

GRP

GUÍA DE RECOMENDACIONES PRÁCTICAS en Enfermería

**FIBROSIS
PULMONAR**

DE LA PRÁCTICA CENTRADA
EN LA ENFERMEDAD
A LA ATENCIÓN CENTRADA
EN LA PERSONA



Consejo General de Colegios Oficiales
de Enfermería de España



INSTITUTO ESPAÑOL
DE INVESTIGACIÓN
ENFERMERA

GRP

GUÍA DE RECOMENDACIONES PRÁCTICAS en Enfermería

FIBROSIS PULMONAR

DE LA PRÁCTICA CENTRADA
EN LA ENFERMEDAD
A LA ATENCIÓN CENTRADA
EN LA PERSONA

DIRECCIÓN DEL PROYECTO

Dr. Diego Ayuso Murillo
Secretario General. Consejo General de Enfermería de España

Dra. Guadalupe Fontán Vinagre
Coordinadora. Instituto Español de Investigación Enfermera del Consejo General de Enfermería de España

COORDINACIÓN Y REVISIÓN INTERNA

Dr. Roberto Guerrero Menéndez
Enfermero. Instituto Español de Investigación Enfermera del Consejo General de Enfermería de España

REVISIÓN EXTERNA

Dra. María Teresa Río Ramírez
Jefa de Sección de Neumología. Coordinadora de la Unidad especializada de EPID. Hospital Universitario de Getafe. Profesora asociada de la Universidad Europea de Madrid (UEM). Miembro de Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)

Dra. Elisa Trujillo Martín
Médico Adjunto. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. Profesora asociada de la Universidad de La Laguna. Miembro de la Sociedad Española de Reumatología (SER)

AUTORAS

Ana Alonso León
Enfermera Gestora de Casos de Enfermedades Minoritarias Respiratorias y EPOC. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. Miembro de SEPAR

Mireia Baiges Badia
Enfermera Gestora de Casos de Neumología. Hospital General de Granollers. Barcelona. Miembro del Grupo de Trabajo en Función Pulmonar, Técnicas y Trasplante de SEPAR y del Grupo de Trabajo en Función Pulmonar la Sociedad Catalana de Neumología (SOCAP)

Susana P. Fernández Sánchez
Enfermera de Reumatología. Gestora de Casos de la Unitat Funcional de Malalties Autoimmunes Sistèmiques de Reumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. Vocal del Grupo de Trabajo de Enfermería de la Sociedad Española de Reumatología (GTESER) y del Grupo de Enfermería de la Sociedad Catalana de Reumatología (SCR)

Mónica Santos Arranz
Enfermera de Consulta de Enfermería de Neumología. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. Miembro de SEPAR



Consejo General de Colegios Oficiales de Enfermería de España

Sierra de Pajarejo, 13
28023 Madrid
Tel.: 91 334 55 20. Fax: 91 334 55 03
www.consejogeneralenfermeria.org

Coordinación editorial:



Alberto Alcocer 13, 1.º D
28036 Madrid
Tel.: 91 353 33 70 • Fax: 91 353 33 73
www.imc-sa.es • imc@imc-sa.es

ISBN: 978-84-19460-43-1
Depósito Legal: M-25839-2025

Ni el propietario del copyright, ni el coordinador editorial, ni los patrocinadores, ni las entidades que avalan esta obra pueden ser considerados legalmente responsables de la aparición de información inexacta, errónea o difamatoria, siendo los autores los responsables de la misma.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin permiso escrito del titular del copyright.



Boehringer
Ingelheim

Boehringer Ingelheim no ha participado en la creación ni el desarrollo de la guía, solo ha participado en la maquetación y difusión de esta.

Fecha de edición: noviembre de 2025.

Cómo se debe referenciar esta publicación:

Alonso A, Baiges M, Fernández SP, Santos M. Guía de Recomendaciones Prácticas en Enfermería. Fibrosis pulmonar. Madrid: IM&C; 2025.

Sumario

3

Prólogo	5
Introducción	9
1 Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas	13
2 Fibrosis pulmonar progresiva	23
3 Síntomas y signos de la fibrosis pulmonar. Pruebas diagnósticas	27
4 Manejo del paciente con fibrosis pulmonar	35
5 Rol de la enfermera en la consulta de enfermedad pulmonar intersticial difusa	55
6 Vivir con fibrosis pulmonar: preguntas frecuentes	69
7 Abreviaturas	77

Con el propósito de seguir cumpliendo uno de los objetivos fundamentales del Consejo General de Enfermería, que es la difusión del conocimiento científico que avale la práctica clínica de las enfermeras, tenemos el placer de presentar este documento de Recomendaciones Prácticas en Enfermería para la atención a las personas con enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID).

Las EPID representan un conjunto amplio y heterogéneo de patologías que afectan principalmente al intersticio pulmonar, generando procesos inflamatorios y fibrosantes que pueden conducir a un deterioro progresivo de la función respiratoria¹. Algunas de estas enfermedades tienen una causa conocida (como las asociadas a enfermedades autoinmunes, exposiciones ambientales o ciertos fármacos), mientras que otras, como la fibrosis pulmonar idiopática, son de origen desconocido².

La prevalencia de las EPID está en aumento, en parte relacionado con los avances en su detección³. En Europa, se estima una incidencia media de entre 20 y 43 nuevos casos por cada 100.000 personas al año⁴, mientras que en España se sitúa entre 3 y 7 nuevos casos por cada 100.000 habitantes³. La edad media de aparición ronda de los 65 a los 70 años, aunque puede presentarse antes en casos asociados a enfermedades autoinmunes o exposiciones específicas⁵.

La clasificación etiológica de las EPID permite orientar el diagnóstico y el tratamiento⁶. En los casos asociados a enfermedades autoinmunes, como la artritis reumatoide, la esclerosis sistémica o el lupus eritematoso sistémico, el abordaje debe ser interdisciplinar, requiriendo de la coordinación de especialistas en Reumatología, Neumología, Medicina Interna y, de manera destacada, enfermeras especializadas en estas patologías⁷.

Las EPID están, por tanto, asociadas a varios problemas reales y potenciales, cuyo abordaje precisa un seguimiento continuo de su progresión, teniendo en cuenta las características de las personas que padecen la enfermedad e incluyéndolas como agentes de cuidados durante todo el proceso. En este contexto es donde las enfermeras tienen un papel principal, en la atención centrada en las personas con EPID^{8,9}.

Dadas las características clínicas de las EPID, su diagnóstico precoz es esencial para mejorar el pronóstico, especialmente en las formas fibrosantes con patrón de progresión. Por ello, es importante que las enfermeras cuenten con recursos suficientes que permitan la identificación de síntomas y su valoración específica de cara a iniciar una evaluación clínica dirigida desde una perspectiva interdisciplinar¹⁰.

En este contexto, la/el enfermera/o desempeña un papel protagonista y multifacético en la atención integral a las personas con EPID. Su labor abarca desde la detección precoz de signos clínicos, la educación terapéutica personalizada, el acompañamiento emocional, hasta la coordinación efectiva con el equipo multidisciplinar¹¹. La enfermera no solo contribuye a mejorar la calidad de vida del paciente, sino que también optimiza el manejo clínico de la enfermedad mediante intervenciones basadas en la evidencia.

Especial mención merece la figura de la enfermera gestora de casos, quien se convierte en un referente accesible y cercano para el paciente y su familia, facilitando la continuidad asistencial, el seguimiento clínico y la adaptación a los cambios que impone la evolución de la enfermedad, siendo necesario que esta figura se implante de forma homogénea con una regulación nacional en todo el territorio español¹².

Este documento constituye una herramienta de consulta indispensable para la práctica enfermera, aportando información actualizada sobre el abordaje clínico, diagnóstico, clasificación y cuidados específicos en EPID. Su objetivo

es contribuir a una atención centrada en la persona, basada en la evidencia y adaptada a las necesidades reales de los pacientes y sus familias, reconociendo y fortaleciendo el rol esencial de la Enfermería en cada etapa del proceso asistencial.

Dr. Diego Ayuso Murillo

Secretario General.

Consejo General de Enfermería de España

BIBLIOGRAFÍA

1. Fischer A, Du Bois R. Interstitial lung disease in connective tissue disorders. *Lancet*. 2012;380(9842):689-98.
2. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):e18-47.
3. Puppo F, Carbone RG. Interstitial Lung Disease Epidemiology in the Past Three Decades: A Narrative Review. *J Clin Med*. 2024;13(23):7350.
4. Hilberg O, Hoffmann-Vold A-M, Smith V, Bouros D, Kilpeläinen M, Guiot J, et al. Epidemiology of interstitial lung diseases and their progressive-fibrosing behaviour in six European countries. *ERJ Open Res*. 2022;8(1):00597-2021.
5. Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, Oster G. Incidence and Prevalence of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;174(7):810-6.
6. Ryerson CJ, Adegunsoye A, Piciucchi S, Hariri LP, Khor YH, Wijsenbeek MS, et al. Update of the International Multidisciplinary Classification of the Interstitial Pneumonias: An ERS/ATS Statement. *Eur Respir J*. 2025:2500158.
7. Margallo Iribarnegaray J, Churruca Arróspide M, Matesanz López C, Pérez Rojo R. Enfermedad pulmonar intersticial difusa. *Open Respir Arch*. 2023;5(2):100248.
8. National Institute for Health and Care Excellence. Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management. Clinical guideline. London: NICE; 2017.

9. Barbera T, Davila L, Patel NM. Management and support of patients with fibrosing interstitial lung diseases. *Nurse Pract.* 2021;46(7):39-44.
10. Grewal JS, Ryerson CJ. A closer look at the multidisciplinary interstitial lung disease clinic: Who, what and how. *Respirology.* 2021;26(1):12-3.
11. Fox L, Murray B. Idiopathic pulmonary fibrosis: the role of the respiratory advanced nurse practitioner. *Br J Nurs.* 2025;34(13):675-82.
12. Case Management Society of America. Standards of Practice for Case Management. CMSA. 2002. [Citado el 5 de junio de 2025]. Disponible en: <https://cmsa.org/about/standards-of-case-management-practice/>

Mireia Baiges Badia

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) representan un grupo amplio y heterogéneo de patologías que afectan al intersticio pulmonar, pudiendo generar procesos inflamatorios y fibrosantes que conducen a un deterioro progresivo de la función respiratoria^{1, 2}.

Algunas EPID tienen una causa conocida, mientras que otras, como la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), son de origen desconocido³.

La fibrosis pulmonar es un proceso en el que se genera una cicatrización en el pulmón sustituyendo al tejido sano. Esto hace que el órgano pierda elasticidad y se vuelva más rígido, con lo cual disminuye la capacidad de entrada de aire al pulmón y el paso de oxígeno a la sangre³.

Las EPID se incluyen dentro del grupo de enfermedades raras, con datos de prevalencia variables geográficamente, aunque en progresivo aumento en términos generales, fruto de los avances en el diagnóstico y el tratamiento⁴. Según los datos disponibles a nivel europeo, la incidencia media de EPID oscila entre los 20 y los 43 casos/100.000 personas/año, mientras que su prevalencia se sitúa entre 72 y 164 casos/100.000 personas. En el caso concreto de la FPI, la prevalencia varía entre 8 y 24 personas/100.000 personas⁵. En España, la incidencia de EPID se sitúa entre 3 y 7 nuevos casos/100.000 personas/año⁴.

La edad media de las personas afectadas por FPI se sitúa entre los 65 y los 70 años, con mayor prevalencia en hombres⁶. Sin embargo, puede presentarse antes en algunas ocasiones, como en aquellas asociadas a otras enfermedades o tratamientos (por ejemplo: enfermedades autoinmunes, infecciones víricas, fármacos o radioterapia)^{7, 8}. No obstante, se ha observado que la tasa de supervivencia a 3 años puede ser similar en sujetos de mediana edad y de edad avanzada⁹.

Las EPID pueden tener una base genética, especialmente en el contexto de fibrosis pulmonar familiar, que se determina cuando al menos dos miembros de una misma familia presentan una EPID, típicamente con patrón de neumonía intersticial usual (NIU) en la tomografía de alta resolución. Dentro de este grupo se incluyen las formas hereditarias de EPID, que suelen debutar a edades más tempranas y mostrar variabilidad clínica. Destacan los síndromes teloméricos, causados por mutaciones en genes como *TERT* (*Telomerase Reverse Transcriptase*), *TERC* (*Telomerase RNA Component*) o *RTEL1* (*Regulator of Telomere Elongation Helicase 1*), que provocan acortamiento de los telómeros y pueden asociarse a manifestaciones extra-pulmonares, como canicie prematura, fallo medular o hepatopatía. Asimismo, mutaciones en genes que codifican proteínas del surfactante C o A2 (SFTPC o SFTPA2), también se han vinculado a formas familiares de fibrosis pulmonar².

La identificación de estas entidades es crucial para el diagnóstico, el manejo individualizado y el consejo genético familiar¹⁰.

El pronóstico de estas enfermedades es variable, desde un buen pronóstico en los casos no fibrosantes hasta un pronóstico infausto en la FPI o las EPID con fibrosis pulmonar progresiva (FPP). Sin embargo, el tratamiento de estas entidades está mejorando significativamente el pronóstico¹¹.

Signos y síntomas más frecuentes

SÍNTOMAS

- Disnea, que aparece, sobre todo, con los esfuerzos y es progresiva³.
- Tos seca que empeora con el esfuerzo.

SIGNOS

- Crepitantes secos en la auscultación pulmonar (sonido similar al que se produce al despegar las dos caras de un velcro o pisar nieve seca).

- Alteraciones en las uñas de los dedos-acropaquias (dedos en palillo de tambor)¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fischer A, Du Bois R. Interstitial lung disease in connective tissue disorders. *Lancet*. 2012;380(9842):689-98.
2. Margallo Iribarnegaray J, Churruca Arróspide M, Matesanz López C, Pérez Rojo R. Enfermedad pulmonar intersticial difusa. *Open Respir Arch*. 2023;5(2):100248.
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):e18-47.
4. Puppo F, Carbone RG. Interstitial Lung Disease Epidemiology in the Past Three Decades: A Narrative Review. *J Clin Med*. 2024;13(23):7350.
5. Hilberg O, Hoffmann-Vold A-M, Smith V, Bouros D, Kilpeläinen M, Guiot J, et al. Epidemiology of interstitial lung diseases and their progressive-fibrosing behaviour in six European countries. *ERJ Open Res*. 2022;8(1):00597-2021.
6. Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, Oster G. Incidence and Prevalence of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;174(7):810-6.
7. Ng N, Padilla ML, Camus P. Drug-Induced Interstitial Lung Diseases. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2023;43(2):341-57.
8. Mira-Avendano I, Abril A, Burger CD, Dellaripa PF, Fischer A, Gotway MB, et al. Interstitial Lung Disease and Other Pulmonary Manifestations in Connective Tissue Diseases. *Mayo Clin Proc*. 2019;94(2):309-25.
9. Patterson KC, Shah RJ, Porteous MK, Christie JD, D'Errico CA, Chadwick M, et al. Interstitial Lung Disease in the Elderly. *Chest*. 2017;151(4):838-44.
10. Vicens-Zygmunt V, Molina-Molina M, Raghu G. Highlights for the Clinical Practice in Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Progressive Pulmonary Fibrosis: From the ATS/ERS/ALAT/JRS 2022 Guideline. *Arch Bronconeumol*. 2023;59(2):73-5.
11. Molina-Molina M, Buendia-Roldan I, Castillo D, Caro F, Valenzuela C, Selman M. Novedades diagnósticas y terapéuticas en fibrosis pulmonar progresiva. *Arch Bronconeumol*. 2022;58(5):418-24.

1 Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas

13

Mireia Baiges Badia

Objetivos

- Describir la clasificación y etiología de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID).
- Identificar los métodos diagnósticos y el abordaje interdisciplinar de las EPID.

Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas

CONCEPTO GENERAL DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

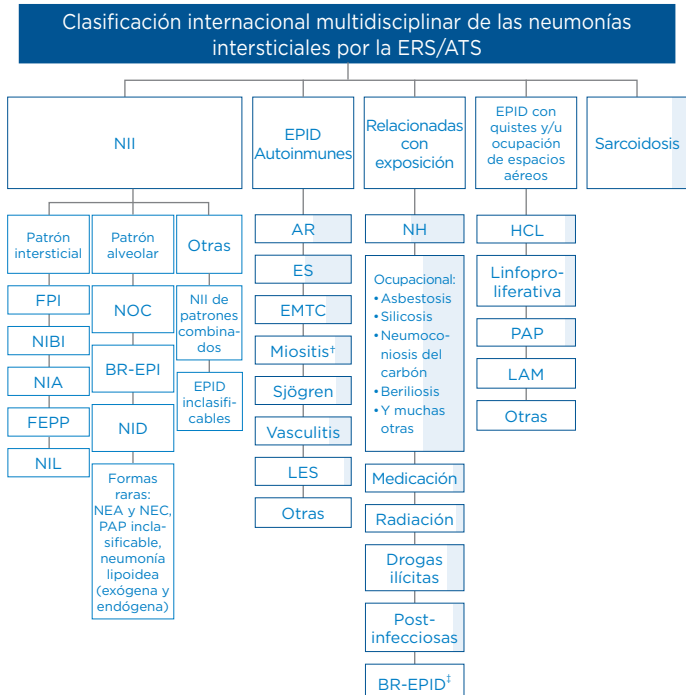
Las EPID son enfermedades que afectan principalmente al intersticio pulmonar. Se pueden clasificar según su causa y características clínicas, radiológicas e histológicas¹.

CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA

De causa conocida

- Enfermedades autoinmunes: por ejemplo, artritis reumatoide (AR), esclerosis sistémica (ES)¹.
- Exposición ambiental/laboral: por ejemplo, neumonitis por hipersensibilidad, neumoconiosis².
- Fármacos y radioterapia: por ejemplo, amiodarona, bleomicina³.

FIGURA 1. ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DISTINTAS DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA



†La miositis incluye polimiositis/dermatomiositis/síndrome antisintetasa, que puede ser amiopática.

‡La enfermedad pulmonar intersticial por bronquiolitis respiratoria (BR-EPI) se reconoce como consecuencia de la exposición al humo del tabaco en prácticamente todos los pacientes con BR-EPI y la neumonía intersticial descamativa (NID) suelen coexistir. Aunque la NID también está relacionada con la exposición al humo del tabaco en la mayoría de los pacientes, también se observa en algunos pacientes con enfermedades del tejido conectivo, sin exposición al humo del tabaco y sin causa conocida.

AR: artritis reumatoide; DM: dermatomiositis; EMTC: enfermedad mixta del tejido conectivo; ES: esclerosis sistémica; FEPP: fibroelastosis pleuroparenquimatosas; HCL: histiocitosis de células de Langerhans; LAM: linfangioleiomiomatosis; LES: lupus eritematoso sistémico; NEA: neumonía eosinofílica aguda; NEC: neumonía eosinofílica crónica; NH: neumonitis por hipersensibilidad; NIA: neumonía intersticial aguda; NIBI: neumonía intersticial bronquiocéntrica idiopática; NII: neumonía intersticial idiopática; NIL: neumonía intersticial linfocítica; NINE: neumonía intersticial no específica; NOC: neumonía organizativa criptogénica; PAP: proteinosis alveolar pulmonar.

Fuente: traducida y adaptada de las referencias 3 y 4.

Idiopáticas

- FPI³.
- Neumonía intersticial no específica (NINE)¹.
- Neumonía organizativa criptogénica (NOC)¹.
- Neumonía intersticial aguda (NIA)¹.
- Otras: fibroelastosis pleuro-pulmonar, neumonía intersticial descamativa, neumonía intersticial linfocítica (NIL)².

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS SEGÚN ETIOLOGÍA

Categoría	Tipo de enfermedad pulmonar intersticial difusa
De causa conocida	• Asociadas a enfermedades autoinmunes: artritis reumatoide, esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren, lupus, etc. • Por exposición ambiental/laboral: neumonitis por hipersensibilidad, neumoconiosis • Fármacos y radioterapia: amiodarona, bleomicina, radiación torácica
Idiopáticas más comunes	• Fibrosis pulmonar idiopática (FPI) • Neumonía intersticial no específica (NINE) • Neumonía organizativa criptogénica (NOC) • Neumonía intersticial aguda (NIA) • Fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP) • Neumonía intersticial linfocítica (NIL) • Neumonía intersticial no clasificable

Fuente: adaptada de la referencia 3.

DIAGNÓSTICO INICIAL DE LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS

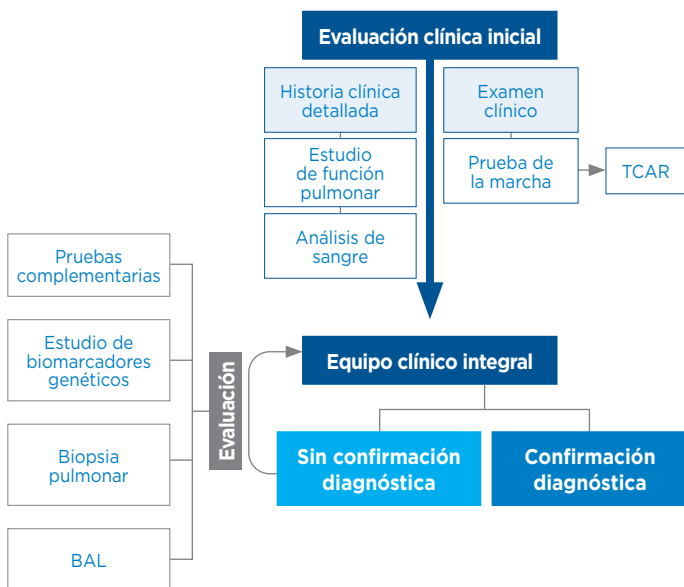
Anamnesis dirigida, pruebas funcionales respiratorias: capacidad vital forzada (CVF) y difusión de monóxido de carbono (DLCO) y tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) son clave para una orientación diagnóstica precoz^{2, 3, 5}.

En algunos casos, pruebas invasivas, como broncoscopia y/o biopsia pulmonar, pueden ser necesarias¹.

La valoración interdisciplinar de otras especialidades, como Reumatología o Medicina Interna, entre otras, es imprescindible en los casos asociados a enfermedades sistémicas^{2,3}.

El mejor diagnóstico se alcanza en un comité interdisciplinar de EPID que incluya, como mínimo, a especialistas con experiencia en Neumología, Radiología y Anatomía Patológica, siendo ideal la implicación de otros especialistas, como Reumatología, Medicina Interna, Inmunología, Farmacia y Enfermería.

FIGURA 2. ALGORITMO DIAGNÓSTICO BÁSICO EN ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS



BAL: lavado broncoalveolar; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución.

Fuente: elaboración propia.

IMPORTANCIA DE LA CLASIFICACIÓN

Una correcta clasificación es fundamental para establecer un pronóstico y guiar el tratamiento, dado que, por ejemplo, en aquellas EPID asociadas a enfermedad autoinmune, el primer paso terapéutico es el de la enfermedad de base².

Las EPID fibrosantes, especialmente con patrón de progresión, requieren un seguimiento estrecho y manejo especializado por todos aquellos especialistas implicados y por, como mínimo, una enfermera gestora especialista, además de otros perfiles, como fisioterapia o nutrición¹.

La enfermera desempeña un papel esencial en la detección precoz, seguimiento clínico y acompañamiento de las personas con EPID, entre cuyas funciones se incluyen⁶:

- Identificación de síntomas precoces durante la entrevista clínica.
- Educación al paciente y familia sobre la enfermedad, técnicas de conservación de energía y uso adecuado del oxígeno domiciliario.
- Control y registro de signos vitales, saturación de oxígeno y cambios en la disnea.
- Coordinación con el equipo interdisciplinar, incluyendo Neumología, Reumatología, Fisioterapia y Nutrición.

Enfermedad pulmonar intersticial difusa asociada a enfermedades autoinmunes sistémicas y a otras causas conocidas

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS), como la AR, la esclerosis sistémica, el lupus eritematoso sistémico (LES) o el síndrome de Sjögren, pueden cursar con afectación pulmonar intersticial. La EPID es una de las

complicaciones más frecuentes y graves en este grupo de personas^{1, 2}.

La identificación precoz de sus signos y síntomas es esencial para mejorar el pronóstico².

Si bien se abordan las EPID asociadas a enfermedades autoinmunes, resulta pertinente ampliar el enfoque incluyendo otras etiologías relevantes, como las EPID de origen ocupacional (asbestosis, silicosis), la sarcoidosis, como entidad granulomatosa con potencial evolución fibrótica, y otras enfermedades raras con afectación intersticial pulmonar.

Esta ampliación permite ofrecer una visión más integradora del espectro etiológico de las EPID, favoreciendo un abordaje clínico más completo².

ENFERMEDADES AUTOINMUNES MÁS FRECUENTEMENTE ASOCIADAS A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

Dentro de las enfermedades autoinmunes que se asocian con la aparición de EPID, destacan las siguientes⁷:

Artritis reumatoide

- Presente en hasta el 10 % de personas con AR.
- Predomina el patrón de NIU.
- Se asocia a mayor mortalidad, especialmente en varones fumadores.

Esclerosis sistémica

- Afectación pulmonar en más del 80 % de los casos.
- Principal causa de muerte en ES.
- Patrón más común: NINE.

Lupus eritematoso sistémico

- La EPID es menos frecuente, pero puede manifestarse con disnea progresiva y tos seca.
- Otros patrones: NINE, patrón en vidrio deslustrado.

Síndrome de Sjögren

- EPID presente en un 9-20 % de los casos.
- Predomina el patrón NINE y organización (OP).
- Puede cursar con hiperreactividad bronquial.

De origen ocupacional

- Incluye patologías como asbestosis, silicosis y otras neumoconiosis⁸.
- Se relacionan con exposiciones laborales prolongadas a polvos minerales, metales o productos químicos.
- Aunque representan un porcentaje menor (≈ 5 % de los casos en algunos registros), su impacto clínico y legal es significativo⁹.

Sarcoidosis

- Enfermedad granulomatosa multisistémica de causa desconocida^{8, 10}.
- Afecta principalmente al pulmón en más del 90 % de los casos¹⁰.
- Puede evolucionar hacia fibrosis pulmonar en fases avanzadas⁸.
- Se considera una EPID primaria, con patrón clínico y radiológico característico⁸.

Otras enfermedades raras

- Linfangioleiomiomatosis, microlitiasis alveolar, histiocitosis X, síndrome de Hermansky-Pudlak, entre otras^{10, 11}.

- Aunque poco frecuentes, su inclusión es relevante en contextos clínicos especializados o en unidades de referencia (CSUR).
- Algunas tienen base genética o se asocian a síndromes sistémicos³.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS RESPIRATORIAS MÁS FRECUENTES

Síntomas cardinales

- Disnea de esfuerzo progresiva: síntoma guía más común³.
- Tos seca persistente: frecuente y a menudo incapacitante³.
- Fatiga: relacionada con hipoxemia crónica³.
- Dolor torácico leve: puede aparecer en ES y en LES³.

Signos clínicos relevantes

- Crepitantes inspiratorios tipo “velcro” en bases pulmonares³.
- Cianosis periférica o edema de miembros inferiores en fases con hipertensión pulmonar³.
- Raynaud o telangiectasias en ES, como manifestaciones extrapulmonares⁵.

Evaluación en Enfermería

VALORACIÓN CLÍNICA DIRIGIDA

- Registrar evolución de la disnea, tos, fatiga³.
- Evaluar la tolerancia al ejercicio (test de la marcha de 6 minutos si procede)¹⁰.
- Observar signos extrapulmonares, como úlceras digitales, eritema facial o xerostomía¹².

DETECCIÓN PRECOZ DE SIGNOS DE ALARMA

- Cambios rápidos en la disnea o caída de saturación basal o en esfuerzo³.
- Tos nueva o agravada³.
- Dolor torácico con sensación de opresión o cambios radiológicos³.

Conclusiones

- Las EPID comprenden un grupo diverso de enfermedades clasificadas con el propósito de orientar el diagnóstico y tratamiento adecuado.
- El abordaje interdisciplinar es esencial para mejorar el pronóstico de los pacientes.
- Las enfermeras desempeñan un rol clave que contribuye significativamente a la calidad de vida y al manejo integral de las EPID.

BIBLIOGRAFÍA

1. Margallo Iribarnegaray J, Churruca Arróspide M, Matesanz López C, Pérez Rojo R. Enfermedad pulmonar intersticial difusa. *Open Respir Arch*. 2023;5(2):100248.
2. Fischer A, Du Bois R. Interstitial lung disease in connective tissue disorders. *Lancet*. 2012;380(9842):689-98.
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):e18-47.
4. Ryerson CJ, Adegunsoye A, Piciocchi S, Hariri LP, Khor YH, Wijsenbeek MS, et al. Update of the International Multidisciplinary Classification of the Interstitial Pneumonias: An ERS/ATS Statement. *Eur Respir J*. 2025:2500158.
5. Vicens-Zygmunt V, Molina-Molina M, Raghu G. Highlights for the Clinical Practice in Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Progressive Pulmonary Fibrosis: From the ATS/ERS/ALAT/JRS 2022 Guideline. *Arch Bronconeumol*. 2023;59(2):73-5.

6. Fox L, Murray B. Idiopathic pulmonary fibrosis: the role of the respiratory advanced nurse practitioner. *Br J Nurs*. 2025;34(13):675-82.
7. Mira-Avendano I, Abril A, Burger CD, Dellaripa PF, Fischer A, Gotway MB, et al. Interstitial Lung Disease and Other Pulmonary Manifestations in Connective Tissue Diseases. *Mayo Clin Proc*. 2019;94(2):309-25.
8. Giménez A, Mazzini S, Franquet T. El informe radiológico en patología intersticial pulmonar. *Radiologia*. 2022;64(S2):142-9.
9. Huntley CC, Nettleton K, Moore VC, Walters GI. Occupational interstitial lung disease. *Medicine*. 2023;51(12):845-50.
10. Molina-Molina M, Buendia-Roldan I, Castillo D, Caro F, Valenzuela C, Selman M. Novedades diagnósticas y terapéuticas en fibrosis pulmonar progresiva. *Arch Bronconeumol*. 2022;58(5):418-24.
11. Lagos Castillo M, Reyes Cartes F. Linfangioleiomiomatosis: Actualización en fisiopatología, diagnóstico y tratamiento. *Rev Med Chile*. 2025;153(1):63-71.
12. Motamedi M, Ferrara G, Yacyshyn E, Osman M, Abril A, Rahman S, et al. Skin disorders and interstitial lung disease: Part I-Screening, diagnosis, and therapeutic principles. *J Am Acad Dermatol*. 2023;88(4):751-64.

2 Fibrosis pulmonar progresiva

23

Mireia Baiges Badia

Objetivos

- Exponer los criterios funcionales y radiológicos que permiten el manejo clínico de la fibrosis pulmonar progresiva (FPP).
- Indicar las comorbilidades asociadas a la FPP y su impacto en el manejo integral del paciente.

Definición

Diversas enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), además de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), pueden desarrollar FPP, lo cual ocurre en una proporción variable en función de la entidad¹.

La FPP no es una entidad por sí misma, sino una condición clínica o comportamiento común que pueden desarrollar diferentes EPID fibrosantes, la cual compromete el pronóstico del paciente¹.

La FPP se identifica por criterios de empeoramiento clínico, fisiológico y/o radiológico durante el seguimiento del paciente¹.

Identificar esta condición clínica es esencial, ya que permite establecer abordajes terapéuticos que pueden mejorar su pronóstico y mejorar la calidad de vida de las personas afectadas².

Criterios diagnósticos de fibrosis pulmonar progresiva

Deben cumplirse al menos dos de los criterios que aparecen en la figura 1, ocurridos en los últimos 12 meses, sin explicación alternativa³.

FIGURA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA

Criterios diagnósticos de FPP

(deben cumplirse al menos 2 de los siguientes criterios en los últimos 12 meses)

1



Empeoramiento de la clínica respiratoria.

Evidencia fisiológica de progresión de la enfermedad:

2



- Disminución absoluta de la capacidad vital forzada (CVF) $\geq 5\%$ en 1 año de seguimiento
- Disminución absoluta de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO) $\geq 10\%$ en 1 año de seguimiento

Evidencia radiológica de progresión de la enfermedad. Una o más de:

3



- Aumento de la extensión de las bronquiectasias de tracción
- Nuevas opacidades en vidrio deslustrado con bronquiectasias de tracción
- Nueva reticulación (fina)
- Aumento de la extensión o rudeza de las reticulaciones
- Aumento o aparición de nuevas panalizaciones
- Aumento de la pérdida del volumen lobar

Fuente: adaptado de referencia 3.

Comorbilidades relacionadas con la fibrosis pulmonar progresiva

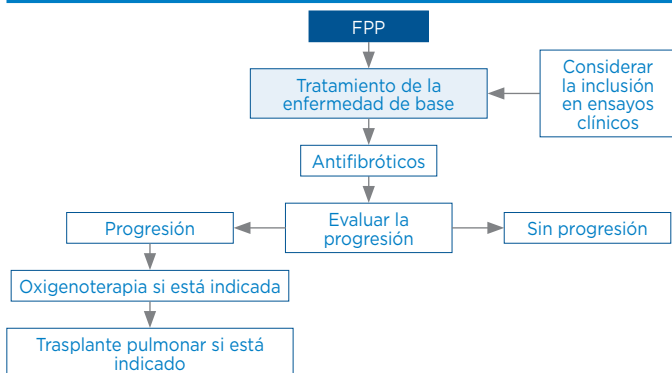
Es fundamental que el equipo de Enfermería identifique y supervise las comorbilidades que pueden coexistir con la fibrosis pulmonar, ya que pueden afectar significativamente al pronóstico y al abordaje global:

- **Hipertensión pulmonar:** aumento de las resistencias en la circulación pulmonar. Se suele presentar como disnea de esfuerzo progresiva y una desaturación al esfuerzo desproporcionada a la afectación de la fibrosis³.

- **Reflujo gastroesofágico y hernia de hiato:** en la que el contenido gástrico regresa al esófago y puede llegar a la vía aérea. El síntoma típico es tos de predominio nocturno o de primera hora de la mañana².
- **Apnea del sueño e hipoxia nocturna:** trastornos de obstrucción de la vía aérea y de disminución del oxígeno durante el sueño. Se suele presentar de forma sutil, como ronquidos y apneas nocturnas, mal descanso nocturno, sueño no reparador, dolor de cabeza e irritabilidad matutina².
- **Cáncer de pulmón:** con una necesidad de manejo personalizado y precoz, valorando el riesgo/beneficio de su tratamiento².
- **Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)/enfisema:** el tabaco es un mecanismo inductor tanto de la fibrosis pulmonar como de la EPOC, así como del cáncer de pulmón³.

Algoritmo terapéutico

FIGURA 2. ALGORITMO DE TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA



* Nintedanib es el único fármaco antifibrótico aprobado en España para el tratamiento de otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) fibrosantes crónicas con un fenotipo progresivo⁴.

Fuente: elaboración propia.

Conclusiones

- La FPP es una condición clínica común en diversas EPID y su identificación precoz es clave para mejorar el pronóstico.
- El diagnóstico de FPP se basa en criterios clínicos, funcionales y radiológicos, que deben evaluarse cuidadosamente durante el seguimiento.
- Las comorbilidades influyen significativamente en el manejo global del paciente, por lo que es esencial el rol de las enfermeras en su detección y control.

BIBLIOGRAFÍA

1. Molina-Molina M, Buendia-Roldan I, Castillo D, Caro F, Valenzuela C, Selman M. Novedades diagnósticas y terapéuticas en fibrosis pulmonar progresiva. Arch Bronconeumol. 2022;58(5):418-24. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289622000023>
2. Vicens-Zygmunt V, Molina-Molina M, Raghu G. Highlights for the Clinical Practice in Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Progressive Pulmonary Fibrosis: From the ATS/ERS/ALAT/JRS 2022 Guideline. Arch Bronconeumol. 2023;59(2):73-5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289622005841>
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022;205(9):e18-47.
4. Ficha técnica de Ofev. Boehringer Ingelheim. Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/114979004/FT_114979004.html

3 Síntomas y signos de la fibrosis pulmonar. Pruebas diagnósticas

27

Ana Alonso León y Susana P. Fernández Sánchez

Objetivos

- Clasificar los síntomas y signos clínicos característicos de la fibrosis pulmonar.
- Detallar las principales pruebas utilizadas en la evaluación diagnóstica de la fibrosis pulmonar.

Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) engloban un conjunto heterogéneo de patologías que afectan al intersticio pulmonar, el espacio funcional comprendido entre los alvéolos y los capilares sanguíneos¹.

La fibrosis pulmonar es la afectación crónica, progresiva, que genera una cicatrización del tejido intersticial, pérdida de elasticidad, de volumen pulmonar y deterioro funcional².

El tratamiento antifibrótico ha demostrado un enlentecimiento de la progresión en la fase fibrótica, con una moderación y ralentización del deterioro funcional².

Estos tratamientos son significativamente más eficaces cuando se inician en fases tempranas de la enfermedad, por ello es muy importante el diagnóstico precoz. La inespecificidad de los síntomas y el desconocimiento generalizado de las EPID son la principal causa del diagnóstico tardío³.

El reconocimiento de los síntomas respiratorios es fundamental para la detección precoz de las EPID, permitiendo una evaluación especializada más temprana^{1, 4}. Esta detección precoz de la fibrosis pulmonar en fases subclínicas

permite iniciar intervenciones terapéuticas o establecer un seguimiento especializado antes de que se produzca un deterioro funcional irreversible¹.

Se han propuesto estrategias de cribado dirigidas a poblaciones con alto riesgo de desarrollar la enfermedad, entre las que se incluyen^{1, 4}:

- Familiares de primer grado de personas con fibrosis pulmonar.
- Personas con enfermedades autoinmunes.
- Individuos con exposición ocupacional a polvos minerales, metales o materiales orgánicos.
- Personas con enfermedades pulmonares inespecíficas que no responden al tratamiento convencional.

El cribado puede incorporar la auscultación pulmonar (en busca de crepitantes inspiratorios tipo “velcro”), pruebas de función pulmonar periódicas y tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) en casos seleccionados. Estudios longitudinales han evidenciado que una proporción significativa de estos individuos desarrolla fibrosis pulmonar clínicamente manifiesta en un periodo de 3 a 5 años^{1, 5}.

El objetivo de este capítulo es describir los signos y síntomas más relevantes en las EPID, así como las pruebas diagnósticas necesarias para la detección precoz de la enfermedad.

Síntomas y signos de la fibrosis pulmonar

DISNEA DE ESFUERZO

La disnea es uno de los principales síntomas referidos por el paciente, y suele presentarse de forma progresiva. Aparece inicialmente durante grandes esfuerzos, como subir escaleras o caminar tramos con pendiente, y con el tiempo puede progresar a mínimos esfuerzos e incluso presentarse en reposo^{1, 6}.

A menudo se confunde con desacondicionamiento físico o se relaciona con otras comorbilidades cardiovasculares, sobre todo en personas de edad avanzada⁷.

La evaluación sistemática de la disnea mediante escalas, como la mMRC (*modified Medical Research Council*), puede facilitar su detección precoz y su monitorización y seguimiento.

TOS SECA PERSISTENTE

La tos crónica, caracterizada por ser seca y sin producción de esputo, afecta a la mayoría de las personas con fibrosis pulmonar en un momento u otro de la enfermedad. En la mayoría de las ocasiones se desencadena con los esfuerzos, incluso con el habla, la risa o con cambios bruscos de temperatura. Es un síntoma frecuente y clínicamente relevante, con impacto funcional y psicosocial considerable⁸.

CREPITANTES INSPIRATORIOS “TIPO VELCRO”

La auscultación pulmonar se caracteriza por la aparición de crepitantes finos de tipo “velcro”. Se auscultan principalmente en las bases pulmonares durante la inspiración. Su detección debe inducir a la solicitud de pruebas complementarias^{1, 9}.

ACROPAQUIAS (HIPOCRATISMO DIGITAL)

Aunque no son específicas, su presencia sugiere una enfermedad pulmonar crónica avanzada o hipoxemia mantenida; su valor diagnóstico aumenta si se asocian a síntomas respiratorios³.

SÍNTOMAS SISTÉMICOS

En personas con fibrosis pulmonar secundaria a enfermedades autoinmunes pueden presentarse síntomas como fiebre, mialgias, artralgias, fenómeno de Raynaud y pérdida de peso involuntaria. Estos signos deben alertar sobre la posibilidad de una EPID asociada a trastorno autoinmune¹⁰.

Pruebas diagnósticas

PRUEBAS DE FUNCIÓN PULMONAR

Las personas con EPID tienen alteraciones de la mecánica respiratoria y del intercambio gaseoso debido a la pérdida de elasticidad y de volumen pulmonar. Las pruebas de función pulmonar son fundamentales tanto para el diagnóstico como para el seguimiento evolutivo de estas personas¹¹.

En la fibrosis pulmonar se observa un patrón restrictivo caracterizado por una reducción de la capacidad vital forzada (CVF) y de la capacidad de transferencia para el monóxido de carbono (DLCO), que puede preceder a la alteración de los volúmenes pulmonares, siendo una herramienta sensible en el cribado^{1, 11, 12}. El seguimiento seriado de la CVF y de la DLCO permite evaluar la progresión de la enfermedad y la eficacia del tratamiento¹³.

La fibrosis pulmonar puede cursar con insuficiencia respiratoria, especialmente en fases avanzadas de la enfermedad. En esta fase, la gasometría arterial resulta fundamental para evaluar la hipoxemia arterial en reposo¹¹.

El test o prueba de la marcha de los 6 minutos (PM6M) evalúa la desaturación durante el esfuerzo y la tolerancia al ejercicio, no solo con la medición de la saturación media de oxígeno durante la misma, sino también con la distancia recorrida¹⁴, demostrando su utilidad en la evaluación de la progresión de la enfermedad¹⁵.

TÉCNICAS DE IMAGEN: RADIOGRAFÍA DE TÓRAX Y TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN

Aunque la radiografía de tórax puede mostrar patrones reticulares bilaterales y disminución del volumen pulmonar, su sensibilidad es baja para detectar fibrosis incipiente. La TCAR es la técnica de elección, ya que proporciona imágenes detalladas del parénquima pulmonar y permite identificar el patrón de neumonía intersticial usual (NIU)^{1, 16}.

La TCAR es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico de la fibrosis pulmonar. Una radiografía de tórax normal no excluye el diagnóstico de EPID¹⁷.

BIOPSIA PULMONAR

Cuando la TCAR muestra un patrón indeterminado o no NIU, y no permite un diagnóstico concluyente, puede ser necesaria una biopsia pulmonar¹⁸.

Las últimas guías internacionales incluyen dentro del algoritmo diagnóstico la criobiopsia transbronquial (CBTB)⁸, técnica menos invasiva, pero de menor rendimiento diagnóstico si no se tiene suficiente experiencia tanto en la obtención de la muestra como en su interpretación, y la biopsia quirúrgica mediante videotoracoscopia ofrece muestras más amplias, aunque con mayor riesgo¹⁸.

ESTUDIOS SEROLÓGICOS Y AUTOINMUNES

Dado que un porcentaje significativo de EPID se asocia a enfermedades autoinmunes, es imprescindible realizar estudios serológicos que incluyan anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anticitoplasma (ANCA), anticuerpos antipeptidos cíclicos citrulinados (anti-CCP), anti-Ro/La, entre otros¹⁰.

Conclusiones

- La fibrosis pulmonar representa un reto diagnóstico por la inespecificidad de sus manifestaciones iniciales. La disnea, la tos seca y los crepitantes inspiratorios “tipo velcro” son los signos y síntomas predominantes, y deben ser interpretados en su contexto clínico, especialmente en individuos con factores de riesgo³.
- El proceso diagnóstico de fibrosis pulmonar requiere una valoración clínica detallada, acompañada de estudios de imagen, como la TCAR, y pruebas de función pulmonar

que permiten evaluar la capacidad pulmonar y la difusión de gases¹⁶.

- La implementación de estrategias de cribado dirigidas a poblaciones de riesgo permite detectar la enfermedad en fases iniciales, donde la intervención terapéutica es más eficaz, y puede modificar el manejo de esta enfermedad¹.
- Promover la concienciación sobre la fibrosis pulmonar en el ámbito clínico general es esencial para optimizar los resultados en salud.

BIBLIOGRAFÍA

1. Collins BF. Screening for Preclinical Pulmonary Fibrosis: Are We There Yet? *Am J Respir Crit Care Med*. 2023;207(5):506-8.
2. Molina-Molina M, Buendía-Roldán I, Castillo D, Caro F, Valenzuela C, Selman M. Novedades diagnósticas y terapéuticas en fibrosis pulmonar progresiva. *Arch Bronconeumol*. 2022;58(5):418-24.
3. Lederer DJ, Martínez FJ. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *N Engl J Med*. 2018;378(19):1811-23.
4. Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev*. 2018;27(150):180076.
5. Johannson KA, et al. Increasing Health Care Use and Expenditures in the Preclinical Period of Idiopathic Pulmonary Fibrosis Diagnosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;198(12):1449-56.
6. Ryerson CJ, Hartman T, Elicker BM, Ley B, Lee JS, Abbritti M, et al. Clinical features and outcomes in combined pulmonary fibrosis and emphysema in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2013;144(1):234-40.
7. Van Cleemput J, Sonaglioni A, Wuyts WA, Bengus M, Stauffer JL, Harari S. Idiopathic Pulmonary Fibrosis for Cardiologists: Differential Diagnosis, Cardiovascular Comorbidities, and Patient Management. *Adv Ther*. 2019;36(2):298-317.
8. Vigeland CL, Horton MR. Cough in idiopathic pulmonary fibrosis: more than just a nuisance. *Lancet Respir Med*. 2016;4(8):600-1.
9. Camiciottoli G, et al. Velcro crackles in interstitial lung disease: diagnostic accuracy and effectiveness of an electronic stethoscope. *Respir Med*. 2014;108(4):543-52.

10. Fischer A, Du Bois R. Interstitial lung disease in connective tissue disorders. *Lancet*. 2012;380(9842):689-98.
11. American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;161(2 Pt 1):646-64.
12. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina Molina M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) Research Group on Diffuse Pulmonary Diseases. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(8):343-53.
13. Flaherty KR, Andrei AC, King TE Jr, Raghu G, Colby TV, Wells A, et al. Idiopathic interstitial pneumonia: do community and academic physicians agree on diagnosis? *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175(10):1054-60.
14. Brown AW, Nathan SD. The Value and Application of the 6-Minute-Walk Test in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2018;15(1):3-10.
15. Du Bois RM, Weycker D, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Kartashov A, et al. Six-minute-walk test in idiopathic pulmonary fibrosis: Test validation and minimal clinically important difference. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183(9):1231-7.
16. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018;6(2):138-53.
17. Societat Catalana de Pneumologia. Document de Posicionament Diagnòstic i Tractament de la Fibrosi Pulmonar Idiopàtica. SOCAP. 2024.
18. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Antoniou KM, Bissell BD, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):E18-47.

4 Manejo del paciente con fibrosis pulmonar

35

Mónica Santos Arranz

Objetivos

- Enumerar las diferentes estrategias farmacológicas y no farmacológicas para el manejo integral de la fibrosis pulmonar (FP).
- Identificar las necesidades clínicas, nutricionales y emocionales del paciente con FP.

Recomendaciones relacionadas con el tratamiento farmacológico y no farmacológico

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El tratamiento de este amplio espectro de enfermedades, cuyos comportamientos evolutivos y respuestas terapéuticas son heterogéneos, se ha basado, hasta el momento actual, en el uso de fármacos antifibróticos y fármacos con acción antiinflamatoria-inmunomoduladora¹.

Tratamientos antifibróticos

Actualmente se recomiendan dos fármacos antifibróticos como opciones de tratamiento² (tabla 1).

Tratamientos inmunosupresores

Indicados especialmente en formas inflamatorias de la enfermedad. Su uso debe estar precedido por una evaluación cuidadosa del paciente y sus comorbilidades. A modo informativo, tener en cuenta que estos fármacos no tienen indicación en ficha técnica (tabla 2).

TABLA 1. FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS

Fármaco	Pirfenidona	Nintedanib
Indicación	Adultos: para el tratamiento de la FP idiopática (FPI)	• Adultos: para el tratamiento de FPI • Adultos: para el tratamiento de otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) fibrosantes crónicas con un fenotipo progresivo • Niños y adolescentes (6-17 años de edad): para el tratamiento de las EPI fibrosantes progresivas clínicamente significativas** • Adultos, adolescentes y niños a partir de los 6 años de edad: para tratar la enfermedad pulmonar intersticial asociada a la esclerosis sistémica (EPI-ES)#**
Mecanismo de acción	Inhibe factores de crecimiento profibrogénicos	Inhibidor triple de receptores de tirosina quinasa
Posología	2.403 mg/día vo (801 mg/8 h) Comienzo con 267 mg/8 h, titulando hasta dosis plena Tomarlo con las comidas	300 mg/día vo (150 mg/12 h) Tomarlo con las comidas
Efectos adversos más frecuentes*	Náuseas/vómitos, diarrea, dispepsia, anorexia/pérdida de peso, rash/fotosensibilidad, alteración de la función hepática	Diarrea, náuseas y/o vómitos, dispepsia, anorexia/pérdida de peso, alteración de la función hepática, eventos tromboembólicos

(Continúa)

(Continuación)

TABLA 1. FÁRMACOS ANTIFIBRÓTICOS

Fármaco	Pirfenidona	Nintedanib
Disminuir efectos adversos	IBP (evitar omeprazol → usar pantoprazol o esomeprazol) Fotoprotector diario, vestimenta apropiada	IBP, antidiarreicos (loperamida), antieméticos (metoclopramida), harina de algarroba
Contraindicaciones	• Hipersensibilidad al fármaco • Angioedema tras la toma • Uso concomitante con fluvoxamina • Hepatopatía o nefropatía grave	• Hipersensibilidad al fármaco, al cacahuete, a la soja o a algún excipiente (ver ficha técnica) • Embarazo
Reducen biodisponibilidad	Tabaco, omeprazol, rifampicina, zumo de pomelo	Rifampicina, carbamazepina y fenitoína
Aumentan biodisponibilidad	Ciprofloxacino, amiodarona, propafenona, fluconazol, fluoxetina o paroxetina	Ketoconazol, eritromicina o ciclosporina
Parámetros de monitorización	• Función hepática • Peso	• Función hepática • Peso

EPI: enfermedad pulmonar intersticial; EPI-ES: enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerosis sistémica; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; IBP: inhibidores de la bomba de protones; vo: vía oral

*La reducción de dosis de nintedanib a 100 mg cada 12 horas es una opción clínica válida hasta el control de síntomas, momento en que deberá intentarse restablecer la dosis óptima. De igual modo, si las circunstancias clínicas lo exigieran, la dosis de pirfenidona puede reducirse o suspenderse transitoriamente hasta que cesen o se minimicen los efectos adversos, momento en que deberá reconsiderarse una escalada hasta dosis plena.

**Indicaciones en estudio o sin petición de financiación.

#La indicación de nintedanib para el tratamiento de la EPI-ES no está reembolsada por el Sistema Nacional de Salud.

Fuente: elaboración propia adaptada de la referencia 1 y de las fichas técnicas de ambos antifibróticos.

Ficha
técnica
Pirfenidona



Ficha
técnica
Nintedanib



TABLA 2. FÁRMACOS INMUNOSUPRESORES

Elemento	Cantidad
Corticoides (CE)	1.ª línea en la mayoría de EPID no FPI, EPID graves o exacerbaciones Prednisona → mantenimiento, metilprednisolona → exacerbaciones
Micofenolato de mofetilo (MMF)	Ahorra dosis de CE prolongados o 1.ª línea en EPID asociada a esclerosis sistémica
Azatioprina (AZA)	• Ahorrador de CE igual que MMF • Combinación con CE como 1.ª línea en EPID relacionadas con enfermedades del tejido conectivo
Ciclosporina y tacrolimus	2.ª línea en EPID asociada a Sjögren con deterioro moderado-grave
Metotrexato (MTX)	2.ª línea en sarcoidosis y EPID asociadas a artritis reumatoide
Ciclofosfamida (CYC)	2.ª o 3.ª línea en casos graves, progresivos y que requieren hospitalización
Rituximab (RTX)	• Neumonitis por hipersensibilidad fibrosante refractaria a otros tratamientos • EPID asociadas a enfermedades autoinmunes
Infliximab	Sarcoidosis con enfermedad pulmonar refractaria
Tocilizumab	3.ª o 4.ª línea en EPID asociadas a esclerosis sistémica temprana o enfermedades del tejido conectivo
Inhibidores de JAK más utilizados (tofacitinib o baricitinib)	Tratamiento compasivo en algunos casos de EPID asociadas a enfermedades autoinmunes

AZA: azatioprina; CE: corticoides; CYC: ciclofosfamida; EPID: enfermedades pulmonares intersticiales difusas; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; MMF: micofenolato de mofetilo; MTX: metotrexato; RTX: rituximab.

Fuente: elaboración propia.

Más información sobre el manejo de tratamientos inmunosupresores escaneando este código



TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

Las terapias no farmacológicas son complementos importantes que pueden mejorar la carga de los síntomas y la calidad de vida con efectos secundarios mínimos o nulos¹.

Rehabilitación pulmonar

La rehabilitación pulmonar es una intervención clave en la FP, ya que puede mejorar la capacidad funcional, aliviar la disnea y favorecer la calidad de vida. A través de ejercicio adaptado, técnicas respiratorias y educación, ayuda a las personas a mantenerse activos y a manejar mejor su enfermedad^{1,3}.

Oxigenoterapia

La oxigenoterapia desempeña un papel crucial en el manejo de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), especialmente en las personas que presentan hipoxemia o bajos niveles de oxígeno en sangre. El suministro de oxígeno suplementario ayuda a mejorar la oxigenación tisular y a reducir la disnea o dificultad respiratoria, y puede contribuir a mejorar la calidad de vida y la capacidad funcional en estas personas¹. Su utilización puede ser puntual (durante el esfuerzo o deambulación si se constata saturación periférica de oxígeno $\leq 88\%$) o continuo, según la situación de la enfermedad⁴.

Cuidados paliativos

Los estudios indican que los cuidados paliativos (CP) pueden mejorar el manejo de síntomas, la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y la atención al final de la vida en personas con FP, reduciendo eventos críticos, hospitalizaciones y costes sanitarios a través de la atención personalizada del equipo interdisciplinar⁵.

Trasplante pulmonar

Opción terapéutica para personas con FP avanzada. Es el único tratamiento capaz de mejorar significativamente la supervivencia y la calidad de vida en casos seleccionados⁶.

Comorbilidades

Las comorbilidades (como cáncer de pulmón, reflujo gastroesofágico, enfisema, infecciones, hipertensión pulmonar, tromboembolia de pulmón, apnea obstructiva del sueño, entre otras) pueden manifestarse antes, durante y después del diagnóstico de la EPID. Su correcta identificación y su tratamiento podrían mejorar la calidad de vida, reducir la progresión y disminuir la mortalidad asociada en algunos pacientes¹.

Vacunación

Es fundamental en la prevención de infecciones respiratorias que pueden agravar la FP. Se recomienda vacunación contra la influenza, el neumococo, el COVID-19 y el virus respiratorio sincitial (VRS) cuando esté disponible⁶.

Rehabilitación respiratoria

INTRODUCCIÓN

La American Thoracic Society (ATS) y la European Respiratory Society (ERS) han definido la rehabilitación respiratoria (RR) como: “una intervención integral basada en una minuciosa evaluación del paciente seguida de terapias diseñadas a medida, que incluyen, pero sin limitarse a ellos, el 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 fomentar la adherencia a conductas para mejorar la salud a largo plazo”³.

Los individuos que presentan una mayor reducción de la capacidad de ejercicio presentan una peor CVRS¹. Además, se ha observado que una capacidad de ejercicio deficiente se asocia con una supervivencia más desfavorable¹.

COMPONENTES FUNDAMENTALES DE LOS PROGRAMAS DE REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

- Ejercicio físico, asociando el entrenamiento de las extremidades superiores e inferiores, combinando el entrenamiento de fuerza con el de resistencia.

- Educación centrada en el conocimiento de la enfermedad y su tratamiento.
- Fisioterapia respiratoria.

Es aconsejable también contemplar la **terapia ocupacional, el soporte psicosocial y la intervención nutricional**¹.

El consenso de la ATS/ERS sugiere que el mantenimiento de los beneficios a lo largo del tiempo tiene una relación directa con la duración del programa, y recomienda un mínimo de 20 sesiones de entrenamiento, o bien de 8 a 12 semanas de programa. Durante el ejercicio, se debe monitorizar la saturación de oxígeno y la frecuencia cardiaca para garantizar la seguridad, utilizando oxígeno suplementario si es necesario³.

ALGUNOS EJERCICIOS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA RECOMENDADOS (VER ANEXO I)

CONCLUSIONES

- La evidencia científica ha demostrado que la RR es más eficaz si se inicia lo antes posible⁷ y que es importante buscar estrategias que consigan mantener sus efectos a largo plazo, fundamentalmente incidiendo en los hábitos de vida y favoreciendo la actividad física¹.
- Los programas de RR deben ser supervisados, por simples y autónomos que sean. Generalmente, se llevan a cabo en el medio hospitalario, ya sea en el paciente hospitalizado o en régimen ambulatorio, aunque se pueden alcanzar beneficios similares cuando se realizan en el domicilio⁸.

Cuidados paliativos

La integración temprana de CP en personas con FP es esencial para mejorar la calidad de vida y la satisfacción del paciente.

Se sugiere comenzar los CP tan pronto como las personas estén sintomáticas y los síntomas no cedan a pesar del tratamiento específico¹.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO DE SÍNTOMAS

- **Tos:** se trata con antitusivos y medidas ambientales (tabla 3).
- **Disnea:** síntoma más frecuente y limitante. Los opioides conforman la línea terapéutica farmacológica más importante (tabla 3).
- **Fatiga:** estrategias como la conservación de energía, el ejercicio supervisado y el soporte nutricional son fundamentales.
- **Ansiedad y depresión:** comunes por la disnea persistente y el deterioro funcional. El soporte psicológico y el tratamiento farmacológico (benzodiazepinas/inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina –ISRS–) deben integrarse al plan terapéutico.
- **Insomnio:** buena higiene de sueño y medicación si es necesaria (ansiolíticos o hipnóticos de acción corta).

MANEJO DE EFECTOS SECUNDARIOS CON OPIOIDES

Reducción de dosis, cambio de vía de administración, rotación de opioide y tratamiento sintomático del efecto adverso: laxante para estreñimiento y antiemético para náuseas/vómitos¹.

CUIDADOS AL FINAL DE LA VIDA

- En la fase terminal, se prioriza el confort^{1,9}.
- Suspensión de tratamientos no esenciales^{1,9}.
- La sedación paliativa continua puede ser considerada en casos de disnea refractaria o sufrimiento extremo^{1,9}.
- Apoyo espiritual y acompañamiento^{1,9}.
- El entorno de atención puede ser el domicilio, hospitales o unidades de CP^{1,9}.

TABLA 3. TRATAMIENTO ESPECÍFICO DE LA TOS Y LA DISNEA

Tos	
Medidas no farmacológicas	Medidas farmacológicas (ajuste gradual)
• Fisioterapia respiratoria si secreciones • Cambios posturales si reflujo gastroesofágico • Evitar irritantes (humo, polvo) • Hidratación adecuada	• Codeína: 30-60 mg/6-8 h vo • Morfina: 5 mg/4 h o 10 mg formulación retardada/12 h • Dextrometorfano: 15-30 mg/6-8 h vo • Budesonida inhalada: 400-800 mcg/12 h • Dexametasona: 2-4 mg/6-8 h o prednisona 5-10 mg/día • Gabapentina: iniciar con 100-300 mg/día
Disnea	
Medidas no farmacológicas	Medidas farmacológicas
• Compañía tranquilizadora • Aire fresco sobre la cara • Ejercicios respiratorios y técnicas de relajación • Posición confortable • Adaptación del estilo de vida (actividades, barreras arquitectónicas...)	• Opioides (ajuste gradual): — Morfina vo: liberación rápida (sulfato o clorhidrato 2,5-5 mg/4-6 h vo) o de liberación prolongada (MST) 5 mg/12 h — Fentanilo: parche transdérmico 6-12 mcg • Fármacos adyuvantes: — Clorpromazina o prometazina — Oxigenoterapia: no es imprescindible

MST: tabletas de sulfato de morfina; vo: vía oral.

Fuente: elaboración propia.

Asesoramiento nutricional

En personas con FP se ha identificado que la carga aumentada sobre los músculos respiratorios, la liberación de mediadores inflamatorios, la coexistencia de hipoxemia y la inactividad física pueden impactar negativamente en su estado nutricional¹⁰. Se subraya la importancia de una evaluación nutricional no solo en el proceso diagnóstico, sino también durante el seguimiento, incluyendo la gestión de comorbilidades y los efectos adversos gastrointestinales inducidos por tratamientos antifibróticos, como la diarrea¹⁰ (tabla 4).

TABLA 4. ALIMENTOS RECOMENDADOS Y DESACONSEJADOS EN CASO DE DIARREA

Grupo de alimentos	Alimentos permitidos	Alimentos a evitar
Hidratos de carbono	Patatas, arroz y pasta cocidos, pan blanco, legumbres sin piel	Cereales integrales, legumbres enteras, patatas fritas
Verduras	Zanahoria, calabazas cocidas	Crudas (ensaladas)
Frutas	Manzana rallada o cocida, plátano maduro, melocotón en almíbar	Frutas con piel, cítricos, frutas laxantes
Proteínas	Pollo, pavo, huevo cocido	Carnes grasas, embutidos
Grasas	Aceite de oliva en crudo (con moderación)	Mantequilla, nata, fritos
Bebidas	Agua, limonada alcalina, agua de arroz, bebida isotónica, zumo sin pulpa	Café, té, chocolate, bebidas con gas y/o alcohólicas
Lácteos	Leche sin lactosa, queso fresco, yogures	Leche entera, quesos curados

Fuente: elaboración propia.

La malnutrición en personas con FP puede manifestarse como pérdida de peso, disminución de la masa magra y debilidad muscular, incluso en presencia de un índice de masa corporal (IMC) normal. Esta condición se asocia con una menor tolerancia al ejercicio, mayor disnea y peor calidad de vida¹¹.

DIETA RECOMENDADA

Los alimentos ricos en antioxidantes, fibra y proteínas son beneficiosos, ya que combaten el estrés oxidativo y el desgaste muscular¹².

Se debe llevar una dieta equilibrada y buena hidratación (2-3 l/día)¹³ (figura 1).

FIGURA 1. EJEMPLO DE DIETA EQUILIBRADA

	Grasas, aceites y azúcar Usar con moderación
	Leche, yogur y queso 2-3 raciones
	Carne, pollo, pescado, huevos, legumbres y nueces 2-3 raciones
	Verduras 3-5 raciones
	Frutas 2-4 raciones
	Pan, cereales, arroz y pasta 6-11 raciones

Fuente: elaboración propia adaptada de referencia 13.

INDICACIONES NUTRICIONALES Y DIETÉTICAS SEGÚN EVENTOS ADVERSOS GASTROINTESTINALES¹⁰



Apoyo emocional

IMPACTO EMOCIONAL DE LA FIBROSIS PULMONAR

Estudios recientes han evidenciado que las personas con FP enfrentan diversas dificultades emocionales:

- **Ansiedad y depresión:** la incertidumbre sobre la progresión de la enfermedad, la disnea persistente y la dependencia de oxígeno generan angustia y estados depresivos¹⁴.
- **Aislamiento social:** la fatiga y la dificultad para respirar limitan la participación en actividades sociales, lo que aumenta la sensación de soledad¹⁵.
- **Estrés en los cuidadores:** familiares y cuidadores también experimentan altos niveles de estrés debido a la carga emocional y física que implica el cuidado de una persona con FP¹⁶.

PRINCIPALES NECESIDADES DE APOYO EMOCIONAL

Las personas y sus cuidadores tienen necesidades de apoyo emocional no cubiertas en varios aspectos^{14, 16, 17}:

- **Acceso a información clara y comprensible:** la falta de conocimiento sobre la enfermedad genera angustia. Es fundamental proporcionar información accesible sobre el pronóstico, los tratamientos y las estrategias para el manejo de síntomas.

- **Apoyo psicológico estructurado:** terapias psicológicas, individuales o en grupo, ayudan a manejar la ansiedad y la depresión derivadas de la enfermedad.
- **Comunicación efectiva con los profesionales de la salud:** muchas personas expresan dificultades para discutir sus preocupaciones emocionales con los médicos, lo que resalta la necesidad de una comunicación más empática y abierta.
- **Estrategias de afrontamiento personalizadas:** las personas requieren herramientas para enfrentar el estrés, como técnicas de *mindfulness*, terapia cognitivo-conductual y estrategias de autocuidado.

ESTRATEGIAS PARA MEJORAR EL APOYO EMOCIONAL

Los estudios revisados sugieren diversas intervenciones para abordar las necesidades emocionales de estas personas y sus cuidadores:

- **Grupos de apoyo y redes comunitarias:** la participación en grupos de apoyo mejora el bienestar emocional al permitir a las personas afectadas compartir experiencias y sentirse comprendidos. Además, la creación de redes de apoyo entre pacientes y cuidadores facilita la adaptación a la enfermedad¹⁶.
- **Atención psicológica integrada:** es fundamental incorporar la atención psicológica en el tratamiento de la FP. La terapia cognitivo-conductual y el acompañamiento emocional pueden ayudar a reducir la ansiedad y mejorar la calidad de vida¹⁴.
- **Educación para pacientes y cuidadores:** el acceso a información clara y recursos educativos sobre la enfermedad disminuye la incertidumbre y permite un mejor manejo emocional. Programas de educación para cuidadores también pueden reducir el estrés asociado con el rol de apoyo¹⁵.

- **Entrenamiento en comunicación para profesionales de la salud:** los médicos y otros profesionales deben estar capacitados para abordar las preocupaciones emocionales de estas personas y sus familias, promoviendo una comunicación empática y efectiva¹⁷.

CONCLUSIONES

- El impacto emocional de la FP es significativo tanto para los pacientes como para sus cuidadores.
- La ansiedad, el aislamiento social y la carga emocional pueden afectar a la calidad de vida y al bienestar general.
- La implementación de estrategias de apoyo emocional, como la terapia psicológica, los grupos de apoyo, la educación y la mejora en la comunicación profesional sanitario-paciente, es esencial para proporcionar una atención integral y centrada en la persona.
- Incorporar el apoyo emocional en el manejo de la FP no solo mejora el bienestar psicológico de las personas, sino que también facilita la adaptación a la enfermedad y promueve un mejor cuidado a largo plazo.

Glosario

- **CVRS:** se refiere al nivel de bienestar que una persona experimenta en relación con su salud.
- **Inhibidores de la bomba de protones (IBP):** son medicamentos para tratar la acidez estomacal, que funcionan reduciendo la cantidad de ácido gástrico producido por glándulas en el revestimiento del estómago.
- **Inhibidores de JAK:** son medicamentos que bloquean la acción de enzimas llamadas Janus quinasa (JAK), que pueden ayudar a reducir la inflamación y suprimir la respuesta inmune en diversas condiciones inflamatorias y autoinmunes.

- **ISRS:** son medicamentos usados para tratar trastornos del estado de ánimo y ansiedad.

Anexo I

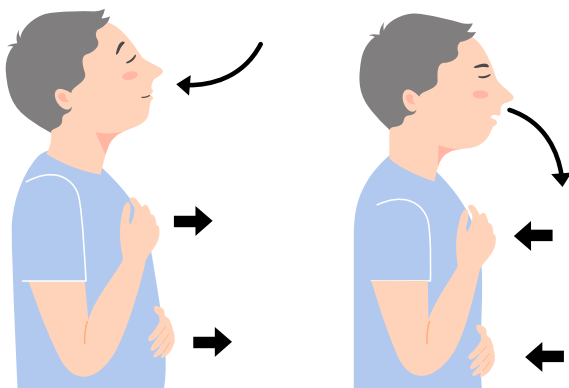
RESPIRACIÓN DIAFRAGMÁTICA

Objetivo: mejorar la eficiencia respiratoria y reducir el trabajo respiratorio.

Cómo hacerlo:

- Acuéstate o siéntate cómodamente.
- Coloca una mano sobre el pecho y otra sobre el abdomen.
- Inhala por la nariz lentamente, sintiendo cómo se eleva el abdomen.
- Exhala lentamente por la boca, contrayendo el abdomen.
- Repite 5-10 veces.

FIGURA 2. RESPIRACIÓN DIAFRAGMÁTICA



RESPIRACIÓN CON LABIOS FRUNCIDOS

Objetivo: evitar el colapso de las vías respiratorias y mejorar la oxigenación.

Cómo hacerlo:

- Inhala por la nariz durante 2 segundos.
- Exhala lentamente por la boca con los labios fruncidos durante 4 segundos (como si fueras a apagar una vela).
- Repite 5-10 veces.

FIGURA 3. RESPIRACIÓN CON LABIOS FRUNCIDOS



Fuente: banco de imágenes de Shutterstock.

EJERCICIO AERÓBICO SUAVE. CAMINATAS O BICICLETA

Recomendación:

- Comienza con 10 minutos diarios y aumenta progresivamente.
- Siempre con supervisión médica y utilizando oxígeno si ha sido indicado.

FIGURAS 4 Y 5. EJERCICIOS AERÓBICOS SUAVES

Fuente: banco de imágenes de Shutterstock.

EJERCICIO DE EXPANSIÓN TORÁCICA

Objetivo: aumentar la movilidad torácica y la ventilación pulmonar.

Cómo hacerlo:

- Coloca las manos a los lados de las costillas.
- Inhala profundamente por la nariz, expandiendo el tórax hacia los lados.
- Mantener el aire durante 3 segundos.
- Exhalar el aire lentamente por la boca.
- Se podría realizar con incentivador respiratorio si disponibilidad e indicación.

FIGURA 6. EXPANSIÓN TORÁCICA

Fuente: banco de imágenes de Shutterstock.

EJERCICIOS DE FORTALECIMIENTO MUSCULAR

Objetivo: ayudar a mantener la independencia funcional.

Ejemplos:

- Sentadillas suaves con apoyo.
- Levantamiento de brazos con botellas de agua.

FIGURA 7. SENTADILLAS



Fuente: banco de imágenes de Shutterstock.

FIGURA 8. LEVANTAMIENTO DE BRAZOS CON PESO



Fuente: banco de imágenes de Shutterstock.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruiz I, Caupena C. Final de vida. Paliativos en EPID. En: Boldova A, Ros JA. Manual de consulta de enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Barcelona: Respira. Fundación Española del Pulmón. SEPAR. 2024;26:387-95.
2. Finnerty JP, Ponnuswamy A, Dutta P, Abdelaziz A, Kamil H. Efficacy of antifibrotic drugs, nintedanib and pirfenidone, in treatment of progressive pulmonary fibrosis in both idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) and non-IPF: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pulm Med.* 2021;21(1):411.
3. Rochester CL, Alison JA, Carlin B, Jenkins AR, Cox NS, Bauldoff G, et al. Pulmonary Rehabilitation for Adults with Chronic Respiratory Disease: An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2023;208(4):7-26.
4. Jacobs SS, Krishnan JA, Lederer DJ, Ghazipura M, Hossain T, Tan AM, et al. Home Oxygen Therapy for Adults with Chronic Lung Disease. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;202(10):e121-e141.
5. Micco A, Carpentieri E, Di Sorbo A, Chetta A, Del Donno M. Palliative care and end of life management in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Multidiscip Respir Med.* 2023;18:896.
6. Leuschner G, Mathai SC. Management of fibrotic interstitial lung disease: Current approaches and future directions. *Lancet Respir Med.* 2023;11(2):140-55.
7. Lu HY, Chen CF, Lee DL, Tsai YJ, Lin PC. Effects of Early Pulmonary Rehabilitation on Hospitalized Patients with Acute Exacerbation of Chronic Obstructive Pulmonary Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2023;18:881-93.
8. Stafinski T, Nagase FI, Avdagovska M, Stickland MK, Menon D. Effectiveness of home-based pulmonary rehabilitation programs for patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD): systematic review. *BMC Health Serv Res.* 2022;22(1):557.
9. Lindell KO, Kavalieratos D, Gibson KF, et al. Palliative Care and Pulmonary Fibrosis: Bridging Gaps in Understanding and Improving Quality of Life. *Chest.* 2021;160(2):511-23.
10. Faverio P, Bocchino M, Caminati A, Fumagalli A, Gasbarra M, Iovino P, et al. Nutrition in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Critical Issues Analysis and Future Research Directions. *Nutrients.* 2020;12(4):1131.

11. Barcos VI, Enghel Mayer JI. Nutrición en fibrosis pulmonar idiopática: ¿La gran olvidada? *Medicina* (Buenos Aires). 2021;81(4):671-6.
12. Qu Y, Zhao Y. Nutritional insights into pulmonary fibrosis: a comprehensive review on the impact of vitamins. *Front Nutr*. 2025;12:1525408.
13. Molina M, Mora G, Romero A. Guía para pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Barcelona: Respira. Fundación Española del Pulmón. SEPAR. 2012.
14. Lee JYT, Tikellis G, Holland AE, Goh NS, Keir GJ, Spencer L, et al. The supportive care needs of people living with pulmonary fibrosis and their caregivers: a systematic review. *Eur Respir Rev*. 2020;29(156):190125.
15. Cottin V, Spagnolo P, Kreuter M, Quaresma M, Braghiroli A, Antoniou KM, et al. Gaps in care of patients living with pulmonary fibrosis: a joint patient and expert statement on the results of a Europe-wide survey. *ERJ Open Res*. 2023;9(1):00647-2022.
16. Quarshie ND, Wells M, Dixon G, Mulholland S, Rudd S, Russell AM, et al. Interventions to address supportive care needs of people with pulmonary fibrosis and/or their caregivers: A scoping review. *Palliat Med*. 2025;2692163251326164.
17. Wells AU, Kreuter M, Flaherty KR, Kolb M. Holistic management of patients with progressive pulmonary fibrosis. *Eur Respir Rev*. 2023;32(169):220268.

5 Rol de la enfermera en la consulta de enfermedad pulmonar intersticial difusa

55

Ana Alonso León y Susana P. Fernández Sánchez

Objetivo

- Desarrollar los aspectos prácticos de los cuidados en personas con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), tanto desde la Enfermería de Cuidados Respiratorios como de la Enfermería en Reumatología.

Rol de la enfermera en la enfermedad pulmonar intersticial difusa fibrosante

DESDE LA PERSPECTIVA DE LA ENFERMERA ESPECIALIZADA EN ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

El manejo de las EPID supone un reto clínico tanto por su diagnóstico como por su evolución y su impacto en la calidad de vida de estas personas. Según Cottin *et al.*¹, el manejo óptimo de la EPID fibrosante requiere de un enfoque interdisciplinar centrado en la persona, tanto en el diagnóstico como en el seguimiento, en el cual la enfermera tiene un rol fundamental e importante.

Las enfermeras, como profesionales de referencia de la atención continuada y del cuidado centrado en la persona, son un pilar destacado tanto en la educación sanitaria como en la educación terapéutica, en el acompañamiento y en el seguimiento clínico del paciente, así como en la coordinación con los diferentes miembros del equipo interdisciplinar y los diferentes niveles asistenciales¹.

Función clínica

Educación sanitaria y terapéutica

La Educación para la Salud (EpS) y Educación Terapéutica (ET) tienen como objetivo común la modificación de conocimientos, actitudes, comportamientos de salud a través del empoderamiento de las personas sobre su proceso de salud/enfermedad. La enfermera es la profesional de referencia de los pacientes con patologías crónicas, y desarrolla un papel fundamental tanto en la EpS como en la ET, contribuyendo a la adhesión terapéutica, al autocuidado y a la mejora de la calidad de vida².

La EpS incluye explicar la naturaleza crónica y progresiva de la enfermedad, facilitando así la comprensión del diagnóstico, el pronóstico, las medidas para reconocer signos de exacerbación o de progresión, y fomentar los estilos de vida saludables. La ET engloba explicar los objetivos de cada uno de los tratamientos y sus posibles efectos secundarios, la importancia del uso correcto de la oxigenoterapia domiciliaria, brindando al paciente los conocimientos necesarios para comprender y participar activamente tanto en el manejo como en la toma de decisiones sobre su patología^{2,3}.

Procedimientos

El rol de la enfermera en la enfermedad pulmonar intersticial también incluye los procedimientos o la realización de las pruebas necesarias para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad, como extracción de muestras de sangre, recogida de cuestionarios, realización de pulsioximetrías, pruebas de función pulmonar (PFP), prueba de la marcha de 6 minutos (6MWT) y el monitoreo de signos vitales, el control del peso u otros procedimientos de Enfermería que necesite el equipo asistencial para el cuidado de la persona.

Control

El contacto de muchas de estas personas con el equipo sanitario es a través de la enfermera especializada en cuidados

al paciente respiratorio, que puede realizar una valoración clínica identificando los signos o síntomas de progresión de la enfermedad, realizando una evaluación temprana y coordinando las pruebas diagnósticas necesarias y la valoración precoz por parte del equipo interdisciplinar³. Estas evaluaciones periódicas permiten monitorizar la evolución de la enfermedad, ajustando las intervenciones a las necesidades del paciente.

La enfermera también tiene un rol importante en la detección temprana de efectos secundarios relacionados con el tratamiento para una gestión adecuada de estos^{3, 4}. Para ello es necesario proporcionar la información necesaria sobre cómo manejarlos⁵, con el objetivo de mantener la adhesión de estas personas al tratamiento y su calidad de vida⁶.

Función gestora

La gestión de casos es el proceso de colaboración mediante el que se valoran, planifican, aplican, coordinan, monitorizan y evalúan las opciones y servicios necesarios para satisfacer las necesidades de salud de una persona⁷. La labor de la enfermera gestora de casos es dar respuesta a la necesidad de mejorar la continuidad de los cuidados de los pacientes de alta complejidad, a lo largo de los diferentes niveles asistenciales y entre los diferentes proveedores de salud.

Función investigadora

La enfermera especializada en enfermedades pulmonares intersticiales puede participar en proyectos de investigación dentro del propio servicio, y liderar proyectos de investigación en cuidados de Enfermería, con el objetivo de aportar un mayor conocimiento científico y mejorar la calidad de atención a la persona.

Función docente

En los últimos años, la introducción de tratamientos específicos para las enfermedades intersticiales ha mejorado significativamente la supervivencia de los pacientes. Sin em-

bargo, esto también conlleva un aumento de la morbilidad, la comorbilidad y la complejidad, requiriendo un manejo más integral y especializado.

Los conocimientos sobre cuidados de Enfermería deben ser incorporados no solo en la formación pregrado, sino también en los programas de posgrado y en la capacitación de residentes de las especialidades enfermeras. Además, la formación continuada es clave para mantener competencias actualizadas, fomentar la investigación y mejorar la calidad asistencial³.

TABLA 1. PAPEL GLOBAL DE LA ENFERMERA EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS FIBROSANTES

Dimensión	Rol específico
Educativa	Explicación de la enfermedad, tratamiento, autocuidados y estilos de vida saludables
Clínica	Evaluación de síntomas, seguimiento de progresión, control de comorbilidades
Psicosocial	Acompañamiento emocional, detección de impacto psicológico y apoyo en decisiones compartidas. Valoración del entorno social y gestión de apoyo
Técnica	Realización de procedimientos diagnósticos y monitorización terapéutica
Coordinadora	Interlocutora entre niveles asistenciales, referente accesible para el paciente y familia
Investigadora	Participación o liderazgo en estudios sobre cuidados e intervención en enfermedades pulmonares intersticiales difusas
Docente	Formación a otros profesionales, residentes y apoyo en programas de educación terapéutica

Fuente: adaptada de la referencia 1.

DESDE LA PERSPECTIVA DE ENFERMERÍA REUMATOLÓGICA

Enfermería reumatológica está presente en los Servicios de Reumatología en España desde finales del 1980⁸. Dentro de los equipos, la enfermera colabora en el cuidado de las personas con enfermedades reumáticas y, de forma específica, de aquellos con enfermedades inflamatorias inmunomediadas⁹.

La EPID es frecuente (32,8 %) en enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS), como la artritis reumatoide (AR), la esclerosis sistémica (ES), el síndrome antisintetasa* o el síndrome de Sjögren (SS)¹⁰. La presencia de EPID en enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) es un cambio importante en el pronóstico, porque aumenta el riesgo de morbilidad y mortalidad¹¹.

Concretamente, en personas con AR, el diagnóstico de EPID es, frecuentemente, posterior al diagnóstico reumatológico, sin olvidar que es una de las manifestaciones extraarticulares más frecuentes y graves en la AR¹¹. Con el objetivo de un diagnóstico precoz, la enfermera puede colaborar en la detección de la presencia de síntomas de EPID, como son el incremento de la disnea o la presencia de tos seca, para comunicarlo al equipo médico. Nos puede ayudar también el conocer aquellos factores de riesgo para EPID de las diferentes enfermedades autoinmunes. Por ejemplo, los principales factores de riesgo para el desarrollo de EPID en la AR son: el sexo masculino, la edad avanzada, el inicio tardío de la AR, el antecedente de tabaquismo, la actividad moderada o alta mantenida de la enfermedad y la positividad del factor reumatoide y de los anticuerpos antipeptido cíclico citrulinado¹¹.

Debido al impacto en la calidad de vida de las personas con EPID y EAS, el manejo debe ser interdisciplinario entre diferentes especialidades y niveles asistenciales^{12, 13}. En este

* Se conoce como síndrome antisintetasa la asociación de miopatía inflamatoria idiopática, afección intersticial pulmonar, manos de mecánico, artritis no erosiva y la presencia de anticuerpos antisintetetas en suero. Véase (Balsa, 2022).

contexto, la enfermera reumatológica juega un papel clave en la atención integral a estas personas y sus familias o cuidadores, colaborando en la vigilancia activa de la enfermedad, la promoción del autocuidado y la gestión de enlace entre profesionales, con el objetivo de mejorar los resultados y la satisfacción de los pacientes¹⁴.

Función clínica^{6, 15, 16}

Educación

Realizar educación sanitaria a esta persona y su familia o cuidadores de forma individual y/o grupal. La educación es vital para ayudar a las personas afectadas a comprender su enfermedad y establecer expectativas con respecto al tratamiento y la progresión. Los pacientes a menudo recurren a internet para investigar su enfermedad y se alarman por lo que encuentran, porque es inexacto, engañoso o no relevante para su diagnóstico específico. Las enfermeras desempeñan un papel fundamental al proporcionar a los pacientes información precisa, responder a sus preguntas y ofrecer enlaces a webs fiables dirigidas a personas afectadas, como las de sociedades científicas, como la Fundación Española de Reumatología (Inforeuma), o de grupos de ayuda para pacientes, como la Pulmonary Fibrosis Foundation¹⁷, que son imprescindibles.

Por ejemplo, instruir sobre:

- **El proceso de la enfermedad:** ayudar al paciente a comprender cómo la inflamación crónica y la fibrosis pulmonar afectan a su función respiratoria, reforzando la importancia de la adherencia al tratamiento.
- **El manejo de medicamentos:** explicar el objetivo, los efectos secundarios posibles (por ejemplo: toxicidad hepática de fármacos), la conservación, la importancia de la adhesión, los protocolos de autocontrol, y enseñar la autoadministración de dispositivos (por ejemplo: jeringas o plumas precargadas). Proporcionar información escrita de refuerzo¹⁸.

- **Autocuidado y estilos de vida:** promover hábitos saludables (cese del hábito tabáquico, ejercicio adaptado a las posibilidades del paciente, nutrición adecuada) que beneficien la capacidad pulmonar. Formar al paciente en técnicas de fisioterapia respiratoria básica para aliviar la disnea. Gestionar la necesidad de derivar a otros servicios, como Rehabilitación o Terapia Ocupacional.
- **Reconocimiento de señales de alarma:** instruir sobre cuándo consultar con el equipo de salud ante empeoramiento (aumento súbito de la disnea o aparición de fiebre), lo que permite una intervención temprana. Recordar los teléfonos o correos de contacto de Enfermería para informar al equipo responsable.
- **Pruebas complementarias:** explicar al paciente en qué consisten y las recomendaciones para su realización; por ejemplo, de las pruebas de imagen, espirometrías, pruebas de difusión pulmonar, pruebas de la marcha, etc., que se le realizarán.

Estos contenidos educativos, basados en la evidencia, favorecen el empoderamiento de estas personas y buscan mejorar la calidad de vida del paciente reumático con afectación pulmonar⁶.

Procedimientos

Se llevarán a cabo los procedimientos, como extracción de muestras, recogida de cuestionarios, realización de pulsioximetrías, tensión arterial, electrocardiogramas u otros procedimientos de Enfermería, que necesite el equipo asistencial para el cuidado de estas personas.

Control

- Realizará un Plan de Cuidados de Enfermería basado en la taxonomía enfermera NANDA-I sobre las necesidades principales detectadas, e irá evaluando de forma periódica las intervenciones realizadas.

- Supervisará la administración de terapias prescritas (fármacos antiinflamatorios, inmunosupresores o antifibróticos), controlando posibles efectos tóxicos. En particular, la enfermera capacitada puede llevar a cabo la monitorización analítica sistemática requerida por los tratamientos biológicos o inmunosupresores, realizando hemogramas, determinaciones de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva –PCR– y velocidad de sedimentación globular –VSG–), enzimas hepáticas, etc., y alertará al equipo médico ante alteraciones importantes. Con ello, el seguimiento estrecho y estructurado contribuirá a minimizar eventos adversos y a ajustar precozmente dosis o terapias ante pérdida de eficacia.
- Colaborará en el cuidado integral de las personas: educando al paciente en la importancia de la disminución de las infecciones, gestionando la correcta vacunación, si es posible anteriormente a la introducción de tratamientos inmunosupresores. Realizará el control de infecciones y la gestión de inmunosupresores durante la infección.
- Valoración y refuerzo de la adherencia terapéutica con cuestionarios o entrevistas.
- Valoración, apoyo y gestión de las comorbilidades más frecuentes: impacto emocional, osteoporosis, fatiga, riesgo cardiovascular, hipertensión, diabetes, dislipemias, etc.

Soporte continuado

Dado el impacto en la calidad de vida de las personas con EPID y ERAS, es imprescindible el acceso rápido al equipo cuando el paciente tiene dudas de cualquier índole relacionadas con su enfermedad, facilitando el teléfono o un correo de contacto que gestiona la enfermera de referencia dentro del equipo de Reumatología.

También es imprescindible, dada la morbilidad y mortalidad de estas personas, la gestión de su proceso de forma coordinada con otros profesionales del propio hospital, de Atención Primaria o de PADES**, si así lo necesitase el paciente. Es importante destacar la figura de la gestora de casos como persona de referencia que acompaña a esta persona durante todo el proceso; a través de los diferentes escenarios, coordinando los recursos en función de las necesidades y de los profesionales implicados. Sin olvidar su rol en los comités multidisciplinares gestionando este circuito y las decisiones que se hayan acordado.

Función investigadora

La enfermera de Reumatología puede colaborar y/o liderar en proyectos de investigación del propio servicio o de aspectos propiamente de Enfermería para contribuir a un mayor conocimiento científico y mejores cuidados en personas con ERAS y EPID.

Función docente

El incremento de morbilidad y mortalidad que supone la presencia de EPID en una persona con ERAS hace clave la difusión de conocimientos sobre cuidados de Enfermería de estas personas a enfermeros de pregrado, posgrado y residentes de las especialidades enfermeras.

Función coordinadora

La enfermera coordinará y gestionará, con la ayuda de otros profesionales, la realización de procedimientos que necesite el equipo de Reumatología en la atención a los pacientes con ERAS y EPID.

** Programa de Atención Domiciliaria, Equipos Sanitarios. Son equipos interdisciplinarios que brindan atención paliativa a personas con enfermedades avanzadas en su domicilio. Estos equipos están integrados por profesionales de la Medicina, Enfermería y Trabajo Social, y trabajan coordinadamente con otros servicios para mejorar la calidad de vida de las personas y sus familias.

Las EPI (enfermedad pulmonar intersticial) fibrosantes tienen una evolución clínica variable⁴. Las enfermeras de Reumatología desempeñan un papel fundamental en un equipo interdisciplinar de atención, ayudando a estas personas a comprender su enfermedad y su tratamiento, a gestionar las reacciones adversas de la medicación y a sentirse apoyados durante toda la evolución de su enfermedad.

TABLA 2. COMPARACIÓN DE FUNCIONES DE ENFERMERÍA POR ENTORNO CLÍNICO

Función	Enfermera respiratoria	Enfermera reumatológica
Educación	• Patología: EPID fibrosante • Tratamientos prescritos desde Respiratorio • Asociaciones de pacientes • Señales de alarma • Circuitos de contacto con Enfermería	• Patología: ERAS (AR, ES, SS, etc.) • Tratamientos prescritos desde Reumatología • Asociaciones de pacientes • Señales de alarma • Circuitos de contacto con Enfermería
Procedimientos	PPF, 6MWT, pulsioximetría, extracción analítica, gasometrías arteriales	Hemogramas, PCR/VSG, ECG, pulsioximetría, extracciones analíticas
Control clínico	• Identificación signos de progresión, control de síntomas respiratorios • Identificación de signos de agudización • Adherencia, control de efectos secundarios y detección de toxicidades de fármacos prescritos desde Neumología	• Identificación de signos de alarma • Adherencia, tolerancia y detección de toxicidades fármacos prescritos desde Reumatología • Control de infecciones • Control de comorbilidades (impacto emocional, osteoporosis, fatiga, riesgo cardiovascular)

(Continúa)

(Continuación)

TABLA 2. COMPARACIÓN DE FUNCIONES DE ENFERMERÍA POR ENTORNO CLÍNICO

Función	Enfermera respiratoria	Enfermera reumatológica
Control clínico (continuación)	Control y seguimiento de signos y síntomas relacionados con comorbilidades (insuficiencia respiratoria, hipertensión pulmonar)	
Soporte continuado	Acceso vía correo o telefónica del paciente/cuidador con EPID fibrosante ante problemas o dudas que presente	Acceso vía correo o telefónica del paciente/cuidador con EAS con EPID fibrosante ante problemas o dudas que presente
Coordinación	Con Reumatología y resto de servicios del hospital, Atención Primaria, Trabajo Social, Rehabilitación Pulmonar, Unidades de Cuidados Paliativos	Con Neumología y otros servicios del hospital, Atención Primaria, Trabajo Social, PADES, equipos multidisciplinarios
Investigación	Proyectos en fibrosis pulmonar y cuidados respiratorios	Estudios sobre ERAS y complicaciones pulmonares
Docencia	- Formación en EPID - Talleres grupales para pacientes - Sesiones formativas a profesionales de pre y posgrado de Enfermería	- Formación en ERAS con EPID - Talleres grupales para pacientes - Sesiones formativas a profesionales de pre y posgrado de Enfermería

6MWT: prueba de la marcha de 6 minutos; AR: artritis reumatoide; EAS: enfermedades autoinmunes sistémicas; ECG: electrocardiograma; ERAS: enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas; ES: esclerosis sistémica; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; PADES: Programa de Atención Domiciliaria, Equipos Sanitarios; PCR: proteína C reactiva; PFP: pruebas de función pulmonar; SS: síndrome de Sjögren; VSG: velocidad de sedimentación globular.

Fuente: adaptada de las referencias 6, 15 y 16.

Conclusiones

- En resumen, la enfermera especializada en EPID desempeña un papel integral en el manejo de estas personas, desde el diagnóstico hasta el seguimiento prolongado.
- Su labor no solo mejora los resultados clínicos, sino que también humaniza la atención, empodera al paciente y facilita la coordinación entre niveles asistenciales.
- Reconocer y fomentar el liderazgo enfermero en este ámbito resulta esencial para afrontar el reto creciente que suponen las enfermedades pulmonares intersticiales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cottin V, Wollin L, Fischer A, Quaresma M, Stowasser S, Harari S. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. *Eur Respir Rev.* 2022;31(163):220003.
2. Grewal JS, Ryerson CJ. A closer look at the multidisciplinary interstitial lung disease clinic: Who, what and how. *Respirology.* 2021;26(1):12-3.
3. Vega-Olivo M, Criner GJ. Idiopathic pulmonary fibrosis: a guide for nurse practitioners. *Nurse Pract.* 2018;43(5):48-54.
4. Cottin V. Treatment of progressive fibrosing interstitial lung diseases: a milestone in the management of interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2019;28(153):190109.
5. NICE. Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management. Clinical guideline. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2017.
6. Barbera T, Davila L, Patel NM. Management and support of patients with fibrosing interstitial lung diseases. *Nurse Pract.* 2021;46(7):39-44.
7. Case Management Society of America. Standards of Practice for Case Management. CMSA. 2002.
8. Fernández SP, Rusiñol M, Padró I, Paytubí C, Laiz A, Moragues C. Actividad de la enfermera de reumatología en España. *Reumatol Clin.* 2017;13(1):4-9. Disponible en: <https://www.reumatologia-clinica.org/es-actividad-enfermera-reumatologia-espana-articulo-S1699258X16000383>

9. Marco de actuación enfermera en el ámbito de los cuidados avanzados a personas con enfermedades inflamatorias inmunomediadas (IMID). Instituto Español de Investigación Enfermera y Consejo General de Enfermería de España. 2024. Disponible en: <https://www.consejogeneralenfermeria.org/profesion/competencias-enfermeras/send/70-competencias-enfermeras/2632-marco-de-actuacion-enfermera-en-el-ambito-de-los-cuidados-avanzados-a-personas-con-enfermedades-inflamatorias-inmunomediadas>
10. Atienza-Mateo B, Remuzgo-Martínez S, Mora Cuesta VM, Iturbe-Fernández D, Fernández-Rozas S, Prieto-Peña D, et al. The Spectrum of Interstitial Lung Disease Associated with Autoimmune Diseases: Data of a 3.6-Year Prospective Study from a Referral Center of Interstitial Lung Disease and Lung Transplantation. *J Clin Med*. 2020;9(6):1606.
11. Rodríguez Portal JA, Brito García N, Díaz Del Campo Fontecha P, Valenzuela C, Ortiz AM, Nieto MA, et al. Recomendaciones SER-SEPAR sobre el manejo de la Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa asociada a la Artritis Reumatoide. Parte 1: epidemiología, factores de riesgo y pronóstico. *Reumatol Clin*. 2022;18(8):443-52.
12. Margallo Iribarnegaray J, Churruca Arróspide M, Matesanz López C, Pérez Rojo R. Enfermedad pulmonar intersticial difusa. *Open Respir Arch*. 2023;5(2):100248.
13. Robles-Pérez A, Molina-Molina M, Narváez J. Tratamiento actual de la enfermedad pulmonar intersticial asociada a la artritis reumatoide. *Open Respir Arch*. 2021;3(2):100106.
14. Muñoz-Fernández S, Aguilar MD, Rodríguez A, Almodóvar R, Cano-García L, Gracia LA, et al. Evaluation of the impact of nursing clinics in the rheumatology services. *Rheumatol Int*. 2016;36(9):1309-17.
15. Van Eijk-Hustings Y, Van Tubergen A, Boström C, Braychenko E, Buss B, Felix J, et al. EULAR recommendations for the role of the nurse in the management of chronic inflammatory arthritis. *Ann Rheum Dis*. 2012;71(1):1-13. Disponible en: <http://ard.bmj.com/content/71/1/13.abstract>
16. Balsa A, Díaz F. Tratado de enfermedades reumáticas. 2.ª ed. Madrid: Sociedad Española de Reumatología; 2022:366-9.
17. Pulmonar Fibrosis Foundation. ILD Nursing and Allied Health Guide. 2023. Disponible en: https://www.pulmonaryfibrosis.org/docs/default-source/programs/educational-materials/ild-nursing-and-allied-health-guides/ild-nursing-and-allied-health-guide.pdf?Status=Master&sfvrsn=82c196c8_13

18. Rodríguez E, López A. Guía práctica para enfermería de tratamientos en enfermedades inflamatorias inmunomediadas. 1.^a ed. Consejo General de Colegios Oficiales de Enfermería de España. 2024. Disponible en: <https://www.consejogeneralenfermeria.org/profesion/guias-clinicas/send/160-guias-clinicas/2716-guia-practica-de-enfermeria-ts-inflamatorias-inmunomediadas>

6 Vivir con fibrosis pulmonar: preguntas frecuentes

69

Ana Alonso León y Susana P. Fernández Sánchez

1. ¿Qué es la fibrosis pulmonar?

La fibrosis pulmonar es una afección en la que los pulmones se van cicatrizando progresivamente y endureciendo, sin poder, por tanto, hacer bien su trabajo. Por eso, cuesta más respirar y el oxígeno no llega bien a la sangre¹ (Véase “Introducción” Pág. 9).

2. ¿Por qué tengo una fibrosis pulmonar?

Muchas veces no se sabe exactamente por qué aparece. Sí se sabe que puede ser provocada por exposición a ciertas sustancias (polvo, humo o algunos productos químicos), radioterapia, enfermedades llamadas autoinmunes (lupus, artritis reumatoide, esclerodermia) o incluso ciertos medicamentos (antibióticos, antiinflamatorios, medicamentos para el corazón, como la amiodarona). También puede ser hereditaria o de causa desconocida. En este último caso se denomina “idiopática” (Véase “Capítulo 1. Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas” Págs. 13-22).

3. ¿Es lo mismo fibrosis pulmonar que cáncer de pulmón?

No, no es lo mismo. La fibrosis pulmonar no es un cáncer. Es una destrucción del tejido pulmonar normal. El cáncer es un crecimiento anormal y descontrolado de células. Sin embargo, ambas afectan a los pulmones y pueden dificultar la respiración (Véase “Comorbilidades relacionadas con la fibrosis pulmonar progresiva” Págs. 24 y 25).

4. ¿Se cura la fibrosis pulmonar?

No tiene cura, pero sí existen tratamientos que pueden ayudarte a enlentecer la enfermedad, aliviar los síntomas y mejorar tu calidad de vida. En algunos casos muy seleccionados, cuando se dan ciertas condiciones, si la enfermedad puede progresar, el trasplante de pulmón puede ser una alternativa que puede ofrecer más tiempo de vida y mejor calidad de vida (Véase “Capítulo 3. Síntomas y signos de la fibrosis pulmonar. Pruebas diagnósticas” Págs. 27 y 28).

5. ¿Voy a necesitar oxígeno?

No siempre. Depende de cuánto estén afectados tus pulmones y de cuánto oxígeno necesite tu cuerpo. Muchos enfermos no precisan de soporte de oxígeno, algunas personas lo usan solo cuando hacen esfuerzo, otros durante la noche y algunos de forma continua. En fases habitualmente avanzadas de la enfermedad suele ser necesario un suplemento de oxígeno para mantener una concentración de oxígeno en sangre en valores saludables (Véase “Tratamiento no farmacológico: oxigenoterapia” Pág. 39).

6. ¿Puedo hacer ejercicio si tengo fibrosis pulmonar?

Sí, y de hecho es recomendable, siempre y cuando tu médico te dé el visto bueno. Los ejercicios de respiración y los programas de rehabilitación pulmonar pueden ayudarte a mantenerte activo sin sobrecargar los pulmones (Véase “Rehabilitación respiratoria” Págs. 40 y 41; y “Ejercicio aeróbico suave. Caminatas o bicicleta” Pág. 50; “Ejercicio de expansión torácica” Pág. 51).

7. ¿Puedo hacer algo para respirar mejor?

Puedes aprender técnicas de respiración que te ayuden a usar mejor tus pulmones, evitar ambientes con polvo o humo, mantener una dieta saludable y seguir las indicaciones de tu médico especialista (Véase “Rehabilitación respiratoria” Págs. 40 y 41; “Anexo I” Págs. 49 y 50).

8. ¿La fibrosis pulmonar es contagiosa?

No, no es contagiosa. No se transmite de persona a persona. Es una afección del pulmón, no una infección (Véase “Introducción” Pág. 9).

9. ¿Qué puedo esperar en el futuro con esta patología?

La evolución varía de persona a persona. Algunos casos avanzan rápido y otros de forma más lenta. Solo el tiempo nos dirá cómo va a evolucionar nuestro caso. Por eso es importante seguir un estricto control médico, llevar un estilo de vida saludable y estar al tanto de nuevos tratamientos de los que nos informará nuestro médico (Véase “Capítulo 1. Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas” Págs. 13-22).

10. ¿Hay algún tratamiento experimental o estudios clínicos para la fibrosis pulmonar?

Sí, constantemente se están investigando nuevos tratamientos. Tu médico puede informarte si hay estudios clínicos disponibles en tu área o si eres candidato para recibir algún tratamiento experimental.

11. ¿Qué síntomas pueden indicar que tengo fibrosis pulmonar?

Algunos de los síntomas más comunes son la dificultad para respirar/sensación de ahogo (disnea), la tos seca y persistente, fatiga, pérdida de peso sin una razón aparente, coloración azulada de la piel (cianosis) y deformidad de las puntas de los dedos y de las uñas llamada acropaquia (son dedos que parecen palillos de tambor) (Véase “Capítulo 1. Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas” Págs. 13-22).

12. ¿Cómo se diagnostica la fibrosis pulmonar?

El diagnóstico lo realiza un médico especialista e incluye pruebas como la tomografía computarizada de alta resolu-

ción (TCAR), pruebas de función pulmonar (espirometría) y, en algunos casos, una broncoscopia, pruebas analíticas específicas o una biopsia pulmonar, cuando el diagnóstico no queda claro al médico (Véase “Síntomas y signos de la fibrosis pulmonar. Pruebas diagnósticas” Págs. 27-33).

13. ¿Puede afectar la fibrosis pulmonar al corazón?

Sí, a largo plazo puede hacer que el corazón tenga que trabajar más para bombear sangre a los pulmones, lo que puede llevar a una complicación llamada hipertensión pulmonar (Véase “Capítulo 1. Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas” Págs. 13-22).

14. ¿Puedo viajar en avión si tengo fibrosis pulmonar?

Sí, pero antes debes consultar con tu médico. En algunos casos puede ser necesario usar oxígeno suplementario durante el vuelo debido a la menor cantidad de oxígeno en cabina².

15. ¿Qué dieta es mejor para alguien que tiene una fibrosis pulmonar?

Una dieta equilibrada, rica en nutrientes y baja en sal es la ideal. Mantener un peso saludable es muy importante para no sobrecargar los pulmones. Además, beber suficiente agua ayuda a mantener las secreciones más fluidas (Véase “Dieta recomendada” Pág. 45).

16. ¿El estrés puede empeorar la fibrosis pulmonar?

El estrés no causa fibrosis pulmonar, pero puede empeorar los síntomas. Técnicas de relajación, respiración profunda y actividades como el yoga o el mindfulness pueden ayudarte a manejarlo mejor (Véase “Apoyo emocional” Págs. 46-48).

17. ¿Hay algún tipo de terapia que pueda ayudarme a respirar mejor?

Sí, la rehabilitación pulmonar. Es un programa que incluye ejercicios, técnicas de respiración, asesoramiento nutricional y educación sobre cómo manejar la enfermedad y mejorar la calidad de vida. Puede ayudarnos a controlar algunos de los síntomas de la enfermedad (Véase “Rehabilitación respiratoria” Págs. 40 y 41; “Anexo I” Págs. 49 y 50).

18. ¿Puedo seguir trabajando si tengo una fibrosis pulmonar?

Depende del tipo de trabajo y del estado evolutivo de tu enfermedad. Si tu trabajo implica esfuerzo físico o exposición a polvo o productos químicos, puede ser necesario adaptarlo o buscar alternativas³.

19. ¿Qué pasa si tengo una infección respiratoria con fibrosis pulmonar?

Las infecciones respiratorias suelen ser más peligrosas en personas con fibrosis pulmonar. Por eso es importante acudir al médico ante los primeros signos de infección y seguir al pie de la letra sus recomendaciones (Véase “Tratamiento no farmacológico: comorbilidades” Pág. 40).

20. ¿Existen grupos de apoyo para personas con fibrosis pulmonar?

Sí, muchos hospitales y organizaciones tienen grupos de apoyo donde puedes recibir consejos y aprender a manejar mejor la enfermedad. Compartir con otros tu experiencia de la enfermedad ayuda mucho a sobrellevarla. A nivel nacional, la Federación Española de Asociaciones de Pacientes Alérgicos y con Enfermedades Respiratorias, FENAER (www.fenaer.es), agrupa diferentes asociaciones entre las que puedes encontrar la más cercana a tu lugar de residencia; más específicamente, existe la Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática, Fibrosis

Familiar y trastornos relacionados, AFEFPI (www.fibrosispulmonar.es) (Véase “Estrategias para mejorar el apoyo emocional” Págs. 47 y 48).

21. ¿Qué vacunas son recomendables para personas con fibrosis pulmonar?

Se recomienda la vacunación anual contra la gripe, contra SARS-CoV-2 y la vacuna antineumocócica; también se debe valorar la vacunación contra el virus sincitial respiratorio (VRS), según los protocolos vigentes, para reducir el riesgo de infecciones respiratorias graves. Es posible que te recomienden además otras vacunas (Véase “Tratamiento no farmacológico: vacunación” Pág. 40).

22. ¿Puedo fumar si tengo fibrosis pulmonar?

No, fumar empeora la enfermedad y puede acelerar su progresión. Es fundamental dejar de fumar y evitar la exposición al humo de tabaco (Véase “Recomendaciones relacionadas con el tratamiento farmacológico y no farmacológico” Págs. 35-38).

23. ¿Cómo afecta la contaminación ambiental a la fibrosis pulmonar?

La exposición a contaminantes y partículas en el aire puede agravar los síntomas y acelerar el daño pulmonar. Se recomienda evitar ambientes contaminados y usar mascarilla en lugares con alta contaminación (Véase “Tratamiento no farmacológico” Págs. 39-40).

24. ¿Puedo tener una vida sexual activa con fibrosis pulmonar?

Sí, aunque puede ser necesario adaptar la actividad según tu nivel de tolerancia al esfuerzo y los síntomas que presentes. Consulta con tu enfermera experta o médico si tienes dudas⁴.

25. ¿Qué otros especialistas pueden ayudarme, además del neumólogo?

Pueden intervenir reumatólogos (si hay enfermedad autoinmune asociada), cardiólogos (por posibles complicaciones cardíacas), enfermeros expertos, nutricionistas, fisioterapeutas, radiólogos y psicólogos (Véase “Introducción” Pág. 9).

26. ¿Cómo puedo preparar mi casa para vivir mejor con fibrosis pulmonar?

Mantener la casa limpia, libre de polvo y humo, usar humidificadores si el aire es muy seco, y evitar el uso de productos de limpieza con vapores fuertes⁵.

27. ¿Puedo recibir la vacuna contra la COVID-19 si tengo fibrosis pulmonar?

Sí, está especialmente recomendada para personas con enfermedades pulmonares crónicas. Consulta con tu enfermera o médico sobre el mejor momento para vacunarte (Véase “Tratamiento no farmacológico: vacunación” Pág. 40).

28. ¿Qué hago si noto un empeoramiento repentino de mis síntomas?

Acude al médico de inmediato, ya que puede tratarse de una exacerbación de la enfermedad o una infección, y es importante actuar rápido (Véase “Capítulo 1. Clasificación y diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas” Págs. 13-22).

29. ¿Puedo participar en actividades sociales y de ocio?

Sí, mantener una vida social activa es beneficioso para tu bienestar emocional y físico. Adapta las actividades a tu nivel de energía y consulta con tu médico si tienes dudas (Véase “Apoyo emocional” Págs. 46-48).

30. ¿Cómo afecta la fibrosis pulmonar al sueño?

Muchas de estas personas tienen dificultad para dormir debido a la dificultad para respirar o a la tos. El uso de oxígeno nocturno y ciertas medidas de higiene del sueño pueden ayudar (Véase “Tratamiento específico de síntomas” Pág. 42).

BIBLIOGRAFÍA

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022;205(9):e18-47.
2. <https://www.actionpf.org/information-support/holidaying-with-pulmonary-fibrosis>
3. <https://www.actionpf.org/information-support/can-i-carry-on-working>
4. <https://www.actionpf.org/information-support/sex-and-living-with-pulmonary-fibrosis>
5. <https://www.actionpf.org/information-support/coping-with-cold-weather#:~:text=For%20some%20people%2C%20breathing%20cold,slightly%20warmer%20during%20the%20day>

7 Abreviaturas

77

ANA:	anticuerpos antinucleares.
ANCA:	anticuerpos anticitoplasma.
Anti-CCP:	anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados.
AR:	artritis reumatoide.
CBTB:	criobiopsia transbronquial.
CVF:	capacidad vital forzada.
DLCO:	capacidad de difusión de monóxido de carbono.
EPID:	enfermedad pulmonar intersticial difusa.
EPOC:	enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
ES:	esclerosis sistémica.
FP:	fibrosis pulmonar.
FPI:	fibrosis pulmonar idiopática.
FPP:	fibrosis pulmonar progresiva.
FT:	ficha técnica.
IMC:	índice de masa corporal.
LES:	lupus eritematoso sistémico.
mMRC:	modified Medical Research Council.
NINE:	neumonía intersticial no específica.
NIU:	neumonía intersticial usual.
PFP:	pruebas de función pulmonar.
PM6M:	prueba de la marcha de 6 minutos.

RTEL1:	del inglés, <i>Regulator of Telomere Elongation Helicase 1</i> . Gen que da origen a una proteína que participa en el mantenimiento de los telómeros (extremos de los cromosomas) y en la reparación del ADN.
SFTPA2:	del inglés, <i>Surfactant, Pulmonary-Associated Protein A2</i> . Gen que codifica la proteína surfactante A2, cuya función es inmunomoduladora y antiinflamatoria en el pulmón.
SFTPC:	del inglés, <i>Surfactant, Pulmonary-Associated Protein C</i> . Gen que codifica la proteína surfactante C, esencial para las características del surfactante y la homeostasis alveolar.
TCAR:	tomografía computarizada de alta resolución.
TERT y TERC:	del inglés, <i>Telomerase Reverse Transcriptase</i> y <i>Telomerase RNA Component</i> . Genes que codifican la transcriptasa inversa de la telomerasa y el componente de ARN de la telomerasa, respectivamente.
VRS:	virus respiratorio sincitial.

