



5. ¿Por qué debo usar oxígeno en casa?

Si te han prescrito oxígeno es para ayudar a tus pulmones a mantener la cantidad de oxígeno que tu cuerpo necesita. La falta de oxígeno hace que el corazón trabaje más de lo necesario aumentando la tensión arterial pulmonar.

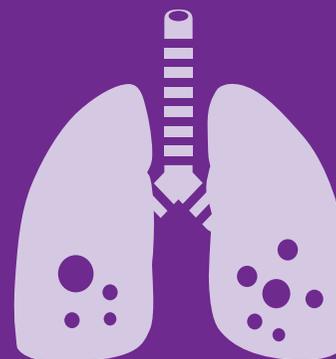
El oxígeno no repara el daño pulmonar pero consigue que respirar y la actividad física sea más fácil. Te permitirá continuar con tu vida lo más activo posible, y además puede prevenir los efectos que la falta de oxígeno provocan, como la sensación de cansancio.

La rehabilitación respiratoria, el ejercicio físico suave o la dieta equilibrada también te ayudarán a sentirte mejor.

SEPAR Sociedad Española
de **Neumología**
y **Cirugía Torácica**
SEPAR



enfermedades
respiratorias
minoritarias



5 Preguntas sobre fibrosis pulmonar idiopática





1. ¿Qué es la Fibrosis Pulmonar Idiopática?

Es una enfermedad pulmonar minoritaria, crónica y progresiva.

Forma parte de las enfermedades intersticiales, es decir, aquellas que afectan al tejido que se encuentra entre los alveolos, llamado **intersticio**. Por algún motivo poco conocido, este tejido se daña y empiezan a aparecer cicatrices (o fibrosis) que van reemplazando y destruyendo el tejido pulmonar sano. El resultado es que los pulmones se vuelven rígidos y a medida que aumenta la rigidez, respirar es más difícil y llega menos oxígeno a la sangre.

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) es la enfermedad intersticial más frecuente y más conocida por los neumólogos. Sin embargo, no tiene una causa conocida ni un tratamiento farmacológico que consiga curarla.



2. ¿Por qué tengo Fibrosis Pulmonar Idiopática?

Por definición es una enfermedad de origen desconocido, eso es lo que quiere decir idiopática. Nadie sabe qué causa la fibrosis pulmonar o por qué algunas personas la contraen. Sin embargo, sí parecen existir algunos factores de riesgo de tipo medioambiental (exposición al tabaco, el polvo de metales, madera, etc.), microbiano (infecciones virales crónicas) o genéticos, y algunos estudio relacionan la FPI con la enfermedad por reflujo gastroesofágico.

La Fibrosis Pulmonar Idiopática no tiene síntomas ni signos específicos. La tos seca, la fatiga o el ahogo que la caracterizan son comunes a enfermedades respiratorias como la EPOC o el asma. Por eso es tan difícil de identificar. En algunos casos pueden pasar varios meses hasta dar con el diagnóstico correcto. La Fibrosis Pulmonar Idiopática puede pasar desapercibida para los médicos y también para los pacientes que no dan importancia a sus propios síntomas.



3. ¿Cómo va a evolucionar la enfermedad?

Es difícil predecir cómo va a evolucionar la enfermedad pues puede variar mucho de un paciente a otro. En algunos casos la enfermedad y sus síntomas permanecen relativamente estables durante años tras el diagnóstico, mientras que en otros evolucionan rápidamente.

Una característica típica de la FPI es que la enfermedad que estaba estable puede empeorar de repente aumentando la intensidad de los síntomas de ahogo y de tos intensa. Esto se llama **exacerbación aguda** y es una situación grave en la que paciente y médico deben actuar con rapidez.



4. ¿Y cómo tratamos la enfermedad?

Lo primero: si fumas, deja de fumar.

Al no existir un tratamiento curativo, se trata de evitar las causas que agravan la enfermedad (infecciones respiratorias, síndrome de apnea hipoapnea del sueño, hipertensión pulmonar o reflujo gastroesofágico, por ejemplo) y de tratar los síntomas, principalmente tos y disnea (ahogo).

Actualmente se ha autorizado el uso del primer fármaco anti-fibrótico, pirfenidona, que ha demostrado enlentecer el deterioro de la función respiratoria en fases leve y moderada de la enfermedad. Se abre, pues, una nueva línea de investigación y de esperanza.

En los casos en que la enfermedad está muy avanzada hay que valorar la posibilidad de realizar un trasplante pulmonar.