

VII Congreso SEMERGEN Aragón

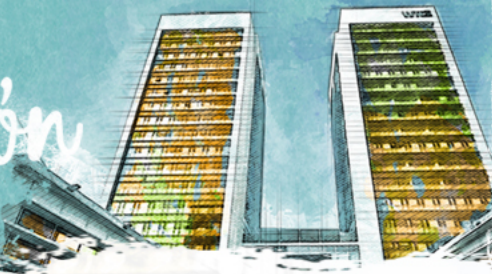
22-23 de Noviembre
World Trade Center Zaragoza
ZARAGOZA 2019

*Atención
Primaria,
cruce de
caminos*

Manejo de la Fibrosis Pulmonar Progresiva

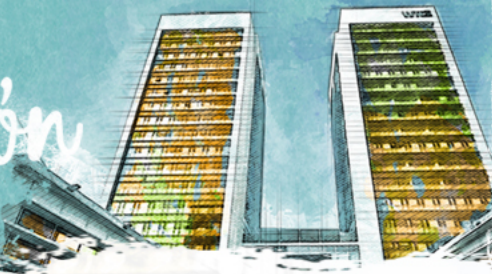


Dr. Jesús Arribas Barcelona
F.E.A. Neumología . Coordinador EMD-EPID



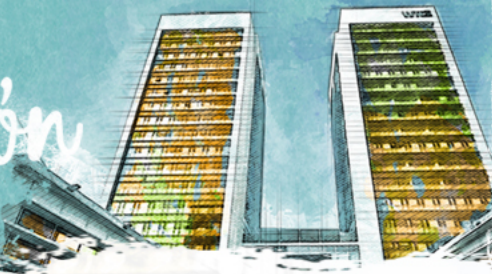
Conflictos de interés

- Ninguno relacionado con esta exposición

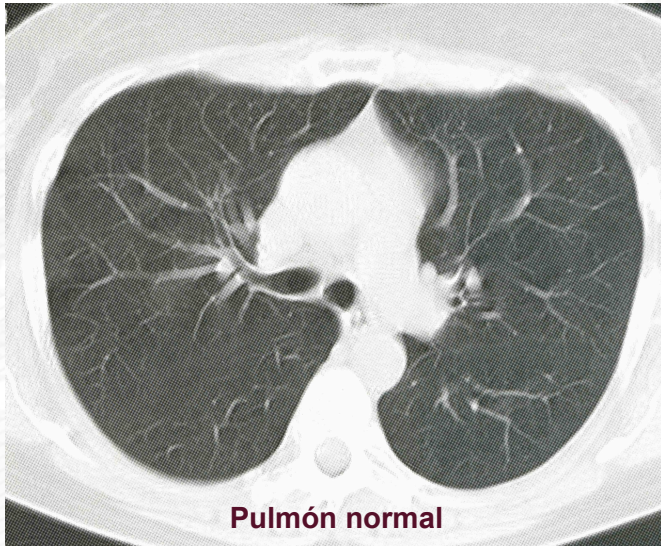


Guión

- Fibrosis pulmonar. Concepto
- Enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Clasificación
- EPID fibrosantes
 - Fibrosis pulmonar idiopática.
 - Otras EPID fibrosantes
- Características y pronóstico
- Diagnóstico
- Tratamiento farmacológico

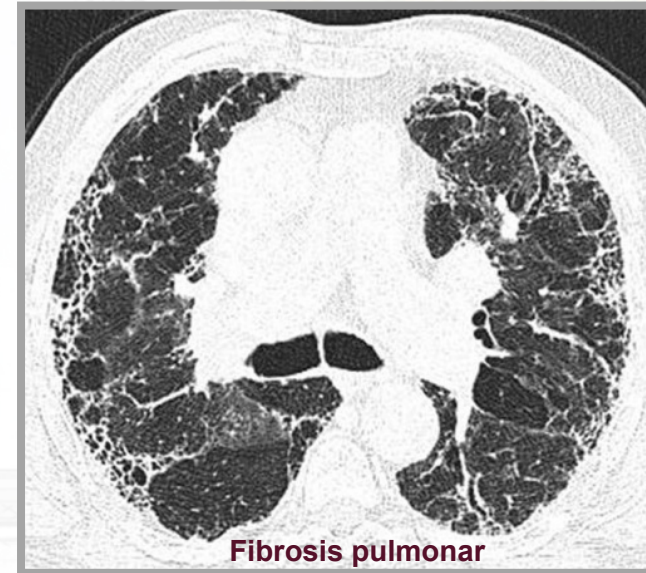


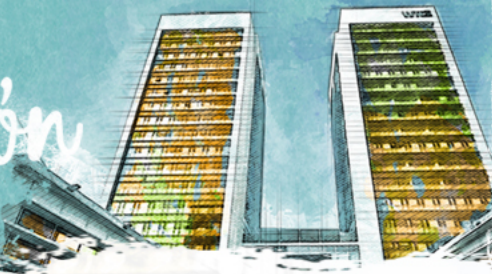
Fibrosis pulmonar



Signos radiológicos de fibrosis:

- Patrón reticular
- Distorsión del parénquima:
 - pérdida de volumen local/gral
 - panalización
 - bronquiectasias de tracción





Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID)

Neumonías intersticiales idiopáticas

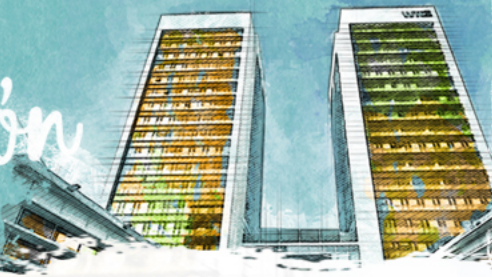
- Fibrosis pulmonar idiopática
- Neumonía intersticial aguda
- Neumonía intersticial no específica
- Bronquilitis respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial
- Neumonía intersticial descamativa
- Neumonía organizada criptogénica
- Neumonía intersticial linfocítica

De causa conocida o asociadas

- Asociadas a enfermedades del colágeno
- Causadas por polvos inorgánicos (neumoconiosis)
- Inducidas por fármacos y radioterapia
- Causadas por polvos orgánicos (alveolitis alérgicas extrínsecas)
- Asociadas a enfermedades hereditarias (enfermedad de Hermansky-Pudlak, etc.)

Primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos

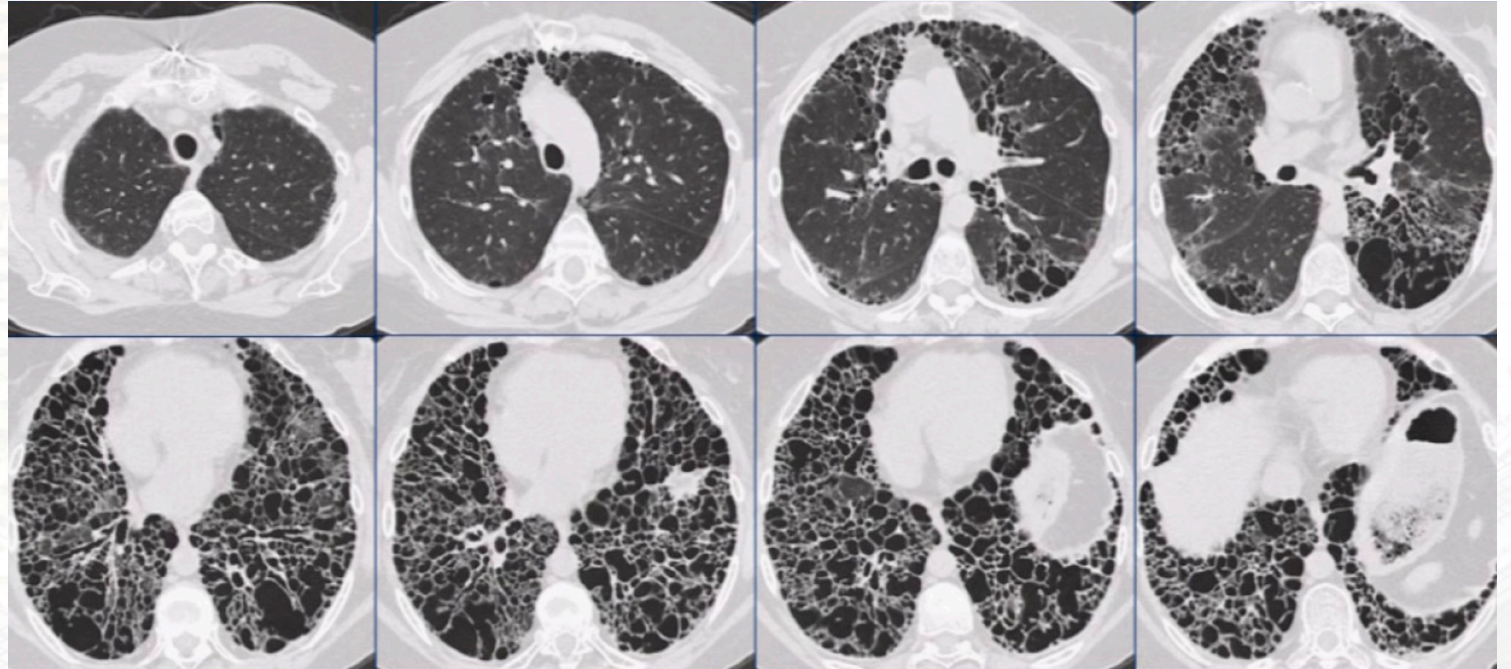
- Sarcoidosis
- Proteinosis alveolar
- Microlitiasis alveolar
- Linfangioleiomiomatosis
- Eosinofilia pulmonares
- Histiocitosis X (granulomatosis de células de Langerhans)
- Amiloidosis
- Otras EPID



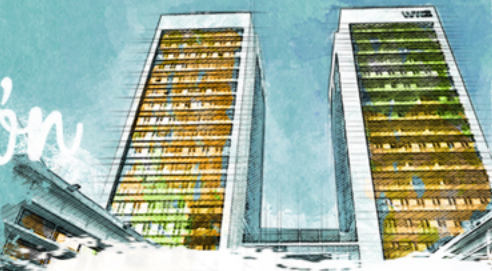
Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)

Patrón de neumonitis intersticial usual (NIU):

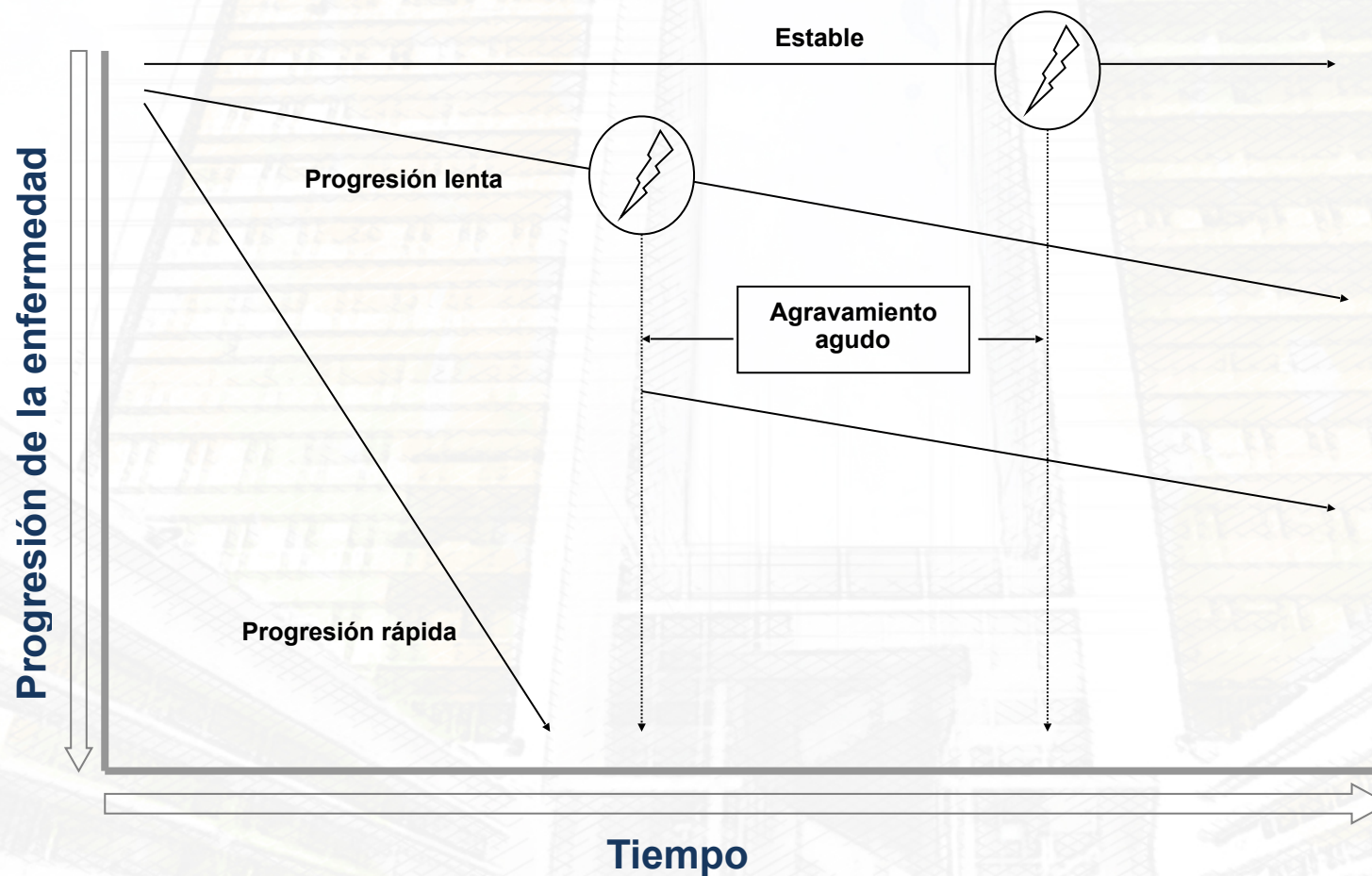
- patrón reticular
- predominio subpleural y basal
- panalización con/sin bronquiectasias de tracción
- ausencia de hallazgos considerados excluyentes

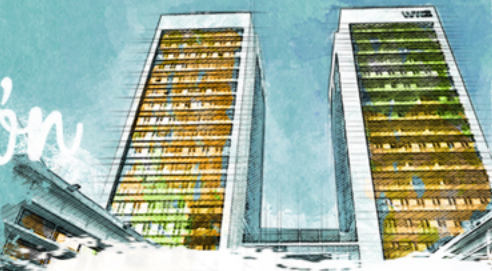


La fibrosis pulmonar idiopática es el paradigma de la fibrosis pulmonar progresiva !



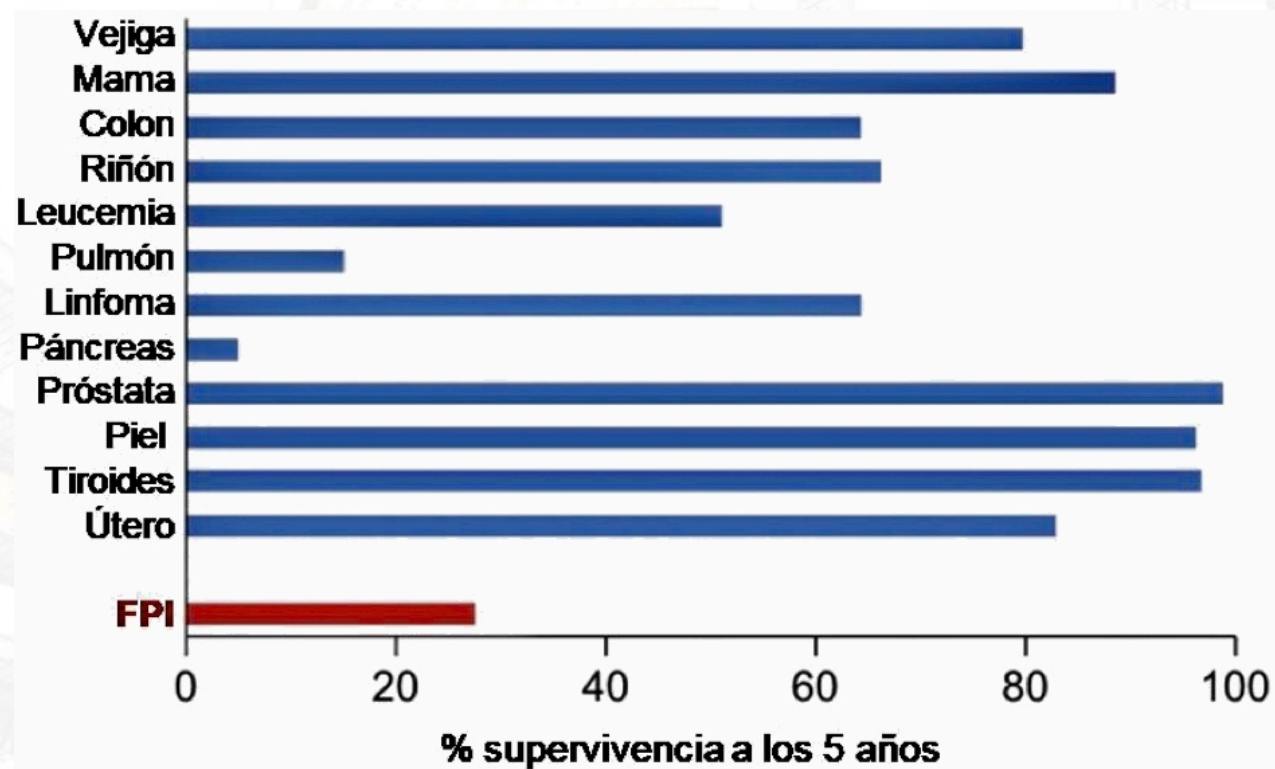
FPI. Evolución natural

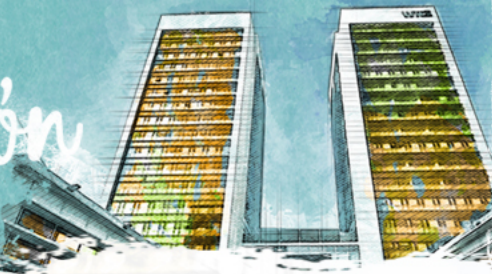




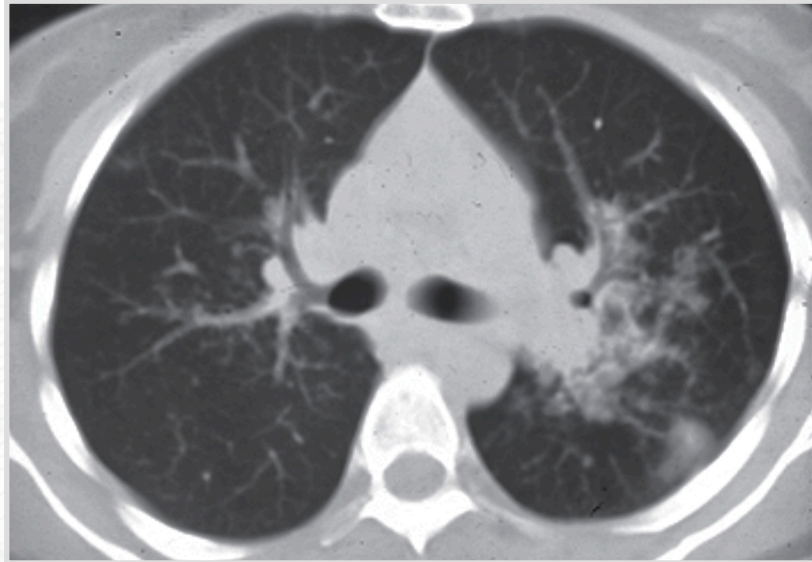
FPI. Mortalidad

Tasa de supervivencia a los 5 años para la FPI y para diferentes neoplasias

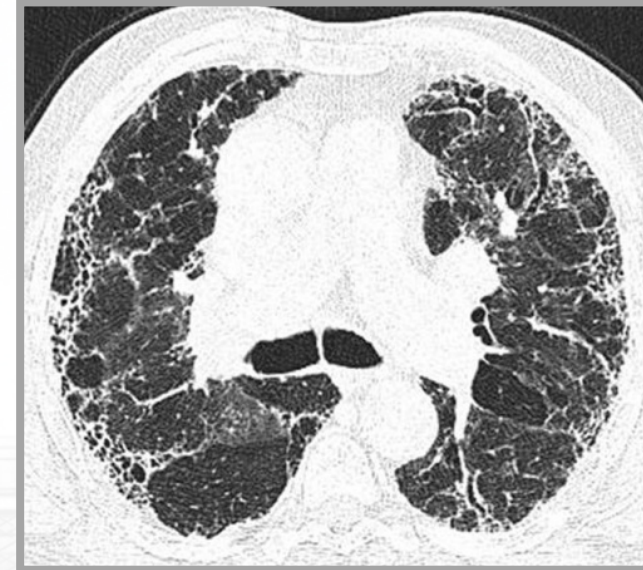




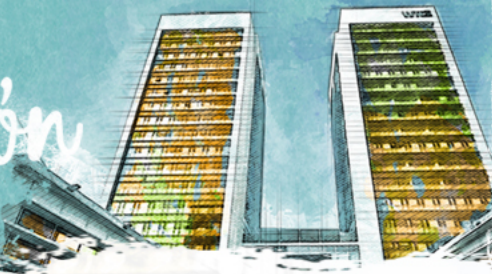
EPID fibrosante



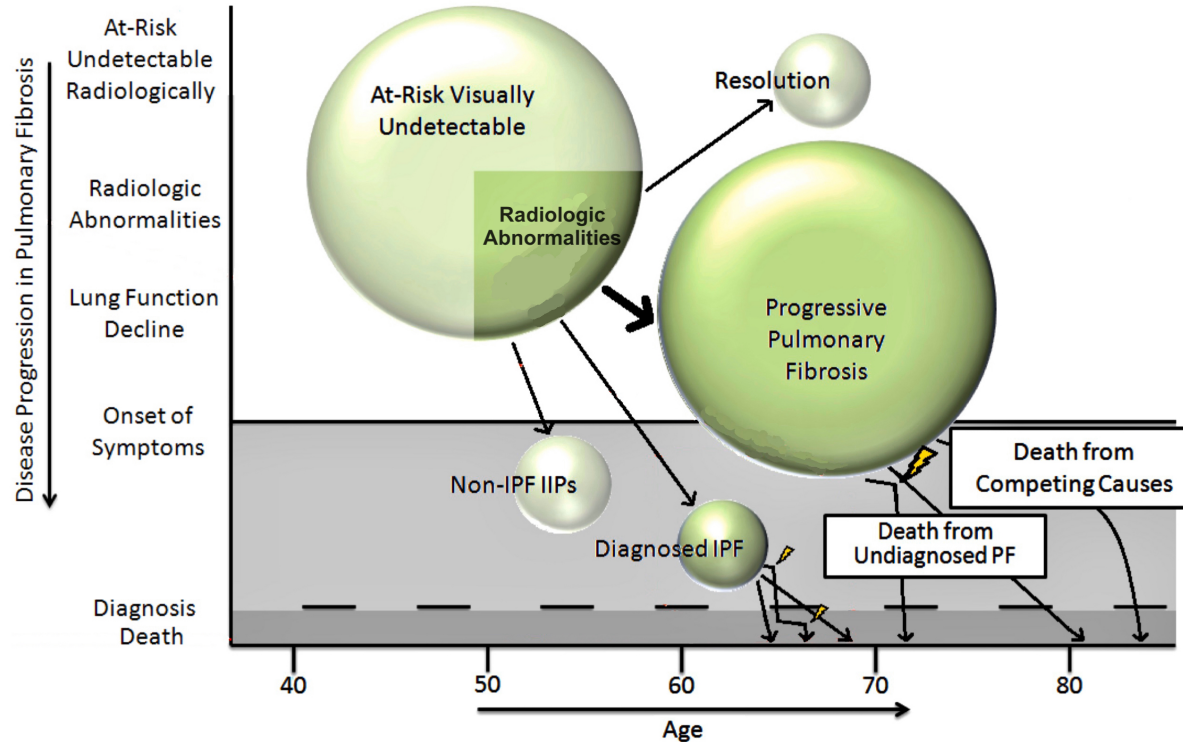
Sarcoidosis

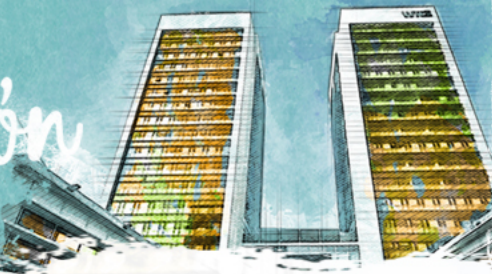


Patrón NIU



EPID. Evolución natural





EPID en la consulta monográfica del HUMS

Neumonías intersticiales idiopáticas

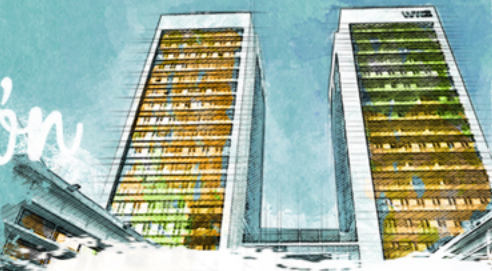
- **Fibrosis pulmonar idiopática** (27.4%)
 - Neumonía intersticial aguda
 - Neumonía intersticial no específica
 - Bronquilitis respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial
 - Neumonía intersticial descamativa
 - Neumonía organizada criptogenética
 - Neumonía intersticial linfocítica

De causa conocida o asociadas

- Asociadas a **enfermedades del colágeno** (11.4%)
- Causadas por polvos inorgánicos (neumoconiosis)
- Inducidas por fármacos y radioterapia
- Causadas por polvos orgánicos (**alveolitis alérgicas extrínsecas** [10.5%])
- Asociadas a enfermedades hereditarias (enfermedad de Hermansky-Pudlak, etc.)

Primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos

- **Sarcoidosis** (10.3%)
- Proteinosis alveolar
- Microlitiasis alveolar
- Linfangioleiomiomatosis
- Eosinofilia pulmonares
- Histiocitosis X (granulomatosis de células de Langerhans)
- Amiloidosis
- Otras EPID



FPI. Sospecha diagnóstica



Disnea
Tos



Acropaquias

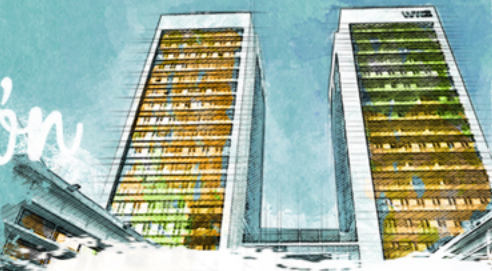


Fibrosis pulmonar

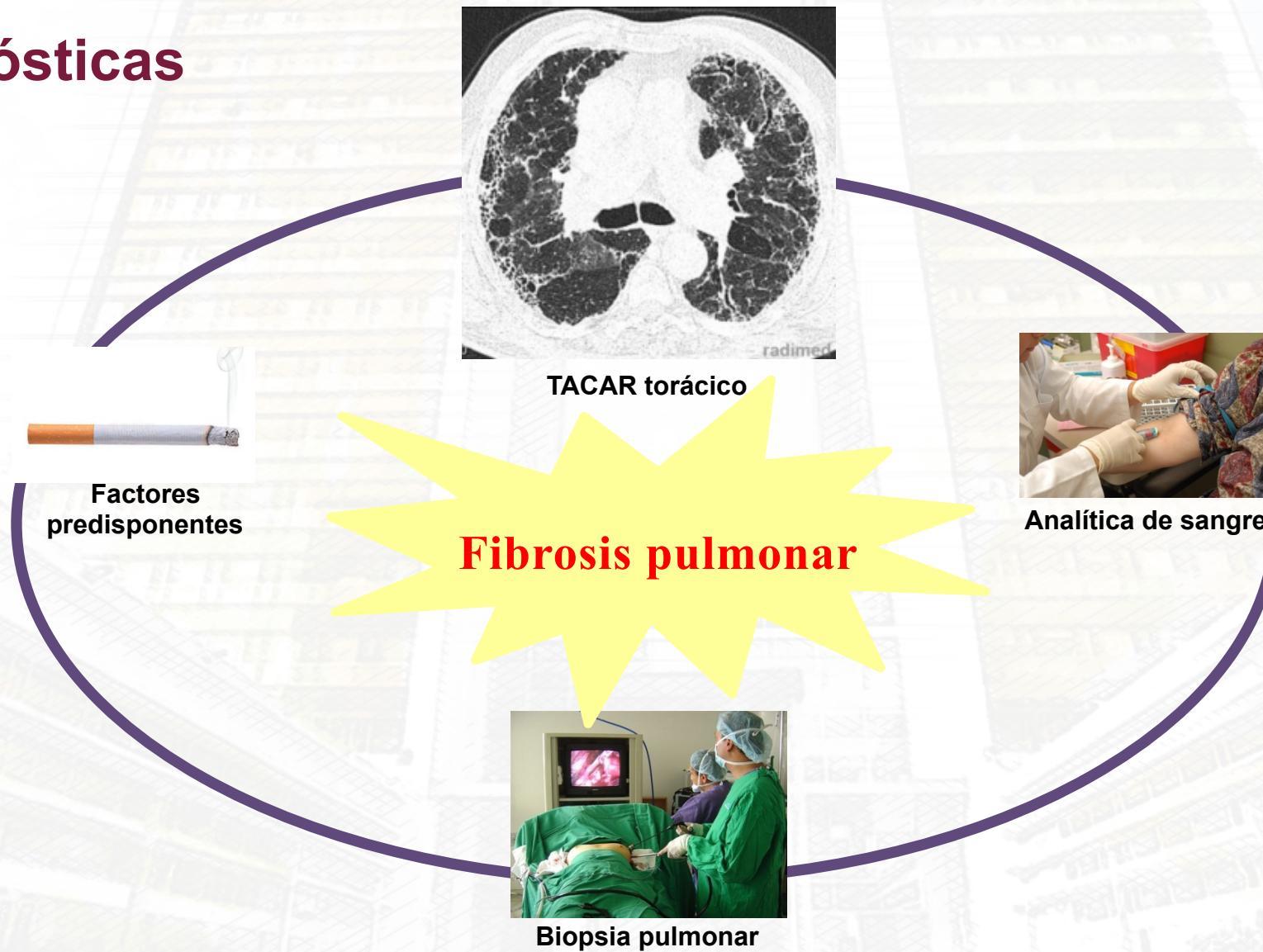


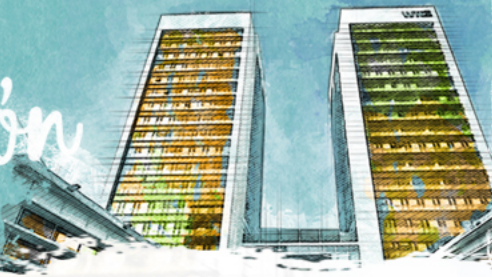
Crepitantes tipo
"velcro"





FPI. Pruebas diagnósticas

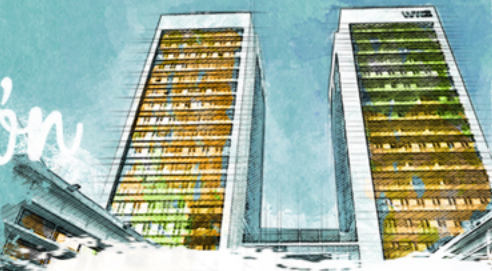




Equipo Multidisciplinar-EPID. H.U. Miguel Servet

EMD: “Gold standard” para el diagnóstico de la FPI

- **Estructura del equipo:**
 - 2 neumólogos, 1 radiólogo, 1 internista, 1 reumatólogo, 1 patólogo
- **Reuniones mensuales**
- **Presentación de los casos:**
 - Envío previo de los casos por correo electrónico
- **Toma de decisiones por consenso**
- **Acta de la reunión**



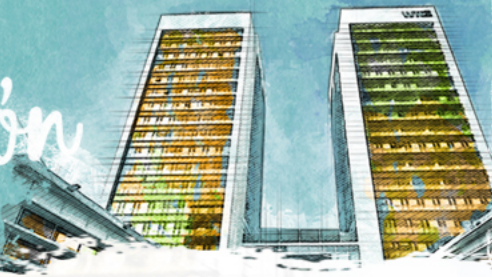
FPI. Función pulmonar



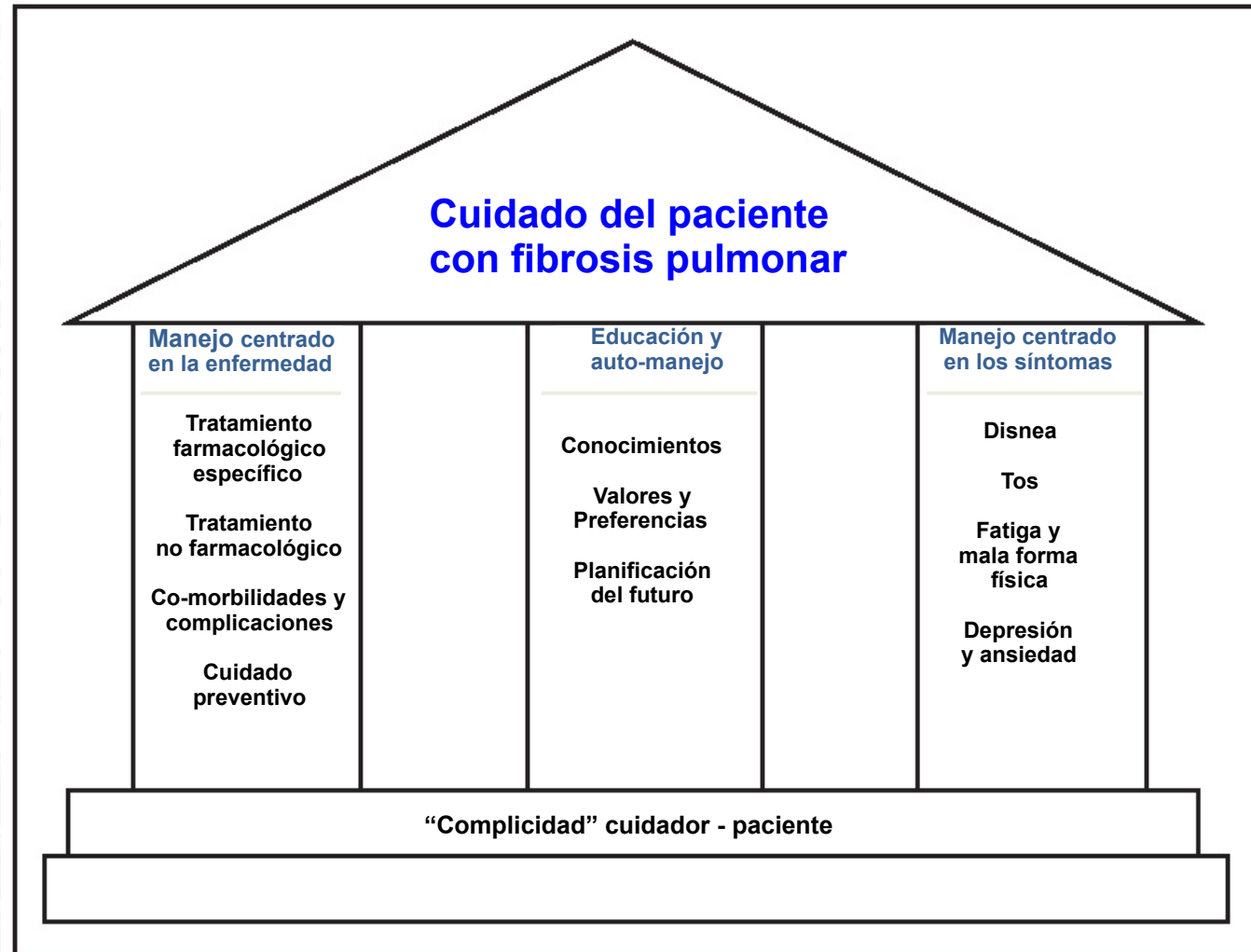
El mejor reflejo de la gravedad histológica

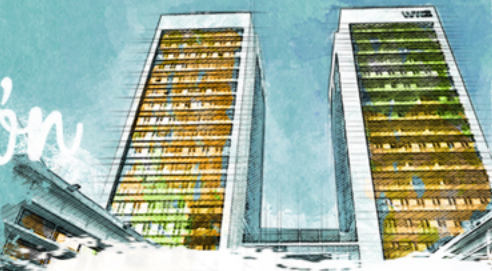
Deterioro significativo (progresión) si:

- ↓ FVC > 10%
- ↓ DLCO > 15%
- ↓ SpO₂ > 3% en el WT6´
- ↓ Distancia recorrida en WT6´ entre 25-45 mts



Tratamiento de la EPID fibrosante





Tratamiento farmacológico de la FPI. Antifibróticos



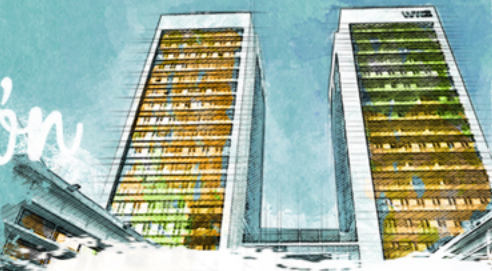
Solamente financiado en la FPI !

Pirfenidona

- Reducción en el deterioro funcional del paciente
- Reducción en el riesgo de desarrollar exacerbaciones agudas
- Disminución de la mortalidad

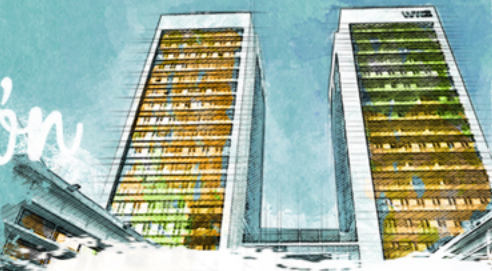
Nintedanib:

- Reducción en el deterioro funcional del paciente
- Reducción en el riesgo de desarrollar exacerbaciones agudas
- Disminución de la mortalidad?
- Mejoría sobre la calidad de vida del paciente?



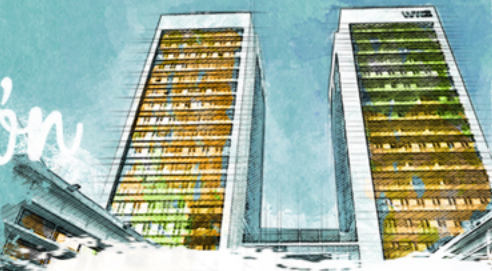
Antifibróticos. Dosis y efectos adversos

Fármaco	Dosis recomendada	Efectos adversos más frecuentes
Pirfenidona	2.403 mg/día (801 mg en cada comida)	Náuseas/vómitos Dispepsia Anorexia/pérdida de peso Rash/fotosensibilidad Alteraciones de la función hepática
Nintedanib	300 mg/día (150 mg en desayuno y cena)	Diarrea Náuseas/vómitos Dispepsia Anorexia/pérdida de peso Alteraciones de la función hepática



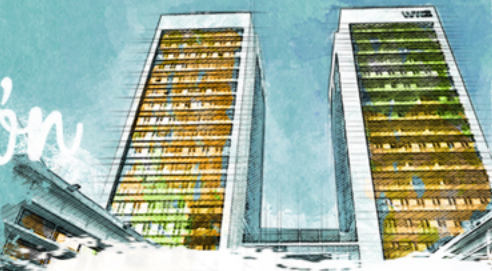
Antifibróticos. Contraindicaciones y sugerencias

Fármaco	Contraindicación absoluta	Sugerencias adicionales
Pirfenidona	Hipersensibilidad al fármaco Hepatopatía grave Nefropatía grave	Evitar su uso durante el embarazo y la lactancia
Nintedanib	Hipersensibilidad al fármaco Alergia al cacahuete o a la soja Insuficiencia hepática grave	Precaución en caso de: Diátesis hemorrágica Doble antiagregación Anticoagulación crónica Cardiopatía isquémica Ictus cerebrovascular Cirugía abdominal (< 4 sem) Evitar su uso durante el embarazo y la lactancia



Antifibróticos. Interacciones medicamentosas

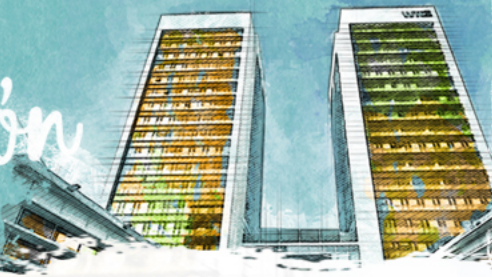
Fármaco	Aumentan la biodisponibilidad	Reducen la biodisponibilidad
Pirfenidona	Zumo de pomelo Fluvoxamina Ciprofloxacino Amiodarona/propafenona Fluoxetina/paroxetina	Tabaco Omeprazol Rifampicina
Nintedanib	Ketoconazol Eritromicina Ciclosporina	Rifampicina Carbamazepina Fenitoína



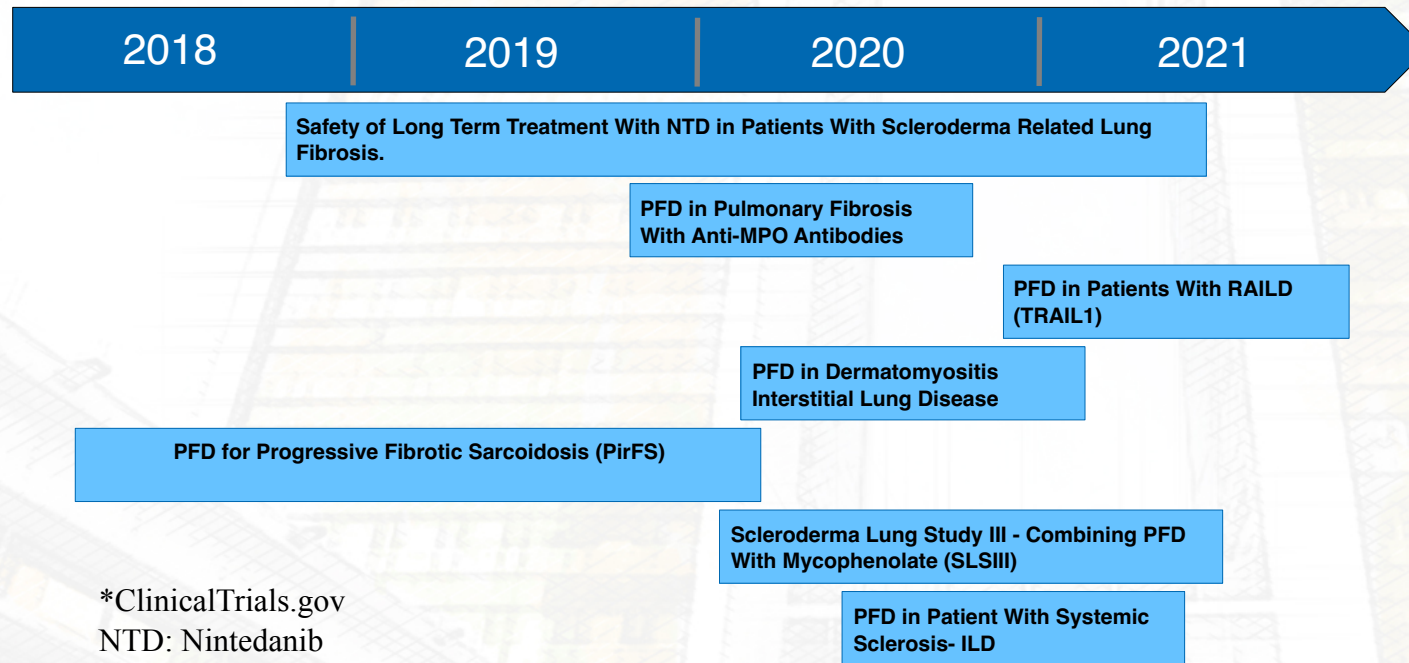
Tratamiento farmacológico de la EPID fibrosante de origen inflamatorio



- Evitar desencadenantes
- Corticoides
 - Prednisona
- Inmunosupresores :
 - Azatioprina
 - Minofenolato mofetilo
 - Ciclofosfamida
 - Otros
- Antifibróticos?



Tratamiento antifibrótico en la EPID fibrosante. Ensayos clínicos*



*ClinicalTrials.gov

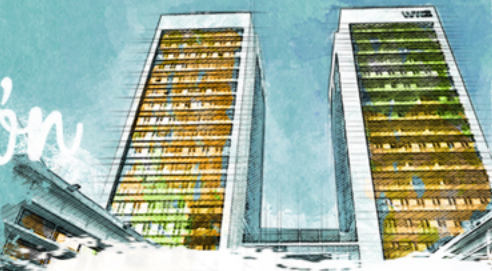
NTD: Nintedanib

PFD: Pirfenidona

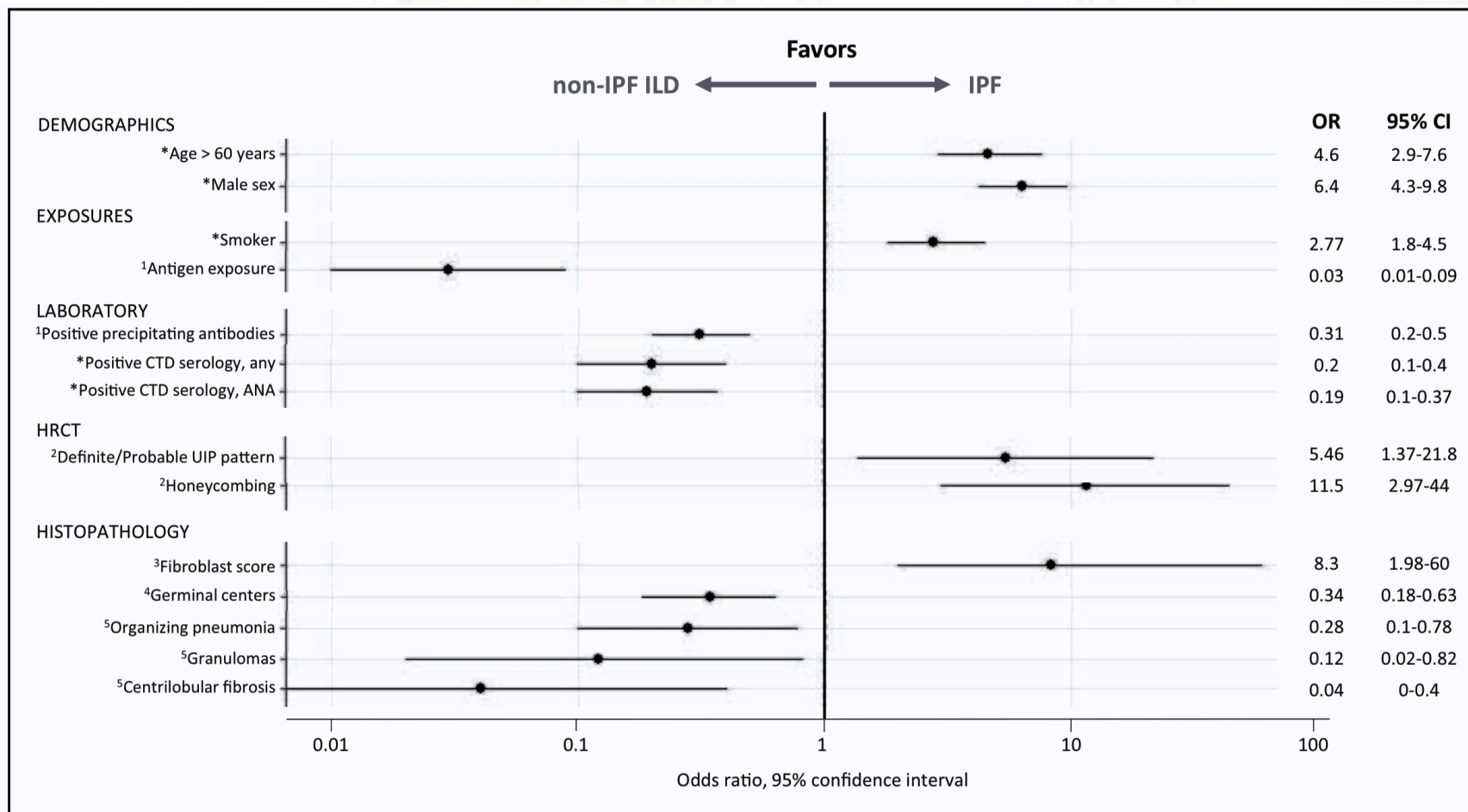
MPO: myeloperoxydasa

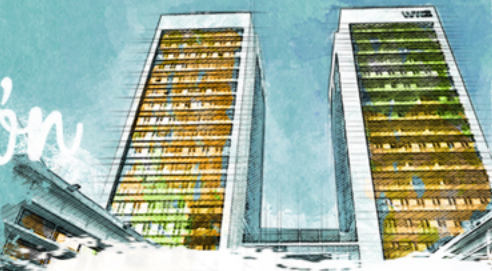
RAILD: Rheumatoid Arthritis Interstitial Lung Disease

ILD: Interstitial Lung Disease



Tratamiento de la fibrosis pulmonar inclasificable

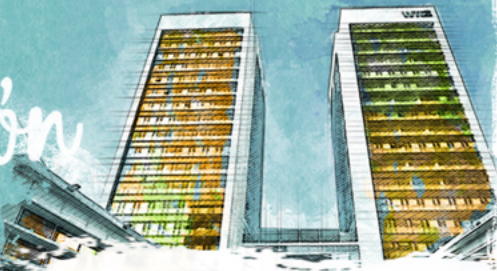




Conclusiones

- La evolución natural de la FPI comporta un pésimo pronóstico
- Las EPID inflamatorias evolucionan frecuentemente hacia una fibrosis, agravando su pronóstico
- En todo paciente de edad > 50 años, que presenta disnea progresiva y crepitantes “tipo velcro”, se debe considerar la presencia de una FPI
- Los antiinflamatorios e inmunosupresores constituyen el tratamiento de elección de las EPID inflamatorias.
- El tratamiento antifibrótico ralentiza el deterioro funcional, disminuye la mortalidad y previene el desarrollo de exacerbaciones agudas en pacientes con FPI, y podría ser útil en otros tipos de EPID fibrosante progresiva.

VII Congreso SEMERGEN Aragón



22-23 de Noviembre
World Trade Center Zaragoza
ZARAGOZA
2019

#SEMERGENARAGON19

www.congresosemergenaragon.com
Info@congresosemergenaragon.com



*Atención
Primaria, cruce
de caminos*