



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS
Y TECNOLÓGICAS
T.S.U TECNOLOGÍA CARDIOPULMONAR
TRABAJO DE GRADO**



**TRATAMIENTOS UTILIZADOS PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA
DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA**

AUTORES:

ABREU, ARIANNE

BLAS, YANINA

CASTELLANO, JOSE

JAMEIKIS, VANESSA

TUTOR:

PROF. MIGUELALFREDO GONZÁLEZ CESE

BÁRBULA, 2015.



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMEDICAS
Y TECNOLÓGICAS
I.S.U. TECNOLOGÍA CARDIOPULMONAR



CONSTANCIA DE ENTREGA

La presente es con la finalidad de hacer constar que el trabajo especial de grado titulado:

TRATAMIENTOS UTILIZADOS PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Presentado por los bachilleres:

**ABREU ARIANNE, BLAS YANINA, CASTELLANO JOSE, JAMEIKIS
VANESSA**

Fue leída y se considera apta para su presentación desde el punto de vista metodológico. De igual forma se da constancia de que los integrantes antes señalados asistieron regularmente a las tutorías, por lo que todos ellos tienen derecho a hacer la presentación final de su trabajo de grado.

Sin más a que hacer referencia, se firma a petición de la parte interesada a los 22 días del mes de octubre del año 2015.

Tutor: Prof. GONZÁLEZ CESE, MIGUELALFREDO

FIRMA_____



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMEDICAS
Y TECNOLÓGICAS
T.S.U. TECNOLOGÍA CARDIOPULMONAR



CONSTANCIA DE APROBACIÓN

Los suscritos miembros del jurado designado para examinar el Informe Monográfico titulado:

**TRATAMIENTOS UTILIZADOS PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE
PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA**

Presentado por los bachilleres:

ABREU, ARIANNE C.I: 24.235.591

BLAS, YANINA C. I.: 20.444.657

CASTELLANO, JOSE C.I: 22.211.126

JAMEIKIS VANESSA, C. I.: 20.514.259

Hacemos constar que hemos examinado y aprobado el mismo, y que aunque no nos hacemos responsables de su contenido, lo encontramos correcto en su calidad y forma de presentación.

Fecha: _____

Prof. María Isabel Domínguez

Prof. María Alejandra Brett

Prof. María Alejandra Pérez



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS
Y TECNOLÓGICAS
T.S.U TECNOLOGÍA CARDIOPULMONAR
TRABAJO DE GRADO**



**TRATAMIENTOS UTILIZADOS PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA
DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA**

**AUTORES: ABREU ARIANNE, BLAS YANINA, CASTELLANO JOSE,
JAMEIKIS VANESSA.**

TUTOR: PROF. MIGUELALFREDO GONZÁLEZ CESE

AÑO: 2015

RESUMEN

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad respiratoria que produce una cicatrización o engrosamiento de los pulmones. El término “idiopático” significa “de causa desconocida”. Todavía se encuentra en investigación la causa principal de esta patología, sin embargo existen hipótesis que enuncian que puede ser genética o provocada por ciertas exposiciones a los gases, humos, polvos, quimioterapia o radioterapia. El objetivo de este trabajo de investigación de tipo documental, es describir los tratamientos utilizados para mejorar la condición de los pacientes con FPI, el cual recolecta información de fuentes secundarias los cuales hacen referencia a esta patología y sus tratamientos. La característica más resaltante de esta enfermedad es que ocasiona que los pequeños sacos de aire pulmonares, llamados alvéolos, se ensanchen y se hagan rígidos, de modo que no pueden cumplir correctamente sus funciones ni proveer el oxígeno que el cuerpo necesita. Entre los síntomas principales tenemos: Falta de aire durante o después de la actividad física, tos seca espasmódica, pérdida de peso y fatiga. Debido a que la FPI tiene síntomas y un patrón similar a otras alteraciones pulmonares, puede ser difícil de diagnosticar, se emplean métodos como: broncoscopia, radiografía de tórax, ecocardiografía y gasometría arterial, para descartar otras enfermedades. Así mismo, los tratamientos utilizados, están destinados a reducir los síntomas y prolongar la supervivencia. Debido a la gravedad de esta enfermedad lo más importante que le deben brindar los profesionales de la salud a quienes la padecen es contribuir y orientar para que mejoren su calidad de vida.

Palabras claves: Fibrosis Pulmonar Idiopática, Síntomas, Diagnóstico, Tratamiento, Calidad de Vida.



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS
Y TECNOLÓGICAS
T.S.U TECNOLOGÍA CARDIOPULMONAR
TRABAJO DE GRADO



**TRATAMIENTOS UTILIZADOS PARA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA
DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA**

**AUTORES: ABREU ARIANNE, BLAS YANINA, CASTELLANO JOSE,
JAMEIKIS VANESSA.**

TUTOR: PROF. MIGUELALFREDO GONZÁLEZ CESE

AÑO: 2015

ABSTRACT

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a respiratory disease that causes scarring or thickening of the lungs. The term "idiopathic" means "of unknown cause". Research is still the main cause of this disease, but there forth hypotheses that can be genetic or caused by exposure to certain gases, smoke, dust, chemotherapy or radiotherapy. The objective of this work of documentary research is to describe the treatments used to improve the condition of patients with IPF, which collects information from secondary sources which refer to this disease and its treatments. The most striking feature of this disease is that it causes small lung air sacs, called alveoli, widen and become rigid, so they can not fulfill their duties properly and provide the oxygen the body needs. The main symptoms are: Shortness of breath during or after physical activity, spasmodic dry cough, weight loss and fatigue. Because IPF has symptoms and a similar pattern to other lung disorders, it can be difficult to diagnose, as used methods: bronchoscopy, chest radiography, echocardiography and blood gas analysis to rule out other diseases. Also, the treatments used, are intended to reduce symptoms and prolong survival. Because of the severity of this disease the most important thing you must provide the health professionals is to help sufferers and guiding to improve their quality of life.

Keywords : Idiopathic Pulmonary Fibrosis , symptoms, diagnosis , body treatments, Quality of Life

Research Line: Human Physiology and Quality of Life.

INDICE.

INTRODUCCIÓN.....	7
CARACTERÍSTICAS Y SINTOMATOLOGÍA EN PACIENTES CON FIBROSIS	
PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI).....	9
MÉTODOS DE DIAGNOSTICO UTILIZADOS PARA LA FIBROSIS PULMONAR	
IDIOPÁTICA (FPI).....	10
TRATAMIENTOS UTILIZADOS QUE PERMITEN MEJORAR LA CALIDAD DE	
VIDA DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA.....	11
CONCLUSIÓN.....	18
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	20
ANEXOS.....	22

INTRODUCCIÓN.

El término fibrosis pulmonar hace referencia a la cicatrización del tejido pulmonar y es la causa del agravamiento de la disnea (falta de aliento). El término «idiopático» se utiliza debido a que aún se desconoce la causa, de esta patología. Es una enfermedad debilitante, caracterizada por una progresiva cicatrización de los pulmones, que dificulta cada vez más la respiración, la cual se manifiesta en pacientes adultos generalmente de más de 50 años con disnea de esfuerzo progresiva y tos seca.

La FPI afecta a cada persona de forma diferente y progresa en grado variable. Generalmente, los síntomas respiratorios del paciente empeoran con el tiempo, y se manifiesta en actividades diarias, como caminar o subir escaleras, u otra actividad que implique desplazamientos o movimientos.

En muchos casos, el paciente puede necesitar oxígeno suplementario cuando la FPI está en un primer estadio. En su nivel avanzado dificulta la lucha de la persona contra las infecciones y ocasiona falta de oxígeno en la sangre, esta situación (llamada hipoxemia) somete a un esfuerzo tanto al corazón como a los vasos sanguíneos de los pulmones, y puede dar lugar a una presión arterial elevada en los pulmones (hipertensión pulmonar).

Esta patología ha sido también asociada con situaciones amenazantes de vida como: ataque cardíaco, fallo respiratorio, embolia cerebral, coagulación de la sangre en los pulmones (embolismo pulmonar), infección pulmonar y cáncer al pulmón. La hipótesis actual es que la lesión inicial o repetida que ocurre en la FPI afecta a las células pulmonares llamadas epitelios alveolares(EA), que recubren la mayoría de la superficie alveolar.

Todas estas características afectan la calidad de vida en quienes la padecen, pero ¿Qué es calidad de vida? El grupo WHOQOL definió la calidad de vida como la percepción del individuo de su situación de vida, dentro del contexto cultural y de valores en que vive, y en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses. Aunque la calidad de vida es un concepto complejo asociada a diversas áreas como la económica, social y cultural, uno de los más importantes es la asociación con el bienestar físico reflejada en la salud.

Con respecto a toda la información presentada y teniendo en cuenta que la fibrosis pulmonar idiopática no posee cura, surge la siguiente interrogante ¿Podrá algún tratamiento mejorar la calidad de vida de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática? Partiendo de esta pregunta, se genera un propósito que es analizar los tratamientos utilizados para mejorar la calidad de vida de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Para poder llegar a este análisis es necesario describir las características que presentan los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Describir los métodos de diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática y como tercer y último objetivo esta describir los tratamientos que permiten mejorar la calidad de vida de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.

Es por ello que mediante la investigación de tipo documental monográfica se observara como estudios realizados pueden aportar información para el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática; y de esta forma tener en cuenta que tratamientos son de mayor efectividad en los pacientes con dicha patología.

CARACTERÍSTICAS Y SINTOMATOLOGÍA EN PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad fibrótica pulmonar más frecuente produce sequedad, endurecimiento y restricción del pulmón, que hace que el órgano no se pueda expandir de forma progresiva, hasta conducir una insuficiencia respiratoria, lo que significa que este se queda sin oxígeno y los pacientes requieren oxígeno suplementario para poder realizar actividades de su vida cotidiana, y finalmente van progresando hasta que les incapacita hacer cualquier tipo de movimiento por sensación de ahogo. Es una enfermedad que progresa y que es muy letal; los pacientes tienen una vida media de entre dos y cuatro años desde el diagnóstico de la misma.

La característica principal de esta enfermedad es la acumulación de síntomas como la tos, dificultad para respirar (disnea) y sonidos pulmonares (crepitantes) que se descubren al auscultar al paciente. Además, tras los análisis de la función pulmonar mediante espirometría se pueden encontrar limitaciones pulmonares y modificaciones en el intercambio habitual de gases que lleva a cabo el pulmón.

En la FPI no hay infecciones de repetición, el pulmón simplemente se seca y el tejido pulmonar forma una cicatriz que afecta más la membrana de intercambio de oxígeno. Hasta que el pulmón no pierde una determinada capacidad, los pacientes no empiezan a tener síntomas, como tos seca, disnea, especialmente durante o después del ejercicio, cansancio prolongado, pérdida de peso, agrandamiento en forma de bulbo de las yemas de los dedos y uñas (signo llamado palillos de tambor), que se desarrollan gradualmente y pueden pasar desapercibidos hasta que la enfermedad esté bien establecida.

Algunos pacientes pueden mejorar o permanecer estables por un tiempo prolongado con o sin tratamiento, pero la mayoría de las personas empeora incluso con el tratamiento alguna de las complicaciones son: Niveles anormalmente altos de glóbulos rojos debido a bajos niveles de oxígeno en la sangre, atelectasia pulmonar, hipertensión arterial pulmonar, insuficiencia respiratoria, resultados anómalos en las pruebas pulmonares funcionales, con indicios de obstrucción y alteración en el intercambio gaseoso.

Estas características se deben a la deficiencia crónica de oxígeno en sangre y pueden estar presentes en una amplia variedad de otros trastornos pulmonares, no siendo específicas de la FPI. Sin embargo, debe considerarse la presencia de FPI en todos aquellos pacientes con disnea crónica de esfuerzo inexplicable que cursen con tos, estertores inspiratorios bibasilares o dedos hipocráticos.

MÉTODOS DE DIAGNOSTICO UTILIZADOS PARA LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

El diagnóstico de la fibrosis pulmonar se realiza por medio de un interrogatorio clínico adecuado, radiografía del tórax y tomografía computarizada de alta resolución (escáner).

La realización de una biopsia de tejido pulmonar es para descartar otras causas conocidas de enfermedad pulmonar intersticial, tales como toxicidad a ciertos fármacos, exposición ambiental o enfermedades del tejido colágeno, como el lupus eritematoso sistémico o la esclerosis sistémica.

El lavado broncoalveolar realizado a través de una fibrobroncoscopia ayuda a descartar otras enfermedades pero es poco específico para realizar el diagnóstico de fibrosis pulmonar.

En las pruebas de función pulmonar son un grupo de exámenes para medir la eficiencia de los pulmones para tomar y liberar aire e igualmente su eficiencia para movilizar gases, como el oxígeno, desde la atmósfera hasta la circulación del cuerpo tales como:

Espirometría: Es una prueba no invasiva que permite conocer la función pulmonar de una persona, midiendo el aire que es capaz de inspirar y espirar.

Pletismografía pulmonar: es un método basado en la medición de cambios de presión y volumen que se utiliza para medir parámetros orientados al diagnóstico de enfermedades pulmonares o cardiovasculares.

Broncoscopia: Es un estudio para visualizar las vías aéreas y diagnosticar enfermedad pulmonar.

Tomografía computarizada de tórax: Es un método imagenológico que utiliza rayos X para crear imágenes transversales del tórax y la porción superior del abdomen

Radiografía tórax: Se utiliza para detectar cualquier anomalía presenta en la cavidad torácica, pulmones y corazón.

TRATAMIENTOS UTILIZADOS QUE PERMITEN MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

Los objetivos de los tratamientos de la FPI son reducir los síntomas, detener el avance de la enfermedad, evitar las reagudizaciones y prolongar la supervivencia. La atención preventiva, como por ejemplo las vacunas, y los tratamientos basados en los síntomas deben iniciarse en una etapa precoz en todos los pacientes.

Debido a que todavía se trata de una enfermedad cuyas causas son desconocidas, no se ha podido establecer un protocolo común para su tratamiento.

Entre los fármacos recetados se encuentran los siguientes:

Antibióticos: No son útiles para la fibrosis pulmonar si no hay infección. Sin embargo, ante la sospecha de una infección bacteriana se indican antibióticos en píldoras o intravenoso (IV), según la severidad de la enfermedad y su estado general de salud.

Bloqueadores de los canales de calcio: Estos medicamentos pueden recetarse para tratar la hipertensión pulmonar, que puede resultar de la fibrosis. Los más comunes son: clorhidrato de verapamilo (Calan®) y diltiazem (Dilacor XR®).

Corticosteroides: Los esteroides disminuyen la inflamación que puede estar presente en ciertos trastornos, como toxicidad pulmonar, neumonitis y fibrosis pulmonar. Los pacientes podrán beneficiarse con los esteroides, ya sea inhalados, por píldoras o intravenosos (IV). A las personas con inflamación de las vías aéreas y falta severa de aire se les puede recetar una píldora de esteroides, como prednisona, por un período corto. Esto ayuda a reducir el malestar en el pecho y la falta de aire.

Medicamentos para la tos/descongestivos: La guaifenesina es un ingrediente activo en muchos medicamentos para la tos. Se puede administrar solo, pero por lo general se

combina con otros medicamentos, como la codeína. También se puede combinar con pseudoefedrina (Sudafed®) como descongestivo, o algún otro medicamento, según los síntomas. Otro medicamento que se puede usar es el bitartrato de hidrocodona-metilbromuro de hematropina (Hycodan®). Éste es un antitusivo narcótico (medicamento contra la tos).

Diuréticos: Un **diurético** es un medicamento que eleva la tasa de excreción de orina corporal (diuresis). Hay varias categorías de diuréticos. Todos aumentan la eliminación de agua del cuerpo, aunque cada clase lo hace de un modo distinto. Algunos ejemplos de estos medicamentos son la furosemida (Lasix®) e hidroclorotiazida. Estos medicamentos se puede tomar solos o en combinación con otros.

Agentes inmunosupresores: Como ciclofosfamida (Cytosan®) y azatioprina (Imuran®). Indicados si la causa de la fibrosis pulmonar es desconocida o idiopática. Se utilizan solos o en combinación con esteroides.

Narcóticos: como el sulfato de morfina, pueden ser útiles en algunos casos para aliviar la sensación de disnea. La morfina es un opiáceo. Los opiáceos le indican al centro de respiración en el cerebro que no es necesario hacer más esfuerzo para respirar. Esto lo ayudará a sentirse más cómodo.

Vasodilatadores: son medicamentos que abren o "dilatan" los vasos sanguíneos. Se les pueden prescribir si hay hipertensión pulmonar como resultado de la fibrosis. Pueden incluir dinitrato de isosorbide (Isordil®).

Citotóxicos. Se han visto buenos resultados en entre el 15 y el 50 por ciento de los pacientes. Se recetan cuando los corticoides no producen los efectos previstos o cuando el paciente no los tolera como por ejemplo azatioprina (Imuran®) y ciclofosfamida (filaxis®))

Antifibróticos. Sus efectos son similares a los de los corticoides, aunque si el paciente ya presenta fibrosis los beneficios son nulos como por ejemplo kitescell®)

La pirfenidona: Es una pequeña molécula que combina efectos antiinflamatorios, antioxidantes y antifibróticos en modelos experimentales de fibrosis. La pirfenidona,

comercializada bajo el nombre comercial de Esbriet, está aprobada en Europa para el tratamiento de pacientes con FPI leve o moderada. También está aprobada para su uso en Japón, La India y China con el nombre comercial Pirespa.

Intervenciones no farmacológicas

Los tratamientos actuales tienen el propósito de mejorar los síntomas y enlentecer la progresión de la enfermedad. Hasta ahora no hay un tratamiento definitivo que cure la FPI, ya que la cicatrización pulmonar anómala que se produce en la fibrosis pulmonar no es reversible.

Rehabilitación pulmonar

La fatiga y la pérdida de masa muscular son problemas comunes y discapacitantes para los pacientes con FPI. La rehabilitación pulmonar puede paliar los síntomas manifiestos de la FPI y mejorar el estado funcional al estabilizar o invertir las características extrapulmonares de la enfermedad. Normalmente en los programas de rehabilitación se incluye formación sobre actividades físicas, modulación nutricional, terapia ocupacional, así como asesoramiento educativo y psicosocial.

Oxigenoterapia: Si presenta disnea cuando se encuentra descansando o cuando realiza un esfuerzo, el médico podrá evaluar si la oxigenoterapia es adecuada para su caso. Cuando los síntomas son muy severos, podrá recibir oxígeno. Por ejemplo, algunas personas requieren oxígeno sólo por la noche y no durante el día. Otros lo reciben cuando realizan actividades, pero no todo el tiempo.

CPAP: Es otro tratamiento que se utiliza en estos casos, es un dispositivo que brinda Presión Positiva Continua en la Vía Aérea, de esta manera evita que las mismas colapsen y minimizando o eliminando los síntomas de la apnea. El CPAP hace que el aire normal de la habitación ingrese a las vías respiratorias del paciente por medio de una máscara.

En la última fase de la enfermedad, los pacientes con FPI tienden a abandonar la actividad física debido a una creciente disnea, de modo que el paciente no debe abandonar la actividad física.

Rehabilitación Pulmonar de la Fibrosis Pulmonar Idiopática

Primeramente se debe enfatizar que esta rehabilitación lo realiza el personal de salud, junto a la mano de los familiares del paciente, con el fin de mejorar su calidad de vida. Entre el equipo de salud están los fisioterapeutas, enfermeros, técnicos cardiopulmonares que brindaran destrezas y habilidades para la estabilidad de los pacientes.

Cabe resaltar que el Técnico cardiopulmonar es un profesional que maneja y conoce el funcionamiento de equipos, utilizados para evaluar función cardiopulmonar del ser humano, y que a su vez participa en el equipo multidisciplinario de salud en la asistencia, rehabilitación y prevención de enfermedades cardiopulmonares

Los programas de Rehabilitación Pulmonar tienen como objetivo principal mejorar la calidad de vida del paciente mediante:

Reentrenamiento al esfuerzo: Busca mejorar la tolerancia al esfuerzo mediante actividad física controlada y supervisada en bicicleta estática, cinta de correr o aparatos similares. Se controlan las constantes vitales en todo momento y para evaluar la disnea se utiliza la Escala de Borg.

Técnicas de fisioterapia respiratoria: Las técnicas manuales o instrumentales son útiles para optimizar la función pulmonar, ayudar al paciente a expectorar y mejorar la mecánica ventilatoria.

El fisioterapeuta, técnico cardiopulmonar o el personal de salud encargado de la rehabilitación pulmonar, utiliza durante el tratamiento las diferentes técnicas en base a una evaluación completa del paciente y a unos objetivos de tratamiento concretos. Algunos de los criterios que influyen en la elección de una técnica u otra son: la edad del paciente, colaboración del mismo, indicaciones y contraindicaciones de las técnicas y la zona pulmonar afectada. La duración de las sesiones depende de diversos factores, entre ellos, el estado del paciente.

La fisioterapia respiratoria está basada en una evidencia científica sólida, y por tanto, la eficacia de esta especialidad está demostrada. Sin embargo, dada la complejidad de la

especialidad, es necesario que el fisioterapeuta o el personal de salud que aplique estas técnicas, esté especializado en fisioterapia respiratoria para poder ofrecer el tratamiento

Entrenamiento global de las extremidades: Los ejercicios de resistencia en extremidades superiores e inferiores mejoran la eficiencia de la función del músculo esquelético en los niveles celular y molecular. Se pueden usar pequeños pesos, cintas elásticas de resistencia o máquinas de gimnasio.

Educación del paciente: técnicas de relajación, técnicas para el ahorro de energía en las actividades de la vida diaria, adaptaciones en el domicilio, etc.

Estas acciones conjuntas consiguen mejorar y/o aliviar los síntomas del paciente, disminuyen la fatiga, la ansiedad y la depresión, y mejoran la integración psicosocial del paciente.

Los fisioterapeutas especialistas, técnicos cardiopulmonares, enfermeras en fisioterapia respiratoria, como parte del equipo multidisciplinar, son los encargados de realizar y supervisar el reentrenamiento al esfuerzo, la fisioterapia respiratoria y el entrenamiento global de las extremidades, así como de aconsejar al paciente en la correcta realización de sus actividades diarias.

Cuidados paliativos

Los cuidados paliativos se centran en reducir los síntomas y mejorar el bienestar de los pacientes, más que tratar la enfermedad en sí. Éstos incluyen tratar el agravamiento de ciertos síntomas con el uso de opioides crónicos para la disnea y tos grave. Además, la terapia con oxígeno puede resultar útil para la paliación de la disnea en pacientes hipoxémicos.

Los cuidados paliativos incluyen también reducir el sufrimiento físico y emocional, así como proporcionar apoyo psicosocial para los pacientes y sus familiares. A medida que avanza la enfermedad, los pacientes pueden experimentar miedo, angustia y depresión, y por ello debe considerarse el asesoramiento y la asistencia psicológica.

Seguir estas indicaciones aconsejadas por los profesionales de la salud y seguir la medicación recomendada beneficia a los pacientes que padecen fibrosis pulmonar idiopática ya que la meta de la atención en salud se está orientando no a la eliminación de la enfermedad, sino fundamentalmente a la mejora de la calidad de vida del paciente. Todos los pacientes con FPI tiene la misma oportunidad de mejorar su calidad de vida si se le aplica el tratamiento indicado, la constancia en el tratamiento dará un plus en la mejora de la calidad de vida de los pacientes.

Trasplante de pulmón

En última instancia, cuando el paciente este en un estado grave, el cual la parte farmacológica y los diversos cuidados y fisioterapias ya no sean eficaces se recurrirá al trasplante de pulmón que es una cirugía para reemplazar uno o ambos pulmones enfermos por pulmones sanos de un donante. Durante la operación, el cirujano hace un corte en el pecho y extirpa el pulmón enfermo. Después, el cirujano cose el pulmón nuevo a los vasos sanguíneos principales y las vías respiratorias.

El tratamiento que mejora la supervivencia actualmente es el trasplante, con todos los posibles problemas que pueda conllevar, en pacientes por debajo de 65 años, porque el trasplante está contraindicado en pacientes de más de 65 años. Hay una restricción de edad a causa del propio trasplante. Habitualmente se envía a trasplante a aquellos pacientes que están en una fase avanzada, que está progresando, y que tienen menos de 65 años y no tienen contraindicaciones para el trasplante. Hay unos parámetros funcionales que manejan y alertan que el paciente puede tener un corto pronóstico de vida y es candidato al trasplante. La fibrosis pulmonar idiopática tiene peor supervivencia que el resto de cánceres, como media general.

Actualmente la cirugía del trasplante pulmonar está perfectamente estandarizada con la experiencia se ha superado muchas de las dificultades técnicas iniciales, pero a pesar de ello, continua siendo un procedimiento con un riesgo considerable, ya que el acto quirúrgico, es tan solo el primer paso en la larga cadena de acontecimiento que se inician con el trasplante pulmonar, adaptación y respuesta del organismo a un nuevo órgano, durante las primeras semanas es fundamental, para determinar el resultado posterior del trasplante.

En algunos casos, no obstante, la enfermedad se vuelve a reproducir tras el trasplante. Pero existen pacientes que están con oxígeno y, tras el trasplante, dejan de depender del oxígeno. Mejoran su calidad de vida, es decir que disfrutan de una nueva vida, aunque sea limitada porque se pueda llegar a producir un rechazo crónico o alguna otra complicación.

CONCLUSIÓN

El pronóstico de pacientes afectados con FPI, y su calidad de vida, está directamente relacionada con la oportunidad del diagnóstico. Situaciones como el bajo índice de sospecha y la ausencia de síntomas respiratorios iniciales son algunas de las causas del retraso diagnóstico. El conocimiento de los mecanismos iniciales del proceso de cicatrización o engrosamiento del pulmón, aún no está totalmente esclarecido y permanece actualmente en investigación.

La FPI puede ser tratada mediante fármacos que actúen a nivel del proceso fisiológico no deseado, o bien para modificar condiciones fisiológicas con fines específicos, y de este modo evitar que la sintomatología siga avanzando. La rehabilitación pulmonar y tratamientos no farmacológicos, favorecerá la fisiología respiratoria de paciente con FPI, esto dependerá de la situación del paciente, de acuerdo a la edad y grado de colaboración para que sean efectivas y beneficiosas para el mismo. Se debe recordar que esta fisiopatología es delicada para quienes lo padezcan, estudios afirman que la condición de vida de estos pacientes no es muy duradera, de modo que si el tratamiento no funciona se recurrirá al trasplante pulmonar como último método para el paciente.

Esta es una patología que no tiene cura y su causa todavía es desconocida solo se han seguido hipótesis en las líneas de investigación y gracias a importantes avances en la medicina, las personas que padecen Fibrosis Pulmonar Idiopática pueden vivir más tiempo y con una mejor calidad de vida. Los científicos continúan aprendiendo más sobre las causas de esta enfermedad y sobre cómo desarrollar tratamientos nuevos.

Las personas que padecen esta enfermedad y sus familiares deberán trabajar muy de cerca con médicos y otros profesionales de la salud para desarrollar técnicas de autocuidado que puedan mejorar la calidad de vida. El tratamiento terapéutico actual está dirigido a mejorar los síntomas y retrasar el progreso de la enfermedad a fin de evitar el daño pulmonar y prevenir las complicaciones.

Finalmente la fibrosis pulmonar idiopática es relevante para la carrera de técnicos en cardiopulmonares ya que coloca a prueba sus conocimientos en una de las áreas en la

que estos se desenvuelven, a través del manejo de los equipos de diagnóstico y de tratamiento de la fibrosis quística pulmonar idiopática.

Se recomienda seguir el seguimiento de este tema ya que como va avanzando la tecnología y tratamientos innovadores en el ámbito de la salud, se puedan encontrar otras opciones que puedan ser utilizadas para los pacientes con FPI.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Raghu G; Collard HR, Egan JJ, et al (2011). «Una declaración oficial de ATS / ERS / JRS / ALAT: La fibrosis pulmonar idiopática: directrices basadas en la evidencia para el diagnóstico y la gestión». *Am. J Respir. Crit. CareMed*.
2. Coalition, ¿Qué es la fibrosis pulmonar idiopática?, www.coalitionforpf.org/hablemos-acerca-de-la-fibrosis-pulmonar-idiopatica.
3. Group WHOQOL. Study protocol for the World Health Organization project to develop a Quality of Life assessment instrument. *QualLife Res* 1993; 2: 153-9.
4. Tango Medlineplus (2014). Fibrosis Pulmonar Idiopática: una enfermedad de causas desconocidas. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000069.htm>
5. King TE Jr. (2014). «A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis». *N Engl J Med* (22): pp. 2083–2092.
6. Ley B. «A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis». *Ann Intern Med*.
7. Ryerson CJ (2014). «Predicting Survival Across Chronic Interstitial Lung Disease: The ILD-GAP Model». *Chest*
8. King TE Jr (2014).«All-cause mortality rate in patients with idiopathic pulmonary fibrosis.Implications for the design and execution of clinical trials». *Am J RespirCrit Care Med*
9. Stock CJ (2013). «Mucin 5B promoter polymorphism is associated with idiopathic pulmonary fibrosis but not with development of lung fibrosis in systemic sclerosis or sarcoidosis». *Thorax*
10. Lee JS (2011). «Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis». *CurrOpinPulm Med*.
11. King TE Jr (2011). «BUILD-3: a randomized, controlled trial of bosentan in idiopathic pulmonary fibrosis». *Am J RespirCrit Care Med*.
12. Raghu G (2013). «Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis with ambrisentan: a parallel, randomized trial». *Ann Intern Med*.

13. Noth I (2012). «Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network (IPFnet) A placebo-controlled randomized trial of warfarin in idiopathic pulmonary fibrosis». *Am J Respir Crit Care Med*.
14. Schaefer CJ (2011). «Antifibrotic activities of pirfenidone in animal models». *Eur Respir Rev*.
15. Taniguchi H (2010). «Pirfenidone in idiopathic pulmonary fibrosis». *Eur Respir J*.
16. Spagnolo P, Del Giovane C, Luppi F, Cerri S, Balduzzi S, Walters EH, D'Amico R, Richeldi L (2010). “Non-steroid agents for idiopathic pulmonary fibrosis”. *Cochrane Database Syst Rev* CD003134.doi: 10.1002/14651858.CD003134.pub2.
17. InterMune Announces Expanded Access Program for Pirfenidone to Treat Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) in the United States. Press release. Retrieved 2014-04-08
18. The Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network. (2014). Randomized trial of acetylcysteine in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med*.

ANEXOS

Escada de Esfuerzo Percibido	Grado de Esfuerzo Percibido (% del máximo posible)	Grado de Esfuerzo en Escala del 1 al 10
Muy, muy Suave	10	1
Muy Suave	20	2
Bastante Suave	30	3
Suave	40	4
Algo Duro	50	5
Duro	60	6
Bastante Duro	70	7
Muy Duro	80	8
Muy, muy Duro	90	9
Extremadamente Duro	100	10

Escala de esfuerzo de Borg Se define como una forma sencilla, sin coste y no invasiva para cuantificar la intensidad de trabajo. Actualmente se combina con otros índices objetivos de actividad física, como pulso o potencia.