

## ¿Qué es?

- Es una enfermedad pulmonar intersticial, de causa desconocida (de ahí el término idiopática), que afecta principalmente a hombres, por arriba de los 50 años de edad, y que se caracteriza por producir “cicatrices” (fibrosis) en el pulmón, de forma progresiva e irreversible.



## ¿Qué tan frecuente es?

- Es una enfermedad poco frecuente que a nivel mundial ocurre entre **0.7-63** casos por cada **100,000** personas. En México, no contamos con reportes a la fecha.

## ¿Cuál es el tiempo de sobrevida estimado?

- Sin tratamiento es de **2-3** años.  
- Desde el **2014**, la FDA y la COFEPRIS aprobaron para su tratamiento 2 antifibróticos (nintedanib y pirfenidona). Actualmente y con estos tratamientos, se ha visto un incremento en la sobrevida de hasta **4-8** años. Disminuyendo un **30-40%** la mortalidad.

## ¿Hay factores de riesgo para predisponerme a presentar la enfermedad?

- Se ha visto una mayor frecuencia de presentación en hombres, sobre todo por arriba de los **65** años, con antecedente de tabaquismo, y/o reflujo gastroesofágico. Existen factores genéticos bien descritos, que cuando están presentes, incrementa el riesgo, como son la presencia del gen MUC5B o el acortamiento de los telómeros (gen TERT y TERC).



## ¿Cuáles son los síntomas clásicos?

- Tos crónica seca, falta de aire y limitación en las actividades diarias de forma progresiva. Los síntomas son inespecíficos, por lo que se puede retrasar el diagnóstico entre **6 y 24** meses posterior al inicio de los síntomas.

## ¿Cómo se hace el diagnóstico?

- Requiere de un grupo de expertos en distintas áreas, encabezado por el Neumólogo, quien deberá descartar otras causas de fibrosis pulmonar. En general, es necesario una tomografía de tórax de alta resolución, pruebas de función respiratoria, cuadro clínico de sospecha, interrogatorio dirigido a otras posibles causas y en algunos casos, será necesaria la biopsia pulmonar.



## ¿Cuántos tratamientos existen?

- Actualmente se han aprobado dos medicamentos: Pirfenidona y Nintedanib. La elección dependerá de tu médico neumólogo, quien tomará en consideración diferentes factores. Es importante también incluir rehabilitación física y cardiopulmonar, programa de nutrición y terapia de psicología.



## REFERENCIAS:

- Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Luca Richeldi, et al, Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults, An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline, FEBRUARY 2022

