



Guía para pacientes
con
Enfermedades del
Intersticio Pulmonar
Cartilla informativa



Cartilla informativa
Intersticio Pulmonar
Enfermedades del
con
Guía para pacientes

SECCIÓN ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES

Coordinadoras

Beatriz Gil - Norma Naval



Guía educativa para nuestra comunidad de pacientes con Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas (EPID)

El objetivo de esta guía es facilitar información útil a los pacientes que han sido diagnosticados de **Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID)** para ayudarles, tanto a ellos como a sus familiares a entender y sobrellevar mejor esta enfermedad.

Con esta guía pretendemos proporcionar una visión general de la enfermedad y responder a dudas y preguntas que tienen los pacientes y familiares sobre esta patología, sus síntomas, diagnóstico y tratamiento.

Buscamos actualizar el conocimiento que se tiene sobre las EPID, tanto en aspectos globales como más específicos y garantizar las herramientas necesarias para vivir con la enfermedad, disminuir la ansiedad y mejorar la calidad de vida.

Queremos además que sepan que estamos aquí para ayudarlos y pueden ponerse en contacto con nosotros para cualquier pregunta o preocupación que tengan.

www.aamr.org.ar



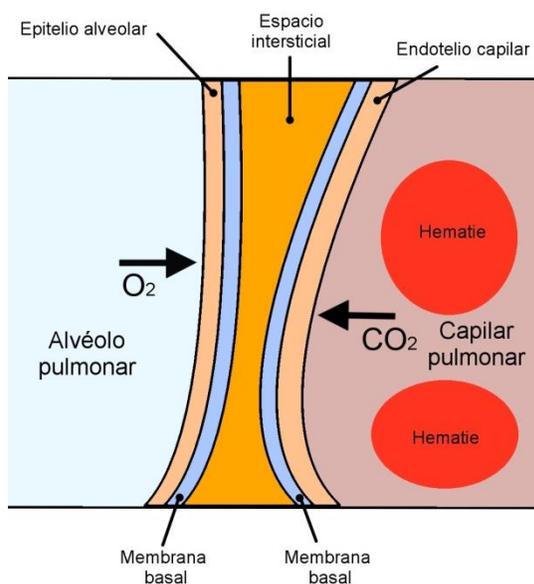
¿Que son las enfermedades pulmonares intersticiales difusas?

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (siglas en español, **EPID**) constituyen un grupo de trastornos que afectan el tejido conectivo (intersticio) que forma la **estructura de soporte** del pulmón tanto de los alvéolos (sacos de aire) como de los bronquios (vía aérea). **Se las conoce también como Neumonías o neumonitis intersticiales (NI).**

En un pulmón normal el aire entra a través de los bronquios a los alvéolos durante la inspiración. El oxígeno del aire pasa a través de las paredes de los alvéolos hacia el torrente sanguíneo. En sentido inverso, durante la espiración, el dióxido de carbono pasa de la sangre a los alvéolos para ser exhalado.

Cuando se desarrolla una enfermedad pulmonar intersticial, las paredes de los alvéolos se inflaman, se vuelven gruesas, lo que hace difícil que los alvéolos se puedan expandir completamente. El intersticio anormal limita el suministro de oxígeno al cuerpo y la eliminación del dióxido de carbono. En algunos casos, a medida que la enfermedad intersticial avanza, este tejido de soporte puede cicatrizarse, volverse rígido y este engrosamiento de las paredes alveolares disminuye aún más la función pulmonar. Le llamamos fibrosis.

En algunos casos, la inflamación y la fibrosis pueden estar localizadas en una o más áreas del pulmón. Sin embargo, a menudo las EPID o NI son difusas, lo que significa que comprometen a ambos pulmones.



El **intersticio pulmonar** está formado por fibras y células de tejido conectivo que proporcionan sostén a la estructura del pulmón.

Separa los alveolos pulmonares de los capilares sanguíneos.

La alteración persistente de este sector del pulmón determina una enfermedad pulmonar intersticial.

¿Cuáles son las causas de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas?

En ocasiones podemos determinar la causa de la Enfermedad Intersticial, pero en muchos casos, se desconoce y la llamamos entonces, Idiopática.

Las EPID o NI se pueden clasificar entonces en función de la causa:

✚ No conocida o idiopática

✚ De causa conocida, ya sea porque están asociadas a enfermedades sistémicas como las enfermedades autoinmunes, o porque son causadas por exposición a tóxicos o inhalantes conocidos, o ser el resultado de una reacción adversa a un medicamento. Ocasionalmente, la enfermedad intersticial puede ser de causa familiar o genética.

- **EPID asociada a enfermedades autoinmunitarias:**

Esclerodermia (Esclerosis Sistémica Progresiva)

Artritis reumatoidea

Polimiositis y dermatomiositis

Lupus Eritematoso Sistémico

- **EPID originadas por la inhalación de sustancias del ambiente incluso laborales:**

Asbesto

Sílice

Agentes químicos

Proteínas de origen animal

Hongos

Humo de tabaco

- **EPID causada por medicamentos:**

Agentes antiarrítmicos

Agentes quimioterápicos

Antibióticos

Anticonvulsivantes

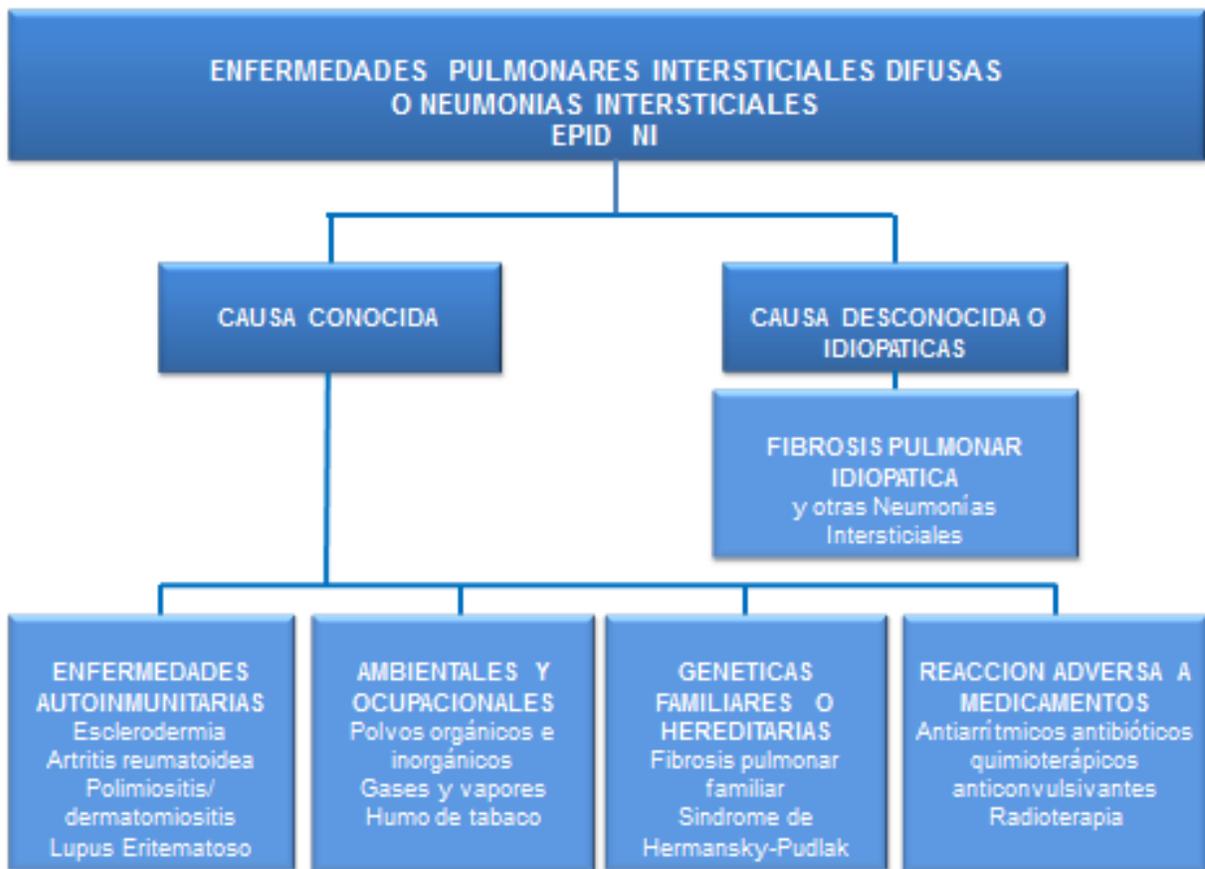
Radioterapia

- **EPID de causa familiar o genética:**

Fibrosis Pulmonar Familiar

Síndrome de Hermansky-Pudlak

Causas de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas



¿Cuáles son los síntomas de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas?

Los síntomas no siempre están presentes desde el inicio de la enfermedad, siendo posible que aparezcan mientras progresa el compromiso intersticial.

Los síntomas más comunes de la enfermedad son falta de aire y tos seca.

El síntoma más frecuente es la falta de aire o sensación de ahogo, dificultad respiratoria conocida como **disnea**.



Inicialmente aparece al realizar algún esfuerzo físico intenso como por ejemplo hacer deporte, correr, subir cuevas pronunciadas o tras varios tramos de escalera.

La sensación de falta de aire suele aumentar conforme la enfermedad progresa presentándose en actividades de la vida diaria de menor esfuerzo como bañarse o vestirse. En etapas avanzadas, la disnea aparece cuando el paciente está incluso en reposo afectando su capacidad para comer, hablar o higienizarse.

Tos crónica y persistente: habitualmente es tos seca, irritativa y molesta que no suele ir acompañada de secreciones.

En una etapa más avanzada, la falta de oxígeno puede provocar una coloración azulada en los labios, la piel y las uñas (cianosis). Pueden aparecer complicaciones cardíacas con agrandamiento del corazón, insuficiencia cardíaca y retención de líquido (edemas).

Estos síntomas pueden acompañarse de manifestaciones típicas de las enfermedades que causaron la EPID y también compromiso general como pérdida de peso, falta de apetito, dolores y fatiga.

¿Cómo se diagnostica y evalúa la enfermedad pulmonar intersticial difusa?



El diagnóstico de las EPID requiere de la reunión y discusión de varios médicos especialistas.

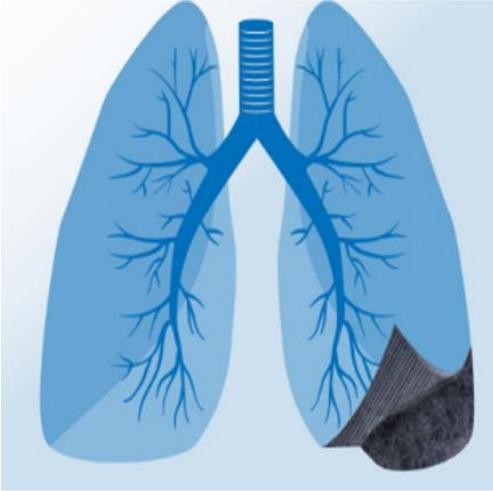
Neumólogos, reumatólogos, radiólogos, cirujanos de tórax y anatomopatólogos.

Un equipo multidisciplinario de expertos en el campo de las enfermedades que afectan al intersticio pulmonar.

Para determinar si estamos en presencia de una Neumonitis Intersticial y la causa de la enfermedad, el médico realizará una Historia Clínica detallada con examen físico y una serie de pruebas diagnósticas.



El examen físico general debe ser minuciosa y determinará mediante la auscultación con un estetoscopio, si los pulmones producen algún sonido anormal al respirar, sobre todo los llamados “rales velcro”. Estos estertores llamados así porque simulan el despegar de un velcro, son muy característicos de las EPID fibrosantes.



Rales Velcro de la fibrosis pulmonar

Exámenes de sangre: estos exámenes pueden ayudar a identificar anticuerpos presentes en las enfermedades autoinmunes como esclerodermia y artritis reumatoidea, asociadas con la enfermedad pulmonar intersticial.

Pruebas de función pulmonar (PFP):

Espirometría: es un examen de función pulmonar en la que el paciente exhala el aire de sus pulmones rápido y con fuerza a través de un tubo conectado a una máquina llamada Espirómetro. Mide la cantidad de aire que puede ser expulsado tras realizar una inspiración profunda y la rapidez con que el aire se mueve dentro y fuera de los pulmones.

La cantidad de aire expulsado se denomina Capacidad Vital Forzada (CVF), valor que suele estar reducido en las EPID. Por eso suele llamarse enfermedad restrictiva.

Pletismografía: mide la Capacidad Pulmonar Total (CPT o TLC) que indica la máxima cantidad de gas que los pulmones pueden contener después de haber inhalado tanto aire como se pueda.

Al igual que la CVF, la CPT suele estar disminuida porque los pulmones están rígidos, y a medida que avanza la enfermedad, la capacidad suele caer paulatinamente.

La capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO), refleja el estado del espacio intersticial donde se realiza el intercambio de gases; la facilidad con la que el oxígeno pasa de los alvéolos al sistema sanguíneo y a la inversa, la facilidad con la que el CO₂ pasa del sistema sanguíneo a los alveolos para ser expulsado con la espiración. Es la PFP más sensible para detectar alteraciones y la mayoría de los pacientes con EPID tienen una DLCO reducida.



Espirometría

Las PFP nos informan de la gravedad de la enfermedad y van a ser muy útiles para monitorizar la evolución, al realizarlas de manera periódica.

Oximetría de pulso: este examen utiliza un pequeño dispositivo que se coloca en la punta de los dedos para medir la saturación de oxígeno de la sangre en forma indolora y muy sencilla. La oximetría puede servir como una forma de vigilar el curso de la enfermedad al usarlo en la prueba **de marcha de los 6 minutos**. En esta prueba medimos la distancia que el paciente puede recorrer en 6 minutos y la saturación de oxígeno antes de iniciar y al finalizar la prueba y comprobar si existen cambios. Sirve para medir la limitación al ejercicio de manera activa, poco molesta y fácil de realizar.

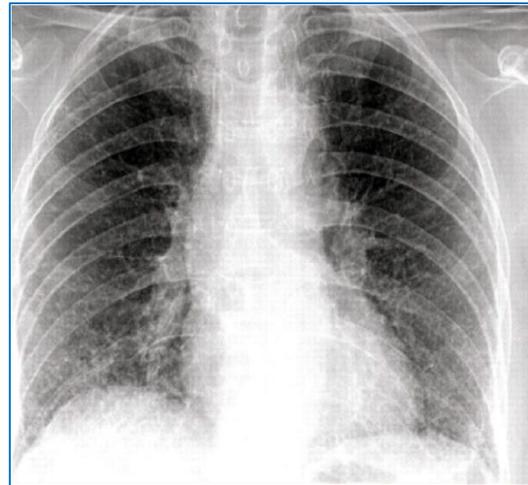
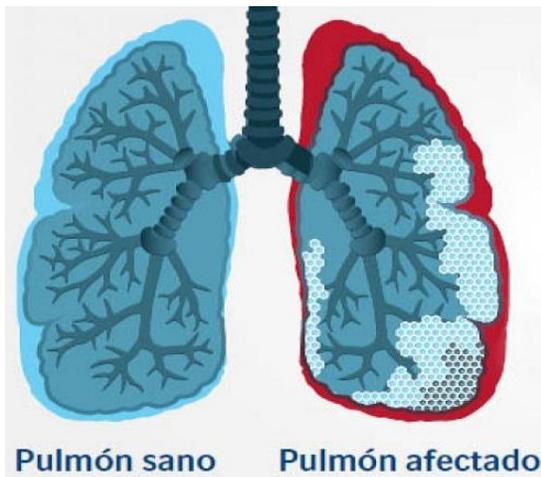


Oxímetro de pulso

No necesita cables para su uso ya que funciona con pilas o batería recargable.

Puede requerir completar con un análisis de **gases en sangre arterial** mediante una punción con aguja fina en una arteria, que determina si los pulmones proporcionan un aporte adecuado de oxígeno a la sangre.

Radiografía de tórax es una prueba simple, que proporciona una imagen de los pulmones, y permite ver los cambios que se producen en el tejido pulmonar su extensión y distribución. Normalmente es inespecífica y puede que no se vean estas anomalías en los estadios iniciales.



Por lo que para mayor precisión el médico solicitará otras técnicas más específicas como una tomografía. La radiografía de tórax también se puede utilizar para seguir la progresión de la enfermedad intersticial del pulmón.

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax, se utiliza para ver los detalles finos del intersticio pulmonar y diagnosticar la enfermedad en una fase temprana. Muestra distintos “patrones” de alteraciones intersticiales que pueden asociarse con determinadas etiologías.

En algunos casos, se puede incluso confirmar un diagnóstico específico tal como la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en base a lo que se observa en la TCAR, evitando la necesidad de una biopsia pulmonar.



Una tomografía computarizada, también puede ayudar a evaluar la magnitud del daño pulmonar, guiar la biopsia cuando sea necesario, y ayudar a determinar el tratamiento adecuado.

Biopsia pulmonar:

Podría ser necesario hacer una biopsia para obtener una muestra de tejido pulmonar, si con las pruebas anteriores no se confirma el diagnóstico de la enfermedad.

La propuesta puede ser mediante fibrobroncoscopía o una biopsia quirúrgica por videotoracoscopia (VATS).

La Fibrobroncoscopía se realiza mediante un aparato de fibra óptica flexible que ayuda a obtener un lavado de los alvéolos y de los bronquios y obtener mediante una biopsia, una muestra de tejido para examen patológico. Tiene indicaciones muy precisas y requiere de gran experiencia.

Durante la VATS se insertan instrumentos quirúrgicos y una pequeña cámara a través de incisiones pequeñas de la pared del tórax entre las costillas, permitiendo al cirujano ver y extraer muestras de tejido pulmonar.

Los pacientes pueden requerir otros estudios que serán propuestos por el equipo multidisciplinario en caso de necesidad.

¿Cómo evoluciona la enfermedad pulmonar intersticial difusa?

La evolución depende de muchos factores. De la causa que la provocó, del momento en que fue diagnosticada y del tratamiento instituido.

Muchas evolucionan favorablemente y se curan incluso sin secuelas y con función pulmonar que logra recuperarse y normalizarse.

Otras tienen un curso clínico difícil de predecir con fibrosis progresiva y pérdida gradual de la función pulmonar. Entre ellas, la FPI es una enfermedad que la mayoría de las veces progresa sea en forma lenta, o con episodios de empeoramiento agudo de la función pulmonar que se denominan “exacerbaciones agudas”, o en otros pacientes presenta un curso progresivo rápido.

¿Cómo se trata la enfermedad pulmonar intersticial difusa?

El tratamiento depende de la causa de la enfermedad intersticial, del estadio en la que se encuentra al momento del diagnóstico y del estado de salud general del paciente.



Si la causa es el tabaco, el paciente debe realizar una consulta con médicos especialistas en cesación a fin de lograr dejar de fumar en el menor tiempo posible.

Tampoco debe permitir que otras personas fumen cerca evitando convertirse en un fumador pasivo. Todos los ambientes deben estar libres de humo de tabaco y de biomasa.

De tratarse de una EPID por exposición a factores ambientales o laborales que se inhalan, lo primero y más importante es retirarse de la fuente de riesgo.

Si está producida por un medicamento que causa toxicidad pulmonar, debe proscribirse y buscar ser reemplazado por otra droga.

Se pueden prescribir varios medicamentos para reducir la inflamación en los pulmones y/o para modificar el sistema inmune como los corticoides a dosis altas y los inmunosupresores.

Las EPID asociadas a enfermedades reumatológicas requieren de una terapia dirigida a los anticuerpos responsables de las alteraciones sistémicas.

Para las EPID fibrosantes como la FPI, si bien no hay un tratamiento definitivo curativo, las terapias actuales con drogas antifibrosantes, tienen el propósito de enlentecer la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida.

El paciente puede tener indicación de oxígeno suplementario sea en forma permanente o durante el ejercicio. Hay varios sistemas que suministran oxígeno y se prescribirá el más adecuado según la situación clínica, niveles de saturación, el flujo de oxígeno que necesita, y la clase de vida que lleva.

La Rehabilitación Respiratoria (RR) con programas de ejercicios y técnicas de respiración, es un pilar fundamental para mejorar la calidad de vida, ya que está demostrado que disminuye la sensación de falta de aire, aumenta la tolerancia al esfuerzo y reduce los ingresos hospitalarios.



Con la Rehabilitación Respiratoria se logra también disminuir la ansiedad y la depresión y promover la interacción social.

Algunos pacientes con enfermedad pulmonar avanzada que cumplen con determinados criterios podrían tener indicación de trasplante de pulmón.

Un nutricionista puede orientar para una alimentación sana manteniendo una dieta equilibrada y adecuada con productos fáciles de digerir.

Vacunarse frente a la gripe y el neumococo son de suma importancia para disminuir el riesgo de enfermedades infecciosas frecuentes como la influenza y la neumonía que pueden tener en el paciente un curso severo y poner en riesgo la vida.

Si le diagnosticaron EPID esta guía será de gran utilidad para usted y sus seres queridos.

No dude en consultarnos, estamos siempre a su lado.

Bibliografía

- Enfermedad pulmonar intersticial difusa, RadiologyInfo.org
- Radiological Society of North America (RSNA), 2019
- Guía para Pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática. Editada y coordinada por RESPIRA - FUNDACION ESPAÑOLA DEL PULMON – SEPAR, 2012