexo entre 1997 y 2014, de 3,31 a 5,87 muertes por 100.000 habitantes respectivamente. Esto contribuyó a mantener la tendencia al aumento que se registra desde 1997, con una variación anual promedio de 2,34% anual.



**Figura 6:** Tendencia de la Mortalidad por Fibrosis Pulmonar en Población de 40 años y más. Tasas Ajustadas por Edad y Sexo por 100.000 habitantes. Argentina 1997-2015(21).

Si bien, al igual que en 2014, la mayor proporción de muertes se produjo en personas de 75 o más años, en 2015, el 45,8% de las muertes (410 defunciones) ocurrieron en personas entre 40 a 74 años, por lo que se consideran muertes prematuras. La mortalidad por FPI fue mayor en varones que en mujeres con una tasa ajustada por edad de 6,50 y 5,23 muertes por 100.000 habitantes, respectivamente. (21)



*Figura 7: Mortalidad por Fibrosis Pulmonar en Población de 40 Años y más, por Grupos de Edad y Sexo. Tasas Bianuales por 100.000 Habitantes. Argentina 2014-2015.(21)*

En comparación, datos del 2017 dicen que en Europa la prevalencia puede ser tan alta como 23 pacientes por 100.000 habitantes, mientras que en Estados Unidos puede superar 60 pacientes por 100.000 habitantes, y la prevalencia que se informa que Japón tiene solo 10 pacientes por cada 100.000 habitantes.(22)

## **VI.2 Concepto y evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud**

Esencialmente incorpora la percepción del paciente, como una necesidad en la evaluación de resultados en salud, debiendo para ello desarrollar los instrumentos necesarios para que esa medida sea válida y confiable y aporte evidencia empírica con base científica al proceso de toma de decisiones en salud. La aplicación, a veces indiscriminada de nuevas tecnologías, con capacidad de prolongar la vida a cualquier precio, la complicada decisión de cantidad versus calidad de la vida, y el terrible dilema ético de la distribución de los recursos económicos en salud, ponen sobre el tapete la necesidad de conocer las opiniones de los pacientes.(23)

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) se asocian a una disminución de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). La herramienta utilizada para cuantificar estos aspectos es común a las utilizadas en otras enfermedades respiratorias como el cuestionario Saint George (SGRQ) para medir calidad de vida. Este último es un cuestionario autoadministrado con 3 dominios que exploran diferentes aspectos de la enfermedad, incluyendo uno especial para evaluar los síntomas provocados por la misma. En estudios realizados recientemente se pone en evidencia que la utilidad de este cuestionario para evaluar la calidad de vida en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) dista de ser óptima, por encontrar defectos sobre todo en el área que explora los síntomas. Este hallazgo posiblemente se deba a que esta área del cuestionario interroga sobre síntomas como la presencia de tos, esputo, sibilancias y crisis respiratorias, que no son frecuentes en pacientes con FPI. Recientemente se ha publicado la validación de una versión modificada de este cuestionario específica para evaluar CVRS en pacientes con FPI, el SGRQ-I (ANEXO1). Este cuestionario mostró buena consistencia interna y correlación con variables pronósticas y de severidad de la enfermedad. (24)

Los alentadores avances farmacológicos en el tratamiento están limitando las tasas de mortalidad y aumentando el tiempo de supervivencia. Ahora el tratamiento puede retrasar tanto la progresión de la enfermedad como el deterioro funcional, cuando se inicia temprano, y el porcentaje de CVF (capacidad vital forzada) previsto es de al menos el 50 %. Además, el trasplante de pulmón puede aumentar la supervivencia posquirúrgica hasta en 10 años. A medida que se alarga la supervivencia, la calidad de vida es cada vez de mayor importancia.

En este momento no hay medidas curativas para FPI, por lo que la calidad de vida se convierte en nuestro objetivo clínico.(22)

### **VI.3 Predictores de la mortalidad en la progresión de la FPI según ensayos clínicos.**

La progresión de la FPI generalmente se refleja en una disminución de la capacidad vital forzada (CVF), empeoramiento de la disnea, reducción de la capacidad de

ejercicio y deterioro de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). La disminución de la CVF es un fuerte predictor de mortalidad en pacientes con FPI. Pacientes con CVF baja, también tienen más probabilidades de experimentar una exacerbación aguda.

Si bien estos datos de ensayos clínicos son útiles para caracterizar la progresión de la FPI a nivel poblacional, para un paciente individual la situación es mucho más compleja. En la actualidad, no hay forma de hacer una predicción del curso de la enfermedad para un paciente individual.

Un período de estabilidad en CVF no significa que la enfermedad no está progresando a un nivel subclínico, o que el paciente no está en riesgo de una exacerbación aguda o muerte. Un estudio encontró que incluso en pacientes con CVF estable durante 6 meses la mediana de supervivencia fue solo de 3 años. Por lo tanto, es importante que otras medidas se tengan en cuenta en la evaluación de la progresión de la enfermedad en un paciente individual.

El intercambio de gases, medido por la capacidad de difusión de los pulmones para el monóxido de carbono ( $DL_{CO}$ ), se reduce en pacientes con FPI y disminuye a medida que avanza la enfermedad. Una disminución en  $DL_{CO} > 15\%$  prevista durante 6 a 12 meses se asocia con un riesgo significativamente mayor de mortalidad en pacientes con FPI. En la práctica, es una herramienta útil para evaluar la progresión de la enfermedad en un paciente individual.

El deterioro funcional que se produce a medida que avanza la FPI se refleja en una disminución de la capacidad de ejercicio. En un estudio de 748 pacientes, una reducción en la distancia durante una prueba de caminata de 6 min de  $>50$  m durante 24 semanas se asoció con un aumento de casi tres veces en la mortalidad durante el año siguiente.

La desaturación de oxígeno durante el ejercicio (reducción de  $>10\%$  desde el inicio) también se ha asociado con un aumento significativo del riesgo de mortalidad. Un requerimiento de oxígeno suplementario, inicialmente durante el esfuerzo y luego también en reposo, es un marcador de enfermedad avanzada en pacientes con FPI y un

fuerte predictor de mortalidad. En una cohorte del mundo real de 167 pacientes con FPI, la mediana de supervivencia después del inicio de la oxigenoterapia fue <18 meses, en comparación con aproximadamente 49 meses para los pacientes que no usaban oxígeno suplementario.

Los síntomas de la FPI, en particular la tos y la disnea, empeoran invariablemente a medida que avanza la enfermedad. Se ha demostrado que la tos es un predictor independiente de progresión de la enfermedad en los siguientes 6 meses. Un aumento en la severidad de la disnea también es un predictor de mortalidad. La tos y la disnea son los principales determinantes de la CVRS entre los pacientes con FPI.

Cada vez hay más pruebas de que la extensión de la fibrosis en TACAR, y de características específicas evidentes como patrones reticulares con distorsión arquitectónica y estructuras relacionadas con vasos, y los cambios en estos a lo largo del tiempo son predictores de mortalidad en pacientes con FPI. Sin embargo, en la práctica clínica, actualmente no es posible utilizar cambios en las exploraciones TACAR como un medio para evaluar la enfermedad progresión. Se necesita más investigación para validar los sistemas de calificación computarizados contra los resultados.(2)

#### **VI.4 Guía oficial sobre diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática**

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) ha pasado, en la última década, de ser un cajón de sastre donde estaban incluidas diferentes enfermedades intersticiales, a ser una entidad mucho mejor definida. Es tras los consensos de los expertos en FPI, publicados en los años 2000 y 2011, que se ha establecido con mayor precisión el diagnóstico de esta entidad. Sin embargo, en el último consenso internacional del año 2011, al describir las recomendaciones para el estudio de esta entidad, no se hace aún suficiente énfasis en recomendar que, de manera exhaustiva, se intente buscar una eventual causa de la FP que, en caso de no encontrar ninguna etiología, después llamaremos idiopática.(25)

En 2011, la Sociedad Torácica Americana (ATS), Sociedad Respiratoria Europea (ERS), Sociedad Respiratoria Japonesa (JRS), y Sociedad Latinoamericana de Torácica (ALAT) colaboraron para desarrollar una guía de clínica practica para el diagnóstico y manejo de FPI. Esta guía basada en la evidencia proporcionó criterios de diagnóstico para la FPI en base a los hallazgos radiológicos e histológicos. Sin embargo, los criterios diagnósticos de 2011 han demostrado que tiene importantes limitaciones en la práctica clínica. Numerosos estudios observacionales y los ensayos aleatorios, ahora nos permiten mejorar en los criterios diagnósticos de 2011.

Las recomendaciones de la guía del 2018 son revisiones y recomendaciones a la guía de 2011. Esta guía está destinada a ayudar a los médicos a realizar un diagnóstico preciso de la FPI y empoderarlos para implementar cursos de acción en el contexto de los valores y preferencias del paciente, particularmente decisiones con respecto a qué intervenciones seguir.(26)

Los países cuentan con lineamientos locales que se basan principalmente en las recomendaciones mencionadas anteriormente. Las guías clínicas de FPI de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Asociación Latinoamericana de Tórax (ALAT) se fundamentan en la evidencia científica actual. El principal objetivo de las recomendaciones es estandarizar el proceso de diagnóstico. Esto es actualmente muy complejo, ya que la FPI es solo uno de los muchos tipos de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), y no se puede diagnosticar con una sola prueba patognomónica. No cabe duda de que estas recomendaciones clínicas han facilitado el trabajo de los grupos involucrados en el diagnóstico de las EPID y promovió la creación de unidades multidisciplinarias. También han mejorado acceso de los pacientes a nuevos tratamientos farmacológicos y, además, han contribuido significativamente a la investigación clínica. Sin embargo, en muchos casos, las directrices no son más que declaraciones de consenso de expertos que proponen un conjunto de máximas alejadas de la situación real en casos, entornos o países específicos, y como tal, a veces puede ser difícil de aplicar en términos prácticos. Es importante, entonces, adaptar estas recomendaciones a nuestras necesidades específicas.(27)

## **VI.5 Manejo del paciente con FPI**

Los modelos actuales de atención de la FPI enfatizan los equipos multidisciplinarios, el diagnóstico precoz, el uso de la terapia antifibrótica, y el seguimiento de la progresión de la enfermedad.

El manejo de la disnea, la tos y el sufrimiento psicológico, que casi todos los pacientes con FPI desarrollan, son aspectos importantes de la atención. Es necesario un enfoque de atención integral que incluya farmacología, el tratamiento no farmacológico, los cuidados paliativos, la educación del paciente y un mayor apoyo a lo largo del curso de la enfermedad. Los modelos de atención centrados en la enfermedad se centran en tratamientos específicos para la FPI, pero no cumplen adecuadamente con la necesidad de todos los pacientes y sus cuidadores. Además de controlar la enfermedad, los objetivos para brindar la atención deben incluir mejorar la calidad de vida, disminuir carga de síntomas, proporcionar apoyo a los cuidadores y reducir la carga económica de la FPI.(28)

Actualmente, los objetivos de la atención paliativa al paciente son mejorar los resultados para los pacientes al retardar la progresión de la enfermedad, prolongar la vida y mejorar la calidad de vida.

El diagnóstico rápido y preciso es importante para permitir que los pacientes reciban tratamiento temprano en el curso de la enfermedad y ser considerado para un trasplante de pulmón. La investigación continúa sobre nuevos tratamientos y combinaciones de tratamientos que pueden mejorar resultados para los pacientes con esta enfermedad.(1)



**Figura 8:** Descripción general de un enfoque de gestión multifacético de la FPI.(28)

### VI.5.a Manejo de las comorbilidades

La identificación y el manejo de las comorbilidades es una parte importante de la optimización de los resultados y CVRS en pacientes con FPI. Muchos pacientes con FPI tienen enfermedades comórbidas respiratorias y no respiratorias que complican su enfermedad, como hipertensión pulmonar, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfisema, enfermedad por reflujo gastroesofágico, enfermedad cardiovascular, apnea obstructiva del sueño y depresión.(2)

Los pacientes con FPI tienden a ser ancianos y suelen tener comorbilidades. Una revisión reciente de las historias clínicas de 272 pacientes con FPI en un centro de atención terciaria encontró que el 12% no tenía comorbilidades, El 58% tenía de 1 a 3 comorbilidades y el 30% tenía de 4 a 7 comorbilidades.

Las comorbilidades comunes en pacientes con FPI incluyen pulmonar hipertensión, apnea obstructiva del sueño, cáncer de pulmón, crónica enfermedad pulmonar obstructiva (EPOC)/enfisema, cardiopatía isquémica y ERGE. La identificación y

tratamiento proactivo de comorbilidades puede ayudar a mejorar la salud, la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes. (1)

### **VI.5.b Vacunas**

Las infecciones respiratorias pueden desencadenar exacerbaciones agudas de la FPI. Por lo tanto, el estado de vacunación de los pacientes debe ser juzgado. No hay estudios específicos sobre vacunas en pacientes con FPI. Las políticas y recomendaciones de vacunación específicas varían de un país a otro sobre calendarios de vacunación anual. Los médicos deben consultar las pautas locales.(28) Vacunas contra infecciones respiratorias como el neumococo y la gripe deben considerarse parte de la atención general de los pacientes con FPI para reducir la morbilidad.(1)

### **VI.5.c Manejo de síntomas**

Un componente importante del manejo de los síntomas es educar a los pacientes sobre los síntomas comunes que surgen si en la enfermedad ocurre la progresión, y cómo pueden monitorear mejor sus síntomas. Es más probable que los pacientes realicen un autocontrol si entienden por qué se producen los síntomas y cuál es su rol administrándolos. Síntomas clave para discutir incluyen dificultad para respirar, fatiga, tos, ansiedad y depresión, además es importante asegurarse de que los pacientes entiendan sus necesidades de oxígeno. (28)

Para muchos pacientes con FPI, la oxigenoterapia, si bien es una carga, es una parte integral de su régimen de tratamiento para aliviar la brevedad de aliento. Las guías internacionales recomiendan enfáticamente el uso a largo plazo de oxígeno suplementario para pacientes con FPI e hipoxemia en reposo clínicamente significativa. No hay recomendaciones sobre el uso de oxígeno suplementario en pacientes que muestran sólo hipoxemia de esfuerzo, aunque los datos sugieren que el oxígeno suplementario puede mejorar la capacidad de ejercicio en estos pacientes.

Las guías internacionales incluyen una recomendación débil para rehabilitación pulmonar en la mayoría de los pacientes con FPI, pero hay un creciente cuerpo de evidencia que demuestra los beneficios a corto plazo, incluidas las mejoras en la

capacidad de ejercicio, la disnea y la calidad de vida. Los pacientes informan que valoran la rehabilitación pulmonar como parte de su régimen de tratamiento.

La disnea es un síntoma muy común en pacientes con FPI y es asociado con una calidad de vida reducida y un peor pronóstico. Hay algo de evidencia de baja calidad para apoyar el uso de opioides como terapia para disnea severa, pero los pacientes deben ser monitoreados cuidadosamente por sus efectos adversos.

La tos crónica es muy común en pacientes con FPI y tiene un efecto negativo sobre la calidad de vida. Si bien no tiene tratamiento, el uso de corticosteroides y talidomida ha demostrado ser eficaz en pacientes con FPI. Los opiáceos pueden considerarse para la tos crónica grave.(1)

#### **VI.5.d Educación del paciente y apoyo emocional.**

Es importante que el personal de rehabilitación respiratoria conozca y comprenda la fisiopatología y las intervenciones terapéuticas adecuadas para la FPI que pueden precisar RR. En general, los programas educacionales deben contemplar la formación y la capacitación de los pacientes en conocimientos y habilidades sobre los siguientes aspectos:

- La anatomía y la fisiología básicas del pulmón y la respiración.
- Las características de la enfermedad y el manejo de los síntomas.
- Los hábitos de vida saludables (alimentación, ejercicio, actividades, vacunas. etc.).
- Los factores de riesgo tales como exposición a tabaco u otros contaminantes ambientales.
- El tratamiento médico requerido en cada momento de la enfermedad (terapia inhalada, antibióticos, oxígeno, ventilación...), tanto sus beneficios como sus efectos secundarios, manejando las estrategias necesarias para afianzar y mantener la adherencia.
- Los síntomas de alarma, para poder prevenir y tratar de forma precoz las exacerbaciones.

- El conocimiento de las técnicas de ahorro de energía.
- El tratamiento de las posibles comorbilidades.
- El conocimiento de los recursos de la comunidad y medios de contacto con el personal asistencial.
- La atención y la orientación en la toma de decisiones al final de la vida.(19)

Un estudio que examina los sentimientos y percepciones de pacientes con IPF identificó tres fases emocionales que requerían diferentes tipos apoyo:

- llegar a un acuerdo (diagnóstico),
- afrontamiento reactivo (aceptación)
- afrontamiento proactivo (apropiación de la condición)

Se identificaron cuatro áreas de preocupación para los pacientes: el problema físico, apoyo familiar, interacciones con el médico, y esperanza para la investigación. Las preocupaciones en estas áreas también han sido destacadas en otros estudios cualitativos en pacientes con FPI. Los síntomas depresivos son comunes, particularmente en aquellos con peor disnea y calidad del sueño.

Es importante que los médicos que atienden a pacientes con FPI proporcionen la información precisa, y dirigirlos a donde se pueda encontrar, ya que la mayor parte de la información sobre FPI proporcionada en Internet no es fiable. Según un estudio, aunque los pacientes con FPI necesitan información en el momento del diagnóstico, prefieren recibir información sobre su pronóstico a medida que avanza la enfermedad.(1)

La educación sobre la enfermedad debe abordar las preocupaciones de los pacientes sobre la progresión de la enfermedad y el deterioro de la salud, así ayudarlos a prepararse para el futuro. Componentes importantes de la educación incluyen el empoderamiento del paciente para hacer frente y vivir bien con FPI.(28)

Es esencial que los médicos expliquen a los pacientes y a sus cuidadores que la FPI es una enfermedad intrínsecamente progresiva, para que entiendan el valor de tomar terapias que retrasen la progresión de la enfermedad. En particular, los pacientes deben

ser conscientes de que un historial de enfermedad relativamente estable no descarta una disminución significativa en la función pulmonar en un futuro próximo o la aparición de una exacerbación aguda.

La atención de apoyo se puede proporcionar individualmente, a través de grupos de apoyo para pacientes, como parte de los programas de rehabilitación pulmonar, o dentro un entorno de hospitalización.

Dado el curso impredecible de la FPI, la atención de apoyo debe integrarse en las conversaciones con los pacientes y sus cuidadores en una etapa temprana. La planificación del “fin de la vida” puede ser un tema difícil para los pacientes y sus familias para discutir, el momento y el volumen de información debe ser individualizado según las necesidades del paciente.(2)

### **VI.5.e Cuidados paliativos en FPI**

Los cuidados paliativos tienen como objetivo frenar o estabilizar la progresión de la enfermedad(29); mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias/cuidadores; el control de los síntomas; el apoyo psicológico y social; la rehabilitación; y la planificación del final de la vida.

Los objetivos de la integración temprana de los cuidados paliativos para los pacientes con FPI son:

- (1) Establecer un seguimiento regular y optimizar el manejo de síntomas.
- (2) Introducir los medicamentos apropiados, con una estrecha vigilancia y titulación de dosis.
- (3) Ayudar a los pacientes a comprender la trayectoria de la enfermedad.
- (4) Participar en debates sobre los objetivos de la atención, incluidos objetivos a largo plazo y planificación anticipada de la atención.
- (5) Facilitar la transición de la atención ambulatoria y/u hospitalaria a la atención domiciliaria o de hospicio, según corresponda.

(6) Discutir el final de la vida, las expectativas de cuidado con el paciente y familiares, y para movilizar recursos cerca del hogar para apoyar la atención al final de la vida.

(7) Organizar el traslado a lugares alternativos si no es posible brindar una atención óptima en el hogar del paciente.

(8) En última instancia optimizar la calidad de vida tanto como sea posible.

La evidencia preliminar sugiere un beneficio de iniciar los cuidados paliativos temprano después de un diagnóstico de FPI, porque la enfermedad es progresiva y limita la vida de los enfermos.

Se debe proporcionar los cuidados paliativos efectivos, y el manejo de síntomas centrados en el paciente e individualizado.(28)

La derivación para cuidados paliativos generalmente ocurre tarde en el curso de la FPI, a pesar de un creciente consenso de que los cuidados paliativos deben ofrecerse en todas las etapas de la enfermedad.(1,30) El manejo de los pacientes FPI exige mucha atención al final de la vida. Algunos pacientes son diagnosticados demasiado tarde para hacer un tratamiento antifibrótico, y todo lo que se puede hacer es ofrecer apoyo para el manejo de los síntomas.

La disponibilidad de nuevos tratamientos ha marcado un “antes y después en el manejo de la patología”. Los antifibróticos permiten ralentizar la enfermedad de forma significativa, lo que repercute en disminución de las comorbilidades asociadas, el número de ingresos hospitalarios y mejorar no sólo la calidad de vida sino la supervivencia en forma absoluta. Es importante considerar desde el principio las expectativas del paciente, incluso de aquéllos en los que está indicado un tratamiento específico, ya que los beneficios de los tratamientos pueden ser escasos en la mayoría de ellos. Se debe asegurar que las personas con FPI, sus familiares y los cuidadores tengan acceso a toda la gama de servicios ofrecidos por los equipos de cuidados paliativos, garantizando la necesaria colaboración entre los profesionales de salud involucrados. Se sugiere comenzar de forma multidisciplinaria los cuidados paliativos tan pronto como los pacientes estén sintomáticos. El principal objetivo de los cuidados paliativos es mejorar la calidad de vida del paciente.

Quizás uno de los grandes problemas de los cuidados paliativos es el desconocimiento por parte de los propios profesionales sobre este campo de la medicina. Otro de los grandes obstáculos es que los cuidados paliativos se han ligado al cáncer y más concretamente a los últimos días de la vida. Sin embargo, los cuidados paliativos están enfocados a pacientes en fase avanzada, es decir, a aquéllos que no respondan al tratamiento específico y en los que se espera, por lo tanto, que la enfermedad provoque su fallecimiento. Es obvio que los pacientes con FPI se encuentran habitualmente en esta situación, pero no son remitidos a programas de cuidados paliativos, al menos tempranamente. Un tercer problema deriva de las dificultades de los profesionales para comunicar adecuadamente a los pacientes el pronóstico y evolución de la enfermedad. Con frecuencia se evita esa dolorosa conversación probablemente por carencia de formación o de herramientas de comunicación médico-paciente. Pero cuando la conversación se ha realizado en un entorno y forma adecuada, los pacientes se han mostrado agradecidos por conocer su realidad y poder programar adecuadamente el final de su vida. Por lo tanto, es vital que los facultativos involucrados en el manejo de pacientes con FPI detecten adecuadamente la progresión de la enfermedad, comuniquen la situación a sus pacientes y los deriven tempranamente a programas de cuidados paliativos.

Un aspecto que sí se ha evaluado en los pacientes con FPI es el lugar elegido para morir. La mayoría de los pacientes morían en el hospital, sin que previamente hubiera una derivación al equipo de cuidados paliativos o una discusión sobre las preferencias al final de la vida. Además, cuando la derivación se había producido, ésta se había realizado en el último mes de vida. Los cuidados paliativos pueden ayudar a solventar esta limitación asistencial, proporcionando a los pacientes y a sus familias una atención integral, y garantizando a los pacientes una muerte digna y conforme a sus preferencias. Por último, un aspecto crucial en los programas de cuidados paliativos es su multidisciplinariedad. Generalmente los equipos incluyen médicos, enfermeros, kinesiólogos, psicólogos, y trabajadores sociales. Gracias a ello se pueden abordar los diversos problemas de pacientes y familia de forma integral.(29)

## **VI.5.f Exacerbaciones agudas de la FPI**

Los deterioros agudos de la función respiratoria pueden ocurrir en cualquier tiempo en pacientes con FPI, pero son más comunes en pacientes con enfermedad avanzada y se asocian con una morbilidad considerable y mortalidad. Factores de riesgo de estas exacerbaciones agudas de la FPI incluyen CVF baja/empeorada, ERGE, mayor área de la enfermedad en TACAR y la contaminación del aire.

Ningún tratamiento ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de exacerbaciones agudas. Los pacientes generalmente requieren hospitalización y recibir oxígeno suplementario y antibióticos de amplio espectro. Las guías internacionales de tratamiento incluyen una recomendación débil para el uso de dosis altas de corticosteroides en el tratamiento de pacientes con exacerbaciones agudas, basado en evidencia de muy baja calidad, siendo la atención de apoyo el pilar del tratamiento.(1)

Las exacerbaciones de la FPI también se caracterizan por nuevas opacidades en vidrio deslustrado bilaterales en TACAR, con posible edema pulmonar hidrostático (insuficiencia cardíaca y sobrecarga de líquidos). Una radiografía de tórax se puede utilizar como prueba de diagnóstico inicial para eliminar diagnósticos diferenciales, como atelectasia, neumonía, neumotórax o insuficiencia cardíaca congestiva.

Las exacerbaciones de la FPI son relativamente poco frecuentes (riesgo anual de 5-15%), pero tienen una mortalidad a corto plazo muy alta (50%); por lo tanto, la prevención, el diagnóstico oportuno y el manejo de las exacerbaciones de la FPI son muy importantes.

Altas presiones durante ventilación mecánica y el alto uso de oxígeno durante la anestesia se han propuesto como posibles causas de lesión alveolar lo que lleva a una exacerbación de la FPI. Por lo tanto, si se requiere anestesia o ventilación mecánica, debe haber un uso juicioso de oxígeno donde se recomienda presiones bajas. Otras medidas preventivas propuestas para evitar las exacerbaciones de la FPI son el uso de antiácidos, antifibróticos (para ralentizar la progresión de la FPI a estadios avanzados), y la prevención con vacunas contra la gripe y el neumococo.

La dificultad para respirar, fatiga, tos nueva o que empeora, ansiedad o depresión y una disminución en la SaO<sub>2</sub> son indicadores que el profesional de salud debe tener en cuenta. Si un paciente nota algunos cambios en los síntomas, deben informar al profesional de turno porque el cambio podría indicar una exacerbación aguda de la FPI. Los pacientes deben buscar atención médica inmediata para cualquier empeoramiento repentino de disnea o aumento de las necesidades de oxígeno.(28)

### **VI.5.g Tratamiento farmacológico de la FPI**

Muchas drogas, solas o en combinación, han sido usadas. Algunas fueron abandonadas por falta de eficacia y/o toxicidad intolerable. (14) A pesar de los esfuerzos constantes, muchos enfoques terapéuticos fracasaron hasta que la terapia antifibrótica fundamentalmente alteró el abordaje terapéutico en la FPI. Actualmente, hay dos terapias antifibróticas disponibles: pirfenidona y nintedanib.(31)

En el año 2008 la pirfenidona se convirtió en el primer fármaco antifibrótico específico aprobado para el tratamiento de dicha enfermedad, y en el año 2012 fue aprobada en Argentina para su uso en pacientes con FPI leve a moderada. Dicha aprobación se sostuvo en los resultados del ensayo clínico ASCEND, que confirmó una reducción en la declinación de la capacidad vital forzada (CVF) y una mejoría en la sobrevida libre de progresión y la tolerancia al ejercicio.(32)

La pirfenidona ha demostrado un impacto significativo en la pendiente de caída de CVF, en la DL<sub>CO</sub>, en la prueba de marcha de 6 minutos, en la disnea y en consecuencia en la progresión de la enfermedad y las hospitalizaciones. Su prescripción actualmente es en casos siempre que sea de leve a moderado la enfermedad (CVF > 50% y DLCO > 35% valores teóricos). Sus efectos secundarios son náusea, tos, diarrea, infección del tracto respiratorio superior, fatiga, dolor de cabeza y erupción cutánea. Otros problemas gastrointestinales notificados fueron dispepsia, ERGE y vómitos. Los ensayos clínicos relacionados con la piel mostraron efectos de fotosensibilidad y erupción cutánea. (14,31)

La nintedanib, es un inhibidor de la tirosina quinasa en el que en los análisis in vitro han demostrado efectos inhibitorios sobre la proliferación y diferenciación de

fibroblastos. Los estudios describieron efectos significativos en la reducción del deterioro funcional pulmonar, en la reducción de la disminución de la CVF independientemente del patrón radiológico subyacente, presencia de enfisema u otras características basales importantes, y fue eficaz en pacientes con enfermedad más avanzada. En el caso de sus efectos secundarios los más frecuentes fueron diarrea y náuseas. Otros efectos gastrointestinales son vómitos y disminución del apetito. También se observaron efectos cardiovasculares y eventos hemorrágicos. Este antifibrotico tiene una adecuada seguridad y perfil de tolerabilidad, los ensayos han demostrado su capacidad para limitar la degradación funcional y el número exacerbaciones. (14,31)

### **VI.5.h Supresión del tabaco**

La FPI es más frecuente en fumadores y se han propuesto diversos mecanismos por los cuales el cigarrillo podría participar en las repetidas micro injurias del epitelio respiratorio. Es por lo tanto indispensable que el paciente deje el cigarro al momento del diagnóstico. (33)

El médico puede aconsejar distintos métodos para ayudar a dejar de fumar. Dado que el humo ambiental de los cigarrillos puede ser dañino, el paciente no debe permitir que otras personas fumen cerca de él y debe evitar estar expuesto a ambientes contaminados por el humo del tabaco, humos de fábricas, aves, y solventes.(12)

Al momento actual existe suficiente información con relación al tabaquismo y algunas formas de EPID, en donde la FPI se presenta en forma estadísticamente más frecuente en fumadores vs no fumadores, tanto en formas esporádicas como familiares.

### **VI.5.i Oxígeno suplementario**

Si el paciente no puede mantener la cantidad de oxígeno necesaria en su sangre arterial para repartirlo por todo el cuerpo, debido a la FPI que padece, el médico le recetará el oxígeno suplementario. Éste solo es necesario cuando el oxígeno en la sangre está por debajo de 90% de saturación de O<sub>2</sub>, por lo que en las revisiones se realizará periódicamente una pulsioximetría.

El uso de oxígeno no puede detener el daño pulmonar, pero puede hacer que la respiración y el ejercicio sea más fácil, y permita al paciente continuar con su vida lo más activo posible y, además, puede prevenir o disminuir las complicaciones asociadas a los bajos niveles de oxígeno en sangre (que hace que el paciente se sienta cansado o débil), y así mejorar el sueño y la sensación de bienestar. Una falta crónica de oxígeno hace que el corazón trabaje más de lo necesario y pueda causar un aumento de la tensión anormal en la arteria pulmonar.

Hay varios sistemas que suministran oxígeno. El médico sugerirá el más adecuado según la situación clínica y clase de vida del paciente, y el flujo de oxígeno que necesita, basándose en sus niveles de saturación y según el nivel de actividad, ya que mientras mira la televisión, por ejemplo, necesita menos oxígeno que mientras pasea.(12)

En etapas relativamente avanzadas de la enfermedad, los pacientes pueden presentar una saturación basal de la hemoglobina muy poco alterada, pero cae en forma manifiesta con el ejercicio y esta caída debe ser el parámetro usado para indicación de oxigenoterapia. No obstante, es experiencia compartida por muchos médicos que tratan estos pacientes que la oxigenoterapia mejora la capacidad de ejercicio y de la calidad de vida. En algunos pacientes que presentan apneas durante el sueño, con bruscas caídas de la saturación de oxígeno, es conveniente usarlo al dormir.(8,9)

Se debe instituir oxigenoterapia nasal a largo plazo en casos de hipoxemia comprobada en reposo ( $\text{SaO}_2 < 88\%$ ) esto es aún más asociado con un hematocrito alto ( $> 55\%$ ) y/o una hipertensión pulmonar documentada.(14)

### **VI.5.j Trasplante pulmonar**

El trasplante de pulmón puede aumentar la supervivencia posquirúrgica hasta en 10 años, aunque lamentablemente, la mortalidad entre los pacientes con FPI que esperan un trasplante de pulmón es tan alta como 44%, con un tercio de esas muertes por exacerbaciones agudas.(22)

Se plantea con objeto de mejorar la supervivencia y la calidad de vida. Es el tratamiento de elección en aquellos pacientes con FPI que tienen una reducción de la capacidad

vital forzada (CVF)  $\geq 10\%$  en seis meses y una saturación de oxígeno  $< 88\%$ , o que requirieran oxígeno en reposo.(29)

Sin embargo, es una terapia cara que sólo se realiza en pocos centros y que requiere que el candidato permanezca cerca del lugar donde se realiza el procedimiento, antes y después del trasplante por plazos no menores a un año. Por lo tanto, debe considerarse en forma muy prudente esta indicación para evitar viajes, gastos y falsas expectativas en los pacientes.(33)

De acuerdo con las guías internacionales, todos los pacientes con FPI deben ser considerados para trasplante de pulmón en el momento del diagnóstico. Sin embargo, no todos los pacientes con FPI son elegibles para un trasplante. El tiempo en la lista de espera de trasplante para pacientes con FPI en EE. UU. disminuyó de 4,1 meses en 2005 a 2,1 meses en 2011. Sin embargo, mientras que los pacientes con FPI tienen una mediana más corta tiempo en lista de espera que los pacientes con otros diagnósticos, tienen mayor mortalidad en lista de espera. Los pacientes con FPI que reciben trasplante bilateral de pulmón está aumentando, aunque no está asociado con una mayor supervivencia.(1)

Muchos pacientes con FPI mueren después de la inclusión y antes de recibir un trasplante de pulmón debido a la escasez de órganos de donantes(28)

El trasplante de pulmón es una parte integral del arsenal terapéutico a desplegar para todos los pacientes con FPI grave y/o que empeora rápidamente (DLCO  $< 35\%$  o CVF perdiendo más del 10% de su valor en 6 meses) siempre que sea menor de 65 años.(14)

### **VI.5.k Alteraciones nutricionales y disfunción muscular**

Aunque se conoce desde hace tiempo que la enfermedad puede limitar la capacidad de ejercicio de los pacientes debido a la afectación pulmonar, es menos conocido el impacto de dicha limitación en su actividad física diaria. Si nos guiamos por lo que sucede en otras enfermedades respiratorias, sabemos que factores extrapulmonares se van añadiendo sucesivamente a la limitación funcional pulmonar. El sistema cardiovascular y musculoesquelético van empeorando debido a la reducción en la actividad física, y otro aspecto muy relacionado y poco estudiado es el estado

nutricional de los pacientes, que a su vez pudiera derivar también en problemas musculares.

La prevalencia de trastornos en el estado nutricional de enfermos con FPI se ha estimado en un 30%, llegando al 56% en los que ya son candidatos a trasplante pulmonar. Una consecuencia importante de la pérdida de masa magra es la disfunción muscular. A pesar de ello, solo unos pocos estudios han dedicado su atención a este aspecto de la enfermedad, demostrando claramente la presencia de debilidad tanto en los músculos respiratorios como en los periféricos, lo que sin duda contribuye a la reducción en la actividad física y a una peor calidad de vida de los pacientes. La pérdida de peso y masa magra en la FPI se explicaría por las dificultades en la ingesta debido fundamentalmente a la disnea, la presencia de estrés oxidativo, la inflamación pulmonar y sistémica (que aumentan en las exacerbaciones), la hipoxia, el envejecimiento, y las comorbilidades más frecuentes en la FPI; todos ellos son factores inductores de pérdida de contenido proteico. Es conocido también que hasta un 30% de sujetos con FPI presentan además enfisema pulmonar, entidad asociada a alteraciones nutricionales. El nintedanib, a su vez, puede facilitar una pérdida de peso debido a sus efectos secundarios gastrointestinales y anorexígenos.

A pesar de todo lo expuesto no existen recomendaciones específicas para el manejo de las alteraciones nutricionales y la disfunción muscular en la FPI. Parece lógico recomendar un buen control de la enfermedad pulmonar, un estilo de vida saludable, con dieta y nivel de actividad física adecuados, evitando las exacerbaciones. Todavía no se ha planteado de forma sistemática el uso de suplementos nutricionales en estos enfermos, aunque sería razonable su uso en casos avanzados de desnutrición. Lo que sí se ha demostrado, al menos en la función del músculo esquelético, es que el entrenamiento general y muscular mejoran el estado de salud. En resumen, el profesional debe estar atento no solo a la evolución de la enfermedad pulmonar en la FPI, sino al estado nutricional y la función muscular de los pacientes, ya que sus alteraciones son frecuentes y condicionan el pronóstico. Una vez detectado el problema, se deberán recomendar hábitos de vida saludables, evitar en la medida de lo posible las exacerbaciones, hipoxia y tratamientos lesivos, iniciando programas de

entrenamiento adaptados a las posibilidades del paciente, y suplementos nutricionales o incluso fármacos anabolizantes en algunos casos.(34)

### **VI.5.1 Preparativos para el final de la vida**

Los cuidados al final de la vida deben discutirse lo antes posible para asegurar que los pacientes y sus familias tengan el apoyo que necesitan para ayudar al paciente a vivir lo más plena y cómodamente posible. Esta atención se puede proporcionar en múltiples entornos, incluyendo un hospital, un centro de cuidados paliativos o el hogar del paciente.

La documentación de los objetivos de atención de un paciente debe incluir información específica sobre sus valores, deseos y creencias; su nivel deseado de intervenciones médicas; el sitio preferido de atención; y sus preferencias de soporte vital. Estas son discusiones dinámicas que debe comenzar temprano en la enfermedad y continuar a lo largo del curso de la enfermedad, especialmente en los puntos de transición, como empeoramiento significativo del estado pulmonar o una disminución de las capacidades funcionales del paciente.(28)

### **VI.5.m Programa de RR para pacientes con FPI.**

Los programas de rehabilitación respiratoria incluyen condiciones aeróbicas, ejercicios de fuerza y flexibilidad, charlas educativas, intervenciones nutricionales y soporte psicosocial.(33) La rehabilitación pulmonar es la estrategia de manejo no farmacológico más efectiva disponible en la actualidad. (22)

## OBJETIVOS DE LA REHABILITACIÓN

- Programar ejercicios que pueden mejorar el bienestar psicológico y físico y disminuyen la ansiedad y la depresión.
- Controlar o aliviar los síntomas.
- Aumentar la tolerancia al ejercicio.
- Aprender la manera de llevar a cabo las actividades diarias.
- Mejorar la calidad de vida.
- Reducir los ingresos hospitalarios.
- Promover la interacción social.

### *Cuadro 10: Objetivos de la Rehabilitación pulmonar. (12)*

La evidencia existente apoya claramente el entrenamiento físico para prevenir o retardar el declive progresivo de la enfermedad. Si la capacidad funcional y la capacidad respiratoria pueden mantenerse durante un tiempo con un efecto concomitante sobre la calidad de vida, entonces más pacientes con FPI pueden finalmente tener acceso a tratamientos como el trasplante de pulmón que prolongan su vida. (22)

No existen pautas específicas para la rehabilitación pulmonar en pacientes con FPI. Antes y después de la inscripción de pacientes en un programa de RP, se debe alentar a los pacientes a mantenerse activos mediante la realización de un ejercicio aeróbico coincidiendo con su interés y capacidad (por ejemplo, caminar, nadar, y ciclismo). Sin embargo, es importante evaluar la necesidad de oxígeno suplementario durante el esfuerzo.(28)

Este enfoque multifacético requiere de la existencia de un equipo de profesionales de la salud que debe incluir un médico, un profesional de la enfermería, un kinesiólogo, un nutricionista y un trabajador social.(12)

Sin embargo, estos programas no están al alcance fácilmente en la mayoría de los países, ya que son de alto costo y requieren de personal especializado, además el consenso de 2011 recomienda a la rehabilitación pulmonar para FPI con un grado de

evidencia débil. Aunque la RP no esté disponible en algunas unidades, el médico tratante tiene el recurso de motivar e insistir al paciente que, en la medida de sus posibilidades, mantenga un plan de ejercicio simple, basado en caminata diaria con oxígeno, lo cual puede paliar las condiciones de atrofia muscular que muchos de estos pacientes tienen en etapas más avanzadas de su enfermedad.(8,9) La rehabilitación pulmonar puede traer un beneficio real a los pacientes con discapacidades respiratorias y limitación de la actividad.(14)

## **VI.6 Estudios clínicos**

### **VI.6.a Ensayo clínico 1:**

Se trata de un estudio retrospectivo en una cohorte de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) sometida a rehabilitación respiratoria (RR) durante los años 2012 a 2015 en el Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer de Argentina. Se compararon los resultados entre pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y otras EPID.

Se incluyeron todos los pacientes que tuvieron diagnóstico de EPID realizado por su médico de cabecera. Se consignaron datos demográficos (edad y sexo), el diagnóstico específico de EPID y datos del examen funcional respiratorio al inicio: capacidad vital forzada (CVF), en litros y porcentual de un valor teórico. Los estudios de función respiratoria se realizaron acorde a los criterios propuestos por la ATS/ERS.

Se evaluaron los siguientes parámetros al ingreso al programa de RR y luego del mismo: calidad de vida con el SGRQ, tolerancia al ejercicio con el TM6M.

La intervención consistió en 4 meses de RR, basada en entrenamiento aeróbico y fortalecimiento muscular de extremidades y tronco. Concurrieron a RR 3 veces por semana a sesiones de una hora y media de duración (un total de 48 sesiones). No se realizó ningún método de seguimiento activo específico. Se excluyeron aquellos pacientes que no cumplieron con por lo menos un 70% de programa (32 visitas).

Asociado al programa de RR los pacientes concurrieron a 8 reuniones educativas sobre temas relacionados con la patología, como ser: promoción de actividad física,

oxigenoterapia, reconocimiento de síntomas, etc. Semanalmente asistían a una reunión de apoyo psicológico, llevada a cabo por especialistas del hospital. El estudio fue aprobado por el comité de ética del Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer de Buenos Aires, Argentina.

Ingresaron al programa un total de 93 pacientes (49.5% hombres), de los cuales 42 (44.09%) completaron la cantidad mínima de sesiones establecida. Los demás pacientes fueron excluidos del análisis. Al comparar los datos funcionales, de tolerancia al ejercicio y de CVRS entre los que adhirieron al programa y los que fueron excluidos encontramos que estos últimos presentaron peor calidad de vida en todas las áreas del SGRQ y el total, con diferencias estadísticamente significativas.

La distribución según diagnóstico fue: FPI 36%, neumonía intersticial no específica 13.98%, Neumonitis por Hipersensibilidad 11.83%, Histiocitosis X 3.23%; otros 16.13% y enfermedad intersticial inclasificable 16.13%. (35)

#### **VI.6.b                    Ensayo clínico 2:**

El objetivo de esta investigación es observar la tasa de finalización de la RP en pacientes con FPI derivados para trasplante de pulmón, entre enero de 2008 y octubre de 2010, para analizar si la gravedad de la enfermedad influye en la respuesta de RP y si hay alguna diferencia entre los sujetos que pueden o no pueden completar con éxito el programa. El Comité de Ética de la Santa Casa de Porto Alegre aprobó el estudio en Brasil.

Pacientes con FPI derivados a trasplante pulmonar (n = 48) se inscribieron en un programa ambulatorio de RP que incluía 3 veces por semana de entrenamiento físico supervisado durante 12 semanas. Se evaluó un cuestionario de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de formato corto de 36 ítems y una prueba de distancia de caminata de 6 minutos antes y después de la RP.

Se encontró que el 64,5% de los pacientes completaron con éxito la RP (31/48). No hubo diferencia entre quienes completaron y no completaron el programa. La prueba de 6 minutos de caminata y varios dominios del cuestionario de CVRS mejoró

significativamente. No se encontró asociación significativa entre los marcadores de gravedad de la enfermedad (CVF, DL<sub>CO</sub> y disnea) y mejoría en los resultados clínicos.

Dos tercios de los pacientes con FPI avanzada que estaban en lista de trasplante pulmonar acudieron con éxito a RP, y mejoraron la capacidad de ejercicio y CVRS, sin asociación con marcadores de la gravedad de la enfermedad. No se encontraron diferencias en comparación con los sujetos que no pudieron completar el programa. Sin embargo, estudios con investigaciones sobre los predictores de beneficio después del programa de RP para pacientes con FPI mostraron beneficios mayores y más sostenidos cuando la enfermedad es leve, observándose poco beneficio en sujetos con disnea más severa. Por lo tanto, concluyeron que se debe considerar la derivación temprana a RP para pacientes con FPI.

El típico candidato a trasplante de pulmón generalmente tenía una esperanza de vida <18 meses, generalmente dependía de oxígeno suplementario, con intolerancia severa al ejercicio y mala calidad de vida relacionada con la enfermedad pulmonar terminal. En tales condiciones, estos sujetos parecían ser candidatos idóneos para recibir los beneficios para los que se diseñó la RP.

En conclusión, en la presente cohorte de pacientes con FPI avanzada remitidos para trasplante de pulmón, alrededor de dos tercios de los sujetos realmente completaron el programa de RP sin ninguna diferencia funcional basal en comparación con aquellos que no completaron el programa. Los sujetos lograron beneficios clínicos significativos y la gravedad de la enfermedad no se relacionó con la magnitud de su mejoría.(36)

### **VI.6.c                    Ensayo clínico 3:**

Los objetivos de esta investigación era determinar si la rehabilitación pulmonar aumentaba la actividad física, mejora la calidad de vida y la disnea. Para esto se utilizaron medidas de evaluación como el cuestionario internacional de actividad física (IPAQ), el cuestionario de Saint George para FPI (SGRQ-I) y el índice de disnea de Borg (BDI) respectivamente.

Los sujetos que cumplían con los criterios actuales de FPI se asignaron al azar a un programa de rehabilitación pulmonar de 3 meses de programa (n 11) o a un grupo de

control (n 10). El grupo de rehabilitación participó en sesiones de ejercicio de 90 minutos dos veces por semana (24 sesiones en total). El grupo de control mantuvo su anterior actividad física habitual. Todos los sujetos se sometieron a pruebas de caminata de 6 minutos (para evaluar el BDI posterior al esfuerzo), al cuestionario SGRQ-I, y a una autoevaluación de salud de 5 puntos que se completaron al inicio del estudio, después de 3 meses de intervención u observación, y después de 3 meses de seguimiento. Todos los sujetos completaron el IPAQ semanalmente. La Junta de Revisión del Sistema de Salud de Asuntos de Veteranos de Miami Institucional aprobó este estudio (Estados Unidos).

Los sujetos del grupo de rehabilitación mantuvieron niveles significativamente más altos de actividad a lo largo del programa de rehabilitación de 3 meses.

Las puntuaciones de los dominios de los síntomas del SGRQ-I mejoraron considerablemente en el grupo de rehabilitación, mientras que en el grupo de control empeoraron. Durante los 3 meses de seguimiento, auto informado los niveles de actividad física en el grupo de rehabilitación fueron demostrando una inversión sustancial de la actividad en el grupo de rehabilitación. Las puntuaciones BDI después de las pruebas de caminata de 6 minutos no cambiaron significativamente.

En conclusión, un programa de rehabilitación de 3 meses mejoró significativamente los síntomas (SGRQ-I) y los niveles de actividad física (IPAQ) en sujetos con FPI mientras participaban activamente en el programa.(37)

#### **VI.6.d Metaanálisis:**

Se trata de un metaanálisis realizado en China, donde el objetivo del estudio fue evaluar la eficacia y seguridad de la rehabilitación pulmonar (RP) en pacientes con FPI. Se incluyeron ensayos controlados aleatorios (ECA) que investigaron los efectos de la RP en pacientes con FPI. Se utilizaron los resultados de siete estudios (190 participantes) que fueron incluidos. La RP tuvo un efecto significativo en la distancia de caminata de seis minutos, la capacidad vital forzada (CVF%) fue mayor, el cuestionario respiratorio de St. George (SGRQ)/específico de FPI fue más baja, y no se encontraron efectos

significativos para la capacidad de difusión pulmonar determinada por la técnica de respiración única ( $DL_{CO}\%$ ).

Todos los estudios incluidos fueron, publicados entre 2008 y 2016. Los cinco ensayos se llevaron a cabo en cinco países diferentes en tres continentes (Asia, Europa y América del Norte). El número de participantes es de 190: se asignaron 95 pacientes al grupo de RP, mientras que los otros se administraron al grupo control. El número de participantes en los estudios incluidos osciló entre 21 y 32 y entre 10 y 12 semanas en el programa de rehabilitación pulmonar. El programa al menos incluía ejercicio de entrenamiento, conferencias educativas o autoadministradas.

Todo el estudio proviene de 5 países, 3 continentes, en tres idiomas, reduciendo aún más el sesgo regional y el sesgo lingüístico. Los sujetos incluidos en el estudio fueron todos pacientes con FPI y los criterios de diagnóstico estaban todos en línea con los estándares relevantes formulados por el ATS/ERS, lo cual fue propicio para la evaluación de la eficacia de la RP en la FPI. Los resultados se incluyeron en indicadores de evaluación razonables y estándar.

TM6Mes es una medida confiable, efectiva y reactiva del estado de la enfermedad y un criterio de valoración eficaz para los ensayos clínicos de FPI. Se ha descubierto que ayuda a evaluar la gravedad del estadio de la enfermedad, proporciona información sobre los resultados terapéuticos y predecir la morbilidad y mortalidad.

El SGRQ/SGRQ-I es una medida útil de la calidad de vida en pacientes con FPI. El SGRQ-I, revisado de SGRQ a 34 elementos, contiene el mismo dominio y rango de puntuación total. La puntuación total de estos dos cuestionarios está entre 0 y 100, y cuanto mayor sea la puntuación, peor la calidad de vida relacionada con la salud.

CVF% y  $DL_{CO}\%$  son ampliamente utilizados en el diagnóstico, clasificación, tratamiento, seguimiento y pronóstico en pacientes con FPI. En esta revisión, el % de CVF y el % de  $DL_{CO}$  fueron solo disponibles en 3 artículos y mostró un efecto significativo del tratamiento en CVF%, pero se limitó a apoyar el efecto de PR en mejorar las funciones pulmonares en pacientes con FPI. Sin embargo, no había ninguna mejora estadísticamente significativa en  $DL_{CO}\%$  entre dos grupos. (35)

## **VII Resultados**

### **VII.1 Datos hallados a nivel nacional**

Los datos obtenidos en el Hospital María Ferrer revelan el primer trabajo en nuestro país en reportar los resultados de la RR en pacientes con EPID en un grupo amplio de pacientes. Además, arroja resultados que se encuentran en concordancia con lo publicado hasta la fecha por investigadores de otros países, y aporta evidencia acerca de la utilidad de la rehabilitación respiratoria en pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales. El grupo FPI presentó peor CVRS al inicio del programa, aunque ésta no fue estadísticamente significativa. Al estudiar la diferencia en el SGRQ pre y post RR comparando FPI con otros diagnósticos, no se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre FPI y otras EPID en las diferentes áreas de cuestionario. También encontramos que mejoro los metros caminados en el TM6M en el subgrupo de pacientes que camina menos de 400 metros antes de iniciar el mismo. En el análisis discriminando por diagnóstico (FPI vs otros diagnósticos) no se encontraron diferencias significativas pre y post RR.(35)

En el año 2008 la pirfenidona se convirtió en el primer fármaco antifibrótico específico aprobado para el tratamiento de dicha enfermedad, y en el año 2012 fue aprobada en Argentina para su uso en pacientes con FPI leve a moderada. Dicha aprobación se sostuvo en los resultados del ensayo clínico ASCEND, que confirmó una reducción en la declinación de la capacidad vital forzada (CVF) y una mejoría en la sobrevida libre de progresión y la tolerancia al ejercicio.(38)

### **VII.2 Datos hallados en la región latinoamericana**

Los países latinoamericanos difieren ampliamente en términos de sus sistemas de atención médica, condiciones económicas, bienestar social y, en el acceso individual a la sanidad pública y privada. Sin embargo, hay temas que necesitan ser discutidos en profundidad, como los requisitos técnicos y los recursos humanos necesarios para implementar adecuadamente los criterios de diagnóstico propuestos asociados con la especialización requerida en neumología. Desafortunadamente, por razones económicas, el acceso a estos trámites está limitada en muchos países

latinoamericanos, lo que a su vez reduce la posibilidad de obtener un diagnóstico correcto. Por todas estas razones, los expertos ahora sugieren que los pacientes deben ser diagnosticada en centros expertos. El problema es que en muchos países latinoamericanos no existen centros expertos oficialmente reconocidos.

La realidad socioeconómica también es un factor determinante en el acceso a nuevos fármacos antifibróticos. Desafortunadamente, estos tratamientos son actualmente demasiado costoso para muchos pacientes, una situación injusta y un problema complejo que impide alcanzar las metas clínica pautadas. La comunidad científica probablemente necesita ser más contundente en denunciar la situación y ayudar a encontrar soluciones efectivas para los pacientes. En caso contrario, las directrices se elaborarán exclusivamente para los países desarrollados, excluyendo así no sólo a muchos países latinoamericanos, pero también a gran parte de la población mundial. En definitiva, las guías sobre el diagnóstico y tratamiento de la FPI suponen un paso adelante. Sin embargo, el siguiente paso debe ser aplicarlos correctamente en lugares donde el acceso a asesoramiento médico experto, técnicas de diagnóstico apropiadas y medicamentos recomendados es más difícil. La creación de centros de referencia que permitan una implementación óptima de las recomendaciones de las guías se vuelve aún más urgente. Esto tendrá claramente un efecto positivo en los pacientes, y es el objetivo principal de todas las guías clínicas. (27)

### **VII.3 Datos hallados por fuera de la región latinoamericana**

En el presente número de *Respirology*, Glaspole et. publico la primera gran población análisis de nivel de calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con FPI del Registro Australiano de FPI. Los datos, incluyen la calidad de vida, la disnea, la ansiedad y la depresión. se recogieron de más de 500 pacientes cada 6 meses durante aproximadamente 2,5 años. Más de un tercio de los pacientes experimentaron una clínicamente una disminución significativa en la calidad de vida que estuvo acompañada por una disminución del 5% en la función pulmonar (% CVF)

Los hallazgos actuales del Registro Australiano de FPI de 2017, se pueden utilizar para informar la práctica y brindar orientación para la gestión continua de la FPI dirigida a mantener y mejorar la función respiratoria, la disnea y, por tanto, la calidad de vida.

Uno de los puntos fuertes de los datos del Registro Australiano es que se obtienen de una población grande y heterogénea, y así puede generalizarse en mayor medida que las muestras de estudio más pequeñas y limitadas geográficamente. Estos datos nos dicen que la calidad de vida en pacientes con FPI es predominantemente determinada por la disnea. El entrenamiento físico mejora la disnea en pacientes con FPI. Aunque las recomendaciones actuales para el manejo de la FPI incluyen la rehabilitación, parece que no hay datos sobre tasas de participación. Si bien la rehabilitación pulmonar es un beneficio médico cubierto en muchos países, nos preguntamos si los médicos que tratan a pacientes con FPI están completamente conscientes de los beneficios. Se deben realizar derivaciones a rehabilitación pulmonar rutinariamente para pacientes con FPI y basado en los beneficios a largo plazo los programas tal vez deberían repetirse anualmente si no se mantiene el ejercicio regular.(22)

Por otro lado, el metaanálisis realizado en China, el cual fue descrito, es una revisión sistemática que tiene tres ventajas. En primer lugar, la extensa literatura, el número de investigaciones y el número de los sujetos de admisión, son la mayor parte del metaanálisis de los FPI en el tratamiento de rehabilitación respiratoria. En segundo lugar, los sujetos incluidos en el estudio fueron todos pacientes con FPI y los criterios de diagnóstico estaban todos en línea con los estándares relevantes formulados por el ATS/ERS, lo cual fue propicio para la evaluación de la eficacia de la RP en la FPI. En tercer lugar, se incluían los resultados en indicadores de evaluación razonables y estándar. Las 5 investigaciones analizadas provienen de Asia, Europa y América del Norte y todas concluyen que la RP puede aumentar la capacidad de ejercicio y mejorar la calidad de vida en pacientes con FPI. Además, puede también retrasar la disminución de la función pulmonar de los pacientes con FPI. (35)

#### **VII.4 Recomendaciones de instituciones internacionales**

Las pautas de tratamiento de 2011 ATS/ERS/JRS/ALAT recomienda encarecidamente la remisión temprana de trasplante de pulmón para los pacientes con la FPI. Los pacientes deben estar adecuadamente educados, con discusiones que comienzan en el momento del diagnóstico, sobre expectativas apropiadas, las realidades de la vida después del trasplante y el manejo de contraindicaciones. El uso previo de

antifibróticos no compromete la cicatrización de heridas en pacientes sometidos a trasplante de pulmón; por lo tanto, los pacientes que están en lista para trasplante pueden recibir antifibróticos. Finalmente, cuando es referido para trasplante, los pacientes también deben ser derivados para RP y alentarlos a hacer ejercicio regularmente mientras espera una evaluación de trasplante para mantener su función física como sea posible. Las Guías ATS/ERS/JRS/ALAT establecen que la recomendación de RR en FPI es débil y que, si bien deben ser usadas en la mayoría de los pacientes, en una minoría de ellos no estaría indicada, planteando dudas sobre los beneficios a largo plazo. Resta establecer cuáles son los programas de ejercicios más beneficiosos para este grupo de pacientes.

Según estas pautas de tratamiento de 2011, la rehabilitación pulmonar debe ser utilizado en la mayoría de los pacientes con FPI y recomendado inmediatamente después del diagnóstico antes de que se reduzcas su estado funcional por la progresión de la enfermedad. Los objetivos de la RP son reducir la disnea, depresión, ansiedad y fatiga; y mejorar la capacidad de ejercicio, calidad de vida y función cognitiva. (22)

En las guías de consenso (ATS/ERS/JRS/ALAT) recomiendan el seguimiento clínico cada 4 a 6 meses, el tratamiento de oxígeno a largo plazo si hay hipoxemia, la rehabilitación pulmonar (RP), y el tratamiento de comorbilidades, así como la selección de pacientes para el trasplante de pulmón. En 2015, se añadió el uso condicional de terapias antifibróticas aprobadas, que retrasan la progresión de la enfermedad.

## **VII.5 Datos hallados sobre la Rehabilitación respiratoria en pacientes con FPI.**

Clásicamente, se recomendaba limitar el ejercicio físico en los pacientes con FPI. Sin embargo, en la actualidad las evidencias disponibles sugieren que la RR puede ser un tratamiento efectivo y seguro.

Durante años, se ha considerado que la rehabilitación pulmonar tiene un efecto limitado en pacientes con enfermedades pulmonares crónicas como la FPI, principalmente debido al bajo número de artículos sobre rehabilitación, el pequeño número de pacientes evaluados y la falta de estandarización de la duración e intensidad de los

programas de rehabilitación pulmonar, lo que dificulta las comparaciones. Después de una extensa y creciente investigación en esta área, la rehabilitación pulmonar ahora se reconoce como un componente integral y esencial del manejo de pacientes con FPI y, por lo tanto, es una característica importante de las recomendaciones en las guías nacionales e internacionales.(31)

Un metaanálisis en pacientes con FPI encontró que la RP tiene beneficios a corto plazo en la capacidad de ejercicio y la calidad de vida relacionada con la salud, pero no efectos detectables en el seguimiento a largo plazo (6-12 meses). Por el contrario, un estudio reciente en 60 pacientes con FPI mostró beneficios en el ejercicio y en la salud con un programa de RP de 6 meses, que persistieron durante 6 meses adicionales después de la finalización. (28)

Lamentablemente, según los autores, la rehabilitación pulmonar no está universalmente disponible en muchas regiones y está restringida a los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), en quienes los efectos son más conocidos y bien documentados.

## **VIII. Conclusiones**

La derivación temprana hacia los cuidados paliativos es importante para aliviar los síntomas y preservar la calidad de vida en los pacientes con FPI. Las pautas de tratamiento destacan la importancia de la atención individualizada, el cuidado y la toma de decisiones compartida con los pacientes. El uso de un enfoque multidisciplinario en todos los aspectos del manejo del paciente con FPI a lo largo del curso de la enfermedad garantiza que los pacientes reciban una atención adecuada, integral y centrada en la medida posible. Uno de los aspectos más importantes en los cuidados paliativos es el uso del programa de rehabilitación respiratoria encargada principalmente por el kinesiólogo del equipo.

El entrenamiento físico será evaluado por el profesional, este deberá ser indicado de manera individualizada teniendo en cuenta el esfuerzo respiratorio y cardiaco del paciente y también las comorbilidades asociadas. Aunque los protocolos de ejercicio

más adecuados aún no han sido bien establecidos, en general se recomienda un entrenamiento aeróbico de baja intensidad y limitado por los síntomas.

Comunicaciones frecuentes debe ocurrir con el paciente y la familia para asegurar la comprensión de la enfermedad, los objetivos del tratamiento, y los planes del paciente. Particularmente en torno a mejorar el rendimiento físico, lograr técnicas de ahorro de energía, guiarlos hacia hábitos saludables, disminuir la carga de los síntomas, tratar los efectos adversos de los medicamentos, conocer los signos de alarma para prevenir y tratar de forma precoz las exacerbaciones, y discutir la atención del final de la vida que desea recibir.

Continúan las investigaciones sobre regímenes de tratamiento que mejorará los resultados clínicos y mejorará la vida de los pacientes con FPI.

Actualmente se están realizando varios ensayos clínicos centrándose en nuevos enfoques terapéuticos sobre los cuidados paliativos en estos pacientes. Además, el campo de investigación en FPI se está expandiendo a enfoques para mejorar las terapias no farmacológicas y así mejorar la calidad de vida, como la rehabilitación, manejo de síntomas, manejo mejorado de comorbilidades y una mejor comprensión de los efectos de las medicaciones. El manejo óptimo de la FPI requiere un enfoque multidisciplinario, que incluya tanto terapia farmacológica como de apoyo.

## **IX. Bibliografía**

1. Raghu G, Richeldi L. Current approaches to the management of idiopathic pulmonary fibrosis. Vol. 129, Respiratory Medicine. W.B. Saunders Ltd; 2017. p. 24–30.
2. Wuyts WA, Wijsenbeek M, Bondue B, Bouros D, Bresser P, Robalo Cordeiro C, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Best Practice in Monitoring and Managing a Relentless Fibrotic Disease. Vol. 99, Respiration. S. Karger AG; 2020. p. 73–82.
3. Astudillo Carmen Mendinueta A WA. +LA REHABILITACION Y LOS CUIDADOS PALIATIVOS.
4. Pereira-Rodríguez JE, Geesel Peñaranda-Florez D, Pereira-Rodríguez R, Pereira-Rodríguez P, Santamaría-Pérez KN. Rol de la Fisioterapia en los cuidados paliativos Role of Physiotherapy in palliative care Title: Role of Physiotherapy in palliative care.

5. Zamorro García Celia, Miguel Díez J de 1968, Álvarez-Sala Walther Rodolfo. Patología respiratoria manual de tratamientos. Gráf. Enar; 2009.
6. Yu X, Li X, Wang L, Liu R, Xie Y, Li S, et al. Pulmonary Rehabilitation for Exercise Tolerance and Quality of Life in IPF Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. Vol. 2019, BioMed Research International. Hindawi Limited; 2019.
7. Somogyi V, Chaudhuri N, Torrisi SE, Kahn N, Müller V, Kreuter M. The therapy of idiopathic pulmonary fibrosis: What is next? Vol. 28, European Respiratory Review. European Respiratory Society; 2019.
8. Buendía-Roldán C, Fabián C, Alberti C, Laura M, Eduardo M, Carlos J, et al. Autores Revisores Selman, Moisés Agradecemos aos laboratórios DOSA e Boheringer-Ingelheim por seu apoio nas reuniões do grupo de trabalho. Available from: [www.alatorax.org](http://www.alatorax.org)
9. Moises S, Álvaro U, Ivette BR, Fabián Matías C, Pablo C, Mayra M, et al. FIBROSIS PULMONAR Revisores: Coordinadores: Colaboradores.
10. Morell F. ¿Es la fibrosis pulmonar idiopática una entidad diferente del resto de las fibrosis? Propuesta para buscar las causas. Arch Bronconeumol. 2016 sep;52(9):459–60.
11. Antoniou K, Kamekis A, Symvoulakis EK, Kokosi M, Swigris JJ. Burden of idiopathic pulmonary fibrosis on patients' emotional well being and quality of life: a literature review. Vol. 26, Current opinion in pulmonary medicine. NLM (Medline); 2020. p. 457–63.
12. Guía+para+pacientes+con+FPI.
13. Xaubet A, Ancochea J, Molina-Molina M. Fibrosis pulmonar idiopática. Vol. 148, Medicina Clinica. Ediciones Doyma, S.L.; 2017. p. 170–5.
14. Israël-Biet D, Juvin K, Dang Tran K, Badia A, Cazes A, Delclaux C. Fibrose pulmonaire idiopathique: Prise en charge diagnostique et thérapeutique en 2013. Vol. 70, Revue de Pneumologie Clinique. Elsevier Masson SAS; 2014. p. 108–17.
15. Silva SCB da, Guedes MR. Percepções dos acompanhantes de pacientes em estado de terminalidade. Revista Família, Ciclos de Vida e Saúde no Contexto Social. 2017 abr 11;5(2):221.
16. Sociedad Vasca de Cuidados Paliativos, Paliativos Sin Fronteras. Guía de recursos socio-sanitarios y paliativos en Álava. Sociedad Vasca de Cuidados Paliativos = Ardurá Paliatiboetarako Euskal Elkarteá; 2010.
17. Pereira-Rodríguez JE, Geesel Peñaranda-Florez D, Pereira-Rodríguez R, Pereira-Rodríguez P, Santamaría-Pérez KN. Rol de la Fisioterapia en los cuidados paliativos Role of Physiotherapy in palliative care Title: Role of Physiotherapy in palliative care.

18. Astudillo Carmen Mendinueta A WA. +LA REHABILITACION Y LOS CUIDADOS PALIATIVOS.
19. Güell Rous MR, Díaz Lobato S, Rodríguez Trigo G, Morante Vélez F, San Miguel M, Cejudo P, et al. Rehabilitación respiratoria. Arch Bronconeumol [Internet]. 2014 ago;50(8):332–44. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0300289614000878>
20. Ramos PC, Ortega Ruiz F, Márquez Martín E. Rehabilitación respiratoria.
21. 0000001013cnt-2017-09\_boletin-actualizacion-mortalidad-fpi-2015.
22. Benton MJ, Graham HL. Maintaining quality of life in IPF patients: What role should pulmonary rehabilitation play? Vol. 22, Respirology. Blackwell Publishing; 2017. p. 841–2.
23. Profesora MP, Schwartzmann L. CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD: ASPECTOS CONCEPTUALES HEALTH-RELATED QUALITY OF LIFE: CONCEPTUAL ASPECTS. 2003.
24. Capparelli I, Fernandez M, Saadia Otero M, Steimberg J, Brassesco M, Campobasso A, et al. Translation to Spanish and Validation of the Specific Saint George's Questionnaire for Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Arch Bronconeumol. 2018 feb 1;54(2):68–73.
25. Morell F. Fibrosis pulmonar idiopática: Importancia de un diagnóstico preciso y tratamiento. Arch Bronconeumol. 2013 ago;49(8):319–20.
26. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical practice guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2018 sep 1;198(5):e44–68.
27. Castillo D, Enghelmayer JI. Can Clinical Guidelines on Idiopathic Pulmonary Fibrosis be Applied in Latin America? The Need to Establish Centers of Reference. Arch Bronconeumol. 2020;
28. Moran-Mendoza O, Colman R, Kalluri M, Cabalteja C, Harle I. A comprehensive and practical approach to the management of idiopathic pulmonary fibrosis. Vol. 13, Expert Review of Respiratory Medicine. Taylor and Francis Ltd.; 2019. p. 601–14.
29. ViEJo BañUEloS J, BarroSo consultor Emerito coBoS, SoBradillo PEña V. Medicina respiratoria [Internet]. Vol. 11. 2015. Available from: [www.neumologiaysalud.es](http://www.neumologiaysalud.es)
30. Raghu G, Richeldi L. Current approaches to the management of idiopathic pulmonary fibrosis. Vol. 129, Respiratory Medicine. W.B. Saunders Ltd; 2017. p. 24–30.
31. Somogyi V, Chaudhuri N, Torrisi SE, Kahn N, Müller V, Kreuter M. The therapy of idiopathic pulmonary fibrosis: What is next? Vol. 28, European Respiratory Review. European Respiratory Society; 2019.

32. Caro FM, Alberti ML, Campins F, Enghelmayer JI, Fernández ME, Lancellotti D, et al. Real-Life Experience with Pirfenidone in Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Argentina. A Retrospective Multicenter Study. *Arch Bronconeumol*. 2019 feb 1;55(2):75–80.
33. P. ÁU. FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA. *Revista Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2015 may;26(3):292–301. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0716864015000644>
34. Gea J, Bàdenes D, Balcells E. Nutritional Abnormalities And Muscle Dysfunction In Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Arch Bronconeumol*. 2018 nov 1;54(11):545–6.
35. Ignacio C, Otero Marcela S, Jimena S, Ana C, María Estela B, María Laura A, et al. Rehabilitación respiratoria en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa. Experiencia de un hospital especializado de Argentina. Vol. 4, RAMR. 2019.
36. da Fontoura FF, Berton DC, Watte G, Florian J, Marcelo Schio S, de Jesus Peixoto Camargo J, et al. Pulmonary rehabilitation in patients with advanced idiopathic pulmonary fibrosis referred for lung transplantation. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2018;38(2):131–4.
37. Gaunard IA, Gómez-Marín OW, Ramos CF, Sol CM, Cohen MI, Cahalin LP, et al. Physical activity and quality of life improvements of patients with idiopathic pulmonary fibrosis completing a pulmonary rehabilitation program. *Respir Care*. 2014 dic 1;59(12):1872–9.
38. Caro FM, Alberti ML, Campins F, Enghelmayer JI, Fernández ME, Lancellotti D, et al. Real-Life Experience with Pirfenidone in Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Argentina. A Retrospective Multicenter Study. *Arch Bronconeumol*. 2019 feb 1;55(2):75–80.

## X. Anexos

### X.1 Anexo 1

Cuestionarios específicos validados para evaluar Calidad de Vida Relacionada con la Salud. SGRQ I.

Fuente: Gimnasio de Rehabilitación Respiratoria. Hospital María Ferrer

**CUESTIONARIO DE CALIDAD DE VIDA SAINT GEORGE  
ESPECIFICO PARA FIBROSIS PULMONAR IDIOPATICA (FPI)**

**SGRQ-I**

**PREGUNTAS**

**SGRQ-I componente de Síntomas:**

- Yo toso
  - Casi todos los días
  - Solo durante infecciones
  - Nada en absoluto
- Yo expectoro (tengo flemas)
  - Casi todos los días
  - Solo durante infecciones
  - Nada en absoluto
- Me falta el aire (me agito)
  - Casi todos los días
  - Solo durante infecciones
  - Nada en absoluto
- Tengo ataques de silbidos
  - Casi todos los días
  - Solo durante infecciones
  - Nada en absoluto
- Cuantas crisis respiratorias ha tenido
  - Más de una
  - Ninguno
- Cuantos días buenos tengo habitualmente.
  - Todos los días
  - Unos pocos días
  - Ninguno

Página 1

**SGRQ-I componente de actividades**

**Actividades que le generan falta de aire (agitación)**

Actividad	Verdadero	Falso
1 Bañarse o vestirse		
2 Caminar dentro de la casa		
3 Caminar fuera de la casa en terreno llano		
4 Subir un piso por escalera		
5 Hacer algún deporte o juego activo		

**Actividades que pueden estar afectadas por sus problemas respiratorios.**

Actividad	Verdadero	Falso
6 Las tareas del hogar me llevan mucho tiempo		
7 Al subir un piso por escalera, tengo que ir despacio o parar.		
8 Si me apuro o camino rápido, tengo que ir más despacio o parar.		
9 Mis problemas respiratorios me dificultan hacer cosas como subir una cuesta.		
10 Mis problemas respiratorios me dificultan hacer cosas como tareas manuales muy pesadas.		

página 2

**SGRQ-I componente de Impacto**

- Si alguna vez tuvo trabajo
  - Mis problemas respiratorios interfirieron o me obligaron a dejar de trabajar.
  - Mis problemas respiratorios no me afectan en mi trabajo.

**Preguntas sobre la tos y la falta de aire (agitación)**

	Verdadero	Falso
2 Toser me hace doler		
3 Toser me agota		
4 Me falta el aire cuando hablo		
5 Me falta el aire cuando me agacho		
6 La tos o la respiración me molestan cuando duermo		
7 Me agoto fácilmente		

**Sobre otros efectos que los problemas respiratorios pueden ocasionarle.**

	Verdadero	Falso
8 Me siento avergonzado en publico		
9 Soy una molestia para mi familia		
10 Siento pánico o miedo		
11 No puedo controlar mis problemas respiratorios		
12 Ejercitarme es peligroso para mi		
13 Todo parece un esfuerzo excesivo		

página 3

**Sobre como los problemas respiratorios afectan la vida diaria**

	Verdadero	Falso
14 No puedo hacer deportes		
15 No puedo salir de casa para hacer las compras		
16 No puedo hacer las tareas del hogar		
17 No puedo alejarme de la cama o de la silla		

18. ¿Cómo describiría mejor sobre cómo le afectan sus problemas respiratorios?

- No me afectan
- Me afectan una o dos cosas
- Me afectan la mayoría de las cosas
- Me afectan en todo lo que quiero hacer

página 4

## X.2 Anexo 2

A) Escala de disnea de la MRC modificada.

B) Escala de disnea de Borg.

A	
- Me quedo sin aliento solo tras ejercicio intenso.	0
- Me cuesta respirar cuando me apresuro en terreno llano o subo una cuesta ligera.	1
- Ando más despacio que la gente de mi edad debido a mi ahogo, o tengo que pararme para tomar aliento cuando ando a mi ritmo habitual por terreno llano.	2
- Me paro para recuperar aliento después de andar unos 100 metros o al cabo de unos minutos por terreno llano.	3
- Mi ahogo me impide salir de casa o me quedo sin aliento al vestirme o desvestirme.	4

B	
0	nada
0,5	muy, muy ligera
1	muy ligera
2	ligera
3	moderada
4	un poco intensa
5	intensa
6	
7	muy intensa
8	
9	
10	muy, muy intensa