



UNIVERSIDAD DE ESPECIALIDADES ESPÍRITU SANTO

Facultad de Ciencias Médicas

Escuela de Medicina

TÍTULO:

**“EVALUACIÓN DE LOS CONOCIMIENTOS Y ACTITUDES
RESPECTO AL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA FIBROSIS
PULMONAR IDIOPÁTICA POR PARTE DE NEUMÓLOGOS DE
GUAYAQUIL”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN QUE SE PRESENTA COMO
REQUISITO PARA EL TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR:

FARID ANUAR ADUM SERRANO

TUTOR:

GEOVANNY ALVARADO VILLA

SAMBORONDÓN, MAYO, 2015

Aprobación del tutor

Guayaquil, 18 de Mayo del 2015

Yo GEOVANNY ALVARADO VILLA, en calidad de tutor del trabajo de investigación sobre el tema “EVALUACIÓN DE LOS CONOCIMIENTOS Y ACTITUDES RESPECTO AL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA POR PARTE DE NEUMÓLOGOS DE GUAYAQUIL” presentado por el alumno FARID ANUAR ADUM SERRANO, egresado de la carrera de medicina, certifico que el trabajo ha sido revisado de acuerdo a los lineamientos establecidos y reúnen los criterios científicos y técnicos de un trabajo de investigación científica, así como los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo de Facultad “Enrique Ortega Moreira” de Medicina, de la Universidad Espíritu Santo.

El trabajo fue realizado durante el periodo de septiembre del 2014 a mayo del 2015 en la Ciudad de Guayaquil.

GEOVANNY ALVARADO VILLA

Dedicatoria

Dedico este trabajo a Dios, que en múltiples ocasiones y en contra de toda probabilidad siempre ha puesto las cosas a mi favor.

A mi madre y mi familia, que me han apoyado y me han tenido paciencia durante todos estos años ¡vaya que debe haber sido difícil! no sería quien soy sin ellas, no saben cuánto las amo.

A los maestros que han marcado hitos en mi forma de pensar y ver el mundo, Geovanny, Fanny, Eduardo, por creer en mí antes de que yo mismo creyera, necesitamos más gente como ustedes.

A mis hermanos putativos, a mis mosqueteras, a los chupis, a mis amigos-colegas y todos los demás que no me han dejado mirar hacia atrás porque siempre los he visto a mi lado, mi otra familia, ustedes saben quiénes son.

Y por supuesto a Chivas, siempre acompañándome.

Faltarían mil tesis para expresar a estas personas la profundidad de mi aprecio. Gracias a ellos puedo firmar esto.

Farid Anuar Adum Serrano M.D.

Reconocimiento

Agradezco al Dr. Iván Cherez por su invaluable asesoría y múltiples contribuciones a este trabajo, a Maricarmen Mieles por ayudarme incondicionalmente y calmarme cuando estuve en pánico, al doctor Vincent Cottin por facilitarme su encuesta, a quienes me ayudaron a recoger los datos y a los profesionales que de buena gana colaboraron respondiéndola.

Índice General

INTRODUCCIÓN.....	1
CAPÍTULO 1	2
1.1 ANTECEDENTES	2
1.2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	5
1.3 SISTEMATIZACIÓN DEL PROBLEMA	8
1.4 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN	8
1.4.1 General	8
1.4.2 Específicos.....	9
1.5 JUSTIFICACIÓN.....	9
1.6 Propuesta.....	11
CAPÍTULO 2	12
2.1 Fibrosis Pulmonar Idiopática: Situación Actual	12
2.2 Guía de Consenso Internacional Para el Diagnóstico y Manejo de la Fibrosis Pulmonar Idiopática	16
2.3 Encuesta AIRsurvey.....	17
2.4 Definiciones Relevantes.....	23
CAPÍTULO 3	25
3.1 DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN	25
3.2 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.....	25
3.3 POBLACIÓN	41
3.3.1 Criterios de Inclusión.....	42
3.3.2 Criterios de Exclusión	42
3.4 INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS	42
3.5 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN Y PASOS A UTILIZAR.....	46
CAPÍTULO 4	47
4.1 RESULTADOS.....	47
4.2 DISCUSIÓN	66

CAPÍTULO 5	71
5.1 CONCLUSIONES	71
5.2 RECOMENDACIONES.....	72
BIBLIOGRAFÍA.....	73
ANEXOS	82

Índice de Gráficos

GRÁFICO I AIRSURVEY: ACCESO A RADIOLOGOS ESPECIALIZADOS	18
GRÁFICO II AIRSURVEY: ACCESO A PATÓLOGOS ESPECIALIZADOS	19
GRÁFICO III AIRSURVEY: ACCESO A EMD PARA DIAGNÓSTICO	19
GRÁFICO IV AIRSURVEY: TIEMPO PROMEDIO ENTRE APARICIÓN DE SÍNTOMAS Y CONFIRMACIÓN DEL DIAGNÓSTICO.	20
GRÁFICO V AIRSURVEY: SÍNTOMA DEBUT	21
GRÁFICO VI AIRSURVEY: TRATAMIENTOS PRESCRITOS	22
GRÁFICO VII ACCESO A RADIOLOGOS ESPECIALIZADOS.....	48
GRÁFICO VIII ACCESO A PATÓLOGOS ESPECIALIZADOS	48
GRÁFICO IX ACCESO A EMD.....	49
GRÁFICO X UTILIDAD DE LAS GUÍAS DE CONSENSO.....	50
GRÁFICO XI PROPORCIÓN DE PACIENTES FUMADORES	50
GRÁFICO XII TIEMPO PROMEDIO ENTRE INICIO DE SÍNTOMAS Y DIAGNÓSTICO DEFINITIVO.....	51
GRÁFICO XIII NÚMERO DE MÉDICOS VISITADO ANTES DE RECIBIR DIAGNÓSTICO DEFINITIVO.....	51
GRÁFICO XIV SÍNTOMAS CON QUE HAN VISTO DEBUTAR LA FPI DE SUS PACIENTES	52
GRÁFICO XV TRATAMIENTOS PRESCRITOS A LOS PACIENTES CON FPI	53
GRÁFICO XVI MÉTODOS QUE SE UTILIZAN PARA EVALUAR PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD	54
GRÁFICO XVII NÚMERO DE NEUMÓLOGOS QUE HAN ENROLADO PACIENTES EN LOS SIGUIENTES ESTUDIOS.....	55
GRÁFICO XVIII PREGUNTA POR ANTECEDENTES FAMILIARES DE LA ENFERMEDAD	56
GRÁFICO XIX REALIZA ANÁLISIS GENÉTICOS	56
GRÁFICO XX DETERMINAN EL MANEJO DE LOS PACIENTES CON FPI.....	57
GRÁFICO XXI TRATA ACTIVAMENTE PARA REFLUJO GASTROESOFÁGICO	59

GRÁFICO XXII COMORBILIDAD: ERGE	60
GRÁFICO XXIII COMORBILIDAD: ENFISEMA	60
GRÁFICO XXIV COMORBILIDAD: HTP	61
GRÁFICO XXV COMORBILIDAD: CA DE PULMÓN.....	61
GRÁFICO XXVI COMORBILIDAD: APNEA DEL SUEÑO.....	62
GRÁFICO XXVII COMORBILIDAD: ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR	62
GRÁFICO XXVIII EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FPI, UTILIZA TRATAMIENTOS ESPECÍFICOS PARA HTP	63
GRÁFICO XXIX TRATAMIENTOS ADICIONALES PRESCRITOS PARA PACIENTES CON FPI+HTP	63
GRÁFICO XXX IMPORTANCIA DE LA FPI COMO TRASTORNO CLÍNICO	64
GRÁFICO XXXI IMPORTANCIA DE REALIZAR EL DIAGNÓSTICO DE FPI.....	65
GRÁFICO XXXII SEGURIDAD REALIZANDO DIAGNÓSTICO DE FPI	65
GRÁFICO XXXIII SEGURIDAD MANEJANDO PACIENTES CON FPI	66
GRÁFICO XXXIV SEGURIDAD SOBRE CONOCIMIENTOS PROPIOS ACERCA DE FPI.....	66

Índice de Tablas

TABLA I MATRIZ DE OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES	41
TABLA II MEDIA DE PACIENTES CON FPI MANEJADOS ANUALMENTE.....	47
TABLA III CANTIDAD DE PACIENTES CON FPI POR GRUPOS DE EDAD.....	47
TABLA IV FACTORES CLAVE EN EL MANEJO DE LOS PACIENTES CON FPI.....	58

Resumen

El presente estudio pretende describir los conocimientos y actitudes respecto al diagnóstico y manejo de la Fibrosis pulmonar idiopática por parte de los neumólogos de Guayaquil. Se realizó un estudio descriptivo, transversal, observacional, aplicando la encuesta AIRsurvey. Se seleccionó como población a los neumólogos que consten como registrados en la Sociedad Ecuatoriana de Tisiología y Enfermedades del Tórax. Se compararon los resultados con los del estudio para el cual se diseñó la encuesta AIRsurvey, realizado en Europa. Se encontró que el manejo por parte de los médicos en Guayaquil es distinto al reportado por los médicos en Europa y no se adhiere estrictamente a la guía de consenso internacional vigente para el manejo de la FPI. Además se incluyeron 5 preguntas de actitudes respecto al diagnóstico y manejo de la FPI, donde se encontró que la mayoría de los encuestados reconocen la importancia de la FPI como trastorno clínico y de poder reconocer a estos pacientes.

INTRODUCCIÓN

A pesar de que la fibrosis pulmonar idiopática es la neumonía intersticial idiopática de mayor prevalencia a nivel mundial, es una entidad clínica poco comprendida y con muchos vacíos en su conocimiento. Recientemente, se están realizando mayor cantidad de estudios, probablemente debido a la nueva aparición de drogas modificadoras de la enfermedad. Sin embargo, a nivel de Latinoamérica no existen siquiera estudios de incidencia/prevalencia, mucho menos ensayos terapéuticos.

El presente trabajo pretende describir la forma en que los neumólogos de Guayaquil realizan el diagnóstico y manejo de la Fibrosis Pulmonar Idiopática, su opinión acerca de la importancia de esta enfermedad y su seguridad respecto a los conocimientos que tienen sobre dicha patología.

Al final de este trabajo se pretenderá generar el primer reporte sobre el manejo de la fibrosis pulmonar idiopática a nivel de Ecuador, exponiendo a esta patología como campo abierto para futuras investigaciones.

CAPÍTULO 1

1.1 Antecedentes

Se le atribuye a William Osler el primer reporte de una neumonía intersticial crónica hace más de un siglo (Collard & King, Talmadge E Jr, 2003), si bien su definición en la época era muy distinta a la que se utiliza en la actualidad, describiendo él una enfermedad unilateral y más bien consistente con la evolución crónica de un proceso de neumonía infecciosa aguda más que de un proceso fibrótico idiopático (Golden, 1992). Las descripciones anteriores a esta tampoco corresponden a fibrosis pulmonar idiopática. Osler hizo referencia en múltiples ocasiones al trabajo de Jean Martin Charcot, quien estudió en detalle a las neumonías crónicas y a la secuencia que llevaba del proceso agudo a una “metamorfosis fibrosa” de los pulmones, incluyendo descripciones de células fusiformes que probablemente correspondan a miofibroblastos (Huard, 1982). En 1871, Wilson Fox realizó una revisión exhaustiva de la literatura disponible sobre neumonías crónicas (Fox W., 1871) y encontró que dos tercios de los casos ocurrieron entre las edades de 15 y 40 años, con un inicio agudo de los síntomas en la mayoría de los casos, frecuente hemoptisis, compromiso unilateral con retracción del pecho y crepitaciones en el estadio agudo que no persistieron en la cronicidad; es muy probable que la mayoría de estos casos correspondan a neumonías infecciosas agudas no resueltas probables casos de tuberculosis (Koch no describió el bacilo que es su epónimo hasta 1882). Es muy importante notar que a pesar de la cuidadosa auscultación de los pacientes por médicos bien entrenados y la común práctica de

autopsias en todos los hospitales grandes, no existen reportes de una condición consistente con verdadera fibrosis pulmonar idiopática hasta la segunda mitad del siglo 20.

En la década de 1930, Hammand y Rich reportaron unos cuantos pacientes con fibrosis aguda, difusa intersticial de los pulmones que se consideró una entidad cercana a la fibrosis pulmonar idiopática hasta la década de los sesenta (Sheridan, Harrison, E G Jr, & Divertie, 1964) pero actualmente se etiqueta como neumonía intersticial aguda, una entidad diferente a la fibrosis pulmonar idiopática. Es solo a partir de la década de los cincuenta que aparecen reportes de casos que probablemente correspondan a fibrosis pulmonar idiopática, sin embargo muchos de ellos incluyen también otros tipos de enfermedades intersticiales del pulmón, en pacientes de todas las edades (Deremee, Harrison, E G Jr, & Andersen, 1972; Kropachev, Protopopov, & Milovanova, 1965; Scadding, 1960).

En 1968, Averill Liebow propuso una clasificación patológica de las neumonías intersticiales que incluía a la “neumonía intersticial usual”, que él consideró resultaba de un daño difuso alveolar con membranas hialinas y proliferación intersticial (Demedts & Thomeer, 2003). La terminología Fibrosis Pulmonar Idiopática fue acuñada en los setenta. En 1978 se reportó una serie de 53 casos de neumonía intersticial usual recolectados a lo largo de 25 años (Carrington, Gaensler, Coutu, FitzGerald, & Gupta, 1978), describiéndose una estructura altamente variable que contenía tanto paredes alveolares normales como lesiones fibróticas en estadio final dentro de la misma muestra y un denso infiltrado pleomórfico intersticial con abundantes linfocitos y monocitos pero relativamente pocos

eosinófilos. Tanto la fibrosis como las lesiones en panal de abeja se consideraron rasgos inespecíficos tanto de la neumonía intersticial usual como de la neumonía intersticial descamativa (Carrington et al., 1978). En la década subsiguiente, el concepto prevalente era de que los macrófagos alveolares dirigían la alveolitis asociada con fibrosis pulmonar idiopática, atribuyéndose a los fibroblastos un papel limitado (Crystal, Bitterman, Rennard, Hance, & Keogh, 1984). El advenimiento de la tomografía computarizada contribuyó a una mejor caracterización de los múltiples fenotipos de enfermedades pulmonares intersticiales (Kim, Collard, & King, Talmadge E Jr, 2006). En la década de los 90 se termina de individualizar a la neumonía intersticial idiopática no específica; no es hasta el 2008 que la fibrosis pulmonar idiopática es definitivamente reconocida con una entidad concretamente distinta (Travis et al., 2008).

Actualmente, la fibrosis pulmonar idiopática se establece como una entidad claramente definida, con criterios diagnósticos muy específicos (Raghu et al., 2011; Wells, 2013), con un patrón característico de neumonía intersticial y rasgos patognomónicos en tomografía computarizada de alta resolución, los cuales incluyen las lesiones en panal de abeja (Travis et al., 2013). Sin embargo, su causa o causas se mantienen elusivas.

Por la naturaleza errática de la evolución de esta enfermedad, las principales sociedades médicas de neumólogos y pulmonólogos del mundo desarrollaron en 2000, guías de manejo que permitan a los profesionales de la salud orientarse y basar sus decisiones terapéuticas en el rigor de la evidencia científica ("American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society

(ATS), and the European Respiratory Society (ERS)," 2000), las cuales fueron revisadas en el 2011 (Raghu et al., 2011).

Se han realizado algunas encuestas sobre el manejo en médicos involucrados en el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática, tanto en Europa como en Estados Unidos (Cottin, 2014a, 2014b; Cottin, Cadranet et al., 2014; Peikert, Daniels, Beebe, Meyer, & Ryu, 2008), reportándose que solo el 67% de ellos conoce el algoritmo diagnóstico definido por las recomendaciones internacionales del Consenso del 2011 (Cottin, 2014a); el uso frecuente de tratamiento con corticoides por ejemplo, inmunosupresores y/o n acetil cisteína no está necesariamente de acuerdo con las recomendaciones actualizadas (ATS; ERS; JRS; ALAT, 2011). La gran mayoría de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática son evaluados en un hospital general.

En Latinoamérica no existen reportes de estudios similares ni tampoco se conoce la prevalencia de la enfermedad. Por otro lado, no existen centros de referencia para la atención de estos pacientes.

1.2 Planteamiento del problema

La fibrosis pulmonar idiopática probablemente sea la neumonía intersticial crónica idiopática que con mayor frecuencia afecta a la población adulta (ATS/ERS, 2002). Consiste una irreversible proliferación de fibrosis que se limita a los pulmones, de causa desconocida, que generalmente aparece a partir de los 60 años pero puede presentarse a cualquier edad, siendo descrita

incluso en pacientes antes de los 2 meses de edad (Osika et al., 1997). Su historia natural, usualmente gradual y progresiva, puede manifestarse con distintos grados de agresividad pero inevitablemente lleva a un desenlace fatal (Agusti & Xaubet, 1998). Presenta una serie de síntomas inespecíficos que básicamente consisten en disnea crónica relacionada a los esfuerzos y tos no productiva; las crepitaciones inspiratorias suelen estar presentes en la auscultación de los campos pulmonares al examen físico (Cottin & Cordier, 2012).

Para realizar el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática se deben excluir todas las demás posibles causas de enfermedad pulmonar intersticial, en presencia de un patrón común de neumonía intersticial en tomografía computarizada de alta resolución o en una biopsia. (ATS; ERS; JRS; ALAT, 2011) El diagnóstico suele ser mucho más acertado si se realiza en el contexto de un equipo médico multidisciplinario que incluya a neumólogos, radiólogos y patólogos con experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (Tomassetti, Piciucchi, Tantalocco, Dubini, & Poletti, 2015). Hasta hace muy poco, no había existido un tratamiento con aparente eficacia para mejorar la situación de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.

Estudios han reportado la prevalencia de la fibrosis pulmonar idiopática en Norteamérica, algunos países de Europa y Japón (Nalysnyk, Cid-Ruzafa, Rotella, & Esser, 2012). No existen estudios de incidencia fuera de Europa o Norteamérica. Algunos de los estudios existentes reportan prevalencia como una proporción dentro del grupo de pacientes diagnosticados con una enfermedad pulmonar intersticial. Se estima que la prevalencia de esta

enfermedad es de entre 14 y 27.9/ 100,000 habitantes en Estados Unidos (Fernández Pérez, Evans R et al., 2010) y en poblaciones europeas estudios la calculan directa e indirectamente, los resultados variando desde 1.25/100,000 habitantes hasta 23.4/100,000 entre los distintos países con información al respecto (Agabiti et al., 2014); el estudio japonés no reportó la prevalencia directamente, más bien utilizó datos para calcular un estimado. La literatura reporta una incidencia estimada entre 6.8 y 8.8/100,000 habitantes por año en Norteamérica (Raghu, Weycker, Edelsberg, Bradford, & Oster, 2006) y de 7.94/100,000 en Europa (Nalysnyk, Cid-Ruzafa, Rotella, & Esser, 2012). Debido a las diferencias en métodos de identificación e incluso en definición de los casos, realizar una comparación entre estos valores reportados es complicado e impreciso. No existen a la fecha datos de la enfermedad en Latinoamérica y hay pocos, si alguno, centros especializados en fibrosis pulmonar idiopática.

En el 2011, la American Thoracic Society, la European Respiratory Society, la Japanese Respiratory Society y la Latin American Thoracic Society (ATS/ERS/JRS/ALAT), en consenso, desarrollaron la actual guía práctica para la clasificación, nomenclatura, diagnóstico y tratamiento de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, haciendo un llamado para el uso de un equipo multidisciplinario para el manejo de estos pacientes, basándose en la evidencia de alta calidad de fuentes combinadas; sin embargo, en la práctica diaria no siempre es factible el acceso a un equipo de las características descritas en las guías (Nathan, 2005), sobre todo en países en vías de desarrollo como los de Latinoamérica. Por esta razón, el manejo de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática puede variar en un grado importante cuando es llevado a la práctica, tanto en diagnóstico como en tratamiento, de médico a médico.

Además, desde la publicación de estas guías en el 2011, nuevos datos sobre la seguridad y eficacia de algunos tratamientos recomendados para enlentecer la progresión de la fibrosis pulmonar idiopática o para aliviar sus síntomas han cambiado el conocimiento existente (Behr et al., 2015; Cottin & Richeldi, 2014) y muchos ya no se recomiendan por falta de eficacia e incluso evidencia de que pueden empeorar la condición del paciente y/o su expectativa de vida.

1.3 Sistematización del problema

1. ¿Cuál es el nivel de conocimientos que tienen los neumólogos de Guayaquil acerca del manejo de la fibrosis pulmonar idiopática?
2. ¿Cómo se sienten los neumólogos de Guayaquil cuando tienen que realizar el diagnóstico y manejo de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática?
3. ¿Se adhiere el manejo de la fibrosis pulmonar idiopática de neumólogos de Guayaquil a las guías internacionales?

1.4 Objetivos de la investigación

1.4.1 General

Describir los conocimientos y actitudes acerca del manejo de la fibrosis pulmonar idiopática por parte de los neumólogos de Guayaquil.

1.4.2 Específicos

1. Medir mediante encuesta el conocimiento de neumólogos de Guayaquil en cuanto a diagnóstico y manejo de la fibrosis pulmonar idiopática.

2. Estudiar cómo se sienten los neumólogos de Guayaquil cuando tienen que manejar un paciente con fibrosis pulmonar idiopática.

4. Determinar si hay adherencia a la guía vigente de consenso sobre la Fibrosis Pulmonar Idiopática por parte de los neumólogos de Guayaquil.

1.5 Justificación

El diagnóstico temprano de la Fibrosis Pulmonar Idiopática no había sido una prioridad en ausencia de terapia farmacológica capaz de modificar la historia natural de la enfermedad, pero desde que se demostró la capacidad de la Pirfenidona (Noble et al., 2011) y el Nintedanib (Richeldi et al., 2014) de enlentecer la progresión de la enfermedad, y sobre todo del Nintedanib para disminuir el riesgo de exacerbaciones (Karimi-Shah & Chowdhury, 2015; Loveman et al., 2015), la detección en etapas tempranas de la enfermedad ha ganado mucha importancia.

La fibrosis pulmonar idiopática tiene siempre un mal

pronóstico, con una supervivencia corta a partir de la fecha de diagnóstico. Se estima que las tasas de mortalidad en Estados Unidos son de 64.3 muertes por millón en los hombres y de 58.4 muertes por millón en las mujeres (Olson et al., 2007), calculándose que aproximadamente el 60% de los pacientes con esta enfermedad mueren por causa de su fibrosis pulmonar y no por otras comorbilidades que puedan coexistir (Cicchitto & Sanguinetti, 2013).

Con la excepción de una minoría que presentan exacerbaciones agudas en estadios tempranos de la enfermedad, la evolución de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática sigue un curso lento y progresivo de aparición de disnea, tos y demás síntomas que suelen ser subestimados tanto por el paciente como por el médico general hasta que se vuelven severos e incapacitantes; el retraso entre el inicio de los síntomas y la referencia a un especialista se asocia siempre a una mayor mortalidad, independiente de la severidad de la enfermedad (Raghu et al., 2014). Esto vuelve al diagnóstico temprano de la FPI un reto importante.

Este trabajo tiene como propósito medir los conocimientos y aptitudes respecto al manejo de la fibrosis pulmonar idiopática de médicos de Guayaquil, para determinar si su práctica se adhiere a las guías internacionales producidas por los consensos de diagnóstico y tratamiento de dicha patología.

El presente trabajo va a permitir conocer cómo se lleva a cabo el manejo de la fibrosis pulmonar idiopática en nuestra ciudad;

actualmente no existen estudios al respecto, ni tampoco estudios sobre la prevalencia de esta enfermedad, a nivel de Latinoamérica.

1.6 Propuesta

En un estudio comparable realizado en Francia, el 67% de los médicos encuestados conocían de la existencia de la guías de manejo de la fibrosis pulmonar idiopática desarrolladas por la ATS/ERS/JRS/ALAT. Consideramos que menos del 50% de la población de nuestro estudio conocerá sobre la existencia de las mismas.

CAPÍTULO 2

2.1 Fibrosis Pulmonar Idiopática: Situación Actual

La fibrosis pulmonar idiopática se define como una forma específica de fibrosis crónica y progresiva de los pulmones de causa desconocida, que conlleva a una neumonía intersticial. Ocurre principalmente en adultos mayores, se limita a los pulmones y debe de estar asociada a los hallazgos histopatológicos y/o radiológicos usuales de una neumonía intersticial (ATS; ERS; JRS; ALAT, 2011). El mecanismo celular y molecular de la misma es desconocido hasta la fecha, y su evolución es básicamente impredecible (Cottin, et al., 2014). Tiene una alta mortalidad, siendo la expectativa de vida de 3.5 años y hasta hace poco no existía un tratamiento que permita mejorar esa sobrevida (Cottin, 2012; Khalil & O'Connor, 2004).

De las 7 neumonías intersticiales idiopáticas descritas por el consenso de la ATS/ERS (fibrosis pulmonar idiopática, neumonía intersticial inespecífica, neumonía criptogenética organizante, neumonía intersticial aguda, neumonía descamativa intersticial, neumonía intersticial asociada a bronquiolitis y neumonía intersticial linfoide) la fibrosis pulmonar idiopática es la más común (ATS/ERS, 2002).

La presentación clínica de la fibrosis pulmonar idiopática es de síntomas inespecíficos, que son compartidos con múltiples patologías tanto pulmonares como cardiovasculares (Chen, Zhang,

Li, & Wang, 2013). La mayoría de los pacientes presentan un desarrollo gradual de los síntomas (generalmente en un periodo mayor a 6 meses), con disnea de esfuerzos y/o tos no productiva (Wesolowski, Kus, Oniszh, & Langfort, 2001; Xaubet, Behr et al., 2013). Manifestaciones sistémicas pueden asociarse, a pesar de ser de rara su presentación, e incluyen pérdida de peso, febrícula, fatiga, artralgias o mialgias (Guiot, Corhay, & Louis, 2014). Aunque los síntomas suelen preceder al diagnóstico en una media de 1 a 2 años, un 5% de los pacientes no presentan síntomas a pesar de poseer las alteraciones anatomopatológicas de la enfermedad (Ryu et al., 2014).

La etiología de la fibrosis pulmonar idiopática se mantiene incógnita; sin embargo, en la hipótesis actual respecto a la patogénesis de esta patología, la exposición a un agente incitante (por ejemplo humo, contaminantes ambientales, polvo, infecciones virales, enfermedad por reflujo gastroesofágico, aspiración crónica, etc.) en un huésped susceptible pueden llevar al inicio de la lesión en el epitelio alveolar (Harari & Caminati, 2010). Este daño parece llevar a la activación de las células epiteliales alveolares, lo que provoca la migración, proliferación y activación de células mesenquimales para la consiguiente formación de focos de fibroblastos y miofibroblastos, generando una acumulación excesiva de matriz extracelular que conlleva a la destrucción irreversible del parénquima pulmonar (Harari & Caminati, 2010). Otras potenciales causas se han reconocido a través del estudio de fibrosis pulmonares en familiares, aunque solo el 5% de estas corresponden a fibrosis pulmonar idiopática (Johkoh, Fukuoka, & Tanaka, 2015).

El examen físico típico de un paciente con fibrosis pulmonar

idiopática revela estertores finos bibasilares en la inspiración (estertores en velcro) (Cottin & Cordier, 2012; Cottin & Cordier, 2013). Un 25-50% de los pacientes pueden presentar hipocratismo digital (Behr, 2013a). La hipertensión pulmonar es una comorbilidad frecuente en estos pacientes, estimándose que un 20-40% de los individuos que se evalúan o enlistan como candidatos a un trasplante tienen hipertensión pulmonar en reposo (Patel, Lederer, Borczuk, & Kawut, 2007).

La meta de todas las estrategias de manejo para esta patología debe incluir el diagnóstico y tratamiento de las comorbilidades que puedan presentarse (Cottin, Crestani et al., 2014; Raghu et al., 2011; Thomeer et al., 2008; Troy et al., 2015; Xaubet, Ancochea et al., 2013). Entre las más comunes se encuentran la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, apnea obstructiva del sueño, enfermedad por reflujo gastroesofágico y enfermedad de arterias coronarias; estas deben ser tratadas de acuerdo a sus guías actuales de manejo.

Debido a la alta prevalencia de reflujo gastroesofágico en los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, se realizó un estudio retrospectivo para investigar la relación de variables asociadas al reflujo y la sobrevida de los pacientes. En el análisis de los datos se encontró que el uso de medicación antirreflejo se encontraba asociado a un mayor tiempo de sobrevida (Behr, 2013b).

Si bien no está bien descrita una relación entre el tabaquismo y el desarrollo de esta patología, todos los pacientes fumadores con

fibrosis pulmonar idiopática deben ser aconsejados sobre la importancia de dejar el hábito tabáquico, y se les debe prescribir terapia farmacológica para dejar de fumar en caso de ser requerida (Costabel & King, 2001).

Por ser grupos de riesgo, estos pacientes deben recibir vacunación contra Influenza y Neumococo (Luppi, Cerri, Taddei, Ferrara, & Cottin, 2015; Olson, Swigris, Raghu, & Brown, 2009).

La posibilidad cirugía de trasplante pulmonar debe ser prevista en todos los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, por lo que se recomienda enrolarlos en listas para evaluación de trasplante sin importar su capacidad vital, a menos que presenten alguna contraindicación, ya que pareciera que confiere un beneficio en cuanto a supervivencia superior al de la terapia médica (Petitpierre, Beigelman, Letovanec, Nicod, & Lazor, 2014).

Si bien la FDA de los Estados Unidos ha aprobado recientemente el Nintedanib y la Pirfenidona como fármacos útiles en el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática debido a que ambas drogas bloquean múltiples vías que podrían estar involucradas en el desarrollo del tejido cicatrizal pulmonar (Cottin & Richeldi, 2014), no se ha emitido una nueva guía de consenso internacional; en la versión vigente desde el 2011 no se encontró evidencia suficiente para recomendar el uso de ninguna terapia farmacológica en el tratamiento de estos pacientes debido a que ninguna presentaba evidencia contundente que comprobara su eficacia. (ATS; ERS; JRS; ALAT, 2011) Sin embargo, esta guía hace recomendaciones fuertes

o débiles en contra del uso de ciertos fármacos, estableciendo que los que tienen evidencia débil en contra pueden causar beneficio en ciertos pacientes pero no en todos por lo que no se recomienda su uso de rutina (Cottin & Camus, 2013).

2.2 Guía de Consenso Internacional Para el Diagnóstico y Manejo de la Fibrosis Pulmonar Idiopática

Las principales sociedades internacionales del manejo de enfermedades respiratorias, como lo son la American Thoracic Society (ATS), la European Respiratory Society (ERS), la Japanese Respiratory Society (JRS) y la Asociación Latinoamericana del Tórax (ALAT), desarrollaron en el 2000 un consenso oficial para el diagnóstico y manejo de la FPI, el cual se actualizó en el 2011 basado en la evidencia científica con la que se contaba hasta la fecha, emitiendo sus recomendaciones con los grados de evidencia que las sustentan. Se pretendió que estas guías fueran una referencia mundial de forma que los médicos que traten esta patología puedan interpretarlas dentro del contexto individual de cada paciente, sustentando así sus decisiones terapéuticas.

Entre las conclusiones a las que llegaron se encuentran la definición de la enfermedad, donde se establece que “La FPI se define como una forma específica de neumonía intersticial, crónica y progresiva, de causa desconocida que ocurre principalmente en adultos mayores, limitada a los pulmones y asociada a los patrones histopatológicos y/o radiológicos de una neumonía intersticial usual” (ATS; ERS; JRS; ALAT, 2011). Además se desarrollaron recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de esta patología, promoviendo en todo momento la evaluación de cada paciente como un caso individual debido a la evolución impredecible

de la misma y se determinaron también criterios que permitan identificar su progresión.

2.3 Encuesta AIRsurvey

En el 2013 se llevó a cabo el Advancing IPF Research (AIR) meeting en Niza-Francia, reuniendo un importante grupo de especialistas en medicina respiratoria, neumólogos y expertos en fibrosis pulmonar idiopática de Europa. Una encuesta fue aplicada a los participantes, previo a la reunión, con el objetivo de medir sus modalidades diagnósticas respecto a la fibrosis pulmonar idiopática y sus estrategias actuales de manejo, tanto respecto a la terapia farmacológica utilizada como al manejo de comorbilidades asociadas. Una encuesta similar fue realizada en Francia, evaluando a 1244 neumólogos en el 2012 (Cottin, Cadranel et al., 2014).

La encuesta AIR survey original consistió de 28 preguntas relacionadas a la forma de diagnóstico y manejo clínico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Fue diseñada en inglés y para ser aplicada a una población europea. Fue contestada por un total de 149 médicos, predominantemente de países europeos. Los resultados de la encuesta AIR survey fueron comparados con los de una encuesta realizada en Francia por el conjunto de las French National Reference Centre y el Network of Regional Competence Centres for Rare Lung Diseases.

La encuesta AIRsurvey encontró que el número medio de pacientes manejado por los médicos anualmente era de 39; la mayoría de estos pacientes eran adultos mayores con edades entre

66 – 80 años, con una historia de tabaquismo (la mayoría de los médicos contestaron que el 60% de sus pacientes habían sido fumadores. La mayoría de los pacientes vistos por los médicos de la encuesta tenían una enfermedad leve a moderada. Se reportó un buen acceso tanto a patólogos especializados como a radiólogos especializados para discutir los casos de pacientes con probable fibrosis pulmonar idiopática y solo el 7% médico reportaron que sus casos no eran nunca diagnosticados en el contexto de un equipo multidisciplinario como lo recomienda la guía de consenso vigente.

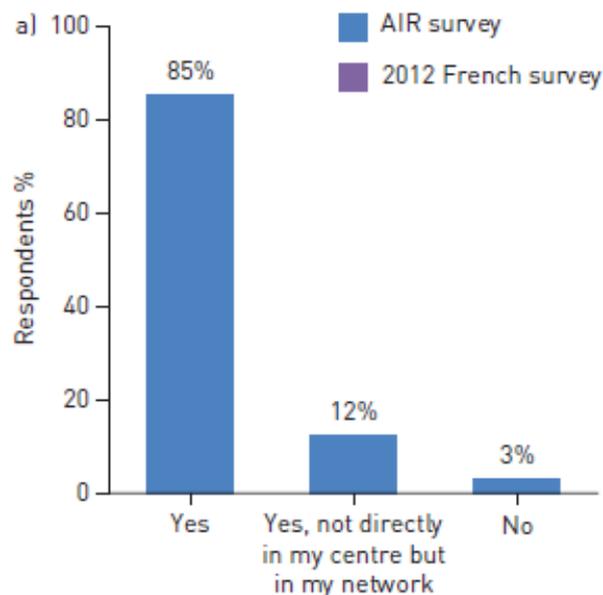


Gráfico i AIRsurvey: Acceso a radiólogos especializados

Fuente: Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

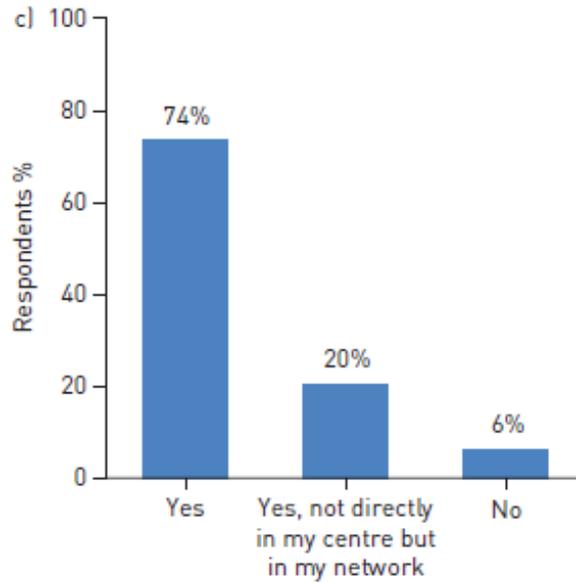


Gráfico ii AIRsurvey: Acceso a patólogos especializados

Fuente: Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

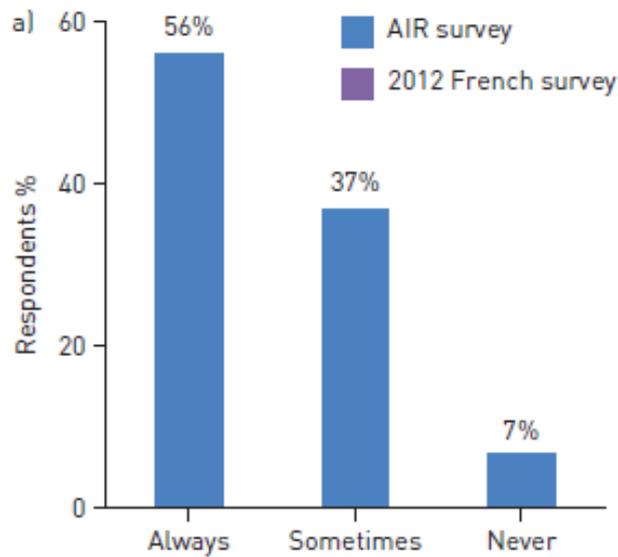


Gráfico iii AIRsurvey: Acceso a EMD para diagnóstico

Fuente: Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

En cuanto a la forma del diagnóstico, se reportó que los pacientes experimentaran síntomas por un promedio de entre 9 y 12 meses antes de recibir su diagnóstico definitivo, y frecuentemente habían visto 2 o más médicos antes de la confirmación de su FPI. Cuando se preguntó por los síntomas frecuentes de debut, la disnea, la tos, los Rales y los hallazgos incidentales en tomografía fueron todos frecuentemente mencionados. El 94% de los encuestados respondió que exploraba la historia familiar de sus pacientes pero solo el 29% realizaba análisis genéticos en presencia de historia familiar de fibrosis.

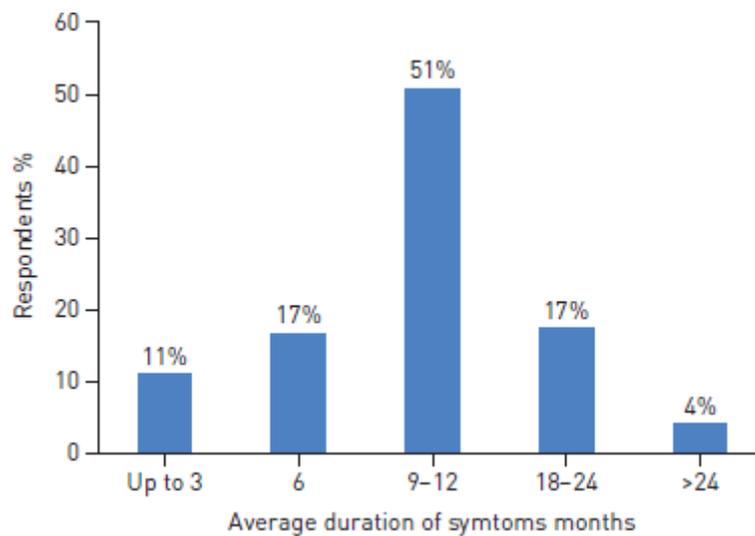


Gráfico iv AIRsurvey: Tiempo promedio entre aparición de síntomas y confirmación del diagnóstico.

Fuente: Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

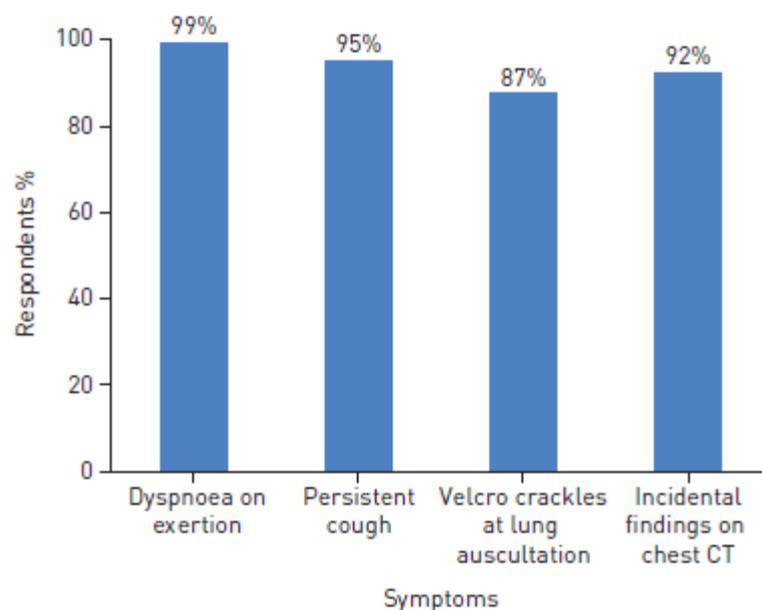


Gráfico v AIRsurvey: Síntoma debut

Fuente: Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

Respecto al manejo terapéutico de pacientes con FPI leve a moderada, se determinó que con mayor frecuencia se realizaba en el contexto de un equipo multidisciplinario o en consulta con otros especialistas de pulmón. El tratamiento frecuentemente incluía a la Pirfenidona, el oxígeno suplemental y a la N acetilcisteína (NAC), aunque una proporción importante de pacientes era tratado con corticosteroides combinados con inmunosupresores.

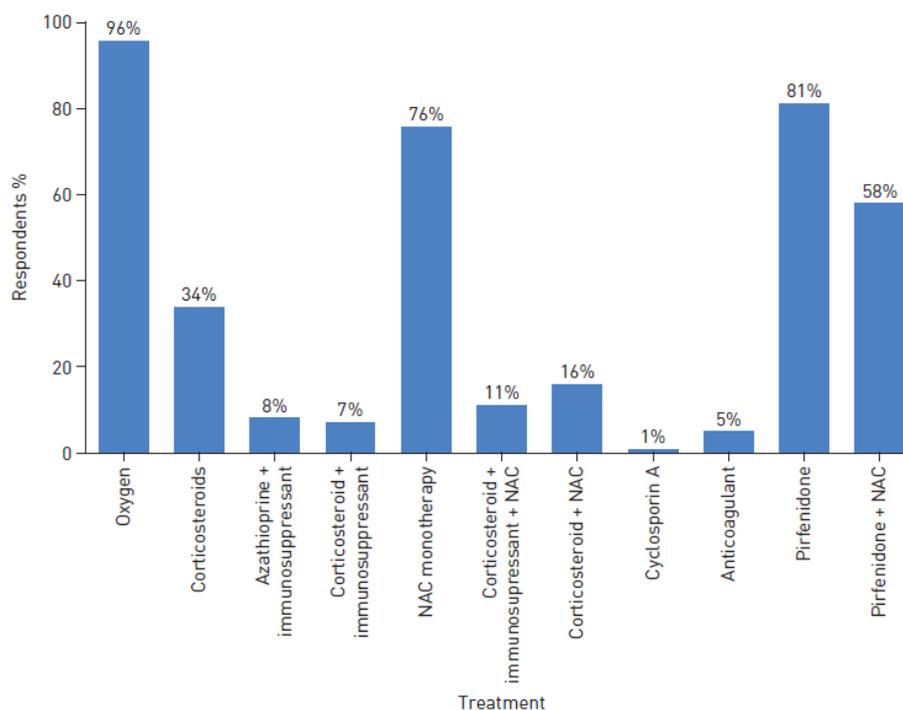


Gráfico vi AIRsurvey: Tratamientos prescritos

Fuente: Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

La mayoría de los participantes reportaron que era muy importante buscar y tratar comorbilidades y complicaciones de la FPI; la mayoría buscaba activamente enfisema pulmonar, enfermedad por reflujo gastroesofágico, hipertensión pulmonar y cáncer de pulmón. Una gran proporción trataba sistemáticamente para reflujo gastroesofágico a todos sus pacientes con PFI, pero la mayoría solamente trataba el reflujo sintomático o a los pacientes con una historia de reflujo. En cuanto a la hipertensión pulmonar, solo el 4% la trataría “regularmente” si coexistiera con la FPI en sus pacientes, pero el 64% la trataría “ocasionalmente”.

2.4 Definiciones Relevantes

2.4.1 Fibrosis pulmonar idiopática: se define por el consenso de la ATS/ERS/JRS/ALAT como una forma específica de neumonía intersticial crónica, progresiva y fibrosante, que ocurre primariamente en el adulto mayor, limitada siempre a los pulmones y asociada a los hallazgos radiológicos y anatomopatológicos comunes de una neumonía intersticial usual. Por definición, requiere la exclusión de otras formas de neumonía intersticial, incluidas otras neumonías intersticiales idiopáticas y enfermedades pulmonares intersticiales asociadas a exposición ambiental, medicación o enfermedades sistémicas (ATS; ERS; JRS; ALAT, 2011).

2.4.2 Neumonía intersticial: Grupo heterogéneo de desórdenes, con causas tanto conocidas como desconocidas, que producen alteraciones difusas del parénquima pulmonar producto de la fibrosis pulmonar y destrucción de los tejidos sanos. Todas se manifiestan histológicamente dentro del compartimento intersticial del pulmón, sin embargo algunas pueden comprometer también la arquitectura de los alveolos y la vía aérea. A pesar de incluir varias enfermedades, estas tienen suficientes características en común, en cuanto a clínica, fisiología y alteraciones radiográficas e histopatológicas como para justificar su agrupación dentro de una misma categoría de enfermedad (ATS/ERS, 2002). Pueden o no, estar relacionadas a exposiciones ambientales y ocupacionales, fármacos, radiación, enfermedades sistémicas, autoinmidades, etc.

2.4.3 Proceso apropiado y riguroso de traducción y validación de la traducción de un instrumento: Se define como tal, en el contexto de este proyecto, a la metodología descrita por Sperber en el 2004, que incluye la traducción, retro traducción y validación de la traducción del instrumento obtenido.

2.4.4 Encuesta AIRsurvey: Encuesta llevada a cabo por Cottin en el 2013 previo a el Advancing IPF Research (AIR) meeting, que mide las modalidades prácticas de diagnóstico y manejo de la fibrosis pulmonar idiopática. Consiste de 28 preguntas en inglés.

2.4.5 Actitudes respecto al manejo de la fibrosis pulmonar idiopática: Medida en una escala de Likert, se refiere a que tan cómodos se sienten los médicos al momento de enfrentarse al diagnóstico y/o tratamiento de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, además de que tan seguros se sienten respecto a sus conocimientos sobre dicha patología.

CAPÍTULO 3

3.1 Diseño de la Investigación

La investigación se realizó con un diseño transversal, observacional, descriptivo aplicando una encuesta (Cross-sectional survey), en la ciudad de Guayaquil. Este diseño de investigación no requiere de hipótesis.

Se considera transversal debido a que solo se realizó una medición y no un seguimiento a través del tiempo, se considera observacional porque no se realiza intervención si no solo medición y descriptivo porque trabaja con toda la población de estudio y no con una muestra; no pretende realizar ni demostrar ninguna situación experimental sino más bien recolectar datos que permitan describir la situación en estudio.

3.2 Operacionalización de variables

Variable	Tipo de Variable	Opciones	Valor Asignado
Número de pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) que usualmente atiende,	Cuantitativa	núm.	0-Infinito

diagnostica o maneja en un (1) año			
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: <50 años	Cuantitativa	núm.	0-Infinito
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: 50–65 años	Cuantitativa	núm.	0-Infinito
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: 66–80 años	Cuantitativa	núm.	0-infinito
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: >80 años	Cuantitativa	núm.	0-Infinito
Número de pacientes	Cuantitativa	núm.	

que actualmente atiende de acuerdo a la categoría de % teórico de FVC: <50%			
Número de pacientes que actualmente atiende de acuerdo a la categoría de % teórico de FVC: 50-70%	Cuantitativa	núm.	
Número de pacientes que actualmente atiende de acuerdo a la categoría de % teórico de FVC: 71-80%	Cuantitativa	núm.	
Número de pacientes que actualmente atiende de acuerdo a la categoría de % teórico de FVC: >80%	Cuantitativa	núm.	
En su centro, tiene acceso a radiólogos especializados para discutir los casos sospechosos de FPI	Nominal	Sí	1
		Sí, pero no directamente	2
		No	3
		No respuesta	0
En su centro, tiene acceso a patólogos especializados para discutir los casos sospechosos de FPI	Nominal	Sí	1
		Sí, pero no directamente	2
		No	3
		No	0

		respuesta	
En su centro, tiene acceso a un equipo multidisciplinario	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Resultan útiles las guías de ATS/ERS/JRS/ALAT del 2011	Nominal	Útiles	1
		No útiles	2
		No respuesta	0
Proporción de pacientes sus pacientes con FPI que son fumadores o ex fumadores	Ordinal	0-10%	1
		20-30%	2
		40-50%	3
		60-70%	4
		>80%	5
		No respuesta	0
Tiempo promedio entre inicio de síntomas y diagnóstico de FPI	Ordinal	Hasta 3 meses	1
		6 meses	2
		9-12 meses	3
		18-24 meses	4
		Más de 24 meses	5
		No respuesta	0
Número promedio de médicos que visitan sus pacientes antes de recibir el diagnóstico de	Ordinal	1	1
		2	2
		3	3
		4	4

FPI		Más de 4	5
		No respuesta	0
En pacientes diagnosticados con FPI, usted ha visto alguno que haya debutado con disnea	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
En pacientes diagnosticados con FPI, usted ha visto alguno que haya debutado con tos	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
En pacientes diagnosticados con FPI, usted ha visto alguno que haya debutado con Rales	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
En pacientes diagnosticados con FPI, usted ha visto alguno que haya debutado con hallazgos tomográficos	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: O2	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Corticoides	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes	Nominal	Sí	1

diagnosticados definitivamente con FPI: Inmunosupresores		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Corticoides + Inmunosupresores	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: N-acetilcisteína	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Corticoides + Inmunosupresores + N-acetilcisteína	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Corticoides + N-acetilcisteína	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Colchicina	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Ciclosporina	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes	Nominal	Sí	1

diagnosticados definitivamente con FPI: Anticoagulantes		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Pirfenidona	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Pirfenidona + N-acetilcisteína	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI: Otros	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: escala de disnea	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: disminución de FVC	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: disminución de DLco	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: progresión en	Nominal	Sí	1
		No	2
		No	0

tomografía		respuesta	
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: número de exacerbaciones	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: tolerancia al ejercicio (6 minute walk test)	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: Feedback del paciente	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Utiliza para evaluación de la progresión de la FPI: Otro	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos: Pirfenidona en FPI(CAPACITY, ASCEND)	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos: Bosentán en	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0

pacientes con FPI (BUILD-1, BUILD-3)			
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos: Estudio de Sildenafil en FPI (STEP-IPF)	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos: N-acetilcisteína (NAC) en altas dosis en FPI (IFIGENIA)	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos: Nintedanib (antes llamado BIBF 1120)(TOMORROW, INPULSIS)	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0

clínicos: Prednisona, azatioprina y N-acetilcisteína (PANTHER-IPF)			
Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos: Otro	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Pregunta por antecedentes familiares de FPI a los pacientes con reciente diagnóstico de FPI	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Realiza análisis genéticos a sus pacientes con FPI	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Quien determina el manejo de los pacientes con FPI en su centro	Nominal	Usted	1
		Usted en consenso con otros	2
		Equipo multidisciplinario	3
		Otro centro especializado	4
		Otros	5
		No respuesta	0

Pregunta a sus nuevos pacientes por su ocupación siempre	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Importancia del 1 al 5 de: Diagnóstico temprano	Numérica	Núm.	
Importancia del 1 al 5 de: Confirmación del diagnóstico	Numérica	Núm.	
Importancia del 1 al 5 de: manejo de comorbilidades	Numérica	Núm.	
Importancia del 1 al 5 de: crear un plan de monitoreo	Numérica	Núm.	
Importancia del 1 al 5 de: monitoreo de tolerancia y eficacia del tratamiento	Numérica	Núm.	
Busca síntomas de enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Que tan importante es el manejo de ERGE en sus pacientes con FPI	Nominal	Solo importante cuando es moderado a severo	1
		No importante	2

		Algo importante	3
		Muy importante	4
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI + ERGE: dieta y estilo de vida	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI + ERGE: Antiácidos	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI + ERGE: Anti h2	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI + ERGE: IBP	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI + ERGE: agentes para la motilidad gástrica	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI + ERGE: Otros	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
En sus pacientes con	Nominal	Siempre	1

FPI trata activamente ERGE		Solo cuando hay síntomas	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Considera cirugía anti reflujo en sus pacientes con FPI	Nominal	Al diagnosticar ERGE	1
		Después de intentar tratamiento médico	2
		Antes de un trasplante	3
		Después de un trasplante	4
		No respuesta	0
Porcentaje de pacientes con FPI+ERGE que se ha hecho cirugía anti reflujo	Nominal	0%	1
		Menos de 10%	2
		10-50%	3
		Más de 50%	4
		No respuesta	0
Evalúa en sus pacientes con FPI: ERGE	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No	0

		respuesta	
Evalúa en sus pacientes con FPI: enfisema	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Evalúa en sus pacientes con FPI: hipertensión pulmonar (HTP)	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Evalúa en sus pacientes con FPI: cáncer de pulmón	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Evalúa en sus pacientes con FPI: Apnea del sueño	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
Evalúa en sus pacientes con FPI: enfermedad cardiovascular	Nominal	Siempre	1
		A veces	2
		Nunca	3
		No respuesta	0
En sus pacientes con FPI usa tratamientos específicos para HTP	Nominal	Nunca	1
		A veces	2
		Siempre	3
		No respuesta	0

Prescribe a sus pacientes con FPI+HTP: Sildenafil o tadalafil	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI+HTP: Bosentán	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI+HTP: Ambrisentán	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI+HTP: derivados de prostanoïdes	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Prescribe a sus pacientes con FPI+HTP: otros	Nominal	Sí	1
		No	2
		No respuesta	0
Importancia FPI como trastorno clínico	Ordinal	No importante	1
		Algo importante	2
		Importante	3
		Muy importante	4
		Extremadamente importante	5
		No	0

		respuesta	
Importancia de identificar pacientes con posible FPI	Ordinal	No importante	1
		Algo importante	2
		Importante	3
		Muy importante	4
		Extremadamente importante	5
		No respuesta	0
Me siento seguro realizando diagnóstico de FPI	Ordinal	Muy en desacuerdo	1
		En desacuerdo	2
		Ni acuerdo ni desacuerdo	3
		De acuerdo	4
		Muy de acuerdo	5
		No respuesta	0
Me siento seguro cuando manejo pacientes con FPI	Ordinal	Muy en desacuerdo	1
		En desacuerdo	2
		Ni acuerdo ni desacuerdo	3

		De acuerdo	4
		Muy de acuerdo	5
		No respuesta	0
Me siento seguro sobre mis conocimientos respecto a FPI	Ordinal	Muy en desacuerdo	1
		En desacuerdo	2
		Ni acuerdo ni desacuerdo	3
		De acuerdo	4
		Muy de acuerdo	5
		No respuesta	0

Tabla i Matriz de Operacionalización de las variables

Elaborado por: Farid Adum Serrano

3.3 Población

Como población se tomaron a los neumólogos afiliados a la sociedad ecuatoriana de fisiología y enfermedades del tórax. (S.E.T.E.T.) que tengan realicen su práctica en la ciudad de Guayaquil – Ecuador. En la página de internet de la sociedad constan 59 médicos de distintas especialidades. Al aplicar los criterios de inclusión y exclusión quedó un total de 29 profesionales como población, por lo que es factible realizar un estudio descriptivo recolectando los datos de toda la población. 5 médicos se negaron a

participar de la encuesta o se encontraron fuera del país al momento de su aplicación.

3.3.1 Criterios de Inclusión

- Ser miembro de la Sociedad Ecuatoriana de Tisiología y Enfermedades del Tórax.

3.3.2 Criterios de Exclusión

- Tener una especialidad médica distinta a la neumología.
- Ser neumólogo pediatra.

3.4 Instrumentos de recolección de datos

Para recolectar los datos se utilizó la encuesta AIRsurvey diseñada por el Dr. Vincent Cottin. Se contactó al Dr. Vincent Cottin y se obtuvo el consentimiento para utilizarla en este estudio, junto con una copia de la encuesta en su versión original.

La traducción es el método más frecuente utilizado para la preparación de un instrumento para su aplicación en un grupo cultural distinto y debe seguir un proceso apropiado y riguroso de traducción y validación de la traducción.

La inadecuada modificación de un instrumento de medición genera problemas metodológicos específicos, generalmente relacionados a la calidad de la traducción y a la comparabilidad de los resultados en distintos grupos culturales y étnicos. Estas trampas técnicas pueden llevar a generar conclusiones de estudio erróneas, que aunque son debidas a fallas metodológicas, son indetectables como tales y pueden ser sustanciales (Sperber, 2004).

No es suficiente traducir un cuestionario literalmente. El reto adicional que se presenta es adaptarlo para que sea culturalmente relevante y comprensible pero retenga el significado y la intención original. Desafortunadamente, la traducción de un instrumento de estudio, como por ejemplo una encuesta, suele ser tratado como una parte poco importante del protocolo de estudio y muchas veces se implementa sin prestar atención a los puntos críticos que puede involucrar. Muchos investigadores ni si quiera están conscientes de que esto existe como problema, y los que sí lo abordan saben que puede ser un proceso dificultoso. La traducción y adaptación de un cuestionario para ser aplicado en un grupo distinto del para el que fue originalmente diseñado puede ser un proceso arduo que suele requerir una importante inversión de tiempo y dinero. Sin embargo, es fundamental su apropiado seguimiento para asegurar la validez de los resultados de la investigación.

Existen distintas formas de abordar el proyecto de traducción de una encuesta. El método más simple, probablemente más común y seguramente menos acertado consiste en la literal o casi literal traducción del instrumento, usualmente por traductores no calificados, para su utilización sin más validación. Otro método consiste en la traducción por un comité, donde dos o más

traductores trabajan juntos o por separado para producir en consenso una traducción del cuestionario original. Otra posibilidad es la utilización de la retro-traducción, donde el cuestionario original se traduce al idioma deseado por un traductor calificado, luego esta nueva versión es traducida de vuelta al idioma original por otro traductor, independiente del estudio y que no conozca la versión original del instrumento. Luego ambas versiones en el idioma original son comparadas, y en donde difieren de forma importante se modifican y repiten las traducciones hasta obtener cuestionarios que en esencia recojan la misma información.

El proceso de traducción siempre debe ser llevado a cabo por traductores calificados, que conozcan de los potenciales problemas que pueden surgir durante la adaptación del instrumento a otra cultura, debido a jergas, diferencias en la interpretación de términos, frases coloquiales y demás, y sepan solucionarlos manteniendo la esencia original del instrumento en el producto. Esto se vuelve incluso más complicado en el contexto de la investigación médica que involucra tantos términos y áreas de especialidad, sin embargo debe ser manejado apropiadamente para obtener la mayor precisión en los resultados de la investigación.

Luego de poseer la encuesta en el idioma deseado, se debe llevar a cabo el proceso de validación de la traducción. En el método descrito por Sperber en el 2004, después de realizar la traducción y retro traducción del instrumento, al menos 30 revisores, que deben ser independientes a la investigación, que no incluyan a ninguno de los dos traductores y que sean competentes o nativos en el uso del idioma original de la encuesta, deben comparar la versión original con la retro traducción, tanto en comparabilidad de lenguaje como en

similaridad de interpretación, pregunta por pregunta y en cada ítem, usando una escala de Likert que va desde 1 (extremadamente comparable/extremadamente similar) a 7 (para nada comparable/para nada similar). Cualquier ítem con puntaje mayor a 3 debe ser retraducido. Cualquier ítem con puntaje entre 2.5 y 3 en cuanto a similaridad de interpretación también debe considerarse como problemático y ser modificado. Este proceso permite detectar elementos potencialmente problemáticos para evaluar y atender su re traducción hasta obtener los resultados deseados. Se permite cierta flexibilidad de forma en la traducción para asegurar equivalencia en cuanto a contenido.

Se llevó a cabo el proceso adecuado y riguroso de traducción y validación de la traducción, siguiendo el método descrito por Sperber hasta obtener una versión en español que sea comparable en términos de contenido e interpretabilidad de las preguntas. Además, en una hoja aparte de la encuesta traducida, se incluyeron 5 preguntas sobre actitudes respecto a la fibrosis pulmonar idiopática; las primeras dos preguntas inquieran sobre la importancia de la fibrosis pulmonar idiopática como trastorno clínico y de realizar su diagnóstico adecuado; el resto las preguntas incluidas indagan respecto a cómo se sienten los neumólogos de Guayaquil al diagnóstica y manejar a estos pacientes y sobre sus conocimientos de la patología.

3.5 Técnicas de Investigación y Pasos a Utilizar

Después de haber obtenido la encuesta original AIRsurvey y el consentimiento de su autor para traducirla y aplicarla, se inició el proceso de traducción de la misma con la colaboración de un traductor con experiencia en el ámbito de la investigación médica, quien la llevó al español. Luego otro traductor certificado, que no conocía la versión original de la encuesta, retro tradujo la versión en español al inglés. Finalmente, se hizo que 30 personas fluentes en el idioma inglés comparen la versión original con la retro traducción. Todas las preguntas tuvieron menos de 2 en promedio en la escala de Likert que se utilizó para puntuar la comparabilidad de lenguaje y la similitud de interpretación, por lo que se consideró válida la encuesta traducida.

Ya contando con una versión de la encuesta en español, se contactó a los neumólogos que constaban como miembros de la SETER y se les pidió que llenen la encuesta, la cual empieza con un consentimiento informado; la información que se recolectada se mantuvo anónima. Una vez aplicadas el número total de encuestas, se utilizó estadística descriptiva para compendiar las respuestas de las preguntas individuales. Se utilizaron herramientas de análisis estadístico apropiadas, aplicando las pruebas estadísticas adecuadas a los tipos de variables y se obtuvieron tablas y gráficos; las pruebas estadísticas se realizaron utilizando la versión 21 de SPSS (SPSS Inc., Chicago, Illinois, USA). Finalmente, se redactó el informe final de la investigación con los resultados, discusión, conclusiones y recomendaciones.

CAPÍTULO 4

4.1 Resultados

	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
Número de pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) que usualmente atiende, diagnostica o maneja en un (1) año	0	57	11.17	14.156

Tabla ii Media de pacientes con FPI manejados anualmente

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

Grupos de Edad	Sum
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: <50 años	18
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: 50–65 años	111
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: 66–80 años	116
Número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad: >80 años	23

Tabla iii Cantidad de pacientes con FPI por grupos de edad

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

En la tabla 1 se muestra que la media de pacientes con FPI manejados anualmente por los neumólogos encuestados es de aproximadamente 11 pacientes al año (rango entre 0-57 pacientes). La vasta mayoría de los pacientes fueron reportados en los grupos de edad entre 50-65 años y 66-80 años (Tabla 2).

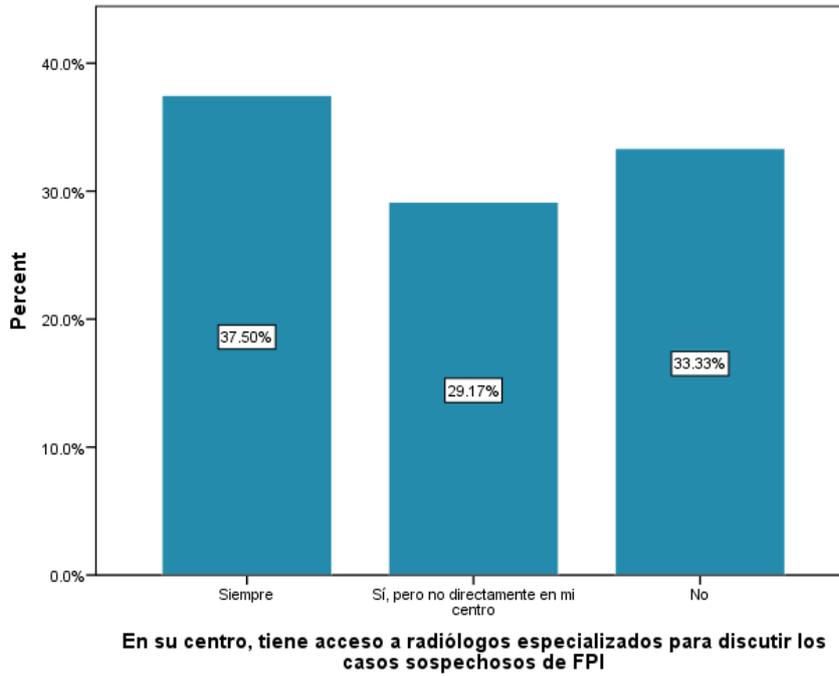


Gráfico vii Acceso a radiólogos especializados

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

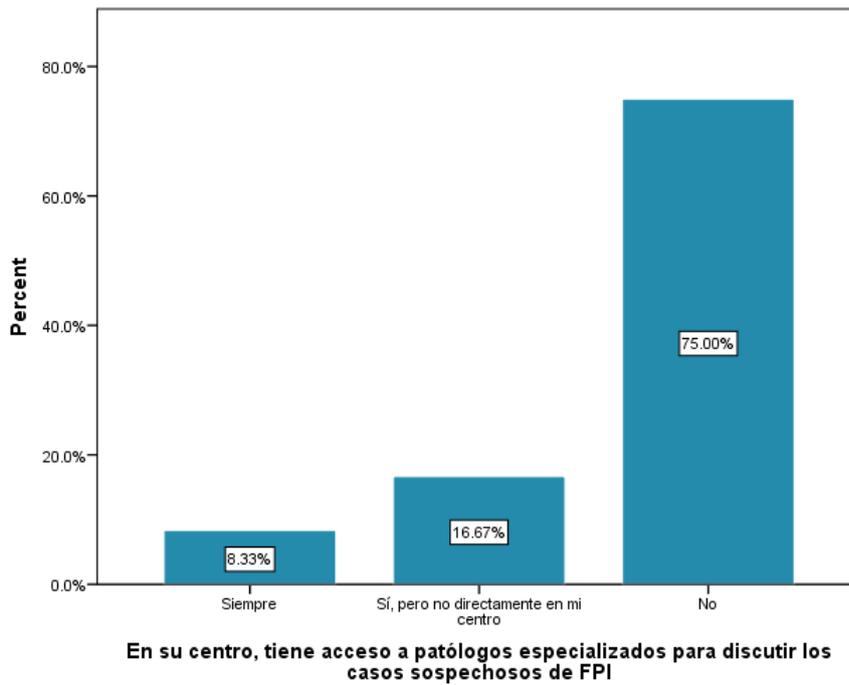


Gráfico viii Acceso a patólogos especializados

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

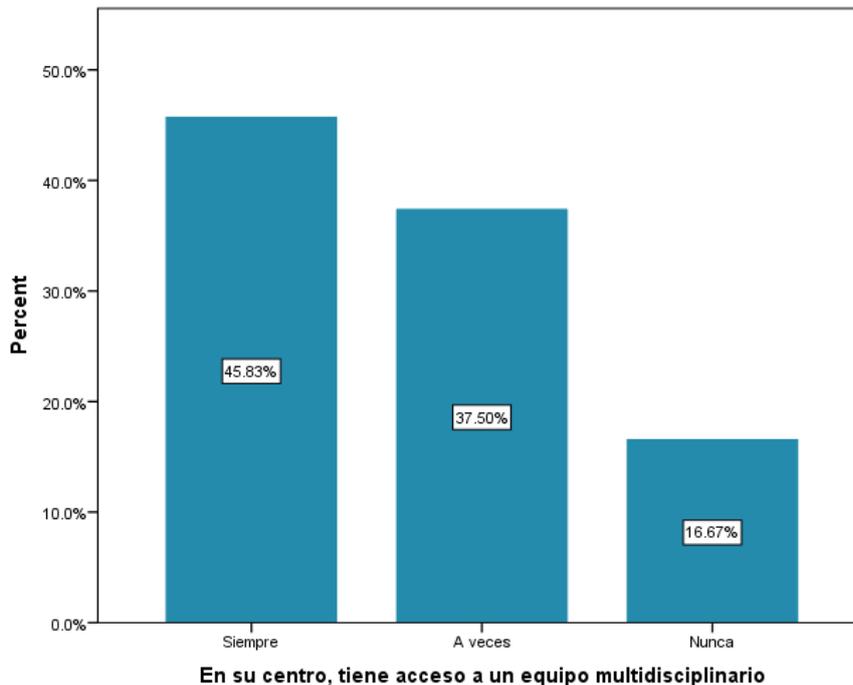


Gráfico ix Acceso a EMD

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

El solo el 37.5% de los médicos encuestados declaró tener siempre acceso a un radiólogo con experiencia en enfermedades intersticiales del pulmón (gráfico vii) y el 75% declaró no tener nunca acceso a un patólogo especializado en pulmón (gráfico viii). El 45.83% de declaró tener siempre acceso a un equipo multidisciplinario para realizar el diagnóstico de posibles casos de FPI (gráfico ix), teniendo acceso a un radiólogo y un patólogo aunque no necesariamente especialistas en enfermedades respiratorias.

Cuando se preguntó a los neumólogos de Guayaquil si consideraban útil la guía de consenso internacional, el 66.67% contestó que sí (gráfico x).

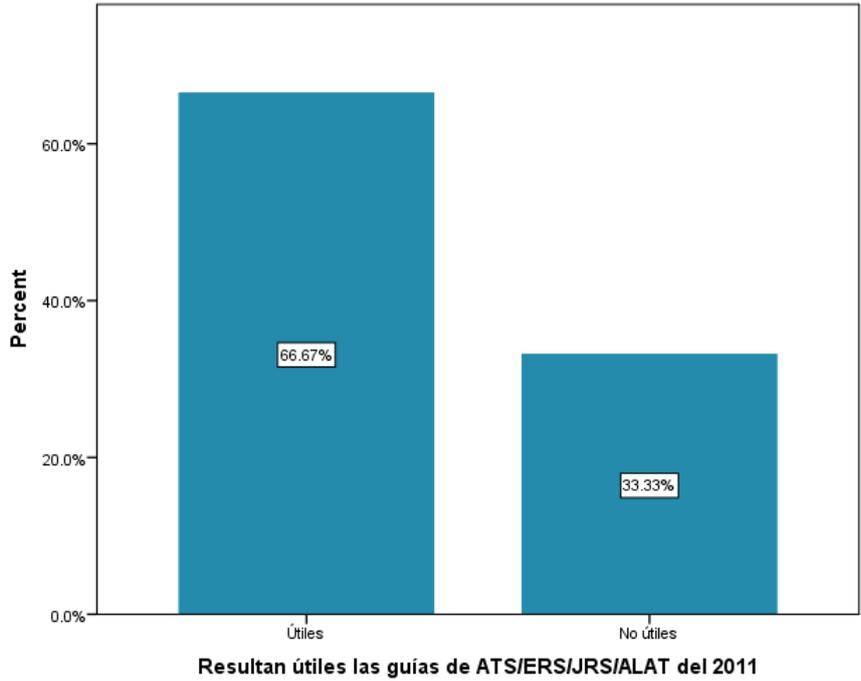


Gráfico x Utilidad de las guías de consenso

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

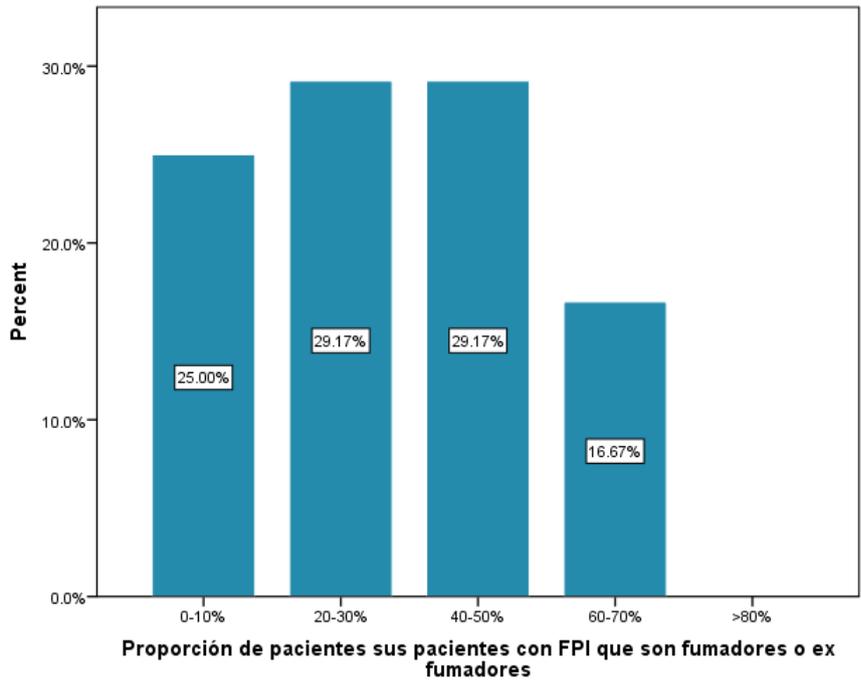


Gráfico xi Proporción de pacientes fumadores

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

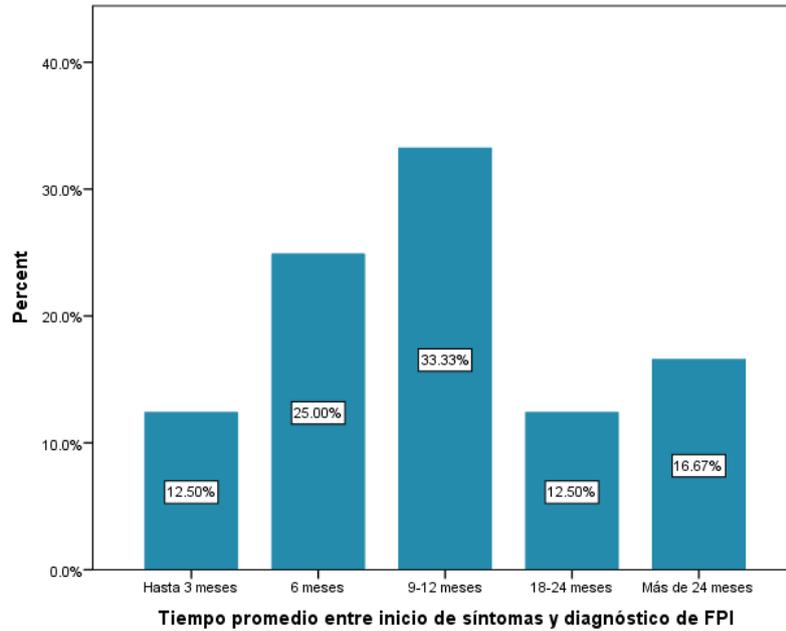


Gráfico xii Tiempo promedio entre inicio de síntomas y diagnóstico definitivo

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

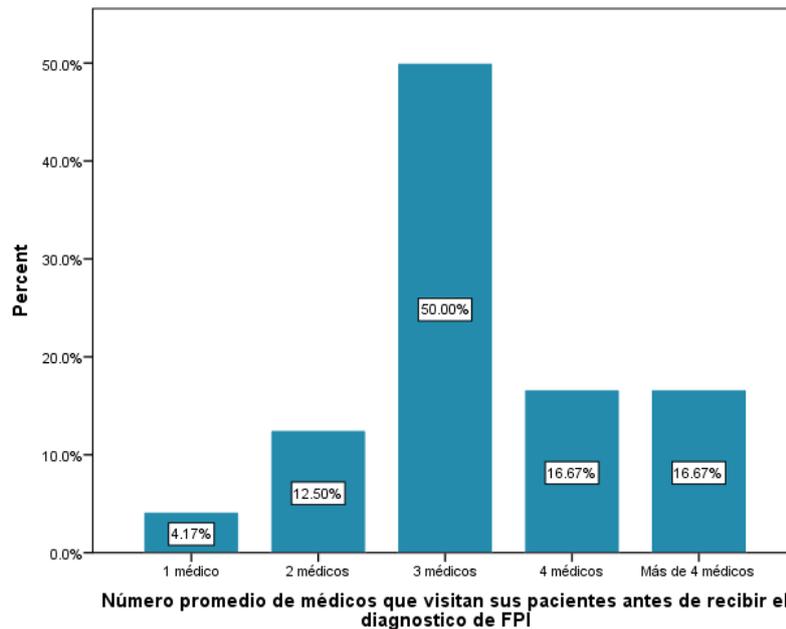


Gráfico xiii Número de médicos visitado antes de recibir diagnóstico definitivo

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

Los gráficos xi, xii y xiii respectivamente describen la proporción de pacientes con diagnóstico de FPI que son fumadores, el tiempo promedio que transcurre entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de FPI y la cantidad promedio de médicos que los pacientes de los encuestados han visitado previo a recibir su diagnóstico de FPI. La gran mayoría de los médicos reportó que menos del 50% de sus pacientes con FPI eran fumadores; el tiempo que con mayor frecuencia transcurre entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico es de entre 9-12 meses y el 50% de los médicos reportó que sus pacientes pasaban por un promedio de 3 médicos antes de recibir un diagnóstico definitivo.

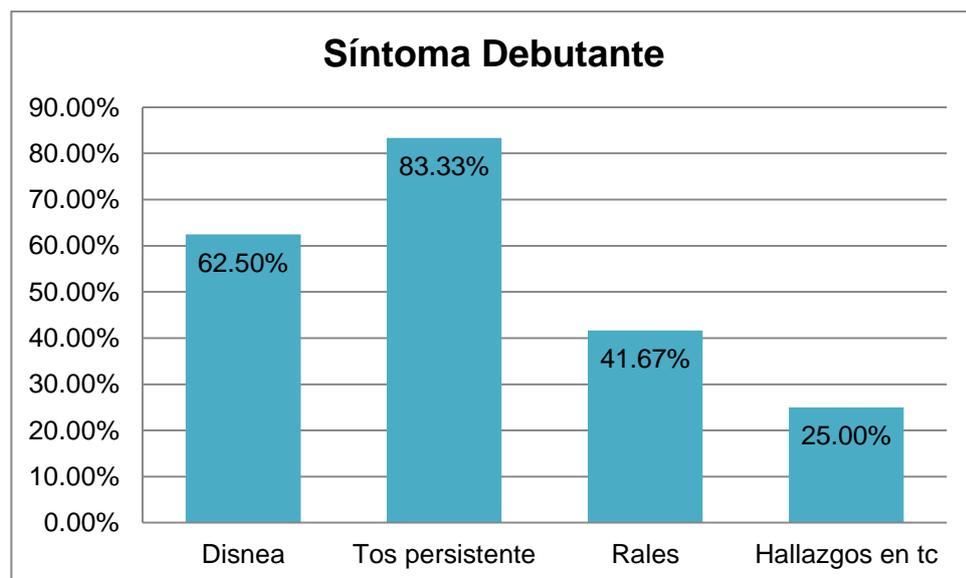


Gráfico xiv Síntomas con que han visto debutar la FPI de sus pacientes

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

El síntoma con el que mayor frecuencia ven debutar a sus pacientes es la tos persistente (83.33%), seguido por la disnea (62.50%). Las alteraciones en tomografía fueron el hallazgo inicial menos frecuente (gráfico xiv).

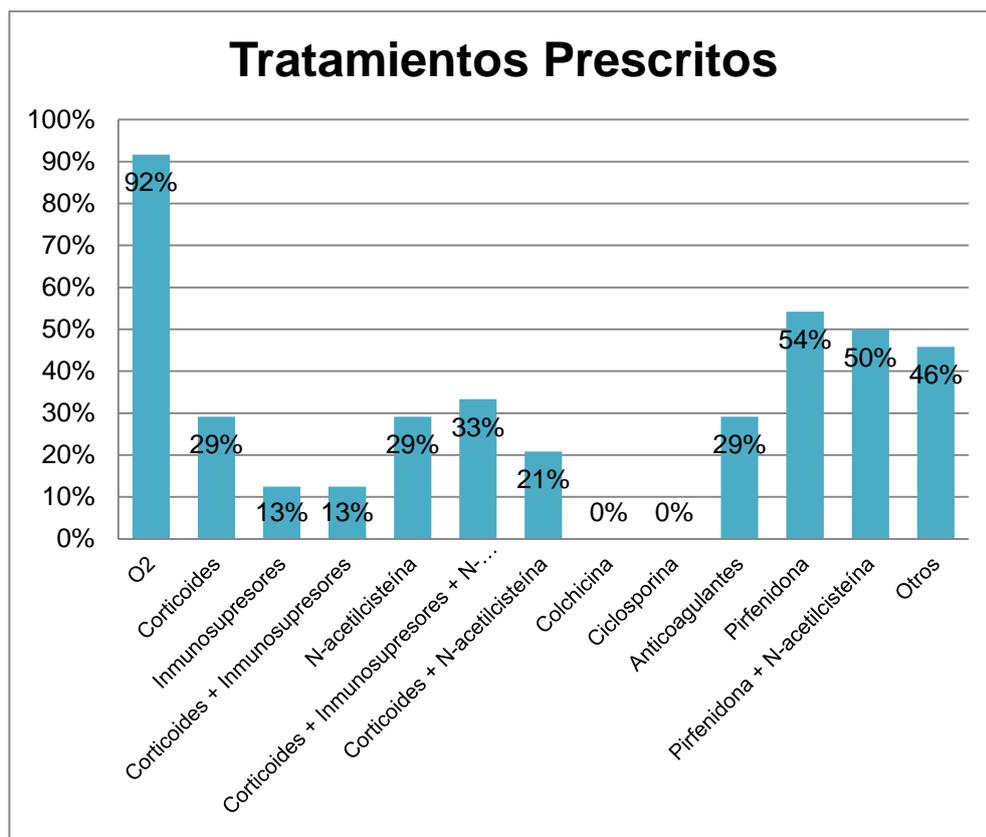


Gráfico xv Tratamientos prescritos a los pacientes con FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

En el gráfico xv se resumen la frecuencia con que se utilizan distintos tratamientos. El 92% de los médicos encuestados prescribiría terapia de oxígeno suplemental, el 54% Pirfenidona, el 50% Pirfenidona combinada con NAC. El 46% prescribirían otras terapias. Ninguno prescribiría Colchicina ni ciclosporina.

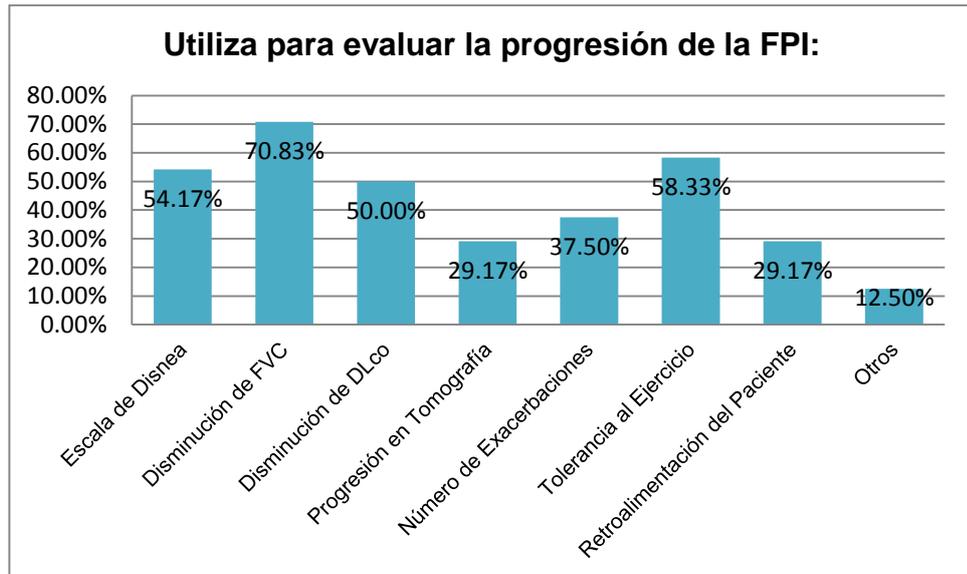


Gráfico xvi Métodos que se utilizan para evaluar progresión de la enfermedad

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

El gráfico xvi muestra las pruebas que los encuestados utilizan para valorar la progresión de la enfermedad de los pacientes. El parámetro que se utiliza con mayor frecuencia es la disminución en la capacidad vital forzada (70.83%) seguida de la tolerancia al ejercicio (54.17%), las escalas de disnea (54.17%) y la disminución de la capacidad de difusión de monóxido de carbono.

El porcentaje de neumólogos que han enrolado pacientes en algún estudio de FPI es bastante bajo (gráfico xvii).

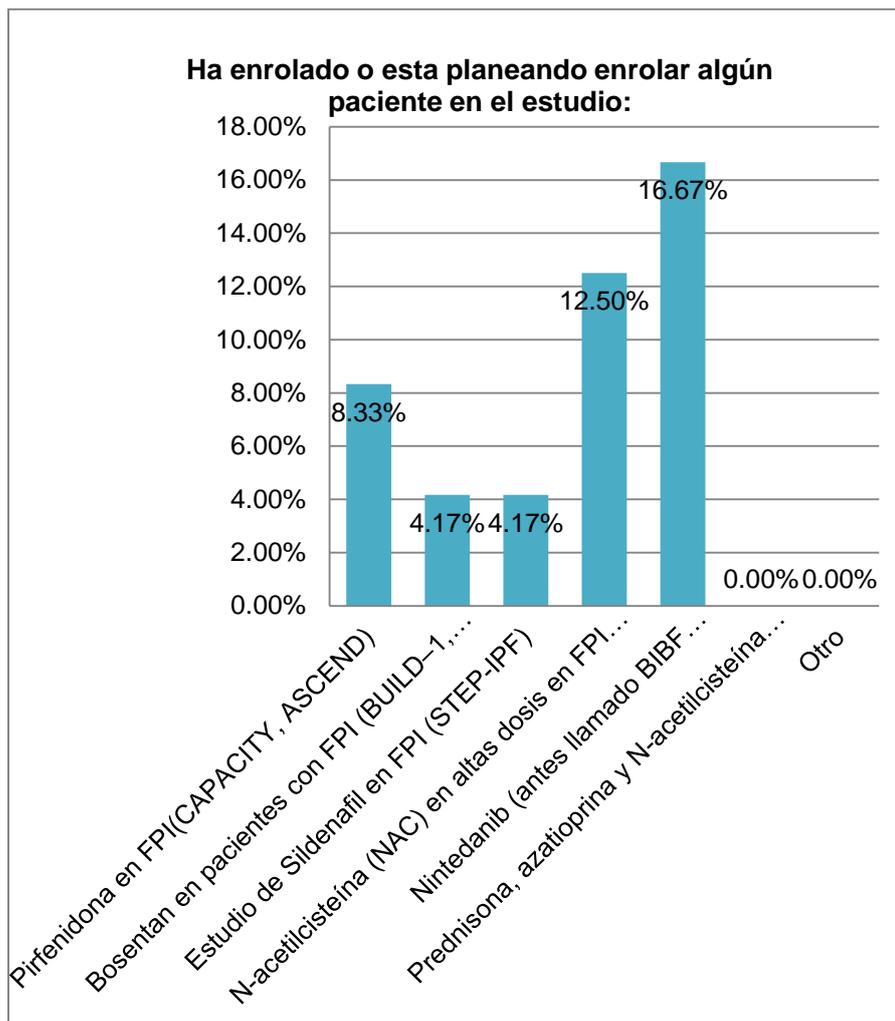


Gráfico xvii Número de neumólogos que han enrolado pacientes en los siguientes estudios.

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

El 87.5% de los médicos reportaron que preguntan a sus pacientes con reciente diagnóstico de FPI por antecedentes familiares de enfermedades intersticiales del pulmón (gráfico xviii), pero ninguno (0%) realiza pruebas genéticas como se muestra en el gráfico xix.

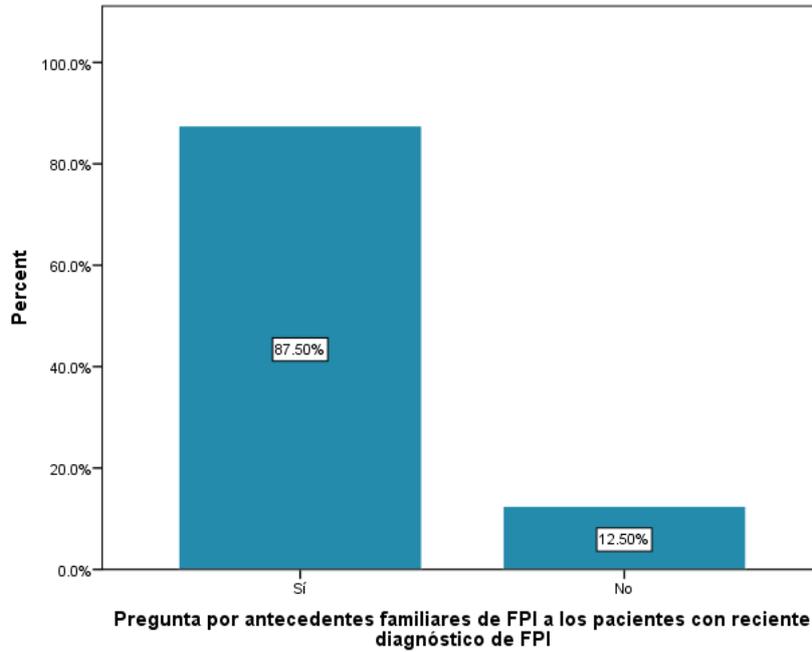


Gráfico xviii Pregunta por antecedentes familiares de la enfermedad

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

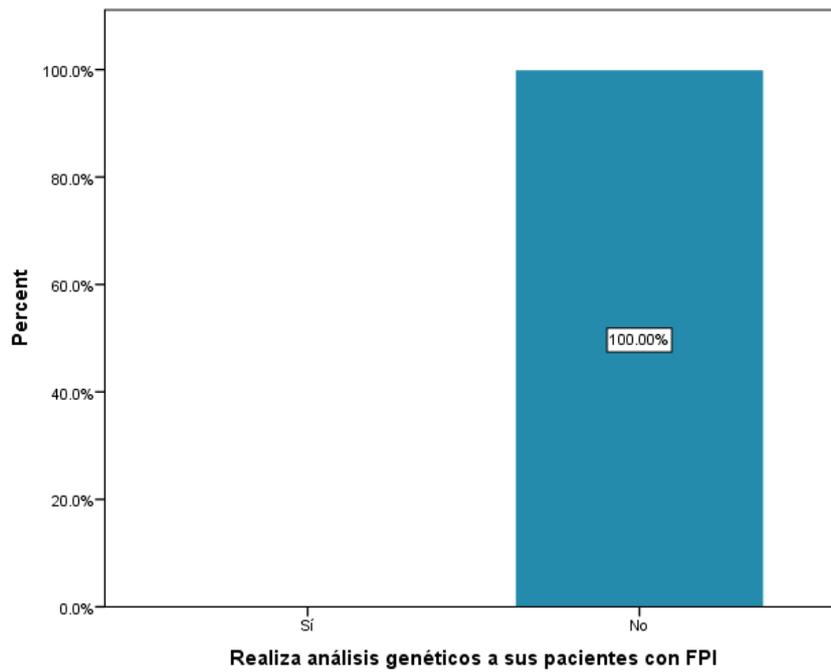


Gráfico xix Realiza análisis genéticos

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

En cuanto a quien decide el manejo de los pacientes con FPI, el 41.67% reportó que lo realizan solos, el 33.33% lo realiza en consulta con otros neumólogos pero ninguno decide el manejo en consulta con un EMD (gráfico xx).

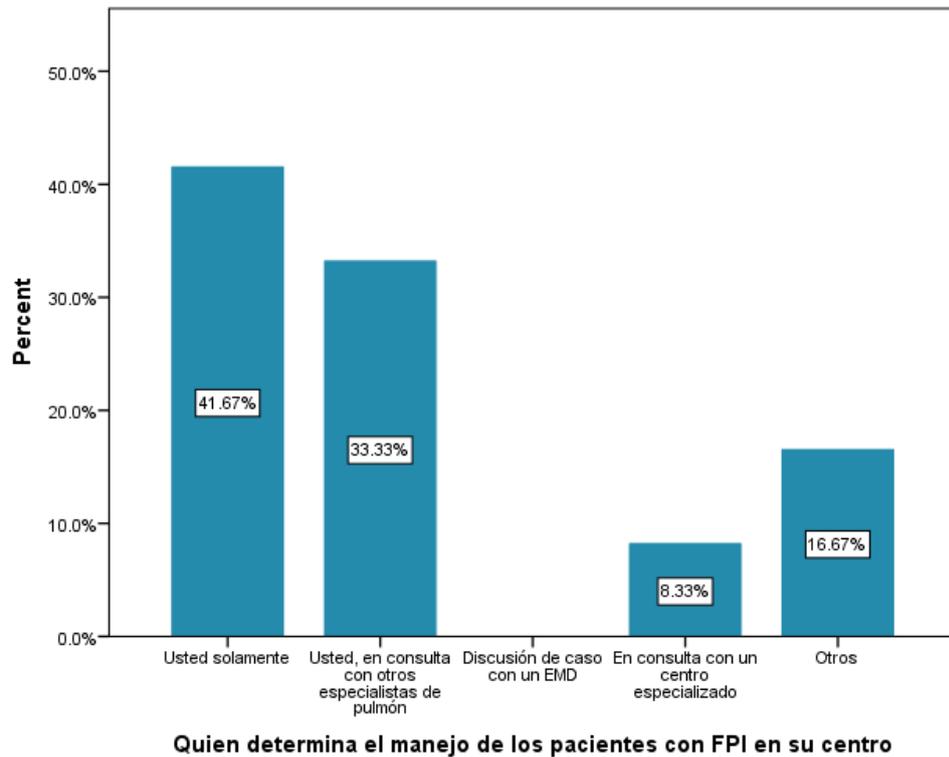


Gráfico xx Determinan el manejo de los pacientes con FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

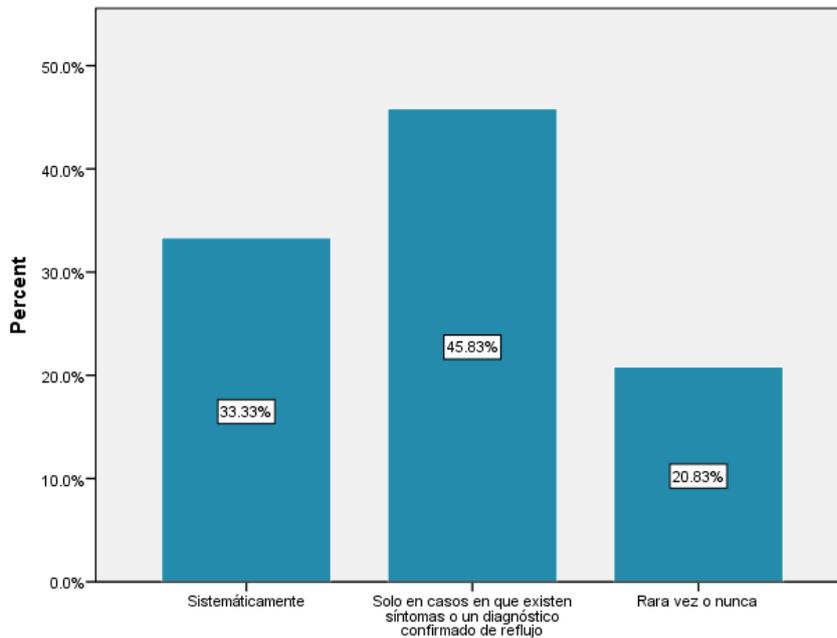
Respecto a factores que se consideran claves en el manejo de los pacientes con FPI, el 75% opinó que era extremadamente importante el diagnóstico temprano de los pacientes con FPI. El siguiente aspecto considerado extremadamente importante fue el manejo de las comorbilidades (50%). Estos y otros aspectos claves del manejo de la FPI se resumen en la tabla iv.

		Tabla N %
Importancia del 1 al 5 de: Diagnóstico temprano	No importante	0.0%
	Algo importante	0.0%
	Importante	16.7%
	Muy importante	8.3%
	Extremadamente importante	75.0%
Importancia del 1 al 5 de: Confirmación del diagnóstico	No importante	0.0%
	Algo importante	8.3%
	Importante	25.0%
	Muy importante	37.5%
	Extremadamente importante	29.2%
Importancia del 1 al 5 de: manejo de comorbilidades	No importante	0.0%
	Algo importante	4.2%
	Importante	16.7%
	Muy importante	29.2%
	Extremadamente importante	50.0%
Importancia del 1 al 5 de: crear un plan de monitoreo	No importante	0.0%
	Algo importante	12.5%
	Importante	29.2%
	Muy importante	29.2%
	Extremadamente importante	29.2%
Importancia del 1 al 5 de: monitoreo de tolerancia y eficacia del tratamiento	No importante	0.0%
	Algo importante	20.8%
	Importante	20.8%
	Muy importante	37.5%
	Extremadamente importante	20.8%

Tabla iv Factores clave en el manejo de los pacientes con FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

El 45.83% de los encuestados refirieron tratar la enfermedad por reflujo gastroesofágico únicamente cuando sea diagnosticada o cuando existan síntomas de la misma, el 33.33% lo hace sistemáticamente y el 20.83% lo hace rara vez o nunca (gráfico xxi)



En sus pacientes con FPI trata activamente ERGE

Gráfico xxi Trata activamente para reflujo gastroesofágico

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

En cuanto a comorbilidades, la que con mayor frecuencia se evalúa siempre es la HTP (75%), seguida por ERGE (62.50%) y enfermedad cardiovascular (58.33%). Solo el 4.17% de los encuestados evalúa apnea del sueño. Si bien existe una asociación entre cáncer de pulmón y FPI, solo el 20.83% de los encuestados la evalúan siempre. Esto se detalla en gráficos del xxii al xxvii

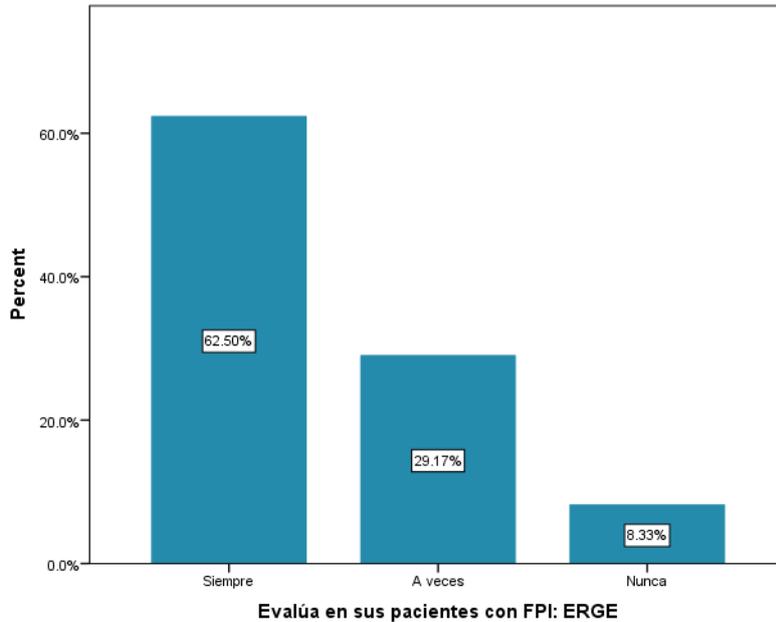


Gráfico xxii Comorbilidad: ERGE
 Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

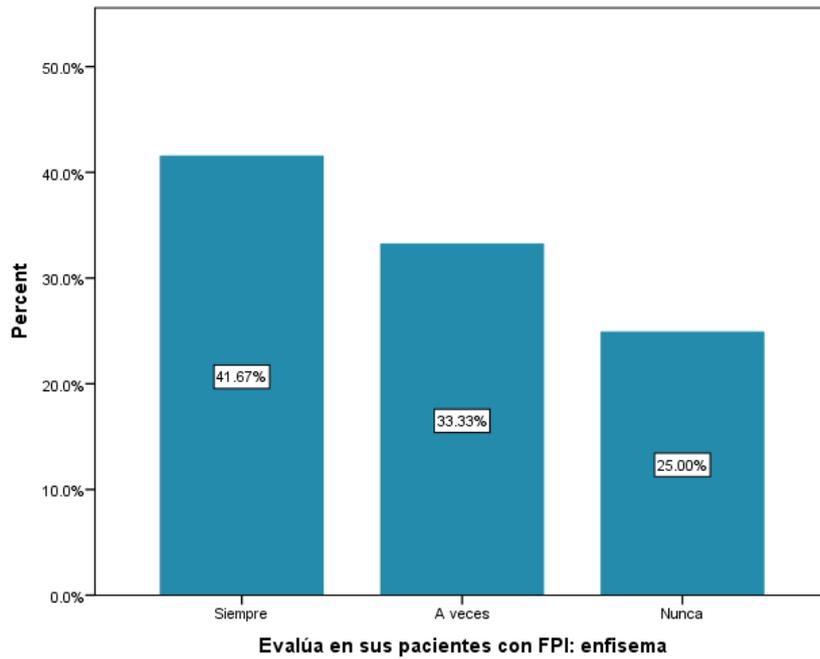


Gráfico xxiii Comorbilidad: Enfisema
 Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
 Elaborado por: Farid Adum Serrano

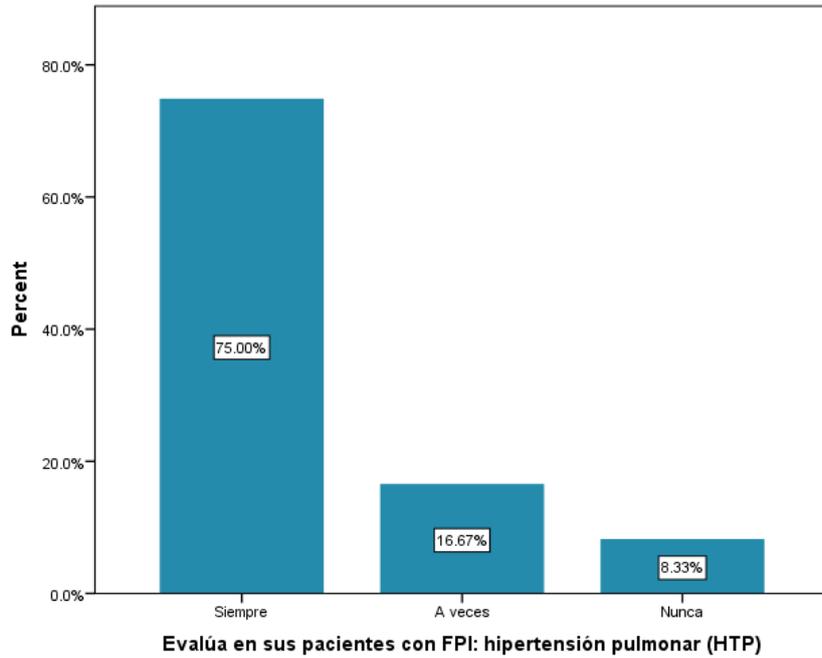


Gráfico xxiv Comorbilidad: HTP

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

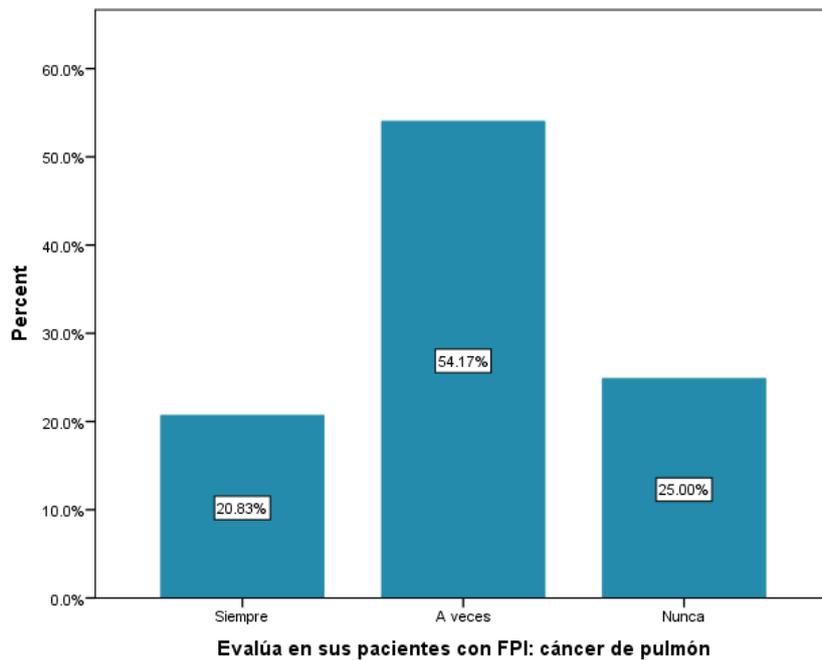


Gráfico xxv Comorbilidad: Ca de Pulmón

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

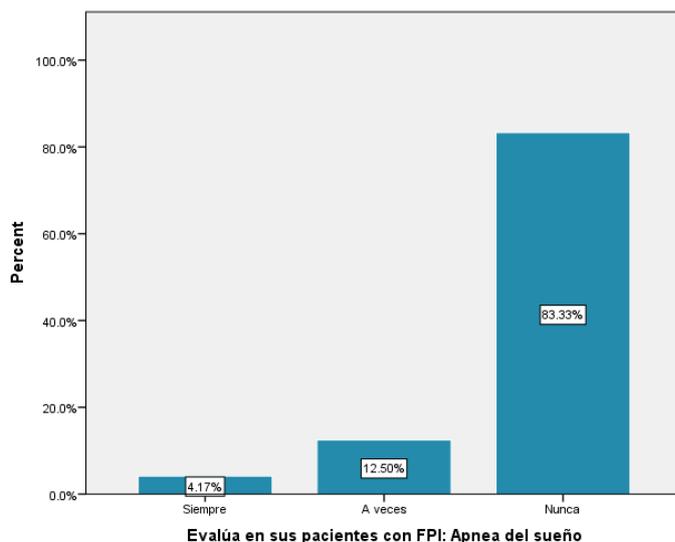


Gráfico xxvi Comorbilidad: Apnea del Sueño

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

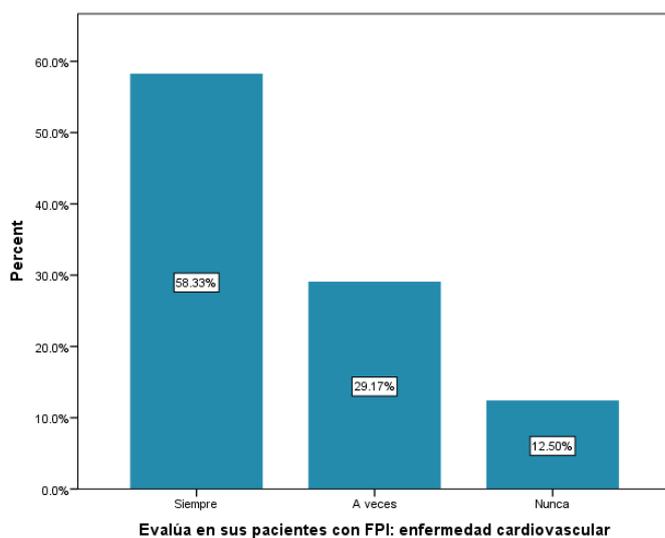


Gráfico xxvii Comorbilidad: Enfermedad Cardiovascular

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

El 87.5% de los neumólogos encuestados llegan a prescribir tratamientos específicos para la hipertensión pulmonar (gráfico xxviii). De estos, el 62.5% prescribe Sildenafil o tadalafil, el 25% prescribiría Bosentán y el 12.5% prescribiría otros tratamientos (gráfico xxix).

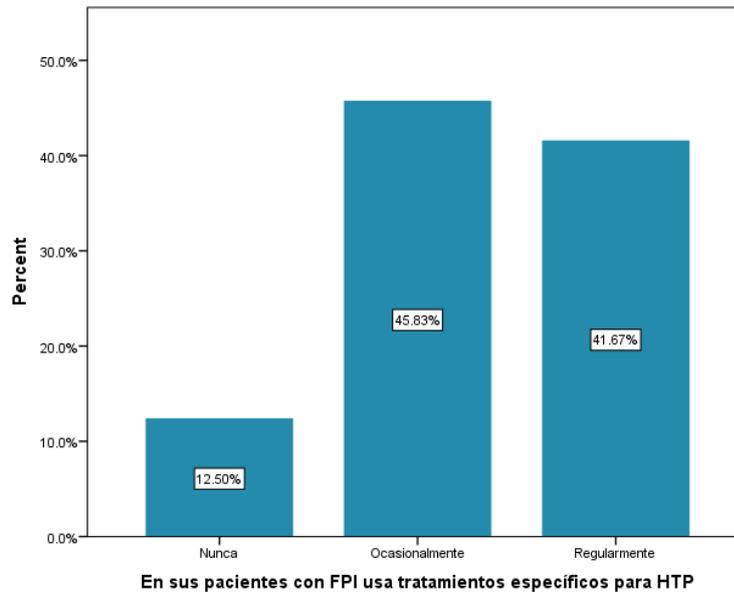


Gráfico xxviii En pacientes con diagnóstico de FPI, utiliza tratamientos específicos para HTP

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

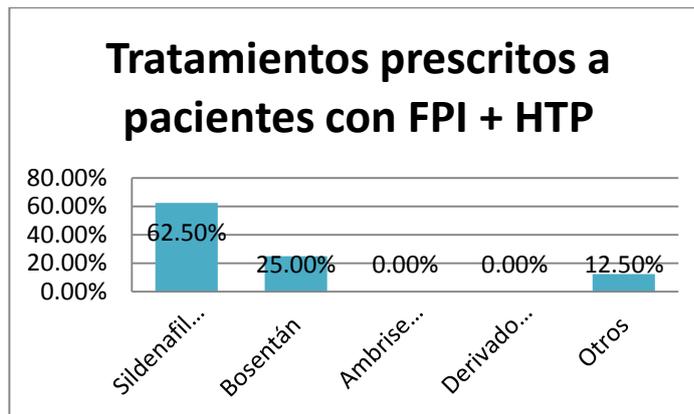


Gráfico xxix Tratamientos adicionales prescritos para pacientes con FPI+HTP

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

Por último, en cuanto a las preguntas de actitudes respecto a la FPI, el 50% consideró que como trastorno clínico esta es extremadamente importante y el 45.83% opinó que es extremadamente importante la identificación de los pacientes que puedan padecer FPI. Solo el 37.5% se sentía muy seguro realizando el diagnóstico de FPI, aunque el 25% también se sentía seguro; el

20.83% y el 50% se sentía muy seguro y seguro, respectivamente, sobre su habilidad para manejar apropiadamente a los pacientes con FPI. El 20.83% se sentía muy confiado sobre sus conocimientos respecto al diagnóstico y manejo de la FPI, el 50% se sentía seguro y el 12.5% se sentía inseguro.

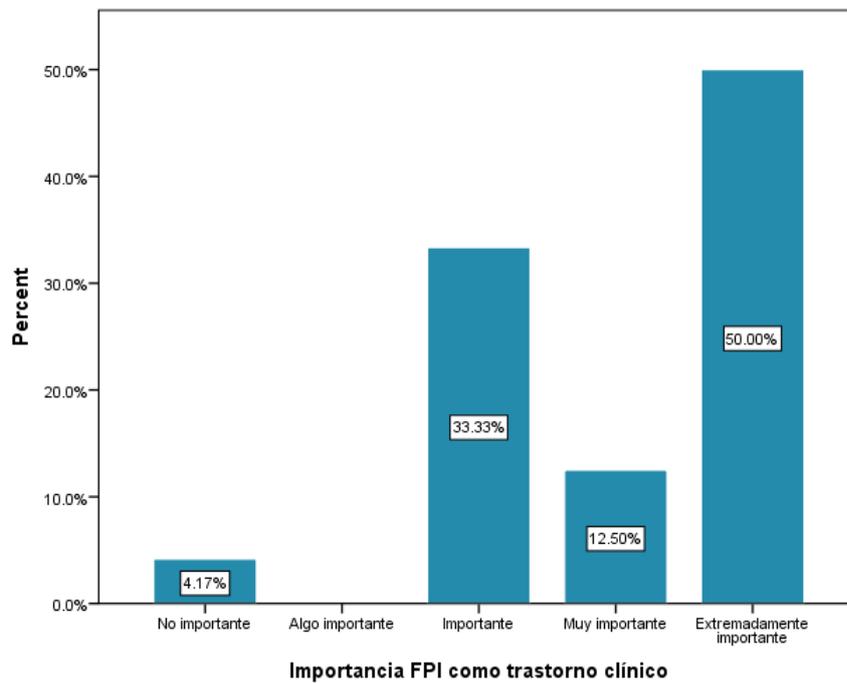


Gráfico xxx Importancia de la FPI como trastorno clínico

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

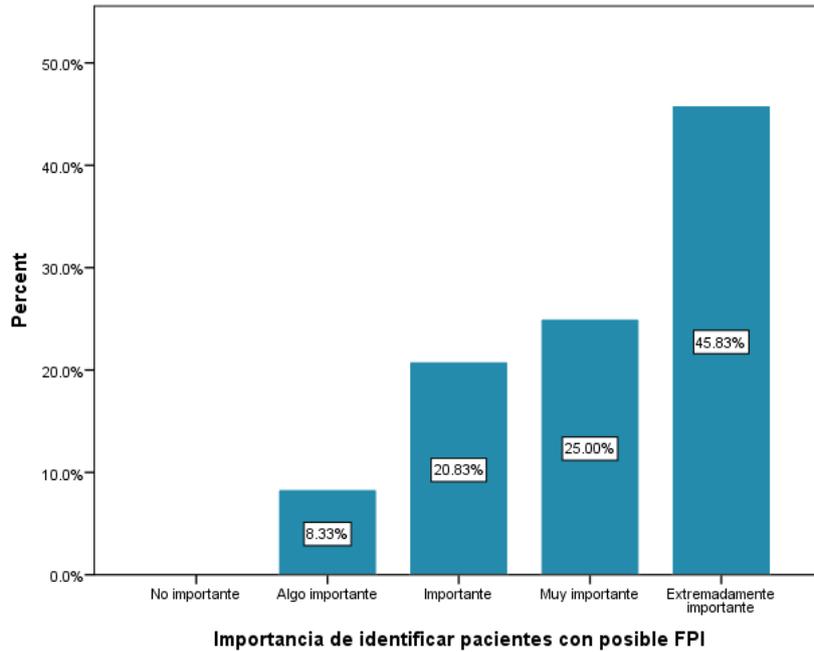


Gráfico xxxi Importancia de realizar el diagnóstico de FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

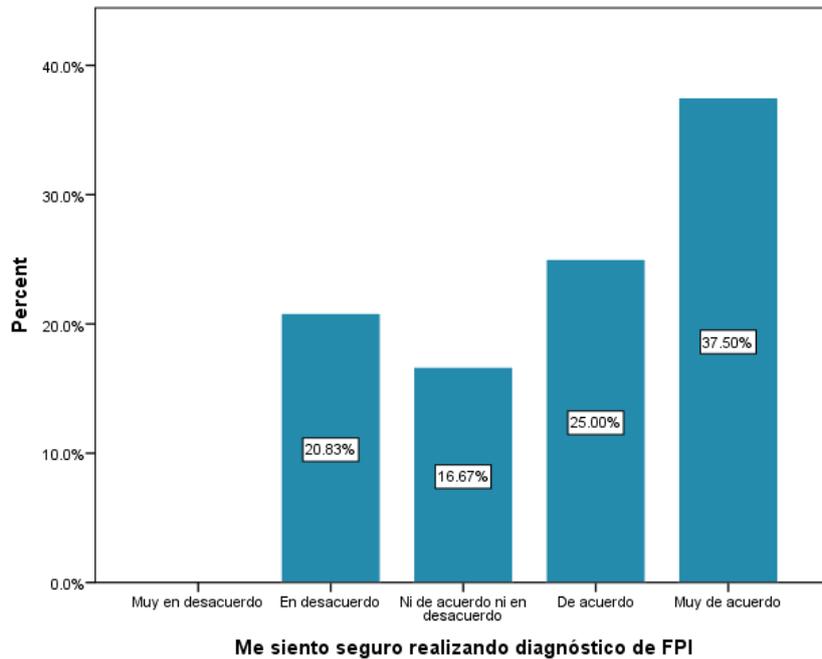


Gráfico xxxii Seguridad realizando diagnóstico de FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

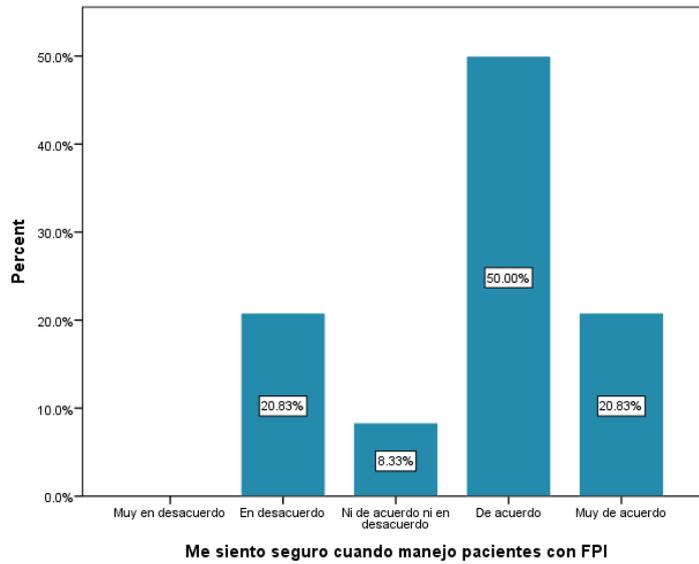


Gráfico xxxiii Seguridad manejando pacientes con FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

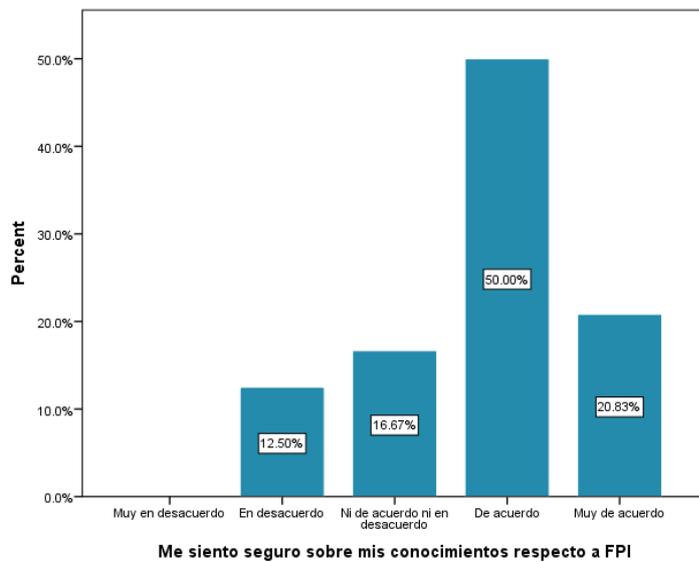


Gráfico xxxiv Seguridad sobre conocimientos propios acerca de FPI

Fuente: AIRsurvey aplicada a neumólogos de Guayaquil
Elaborado por: Farid Adum Serrano

4.2 Discusión

En el presente trabajo se describen los conocimientos y actitudes respecto al manejo de los pacientes FPI por parte de los

neumólogos de Guayaquil. El promedio de 11 pacientes al año que reporta la población en estudio es considerablemente menor a los 39 pacientes por año que fueron reportados por la encuesta AIRsurvey original realizada en Europa. La mayor predominancia de la enfermedad en adultos mayores que se observa, es acorde a la prevalencia reportada a nivel mundial.

El bajo acceso a radiólogos y patólogos especializados en enfermedades pulmonares, y el hecho de que solo el 45.83% de los encuestados tiene acceso siempre a un equipo multidisciplinario para el diagnóstico de estos pacientes, no solo es un hallazgo opuesto al reportado por la AIRsurvey original sino que también va en contra de la recomendación del abordaje a través de un EMD que indica la guía vigente y podría estar generando dificultades al momento de estudiar a estos pacientes.

Muchos de los encuestados refirieron que la guía tiene utilidad limitada, no solo porque necesita actualización si no porque propone indicaciones que no son necesariamente viables en el contexto de nuestro medio.

A diferencia de la AIRsurvey original, donde los médicos reportaron que más del 60% de los pacientes con FPI eran fumadores, la mayor parte de los neumólogos encuestados en este estudio declararon que menos del 50% de sus pacientes con FPI tenían historial de fumadores. Esto podría sugerir que existen otros factores ambientales, por supuesto desconocidos, afectando el desarrollo de la enfermedad. El tiempo promedio de aparición de los

síntomas de entre 9-12 meses fue similar al reportado por Cottin. En el estudio local, la mayor parte de los pacientes visitaba 3 o más médicos antes de recibir un diagnóstico, a diferencia de los 2 o más que reporta la AIRsurvey original.

El principal síntoma inicial reportado en este estudio fue la tos persistente, versus la predominancia de la disnea en la encuesta original, y hubo un escaso reporte de hallazgos tomográficos como debut. Todos los síntomas debut fueron reportados con una frecuencia menor que en el estudio europeo, lo cual podría atribuirse al menor número de pacientes con diagnóstico confirmado de FPI que se reportan en Guayaquil.

Debido a que la guía de consenso del 2011 fue publicada antes que ciertos estudios “hito” para el manejo de la FPI, esta tiene recomendaciones en cuanto al manejo farmacológico de la FPI que no van de acuerdo a la evidencia científica más actual: todavía no se definía con claridad el papel de la Pirfenidona ni del Nintedanib ni se descartaba por completo el rol de los corticoides, la NAC y los inmunosupresores. A pesar de que este estudio se realiza más de un año después que la AIRsurvey original, en Guayaquil solo el 54% de los neumólogos utilizaría Pirfenidona en el manejo de sus pacientes con FPI versus el 81% reportado por Cottin. El 29% utilizaría corticoides, el 33% corticoides con inmunosupresores y NAC y el 21% corticoides con NAC que, aunque ya con el estudio PANTHER se demostró que no tienen un papel terapéutico en la FPI, la guía del 2011 no recomienda usar de rutina pero sí en una minoría de los pacientes por un aparente beneficio, fundamentado en evidencia de mala calidad, que ya fue descartado.

El un alto porcentaje de los médicos encuestados en este trabajo reportaron que averiguaban por antecedentes familiares en sus pacientes, pero ninguno de ellos realiza pruebas genéticas. Si bien la guía no recomienda la realización de pruebas genéticas, este hallazgo se debe a que no están disponibles en el país y no a la adherencia a la guía.

Con mayor frecuencia los neumólogos en Guayaquil determinan el manejo terapéutico de los pacientes con FPI ellos solos y aunque un porcentaje importante de médicos deciden en consulta con otros neumólogos, no se reportó la participación de un EMD en tratamiento de estos pacientes, contrario a la recomendación de la guía y de otras fuentes de evidencia más actualizadas.

Ya que los tratamientos actualmente disponibles solo permiten retrasar la progresión de la enfermedad, no es sorprendente que el 75% de los encuestados consideren extremadamente importante el diagnóstico temprano de FPI, debido a que este permite prolongar la calidad de vida de los pacientes. Gran parte de los neumólogos también consideraron importante el manejo de las comorbilidades y condiciones asociadas que puedan presentarse, debido al impacto que estas presentan, no tanto en la alta e inevitable mortalidad asociada a la FPI, sino en la calidad de vida de los pacientes. La comorbilidad que con mayor frecuencia evalúan los neumólogos en todos sus pacientes es la hipertensión pulmonar y el 87.5% llegan a prescribir un tratamiento específico para esta (el 41.67% lo haría regularmente), de entre los cuales el

que más se utiliza según los datos obtenidos es el Sildenafil. En la encuesta AIRsurvey original solo el 4% utilizaría regularmente tratamientos específicos para HTP, aunque el 64% lo haría ocasionalmente. La guía del consenso indica que la HTP no debería ser tratada en la mayoría de los pacientes y sino solo en ciertos pacientes, justificándose en los altos costos y morbilidad de esta terapia.

En las preguntas de actitudes se encontró que la opinión general de los médicos cataloga a la FPI como un trastorno clínico importante y reconocen la importancia de poder identificar a estos pacientes, sobre todo en estadíos tempranos de la enfermedad, sin embargo un porcentaje importante de los encuestados no se siente realmente seguro realizando el diagnóstico ni manejando pacientes con FPI, reportando además que muchos no se sienten seguros respecto a sus conocimientos sobre la patología.

CAPÍTULO 5

5.1 Conclusiones

Al describir la situación actual del manejo de la fibrosis pulmonar idiopática en Guayaquil, se puede observar que dista considerablemente de lo que se consideraría un manejo óptimo. La indicación de que el paciente debe ser tratado con un enfoque multidisciplinario parecería ser una meta irreal en nuestro contexto y no solo existe escases de radiólogos y patólogos sino que tampoco existen centros especializados para la atención de estos pacientes. No se comercializan en el país los tratamientos que podrían mejorar la sobrevida. En general la práctica reportada no se adhiere estrictamente a las guías del consenso de la ATS/ERS/JRS/ALAT, ni a las recomendaciones actuales fundamentadas en evidencia científica que surgió posterior a la guía; además varía mucho del manejo reportado en Europa. La falta de acceso a herramientas diagnósticas y tratamientos aprobados, sumado a la dificultad que representa enrolar pacientes para un tratamiento experimental, limita severamente las opciones terapéuticas que se pueden ofrecer a los pacientes con FPI cuando son manejados en Guayaquil y a pesar de que los neumólogos refieren reconocer a la FPI como un trastorno clínico importante, es probable que se trate de una patología subdiagnosticada en nuestro medio, la cual definitivamente no recibe un tratamiento óptimo.

5.2 Recomendaciones

En base a los hallazgos de este trabajo, se recomienda mejorar los conocimientos de los neumólogos respecto a las opciones para el manejo de la FPI promoviendo la difusión de la evidencia científica actual. Además se sugiere la inclusión de la Pirfenidona y el Bosentán al mercado nacional. Un punto clave que se debería promover es mejorar el acceso a un EMD tanto para diagnóstico como para desarrollo de planes de tratamiento de estos pacientes.

Para futuras investigaciones se recomendaría encontrar una población más grande en donde aplicar la encuesta. Además se recomendaría revisar el número de preguntas que contiene la AIRsurvey original ya que muchos de los encuestados la encontraron demasiado larga; sería bueno también actualizarla en cuanto a contenido.

BIBLIOGRAFÍA

Agabiti, N., Porretta, M. A., Bauleo, L., Coppola, A., Sergiacomi, G., Fusco, A.,... Puxeddu, E. (2014). Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) incidence and prevalence in Italy. *Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases : official journal of WASOG / World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders*, 31(3), 191–197.

Agusti, C., & Xaubet, A. (1998). Current status of the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis [Estado actual del tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática]. *Archivos de bronconeumología*, 34(11), 517–519.

American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). (2000). *American journal of respiratory and critical care medicine*, 161(2 Pt 1), 646–664. doi:10.1164/ajrccm.161.2.ats3-00

Behr, J., Kreuter, M., Hoepfer, M. M., Wirtz, H., Klotsche, J., Koschel, D., . . . Pittrow, D. (2015). Management of patients with idiopathic pulmonary fibrosis in clinical practice: the INSIGHTS-IPF registry. *The European respiratory journal*. doi:10.1183/09031936.00217614

Behr, J. (2013a). The diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Deutsches Ärzteblatt international*, 110(51-52), 875–881. doi:10.3238/arztebl.2013.0875

Behr, J. (2013b). Evidence-based treatment strategies in idiopathic pulmonary fibrosis. *European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society*, 22(128), 163–168.

doi:10.1183/09059180.00001013

Carrington, C. B., Gaensler, E. A., Coutu, R. E., FitzGerald, M. X., & Gupta, R. G. (1978). Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *The New England journal of medicine*, 298(15), 801–809. doi:10.1056/NEJM197804132981501

Chen, X., Zhang, X., Li, X., & Wang, Z. (2013). Who and what should we rely on in early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? *The European respiratory journal*, 41(1), 249–250. doi:10.1183/09031936.00142012

Cicchitto, G., & Sanguinetti, C. M. (2013). Idiopathic pulmonary fibrosis: the need for early diagnosis. *Multidisciplinary respiratory medicine*, 8(1), 53. doi:10.1186/2049-6958-8-53

Collard, H. R., & King, Talmadge E Jr. (2003). Demystifying idiopathic interstitial pneumonia. *Archives of internal medicine*, 163(1), 17–29.

Cordier, J.-F., & Cottin, V. (2013). Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis: from history to earlier diagnosis. *The European respiratory journal*, 42(4), 916–923. doi:10.1183/09031936.00027913

Costabel, U., & King, T. E. (2001). International consensus statement on idiopathic pulmonary fibrosis. *The European respiratory journal*, 17(2), 163–167.

Cottin, V., Cadranet, J., Crestani, B., Dalphin, J. C., Delaval, P., Israel-Biet, D., . . . Cordier, J. F. (2014). Management of idiopathic pulmonary fibrosis in France: a survey of 1244 pulmonologists. *Respiratory medicine*, 108(1), 195–202. doi:10.1016/j.rmed.2013.11.017

Cottin, V. (2012). Changing the idiopathic pulmonary fibrosis treatment approach and improving patient outcomes. *European respiratory review : an official journal of the European Respiratory Society*, 21(124), 161–

167. doi:10.1183/09059180.00001112

Cottin, V. (2014a). Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *European respiratory review : an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 225–230. doi:10.1183/09059180.00001914

Cottin, V. (2014b). Idiopathic pulmonary fibrosis [Fibrose pulmonaire idiopathique]. *La Revue du praticien*, 64(7), 923-8, 930-2.

Cottin, V., & Camus, P. (2013). Practical issues and challenges in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiration; international review of thoracic diseases*, 86(1), 1–4. doi:10.1159/000353571

Cottin, V., & Cordier, J.-F. (2012). Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? *The European respiratory journal*, 40(3), 519–521. doi:10.1183/09031936.00001612

Cottin, V., & Cordier, J.-F. (2013). Who and what should we rely on in early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? *The European respiratory journal*, 41(1), 250–251. doi:10.1183/09031936.00172412

Cottin, V., Crestani, B., Valeyre, D., Wallaert, B., Cadranel, J., Dalphin, J.-C., . . . Cordier, J.-F. (2014). Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. *European respiratory review : an official journal of the European Respiratory Society*, 23(132), 193–214. doi:10.1183/09059180.00001814

Cottin, V., & Richeldi, L. (2014). Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis and the importance of early diagnosis and treatment. *European respiratory review : an official journal of the European Respiratory Society*, 23(131), 106–110. doi:10.1183/09059180.00008613

Crystal, R. G., Bitterman, P. B., Rennard, S. I., Hance, A. J., & Keogh, B.

- A. (1984). Interstitial lung diseases of unknown cause. Disorders characterized by chronic inflammation of the lower respiratory tract. *The New England journal of medicine*, 310(4), 235–244. doi:10.1056/NEJM198401263100406
- Demedts, M., & Thomeer, M. (2003). New classifications and concepts of pathogenesis and management of diffuse interstitial lung diseases. *Verhandelingen - Koninklijke Academie voor Geneeskunde van België*, 65(6), 337–350.
- DeRemee, R. A., HARRISON, E G Jr, & Andersen, H. A. (1972). The concept of classic interstitial pneumonitis-fibrosis (CIP-F) as a clinicopathologic syndrome. *Chest*, 61(3), 213–220.
- Fernandez Perez, Evans R, Daniels, C. E., Schroeder, D. R., St Sauver, J., Hartman, T. E., Bartholmai, B. J., . . . Ryu, J. H. (2010). Incidence, prevalence, and clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis: a population-based study. *Chest*, 137(1), 129–137. doi:10.1378/chest.09-1002
- Fox W. (1871). *Chronic pneumonia*. London: Macmillan.
- Golden, R. L. (1992). Osler's legacy: the centennial of *The Principles and Practice of Medicine*. *Annals of internal medicine*, 116(3), 255–260.
- Guiot, J., Corhay, J. L., & Louis, R. (2014). Idiopathic pulmonary fibrosis [La fibrose pulmonaire idiopathique]. *Revue medicale de Liege*, 69(11), 605–610.
- Harari, S., & Caminati, A. (2010). IPF: new insight on pathogenesis and treatment. *Allergy*, 65(5), 537–553. doi:10.1111/j.1398-9995.2009.02305.x
- Huard, P. (1982). J.M. Charcot's gerontology [La gerontologie de J.M. Charcot]. *Revue neurologique*, 138(12), 989–995.

- Johkoh, T., Fukuoka, J., & Tanaka, T. (2015). Rare idiopathic interstitial pneumonias (IIPs) and histologic patterns in new ATS/ERS multidisciplinary classification of the IIPs. *European journal of radiology*, 84(3), 542–546. doi:10.1016/j.ejrad.2014.11.032
- Karimi-Shah, B. A., & Chowdhury, B. A. (2015). Forced vital capacity in idiopathic pulmonary fibrosis--FDA review of pirfenidone and nintedanib. *The New England journal of medicine*, 372(13), 1189–1191. doi:10.1056/NEJMp1500526
- Khalil, N., & O'Connor, R. (2004). Idiopathic pulmonary fibrosis: current understanding of the pathogenesis and the status of treatment. *CMAJ : Canadian Medical Association journal = journal de l'Association medicale canadienne*, 171(2), 153–160. doi:10.1503/cmaj.1030055
- Kim, D. S., Collard, H. R., & King, Talmadge E Jr. (2006). Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias. *Proceedings of the American Thoracic Society*, 3(4), 285–292. doi:10.1513/pats.200601-005TK
- Kropachev, A. M., Protopopov, A. N., & Milovanova, A. E. (1965). Chronic diffuse interstitial fibrosis of the lungs in children [Khronicheskii diffuznyi interstitsial'nyi fibroz legkikh u detei]. *Vestnik rentgenologii i radiologii*, 40(6), 34–37.
- Loveman, E., Copley, V. R., Scott, D. A., Colquitt, J. L., Clegg, A. J., & O'Reilly, K. M. (2015). Comparing new treatments for idiopathic pulmonary fibrosis - a network meta-analysis. *BMC pulmonary medicine*, 15(1), 37. doi:10.1186/s12890-015-0034-y
- Luppi, F., Cerri, S., Taddei, S., Ferrara, G., & Cottin, V. (2015). Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: a clinical review. *Internal and emergency medicine*. doi:10.1007/s11739-015-1204-x
- Nalysnyk, L., Cid-Ruzafa, J., Rotella, P., & Esser, D. (2012). Incidence and

prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *European respiratory review : an official journal of the European Respiratory Society*, 21(126), 355–361. doi:10.1183/09059180.00002512

Nathan, S. D. (2005). Therapeutic intervention: assessing the role of the international consensus guidelines. *Chest*, 128(5 Suppl 1), 533S-539S. doi:10.1378/chest.128.5_suppl_1.533S

Noble, P. W., Albera, C., Bradford, W. Z., Costabel, U., Glassberg, M. K., Kardatzke, D., . . . Du Bois, R. M. (2011). Pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (CAPACITY): Two randomised trials. *The Lancet*, 377(9779), 1760–1769. doi:10.1016/S0140-6736(11)60405-4

Olson, A. L., Swigris, J. J., Lezotte, D. C., Norris, J. M., Wilson, C. G., & Brown, K. K. (2007). Mortality from pulmonary fibrosis increased in the United States from 1992 to 2003. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 176(3), 277–284. doi:10.1164/rccm.200701-044OC

Olson, A. L., Swigris, J. J., Raghu, G., & Brown, K. K. (2009). Seasonal variation: mortality from pulmonary fibrosis is greatest in the winter. *Chest*, 136(1), 16–22. doi:10.1378/chest.08-0703

Osika, E., Muller, M. H., Boccon-Gibod, L., Fauroux, B., Sardet, A., Grosskopf, C., . . . Clement, A. (1997). Idiopathic pulmonary fibrosis in infants. *Pediatric pulmonology*, 23(1), 49–54.

Patel, N. M., Lederer, D. J., Borczuk, A. C., & Kawut, S. M. (2007). Pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*, 132(3), 998–1006. doi:10.1378/chest.06-3087

Peikert, T., Daniels, C. E., Beebe, T. J., Meyer, K. C., & Ryu, J. H. (2008). Assessment of current practice in the diagnosis and therapy of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiratory medicine*, 102(9), 1342–1348.

doi:10.1016/j.rmed.2008.03.018

Petitpierre, N., Beigelman, C., Letovanec, I., Nicod, L. P., & Lazor, R. (2014). Idiopathic pulmonary fibrosis: recent diagnostic and therapeutic advances [Fibrose pulmonaire idiopathique: nouveautes diagnostiques et therapeutiques]. *Revue medicale suisse*, 10(451), 2208-10, 2212-3.

Raghu, G., Chen, S.-Y., Yeh, W.-S., Maroni, B., Li, Q., Lee, Y.-C., & Collard, H. R. (2014). Idiopathic pulmonary fibrosis in US Medicare beneficiaries aged 65 years and older: Incidence, prevalence, and survival, 2001–11. *The Lancet Respiratory Medicine*, 2(7), 566–572. doi:10.1016/S2213-2600(14)70101-8

Raghu, G., Collard, H. R., Egan, J. J., Martinez, F. J., Behr, J., Brown, K. K., . . . Schönemann, H. J. (2011). An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 183(6), 788–824. doi:10.1164/rccm.2009-040GL

Raghu, G., Weycker, D., Edelsberg, J., Bradford, W. Z., & Oster, G. (2006). Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 174(7), 810–816. doi:10.1164/rccm.200602-163OC

Richeldi, L., Du Bois, R. M., Raghu, G., Azuma, A., Brown, K. K., Costabel, U., . . . Collard, H. R. (2014). Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *The New England journal of medicine*, 370(22), 2071–2082. doi:10.1056/NEJMoa1402584

Ryu, J. H., Moua, T., Daniels, C. E., Hartman, T. E., Yi, E. S., Utz, J. P., & Limper, A. H. (2014). Idiopathic pulmonary fibrosis: evolving concepts. *Mayo Clinic proceedings*, 89(8), 1130–1142. doi:10.1016/j.mayocp.2014.03.016

SCADDING, J. G. (1960). Chronic diffuse interstitial fibrosis of the lungs.

British medical journal, 1(5171), 443–450.

SHERIDAN, L. A., HARRISON, E G Jr, & DIVERTIE, M. B. (1964). THE CURRENT STATUS OF IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS (HAMMAN-RICH SYNDROME). *The Medical clinics of North America*, 48, 993–1010.

Sperber, A. D. (2004). Translation and validation of study instruments for cross-cultural research. *Gastroenterology*, 126(1 Suppl 1), S124-8.

Thomeer, M., Demedts, M., Behr, J., Buhl, R., Costabel, U., Flower, C D R, . . . Lankhorst, I. (2008). Multidisciplinary interobserver agreement in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *The European respiratory journal*, 31(3), 585–591. doi:10.1183/09031936.00063706

Tomassetti, S., Piciucchi, S., Tantalocco, P., Dubini, A., & Poletti, V. (2015). The multidisciplinary approach in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a patient case-based review. *European respiratory review : an official journal of the European Respiratory Society*, 24(135), 69–77. doi:10.1183/09059180.00011714

Travis, W. D., Costabel, U., Hansell, D. M., King, T. E., Lynch, D. A., Nicholson, A. G., . . . Valeyre, D. (2013). An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 188(6), 733–748. doi:10.1164/rccm.201308-1483ST

Travis, W. D., Hunninghake, G., King, T. E., Lynch, D. A., Colby, T. V., Galvin, J. R., . . . Wells, A. (2008). Idiopathic Nonspecific Interstitial Pneumonia. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 177(12), 1338–1347. doi:10.1164/rccm.200611-1685OC

Troy, L. K., Chapman, S. A., Lake, F., Wilsher, M. L., Honeysett, L. B., Macansh, S., & Corte, T. J. (2015). Current Australasian practice for

diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: Where are we now? *Respirology* (Carlton, Vic.), 20(4), 647–653. doi:10.1111/resp.12512

Wells, A. U. (2013). The revised ATS/ERS/JRS/ALAT diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis (IPF)--practical implications. *Respiratory research*, 14 Suppl 1, S2. doi:10.1186/1465-9921-14-S1-S2

Wesolowski, S., Kus, J., Oniszh, K., & Langfort, R. (2001). Clinical presentation of own idiopathic pulmonary fibrosis patients according to international consensus statement [Proba zastosowania kryteriów diagnostycznych międzynarodowej grupy ekspertów do oceny obrazu klinicznego samoistnego włóknienia płuc w materiale własnym]. *Pneumonologia i alergologia polska*, 69(11-12), 635–643.

Xaubet, A., Ancochea, J., Bollo, E., Fernández-Fabrellas, E., Franquet, T., Molina-Molina, M., . . . Serrano-Mollar, A. (2013). Guidelines for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) Research Group on Diffuse Pulmonary Diseases. *Archivos de bronconeumología*, 49(8), 343–353. doi:10.1016/j.arbres.2013.03.011

Xaubet, A., Behr, J., Bendstrup, E., Cottin, V., Hirani, N., Kahler, C., & Skold, M. (2013). Review of IPF diagnosis and management recommendations in Europe. *Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases : official journal of WASOG / World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders*, 30(4), 249–261.

ANEXOS

CUESTIONARIO PARA DETERMINAR LA SITUACIÓN ACTUAL DE DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

Estimado Colega

Estamos conduciendo este estudio para determinar la situación actual del manejo de la FPI en nuestro país. Esto permitirá dilucidar la situación de esta patología, para mejorar el cuidado de nuestros pacientes con FPI. Por favor ayúdenos a completar este breve cuestionario. Toda la información que usted nos facilite permanecerá confidencial y anónima. Su participación es completamente voluntaria. Por favor entregar el cuestionario completo al entrevistador. Gracias.

Por favor responder las siguientes preguntas, si no prefiere contestar una pregunta en particular, por favor dejarla en blanco.

1. Cuántos pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) usualmente atiende, diagnostica o maneja en un (1) año?

2. Por favor indique el número de pacientes con FPI que actualmente se encuentra atendiendo de acuerdo a los siguientes rangos de edad:
 - Pacientes <50 años
 - Pacientes de 50–65 años
 - Pacientes de 66–80 años
 - Pacientes >80 años
3. Por favor indique el número de pacientes que actualmente atiende de acuerdo a la categoría de % teórico de FVC:
 - FVC <50%
 - FVC de 50–70%
 - FVC de 71–80%
 - FVC >80%
4. En su centro, tiene acceso a **radiólogos** especializados para discutir los casos sospechosos de FPI?
 - Sí
 - Sí, no directamente en mi centro, pero sí en mi red de trabajo
 - No

5. En su centro, tiene acceso a **patólogos** especializados para discutir los casos sospechosos de FPI?
- Sí
 - Sí, no directamente en mi centro, pero sí en mi red de trabajo
 - No
6. En su centro, dispone de un **equipo multidisciplinario** (neumólogo, radiólogo, patólogo) involucrado en el diagnóstico de FPI?
- Siempre
 - A veces
 - Nunca
7. Qué tan útiles le resultan las guías ERS/ATS (2011) para el diagnóstico y tratamiento de la FPI? / ATS guidelines (2011) for the diagnosis and treatment of IPF?
- Útiles
 - No útiles
8. Qué proporción de sus pacientes con FPI son fumadores activos o ex-fumadores?
- 0–10%
 - 20–30%
 - 40–50%
 - 60–70%
 - >80%
- 9.Cuál es el tiempo promedio que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas en el paciente hasta que se confirma el diagnóstico de FPI, ya sea por usted mismo y/o con la ayuda de un centro especializado?
- Hasta 3 meses
 - 6 meses
 - 9–12 meses
 - 18–24 meses
 - Más de 24 meses

- 10.**Cuál es el número promedio de médicos que, sus pacientes con un diagnóstico confirmado de FPI, han visitado antes de usted – incluyendo el médico general y usted mismo?
- 1 médico
 - 2 médicos
 - 3 médicos
 - 4 médicos
 - Más de 4 médicos
- 11.**En pacientes diagnosticados con FPI, usted ha visto alguno que haya debutado con (si/no)
- Disnea de esfuerzo
 - Tos persistente
 - Rales tipo Velcro audibles a la auscultación
 - Hallazgos incidentales en la Tomografía Computada del tórax
- 12.**Cuáles de los siguientes tratamientos utiliza en sus pacientes diagnosticados definitivamente con FPI? Marque todos los ítems que apliquen.
- Oxígeno suplemental
 - Corticosteroides
 - Azatioprina / ciclofosfamida (inmunosupresor)
 - Corticosteroides + inmunosupresor
 - N-acetilcisteína en monoterapia
 - Combinación de corticosteroides + inmunosupresor + N-acetilcisteína
 - Corticosteroide + N-acetilcisteína
 - Colchicina
 - Ciclosporina A
 - Anticoagulantes
 - Pirfenidona
 - Pirfenidona + N-acetilcisteína
 - Otros(por favor especifique): _____

13. Cuáles de las siguientes técnicas utiliza usted más frecuentemente para evaluar la progresión de la FPI? Marque todos los ítems que apliquen

- Escala de disnea
- Disminución en la FVC
- Disminución en la DL_{CO} (corregida por hemoglobina)
- Progresión de la fibrosis mediante Tomografía computada de alta definición (HRCT)
- Exacerbaciones agudas
- Cambio en la capacidad de ejercicio (6MWT)
- Retroalimentación del paciente
- Otros (por favor especifique): _____

14. Ha enrolado o está planeando enrolar alguno de sus pacientes con FPI en los siguientes estudios clínicos? Marque todos los ítems que apliquen

- Pirfenidona en FPI (CAPACITY, ASCEND)
- Bosentán en pacientes con FPI (BUILD-1, BUILD-3)
- Estudio de Sildenafil en FPI (STEP-IPF)
- N-acetilcisteína (NAC) en altas dosis en FPI (IFIGENIA)
- Nintedanib (antes llamado BIBF 1120) (TOMORROW, INPULSIS)
- Prednisona, azatioprina y N-acetilcisteína (PANTHER-IPF)
- Otros (por favor especifique): _____

15. Usted pregunta a sus pacientes con reciente diagnóstico de FPI si tienen antecedentes familiares de fibrosis pulmonar?

- Sí
- No

16. Si su respuesta fue Sí, alguna vez realiza investigaciones genéticas?

- Sí
- No

- 17.** En su centro, quién determina el manejo terapéutico de los pacientes con FPI leve a moderada?
- Usted solamente
 - Usted, en consulta con otros especialistas de pulmón
 - Discusión de caso en una reunión a la que asiste un equipo multidisciplinario (p.ej. neumólogos, radiólogos, patólogos)
 - En consulta con un centro especializado (si usted no se encuentra basado en un centro especializado)
 - Otros
- 18.** Usted pregunta siempre a sus nuevos pacientes sobre su ocupación?
- Sí
 - No
- 19.** Al respecto del manejo de pacientes con FPI leve a moderada, cree usted que lo siguiente es: muy importante, algo importante, no muy importante, para nada importante [o califíquelos en una escala del 1 al 5: siendo 1 para nada importante y siendo 5 muy importante]
- Diagnóstico temprano
 - Confirmación del diagnóstico
 - El manejo de las comorbilidades
 - Desarrollo de un plan de monitoreo
 - Monitoreo de la eficacia y tolerabilidad del tratamiento
- 20.** Al momento del diagnóstico de FPI, usted busca activamente síntomas de Enfermedad por Reflujo Gastro Esofágico (GERD)?
- Siempre
 - A veces
 - Rara vez o nunca
- 21.** Qué tan importante es el manejo del GERD en sus pacientes con FPI?
- Solo es importante en pacientes con GERD moderado a severo
 - No es importante
 - Algo importante
 - Muy importante

22. Qué tratamientos adicionales prescribiría usted para pacientes con FPI y GERD? Marque todas las que apliquen

- Consejos sobre dieta y estilo de vida
- Antiácidos
- Antihistamínicos Bloqueadores H2
- Inhibidores de la bomba de protones
- Agentes para la motilidad gástrica
- Otros _____ (por _____ favor especifique): _____

23. Cuando diagnostica FPI, trata activamente para GERD?

- Sistemáticamente
- Solo en casos en que existen síntomas de GERD o hay una GERD diagnosticada
- Rara vez o nunca

24. Cuándo considera cirugía anti reflujo para sus pacientes con FPI y GERD?

- Al momento del diagnóstico de GERD
- A continuación de un intento de tratamiento medicamentoso
- Antes de trasplante
- Después de trasplante

25. Entre sus pacientes con FPI y GERD, qué proporción ha sido sometida a cirugía anti reflujo?

- 0
- <10%
- 10–50%
- >50%

26. Cuáles de las siguientes comorbilidades, condiciones asociadas o complicaciones usted evalúa en sus pacientes con FPI (siempre, a veces, nunca)

- GERD
- Enfisema
- Hipertensión Pulmonar
- Cáncer de Pulmón
- Apnea del sueño
- Enfermedad Cardiovascular

27. En pacientes diagnosticados con FPI, usted alguna vez usa tratamientos específicos para la hipertensión pulmonar?

- Nunca
- Ocasionalmente
- Regularmente

28. Qué tratamientos adicionales prescribiría para pacientes con FPI e hipertensión pulmonar? Marque todas las que apliquen

- Sildenafil o tadalafil
- Bosentán
- Ambrisentán
- Derivados de los prostanoides
- Otros (por favor especifique): _____

ACTITUDES ACERCA DEL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE PACIENTES CON FPI

Utilizando las opciones proporcionadas para cada ítem por favor marque la casilla que mejor describe su respuesta

A. Como un trastorno clínico, la FPI es:

No importante	Algo Importante	Importante	Muy Importante	Extremadamente Importante
<input type="checkbox"/>				

B. Identificar pacientes con una posible FPI es:

No importante	Algo Importante	Importante	Muy Importante	Extremadamente Importante
<input type="checkbox"/>				

C. Me siento seguro realizando diagnóstico de pacientes en con probable FPI:

Muy en desacuerdo	En desacuerdo	Ni acuerdo ni desacuerdo	De acuerdo	Muy de acuerdo
<input type="checkbox"/>				

D. Estoy seguro de mi habilidad para manejar pacientes con FPI

Muy en desacuerdo	En desacuerdo	Ni acuerdo ni desacuerdo	De acuerdo	Muy de acuerdo
<input type="checkbox"/>				

E. Me siento confiado sobre mis conocimientos respecto al diagnóstico y manejo de la FPI

Muy en desacuerdo	En desacuerdo	Ni acuerdo ni desacuerdo	De acuerdo	Muy de acuerdo
<input type="checkbox"/>				

MUCHAS GRACIAS POR LLENAR LA ENCUESTA