

CheckEPID

Atención farmacéutica del paciente con EPID

Aval de Calidad y Garantía



Recogida de datos generales del paciente¹⁻⁴



Edad

> 70 años: peor evolución



Sexo

Mujeres: mayor riesgo
↑ enzimas hepáticas



Raza

Asiáticos: mayor riesgo
↑ enzimas hepáticas



Peso

< 65 Kg: mayor riesgo
↑ enzimas hepáticas



Alergias

Soja y cacahuete:
contraindicación de nintedanib



Función pulmonar

CVF, FEV1, FEV1/CVF,
DLCO



Datos analíticos^{3,4}

Enzimas hepáticas,
función renal*



Tratamiento habitual

Prescripción, automedicación,
parafarmacia, fitoterapia



Hábitos dietéticos

Pomelo con pirfenidona



Hábitos tóxicos

Alcohol, Tabaco,
especialmente con pirfenidona



Antecedentes quirúrgicos

Cirugía abdominal últimas
4 semanas: precaución
con nintedanib



Vacunas

Antigripal,
antineumocócica,
COVID-19



Estratificación²

Modelo de atención
farmacéutica CMO al paciente
con patologías respiratorias



PRO

Ej: SGRQ, L-IPF,
K-BILD y EQ-5D



Registro en la historia clínica

* La pirfenidona está contraindicada en insuficiencia hepática grave o enfermedad hepática terminal e insuficiencia renal grave (CrCl < 30 ml/min), o enfermedad renal terminal que precise diálisis.

Información al paciente sobre el primer tratamiento antifibrótico^{1,3,4}

- Aportar información sobre los objetivos, importancia de la adherencia, condiciones de conservación, pauta y modo de administración, consideraciones en caso de olvido, reacciones adversas potenciales e interacciones.

FÁRMACO	PAUTA POSOLÓGICA	ADMINISTRACIÓN	CONSIDERACIONES EN CASO DE OLVIDO	REACCIONES ADVERSAS MÁS FRECUENTES	PRINCIPALES TIPOS DE INTERACCIONES (VER FICHA TÉCNICA)
Nintedanib ³	150 mg / 12 h	Con agua y con alimentos No masticar, abrir ni partir	No duplicar dosis	Diarrea, náuseas y vómitos, dolor abdominal y ↑enzimas hepáticas	Fármacos inhibidores o inductores potentes de la gpP Hierba de San Juan
Pirfenidona ⁴	267 mg / 8 h, días 1-7 534 mg / 8 h días 8-14 801 mg / 8 h ≥ día 15	Con agua y con alimentos	No duplicar dosis	Náuseas, diarrea, dispepsia, anorexia, erupción cutánea por fotosensibilidad, cefalea, y cansancio	Fluvoxamina (contraindicación) Evitar tratamientos inhibidores tanto del CYP1A2 como de una o más de las isoenzimas CYP2C9, 2C19 y 2D6 Inductores del CYP1A2 Tabaco Zumo de pomelo

Información al paciente sobre el tratamiento no farmacológico y recomendaciones higiénico-dietéticas¹

Ejercicio

Sueño

Alimentación

Tabaco

Exposición al sol

Entrega de información¹

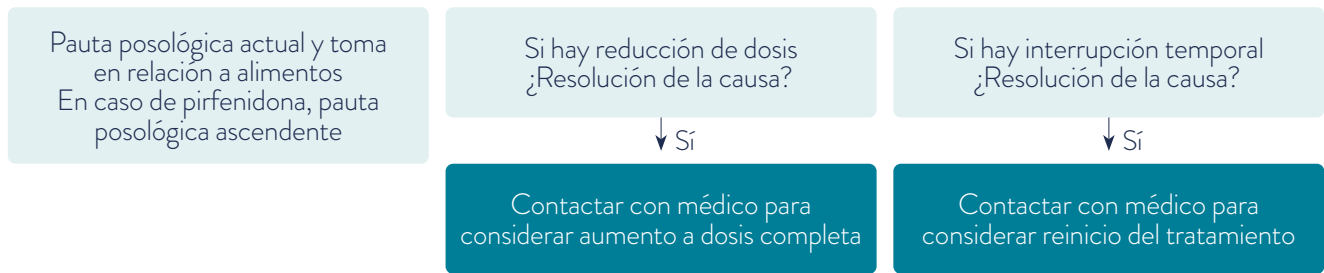
Por escrito

A pacientes y cuidadores

Páginas web de federaciones o asociaciones de pacientes y familiares y sociedades científicas

Visitas de seguimiento

Evaluación de la pauta actual del tratamiento¹



Adherencia y conveniencia¹



Evaluación de la tolerabilidad y la seguridad^{1,3,4}

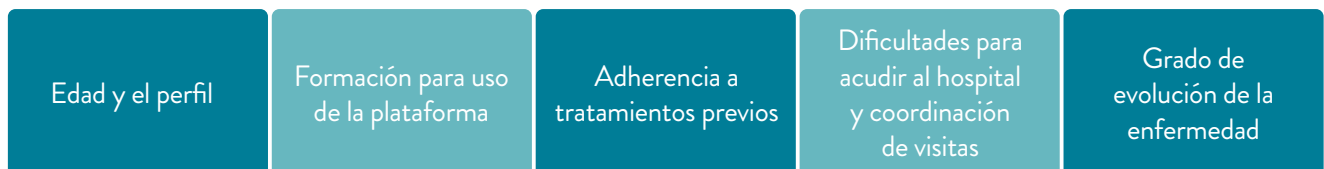


En caso de que exista una modificación del tratamiento¹

- ✓ Explicar necesidad y motivos del cambio y expectativas relacionadas con el tratamiento.
- ✓ Información al paciente sobre el nuevo tratamiento antifibrótico (ver apartado Información al paciente sobre el primer tratamiento antifibrótico).

Telefarmacia

- ✓ Selección de pacientes candidatos



- ✓ Consentimiento informado y autorización

1. Calvin Lamas M, et al. Lista de comprobación para la atención farmacéutica del paciente con enfermedad pulmonar intersticial (CheckEPID): un consenso basado en el método Delphi. Farmacia Hospitalaria. 2023. 2. Morillo Verdugo R, Garin Escrivà N (coordinadores). Adaptación del Modelo de Atención Farmacéutica CMO al Paciente con Patologías Respiratorias 3. European Medicines Agency. Ofev. Ficha técnica o resumen de las características del producto. 4. European Medicines Agency. Esbriet. Ficha técnica o resumen de las características del producto.

Contenido

1. ABREVIATURAS	5
2. INTRODUCCIÓN	6
3. PRIMERA VISITA	8
3.1 Datos generales.....	8
3.2 Primer tratamiento antifibrótico.....	9
3.3 Tratamiento no farmacológico y recomendaciones higiénico-dietéticas.....	12
3.3.1 Ejercicio físico.....	12
3.3.2 Hábitos de sueño.....	13
3.3.3 Hábitos dietéticos.....	13
3.3.4 Deshabitación de hábito tabáquico.....	14
3.3.5 Fotosensibilización.....	14
3.4 Entrega de información al paciente.....	15
4. VISITA DE SEGUIMIENTO	17
4.1 Sintomatología y pauta actual de tratamiento.....	17
4.2 Seguridad.....	17
4.3 Adherencia y conveniencia.....	18
4.4 Modificación del tratamiento farmacológico.....	18
5. TELEFARMACIA	19
6. BIBLIOGRAFÍA	20

1. Abreviaturas

CVF	Capacidad vital forzada
CVRS	Calidad de vida relacionada con la salud
CYP	Citocromo P450
DLCO	Capacidad de difusión de monóxido de carbono (del inglés: Diffusing capacity of the Lungs for Carbon Monoxide)
EPID	Enfermedad pulmonar intersticial difusa
EQ-5D	European Quality of Life – 5 Dimensions
FEV1	Volumen espirado forzado en el primer segundo (del inglés: Forced Expired Volume in the first second)
FPI	Fibrosis pulmonar idiopática
gp-P	Glicoproteína-P
IMC	Índice de masa corporal
K-BILD	King’s Brief Interstitial Lung Disease questionnaire
L-IPF	Living with Idiopathic Pulmonary Fibrosis
PRO	Recogida de Resultados Comunicados por el Paciente (del inglés: Patient Reported Outcome)
SEFH	Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria
SGRQ	Saint George’s Respiratory Questionnaire

2. Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) constituyen un grupo muy heterogéneo de afecciones con manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales comunes¹.

Aunque no todas las EPID van a derivar en fibrosis pulmonar, existen ciertos factores (naturaleza del agente etiológico, integridad de la membrana basal del intersticio pulmonar, predisposición genética y ciertos factores hereditarios) que pueden modular el riesgo de evolución de la alveolitis hacia la fibrosis pulmonar².

La fibrosis pulmonar se caracteriza por una cicatrización progresiva (fibrosis) que reduce la flexibilidad del pulmón y deteriora su funcionalidad a lo largo del tiempo. La sintomatología es muy variable: los pacientes pueden tanto permanecer asintomáticos como presentar disnea con cualquier esfuerzo. La disnea de esfuerzo y la tos están presentes frecuentemente y pueden progresar a lo largo del tiempo^{3,4}.

Las neumonías intersticiales idiopáticas son los trastornos más frecuentes y, dentro de ellos, la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la de mayor prevalencia⁵ y constituye el arquetipo de las EPI fibróticas⁶. En España se estima un número de pacientes con FPI entre 8 000 y 12 000^{7,8}. Además, se prevé un aumento de la incidencia, debido a la mejora de los métodos diagnósticos y al envejecimiento de la población. La FPI se caracteriza por un empeoramiento progresivo de la disnea y de la función pulmonar y tiene mal pronóstico⁹. La mediana de supervivencia sin tratamiento tras el diagnóstico es de 2-5 años^{5,10}. En España, las EPID son la primera causa de trasplante pulmón (42 % de los trasplantes), por encima del enfisema/enfermedad pulmonar obstructiva crónica (35 %)¹¹.

El tratamiento convencional para la FPI consta de las siguientes estrategias terapéuticas⁴:

- Fármacos: enlentecen la progresión y pueden prolongar la supervivencia, si bien no curan la enfermedad¹².
- Oxígeno: puede ser necesario en pacientes que tienen niveles bajos en sangre¹³.
- Rehabilitación pulmonar: puede ayudar a mantener la capacidad para hacer ejercicio sin dificultad respiratoria¹⁴.

Actualmente existen dos tratamientos aprobados y financiados por el Sistema Nacional de Salud para el tratamiento de la FPI¹²: nintedanib (Ofev[®]) y pirfenidona (Esbriet[®]). Nintedanib es el único tratamiento indicado y financiado para el tratamiento de otras enfermedades pulmonares intersticiales fibrosantes crónicas con un fenotipo progresivo (fibrosis pulmonar progresiva)¹⁵.

La mejora de la atención multidisciplinar que requiere la FPI es una de las necesidades no cubiertas de los pacientes que la padecen¹⁶. En este aspecto, la Organización Mundial de la Salud sugiere adoptar un modelo integrado de atención sanitaria a lo largo del curso de las enfermedades crónicas que esté centrado en el paciente, que aborde todas sus necesidades y que abarque

desde el diagnóstico hasta el fallecimiento del paciente¹⁷. En ese modelo de atención integrada, el farmacéutico hospitalario juega un papel fundamental¹⁸, ya que está involucrado en actividades como el seguimiento y la educación sobre el tratamiento, la polifarmacia, la racionalización del tratamiento farmacológico, el asesoramiento sobre la prevención y el manejo de las reacciones adversas, el seguimiento de potenciales interacciones y la mejora del cumplimiento terapéutico y del seguimiento del médico. Además, el farmacéutico también participa en el asesoramiento para superar los retos de la vida diaria, dirigiendo al paciente a explorar las posibilidades de los programas de ayuda y apoyo, y estimulándole para que asuma un papel activo en el manejo de la enfermedad¹⁸⁻²¹.

Este modelo de atención integrada ha sido incorporado también por la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria (SEFH) en su documento “Adaptación del Modelo de Atención Farmacéutica CMO al Paciente con Patologías Respiratorias”²² y en su definición de atención farmacéutica²³. En la actualidad, la especialización de los farmacéuticos hospitalarios en este tipo de pacientes es escasa. Una razón podría ser el número reducido de pacientes atendidos en hospitales sin unidades de referencia o, al menos, con una unidad específica. En este marco, un grupo de farmacéuticos hospitalarios desarrolló un *checklist*, o lista de comprobación, para facilitar la atención farmacéutica al paciente con EPID²⁴.

El proyecto fue coordinado por dos farmacéuticos hospitalarios de reconocido prestigio y experiencia en atención farmacéutica a los pacientes con EPID: Marta Calvín y Miguel Ángel Calleja. Se constituyó un comité científico con los dos coordinadores, junto con otros tres expertos seleccionados: Emilio Monte, Miguel Ángel Rodríguez y Pere Ventayol. El Comité Científico fue el responsable del desarrollo del proyecto.

A partir de la evidencia disponible, el comité científico desarrolló un listado inicial de puntos a considerar en el *checklist*. Ante la falta de evidencia, se consideró la opinión de experto del propio comité científico. Estos puntos fueron posteriormente considerados por un panel más amplio de 27 farmacéuticos hospitalarios especialistas en atención a los pacientes con EPID, que fueron seleccionados por el mismo comité científico según su experiencia, el tipo de hospital y la distribución geográfica.

Se diseñó un cuestionario que incluía todos los puntos anteriormente sugeridos. Entre marzo y junio de 2022, se realizaron dos rondas de valoración mediante la metodología Delphi modificada. Los panelistas valoraron dos atributos para la potencial inclusión de cada ítem del cuestionario en el *checklist*: la utilidad, definida como la conveniencia o importancia de incluir la información o acción mencionada, y la aplicabilidad, definida como la factibilidad de aplicación de la información o acción mencionadas en la atención farmacéutica, teniendo en cuenta la práctica habitual del centro de trabajo. Ambos atributos fueron evaluados utilizando una escala Likert de 5 puntos, siendo 1 totalmente en desacuerdo y 5 totalmente de acuerdo. En la segunda ronda solo se incluyeron aquellos ítems para los que no se había alcanzado consenso fuerte en cuanto a utilidad o aplicabilidad en la primera ronda.

Después de la evaluación de los resultados finales del cuestionario Delphi, el comité científico decidió que se incluyeran en el *checklist* todos aquellos ítems para los que existiera consenso en la utilidad y la aplicabilidad, simultáneamente. Todos los ítems propuestos excepto uno (que no tuvo consenso ni en utilidad ni en aplicabilidad) fueron incluidos.

A continuación, se presenta la propuesta de *checklist* inicialmente desarrollada por el comité científico y posteriormente validada por un el panel de 27 farmacéuticos hospitalarios mediante metodología Delphi modificada a dos rondas de validación²⁴.

3. Primera visita

3.1 Datos generales

A continuación, se resumen los datos generales que deben recogerse en la primera visita del paciente con EPID.

DATO	CONSIDERACIONES A TENER EN CUENTA
Edad	La edad > 70 años está asociada a una peor evolución.
Sexo	El sexo femenino está asociado a un mayor riesgo de incremento de enzimas hepáticas.
Raza	Los pacientes asiáticos tratados con nintedanib presentan mayor riesgo de incremento de enzimas hepáticas ¹⁵ .
Peso, índice de masa corporal (IMC)	<ul style="list-style-type: none"> • Un peso < 65 Kg supone mayor riesgo de incremento de enzimas hepáticas¹⁵. • La pérdida de apetito y de peso son efectos adversos frecuentes/muy frecuentes de los tratamientos^{15,25}.
Alergias	<ul style="list-style-type: none"> • Medicamentosas o alimenticias • Las alergias específicas al cacahuete y a la soja son una contraindicación del tratamiento con nintedanib¹⁵.
Datos de función pulmonar antes de iniciar el tratamiento	<ul style="list-style-type: none"> • Capacidad vital forzada (CVF). • Volumen espirado forzado en el primer segundo (FEV1). • FEV1/CVF. • Prueba de difusión de monóxido de carbono (DLCO).
Datos analíticos antes de iniciar tratamiento	Enzimas hepáticas, función renal.
Tratamiento habitual completo	<ul style="list-style-type: none"> • Recoger tratamiento habitual (revisar interacciones). • Preguntar activamente todos los medicamentos que toma, no solo los que figuran en la historia clínica. • Preguntar si toma parafarmacia o fitoterapia (hierba de San Juan)¹⁵.
Hábitos dietéticos	Zumo de pomelo ²⁵ .

DATO	CONSIDERACIONES A TENER EN CUENTA
Hábitos tóxicos	Tabaco, alcohol, etc ^{15,25} .
Antecedentes quirúrgicos	Preguntar si existen antecedentes de intervención quirúrgica, específicamente cirugía abdominal, en las cuatro últimas semanas (según la ficha técnica de nintedanib, se debe esperar un mínimo de cuatro semanas después de una cirugía abdominal) ^{15,26} .
Registro de vacunación	<ul style="list-style-type: none"> • Antigripal²⁷. • Antineumocócica²⁷. • COVID-19.
Estratificar al paciente	Modelo paciente crónico SEFH (no específico para patologías respiratorias) ^{26*} .
Resultados comunicados por el paciente	<ul style="list-style-type: none"> • Recoger resultados comunicados por el paciente (PRO), que se hayan establecido en el seno del equipo multidisciplinar y explicar la forma en que se van a medir (calendario y frecuencia de medición, sistema de medición). • Realizar mediciones de PRO, si procede, en la visita inicial. • Cuestionario específico de síntomas y cuestionarios de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en EPID como, por ejemplo, SGRQ²⁸, L-IPF²⁹, K-BILD³⁰ y EQ-5D³¹. • La periodicidad de la medición de PRO debe ser consensuada con el equipo multidisciplinar del hospital, que debe definir qué medir, con qué instrumento y quién debe hacerlo³².
Registro en la historia clínica	La información generada a partir de las actividades de atención farmacéutica debe compartirse en los sistemas de información y en la historia clínica electrónica, respetando la normativa actual vigente en materia de protección de datos, confidencialidad y ética deontológica ²³ .

*Recomendación actualizada tras la publicación de la “Adaptación del modelo de atención farmacéutica CMO al paciente con patologías respiratorias del 2023”

3.2 Primer tratamiento antifibrótico

El objetivo del tratamiento con fármacos antifibróticos es enlentecer la progresión de la enfermedad y el empeoramiento de la sintomatología del paciente. Los datos agrupados de diferentes ensayos clínicos y metaanálisis y la evidencia en práctica clínica real sugieren que, en pacientes con FPI, el tratamiento con fármacos antifibróticos también se asocia a un descenso de la mortalidad por cualquier causa y a un incremento de la esperanza de vida³³⁻³⁶. En el proceso de atención farmacéutica, es clave que los pacientes con fibrosis pulmonar conozcan el objetivo del tratamiento, la administración correcta del medicamento prescrito y que este no sea inadecuado para ellos (debido a la medicación concomitante, otras enfermedades, etc.)^{15,25}.

A continuación, se recogen las recomendaciones relacionadas con el tratamiento antifibrótico de los pacientes que presentan fibrosis pulmonar.

- ✓ Garantizar la disponibilidad de la medicación para evitar visitas innecesarias al paciente.
- ✓ Evaluar el conocimiento que tiene el paciente sobre su enfermedad y el tratamiento.

- ✓ Informar al paciente sobre el objetivo de su tratamiento y las expectativas sobre el mismo relacionadas con la EPID.
- ✓ Asegurar que el paciente conoce y comprende la pauta posológica de su tratamiento.

FÁRMACO	INDICACIONES FINANCIADAS*	PAUTA POSOLÓGICA
Nintedanib	FPI. Otras EPI fibrosantes crónicas con fenotipo progresivo.	150 mg / 12 h ¹⁵ .
Pirfenidona	FPI.	<ul style="list-style-type: none"> • 267 mg / 8 h (801 mg/día) los días 1 a 7, • 534 mg / 8 h (1602 mg/día) los días 8 a 14 y • 801 mg / 8 h (2403 mg/día) a partir del día 15²⁵.

*Nintedanib también está indicado en la enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerosis sistémica, esta indicación no está financiada por el SNS excepto en aquellos casos que cumple los criterios de financiación de EPI fibrosante crónica con fenotipo progresivo.

- ✓ Informar al paciente de las condiciones de conservación de su medicamento (en su envase original, a temperatura ambiente y alejado de focos de calor y humedad).
- ✓ Resaltar la importancia de mantener una buena adherencia al tratamiento, motivar al paciente para conseguirla y proporcionarle herramientas que la faciliten: pastillero, alertas en el móvil, calendario u otros. Recomendar anotar el número de comprimidos sobrantes cada vez que tenga cita (presencial o no).
- ✓ Informar al paciente sobre cómo tomar su tratamiento y qué hacer en caso de olvidar una dosis.

FÁRMACO	ADMINISTRACIÓN	CONSIDERACIONES EN CASO DE OLVIDO
Nintedanib	Tomar con alimentos, tragar las cápsulas enteras con agua, sin masticar, abrir ni partir ¹⁵ .	En caso de olvidar una dosis, reanudar la toma a la siguiente dosis prevista (no duplicar dosis) ¹⁵ .
Pirfenidona	Tragar los comprimidos enteros con agua y con alimentos para reducir la posibilidad de náuseas y mareos ²⁵ .	En caso de olvidar una dosis, reanudar la toma a la siguiente dosis prevista (no duplicar dosis) ²⁵ .

- ✓ Informar sobre las reacciones adversas más frecuentes de nintedanib o pirfenidona (ver las fichas técnicas para conocer todas las reacciones adversas, tanto de nintedanib como de pirfenidona).

Advertir al paciente de que la aparición de reacciones adversas, en ocasiones, puede requerir una reducción de dosis y/o suspensión del tratamiento, que será indicada siempre por su médico especialista^{15,25}.

FÁRMACO	REACCIONES ADVERSAS
Nintedanib	Diarrea (dieta astringente, hidratación, antidiarreicos, teniendo en cuenta la evidencia recientemente publicada, podría valorarse el uso de harina de algarroba), náuseas y vómitos (rehidratación, antieméticos si es necesario), dolor abdominal y aumento de las enzimas hepáticas ^{15,37} .
Pirfenidona	Náuseas, diarrea, dispepsia (los efectos gastrointestinales se pueden prevenir o reducir tomando el medicamento con alimentos), anorexia, erupción cutánea por fotosensibilidad (se debe evitar o reducir al mínimo la exposición directa al sol con ropa adecuada y protección solar), cefalea y cansancio ²⁵ .

- ✓ Animar al paciente a compartir cualquier información encontrada sobre su enfermedad y/o su tratamiento con el farmacéutico y el médico.
- ✓ Explicar al paciente el calendario de visitas a la farmacia hospitalaria durante el tratamiento, tanto para la dispensación como para el seguimiento farmacoterapéutico, así como el procedimiento que debe seguir (necesidad de disponer de una prescripción activa, forma de renovar la prescripción, sistema de agenda y citación...) y cualquier otro proceso administrativo.
- ✓ Informar al paciente sobre el horario de la farmacia hospitalaria y las formas de contacto disponibles (teléfono, correo electrónico, página web u otros).
- ✓ Revisar el tratamiento farmacológico completo del paciente, incidiendo especialmente en aquellos medicamentos (o alimentos) con interacciones clínicamente relevantes con el tratamiento con nintedanib o pirfenidona.

Durante el cribado de la medicación concomitante es importante conocer cualquier medicamento que el paciente tenga prescrito (en el ámbito público o privado); también si toma algún otro medicamento (automedicación), aunque sea de forma puntual o esporádica, así como productos de herbolario, dietética, infusiones o plantas medicinales. Todos estos productos pueden interactuar potencialmente con la medicación que recibe, tanto para la fibrosis pulmonar como para otras patologías, y pueden disminuir su efectividad y/o favorecer la manifestación o potenciación de efectos secundarios^{15,25}.

Recordar la importancia de evitar la automedicación y consultar en caso de que se le prescriba algún otro medicamento.

FÁRMACO	ENZIMA METABOLIZADORA	CONSIDERACIONES
Nintedanib	Glicoproteína-P (gp-P) ¹⁵	Los inductores potentes de la gp-P (por ejemplo, rifampicina, carbamazepina, fenitoína y hierba de San Juan) pueden disminuir la exposición al nintedanib ¹⁵ . En este caso, se debe valorar la selección de un medicamento concomitante alternativo que no tenga potencial de inducir la gp-P o cuyo potencial sea mínimo. Pocas probabilidades de interacciones según el metabolismo del CYP.

FÁRMACO	ENZIMA METABOLIZADORA	CONSIDERACIONES
Pirfenidona	Citocromo P450 (CYP) 1A2 (70-80%) CYP 2C9, CYP 2C19, CYP 2D6 y CYP 2E1, en menor proporción ²⁵	<ul style="list-style-type: none"> • La fluvoxamina (contraindicación), el ciprofloxacino o el tabaco pueden inducir la producción de enzimas hepáticas y aumentar el aclaramiento del medicamento y reducir la exposición al mismo. • El uso concomitante de inductores moderados de CYP 1A2 (como omeprazol) puede, en teoría, reducir las concentraciones plasmáticas de pirfenidona²⁵. Tratamientos inhibidores con una o más de las otras isoenzimas CYP que intervienen en el metabolismo de pirfenidona: CYP2C9 (p. ej., amiodarona, fluconazol), 2C19 (p. ej., cloranfenicol) y 2D6 (p. ej., fluoxetina, paroxetina). • La administración simultánea de otros medicamentos inductores potentes, tanto de CYP 1A2 como de las otras isoenzimas CYP que intervienen en el metabolismo de pirfenidona (como rifampicina), puede producir un marcado descenso de las concentraciones plasmáticas de pirfenidona. Estos medicamentos deben evitarse en la medida de lo posible²⁵. • Debe evitarse el consumo de zumo de pomelo, ya que inhibe el CYP 1A2²⁵, y de tabaco (inductor de la CYP1A2).

3.3 Tratamiento no farmacológico y recomendaciones higiénico-dietéticas

A continuación, se recogen las recomendaciones realizadas sobre hábitos higiénicos y dietéticos específicos que pueden proporcionar información al paciente en la visita de inicio, pero también en las visitas de seguimiento.

3.3.1 Ejercicio físico

El ejercicio es clave para mantener el bienestar físico y mental y puede ayudar a los pacientes a controlar su fibrosis pulmonar y a ser más activos. El ejercicio también puede mejorar la calidad de vida y el bienestar general^{38,39}.

- ✓ Se recomienda probar con ejercicios simples y ligeros y hacer entre 15 y 30 minutos al día de actividades como:
 - Salir a caminar.
 - Jardinería.
 - Estiramiento ligero.
- ✓ Se recomienda continuar haciendo ejercicio siempre que se pueda para mantener los beneficios obtenidos. Los beneficios del ejercicio solo se mantienen si se realiza ejercicio con regularidad (2-3 veces por semana).

3.3.2 Hábitos de sueño

Muchas personas con fibrosis pulmonar refieren presentar un sueño de mala calidad. La falta de sueño o el sueño incompleto pueden provocar problemas como cansancio, dificultad para concentrarse, olvidos e irritabilidad^{40,41}.

El sueño de mala calidad puede tener diferentes causas^{42,43}:

- Los propios síntomas de la fibrosis pulmonar (dificultad para respirar, tos).
- Condiciones concomitantes, como la presencia de acidez o reflujo.
- Efectos secundarios del tratamiento.
- Depresión.
- Trastornos respiratorios del sueño, como la apnea obstructiva del sueño (roncar sonoramente y sentir cansancio, incluso después de una noche completa de sueño, pueden ser indicios de apnea del sueño).

Los siguientes consejos pueden ayudar a mejorar los niveles de sueño y energía a lo largo del día^{44,45}:

- ✓ Limitar el consumo de cafeína (café y bebidas energéticas), especialmente por la tarde y noche.
- ✓ Hacer ejercicio.
- ✓ Mantener un horario de sueño regular. Acostarse y despertarse a la misma hora todos los días ayuda a desarrollar un ritmo de sueño adecuado.
- ✓ Realizar las comidas abundantes al principio del día para que el cuerpo tenga tiempo de digerir los alimentos antes de irse a dormir.
- ✓ Disponer de tiempo para descansar y relajarse antes de acostarse. Limitar el uso de dispositivos electrónicos, como teléfonos móviles u ordenadores, antes de irse a dormir.
- ✓ Hacer ejercicios de respiración antes de acostarse. Por ejemplo, la respiración con los labios fruncidos puede disminuir la dificultad para respirar y ayuda a la relajación.

3.3.3 Hábitos dietéticos

Mantener una dieta saludable es especialmente importante para las personas con fibrosis pulmonar. Una dieta saludable ayuda a mantener un peso adecuado, obtener niveles suficientes de energía y fortalecer el sistema inmunológico. En este sentido, el sobrepeso puede ejercer una presión adicional sobre los pulmones y dificultar la respiración⁴⁶, mientras que un peso bajo puede provocar el debilitamiento de los músculos involucrados en la respiración⁴⁷.

Las personas con fibrosis pulmonar a menudo pueden tener falta de apetito; sin embargo, es importante tratar de comer de manera regular y saludable. El tipo de alimentos ingeridos a lo largo del día puede afectar a la salud y el bienestar en general⁴⁸.

Es relevante realizar las siguientes recomendaciones sobre hábitos dietéticos a los pacientes con fibrosis pulmonar:

- ✓ Llevar una dieta equilibrada para ayudar a combatir infecciones y otras enfermedades, con suficientes proteínas, carbohidratos, grasas esenciales, vitaminas y minerales⁴⁷.
- ✓ Si existen dificultades para comer normalmente, distribuir la ingesta diaria en 6-8 platos pequeños que tengan un alto aporte calórico y nutritivo^{49,50}.
- ✓ Si se va a realizar actividad durante más de dos horas, llevar algún tentempié, como fruta, frutos secos o sándwiches^{49,50}.
- ✓ Beber de dos a tres litros de agua al día^{49,50}.

- ✓ Comer suficientes alimentos ricos en proteínas a lo largo del día, principalmente carne y productos lácteos, como el yogur y el queso^{49,50}.
- ✓ Disponer de alimentos congelados, bocadillos y otros productos no perecederos para facilitar la preparación de una comida siempre que el paciente lo necesite^{49,50}.
- ✓ Evitar los alimentos picantes y ácidos y los alimentos con alto contenido en azúcar y grasa en caso de diarrea^{49,50}.
- ✓ Evitar bebidas azucaradas, como refrescos y zumos de frutas envasados^{49,50}.
- ✓ Para prevenir la pérdida de peso, comer más alimentos con alto contenido en grasa (quesos, yogures y alimentos a base de crema) o bebidas con alto contenido calórico (zumos de frutas frescas)^{49,50}.

3.3.4 Deshabitación de hábito tabáquico

Fumar es el hábito más perjudicial para cualquier afección pulmonar. Por lo tanto, tras el diagnóstico de fibrosis pulmonar, es importante que los pacientes fumadores abandonen el hábito tabáquico. Fumar no es solo una adicción física, también está relacionado con la forma en que funciona el cerebro del paciente frente a las rutinas y los factores desencadenantes del día a día. Es posible que tenga diferentes motivos para fumar, como tener la oportunidad de liberarse del estrés o la oportunidad de relajarse o recompensarse (por ejemplo, mientras conduce, después de una comida o mientras habla por teléfono)⁵¹.

En relación con el hábito tabáquico, se exponen las siguientes recomendaciones:

- ✓ Exponer al paciente las razones para dejar de fumar y usarlas como recordatorio para mantener la iniciativa:
 - Proteger la salud de sus pulmones, en primera instancia.
 - Evitar interacciones con fármacos.
 - Ahorrar dinero.
 - Proteger la salud de las personas que rodean al paciente.
 - Prolongar el tiempo que podrá pasar con familiares y amigos.
- ✓ Hablar con el equipo asistencial si el paciente desea que le ayuden a dejar de fumar. En numerosos hospitales o centros de salud se presta asesoramiento clínico práctico, que incluye, entre otras medidas, la prescripción de terapias de reemplazo de nicotina o de otros medicamentos⁴⁷.
- ✓ Recomendar al paciente evitar los factores desencadenantes del hábito tabáquico y buscar formas de mantener la mente ocupada durante dichas situaciones, por ejemplo, haciendo ejercicio, usando una pelota antiestrés o pasando tiempo con familiares y amigos⁵².
- ✓ Adicionalmente, antes y durante el tratamiento con pirfenidona se debe evitar el tabaco, ya que se trata de un inductor potente del CYP 1A2²⁵.

3.3.5 Fotosensibilización

La fotosensibilización cutánea es una reacción cutánea patológica a la luz, generalmente a la radiación ultravioleta (UV), que se manifiesta como una quemadura solar o como una erupción producida después de la exposición a la luz. Determinados medicamentos prescritos para el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (pirfenidona) pueden producir fotosensibilización³⁶, aunque las reacciones graves de fotosensibilidad son poco frecuentes²⁵.

- ✓ Tener en cuenta el riesgo potencial de aparición de las reacciones de fotosensibilización e informar al paciente al respecto, especialmente en aquellos expuestos crónicamente a la radiación ultravioleta⁵³.

- ✓ Informar a los pacientes tratados a largo plazo con fármacos potencialmente fotosensibles de la posibilidad de estos efectos adversos cutáneos, y aconsejar que eviten la exposición directa a la luz solar y utilicen una fotoprotección adecuada⁵⁴.
- ✓ Recomendar a los pacientes evitar o reducir al mínimo la exposición directa al sol (y a lámparas de rayos UVA), usar diariamente cremas de protección solar y ropa que les proteja de la exposición al sol y evitar otros medicamentos que causen fotosensibilidad²⁷.
- ✓ Notificar inmediatamente la aparición de síntomas de reacción o erupción cutánea por fotosensibilidad.
- ✓ En los casos leves o graves de reacción o erupción cutánea por fotosensibilidad, es posible que haya que ajustar la dosis o interrumpir temporalmente el tratamiento²⁵.

3.4 Entrega de información al paciente

Es recomendable que los pacientes estén informados sobre la fibrosis pulmonar y lo que la patología conlleva. Es fundamental informar sobre qué opciones de tratamiento o terapias existen para la fibrosis pulmonar, cómo realizar correctamente el tratamiento, qué efectos secundarios o interacciones existen y la relevancia de la adherencia al tratamiento, así como consejos útiles para convivir con la patología.

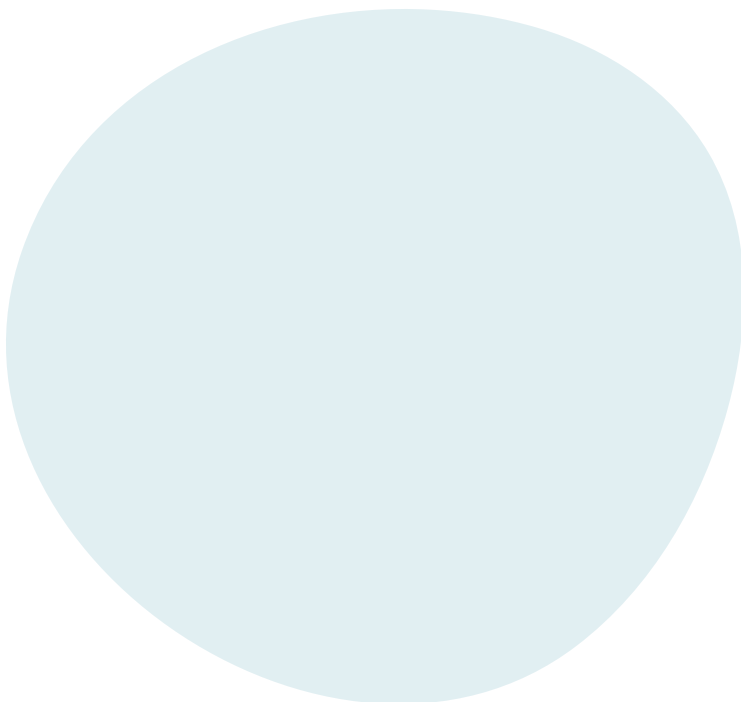
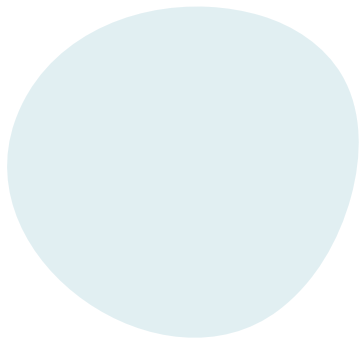
- ✓ Es recomendable que los pacientes, familiares y/o cuidadores reciban información adicional proveniente de fuentes fiables específicas (páginas web, materiales informativos sobre las EPID), además de las hojas informativas habituales que forman parte del protocolo del centro en la primera visita. Estos materiales pueden ser de ayuda para hacer las preguntas necesarias a su médico o equipo asistencial (farmacéutico hospitalario, enfermera, etc.). La información proporcionada también puede ayudar a los pacientes y cuidadores a prepararse para lo que pueda pasar, y puede disminuir tanto sus preocupaciones como su ansiedad.
- ✓ Toda la información que se proporcione al paciente debería realizarse preferiblemente por escrito; es recomendable el uso de trípticos o fichas.
- ✓ Considerar al cuidador como parte del equipo, que puede ayudar al paciente y al equipo asistencial a que el paciente reciba el tratamiento oportuno en el momento adecuado.
- ✓ El médico o el farmacéutico hospitalario pueden entregar al paciente o a su cuidador información importante para realizar correctamente el tratamiento, informarle de efectos secundarios, interacciones y adherencia, así como proporcionarle información práctica sobre distintas alternativas y/o consejos muy útiles para convivir con la patología.

A continuación, se recogen algunas páginas web de apoyo a los pacientes y/o cuidadores:

- Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática: <http://fibrosispulmonar.es>
- Federación Española de Enfermedades Raras: <https://enfermedades-raras.org>
- Federación Nacional de Asociaciones de Enfermedades Respiratorias: <https://fenaer.es>
- *Associació Catalana de Pacients amb Malaltia Respiratòria Avançada*: <https://www.vallhebron.com/ca/llista-dentitats/associacio-catalana-pacients-amb-malaltia-respiratoria-avancada-aire>
- Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica: <https://www.separ.es>
- *American Lung Foundation*: <https://www.lung.org>
- *National Heart, Lung and Blood Institute*: <https://www.nhlbi.nih.gov>
- *National Institutes of Health*: <https://www.nih.gov>

- *Coalition for Pulmonary Fibrosis*: <https://www.pulmonaryfibrosis.org>
- *European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation*: <https://www.luchaporlafpi.es> <https://www.eu-ipff.org>

Antes de cada visita del paciente, el farmacéutico debe revisar su historia clínica, lo que le ayudará a hacer un seguimiento más detallado del mismo y a humanizar la visita.



4. Visita de seguimiento

4.1 Sintomatología y pauta actual de tratamiento

En las visitas de seguimiento se deben incluir preguntas específicas sobre la pauta actual de tratamiento, la toma en relación con alimentos y la eficacia.

- ✓ Revisar la pauta posológica por si hay alguna duda sobre el tratamiento.
 - Nintedanib: interrogar sobre aspectos de la dosis actual.
 - Pirfenidona: interrogar sobre aspectos de la pauta ascendente con pirfenidona y si se ha alcanzado la dosis recomendada.
- ✓ Interrogar al paciente sobre la mejoría o el empeoramiento de los síntomas respiratorios.
- ✓ En caso de tratamiento con nintedanib 100 mg/12 h para manejar posibles efectos adversos, preguntar si se ha solucionado el problema que propició la reducción de la dosis. En caso de haberse resuelto, contactar con el médico para considerar el aumento a dosis completa (siempre que proceda).
- ✓ En caso de interrupción temporal de nintedanib para manejar posibles efectos adversos, preguntar si se ha solucionado el problema que propició la interrupción temporal. En caso de haberse resuelto, contactar con el médico para restablecer o iniciar de nuevo el tratamiento (siempre que proceda).

4.2 Seguridad

En las visitas de seguimiento de los pacientes que reciben tratamiento se debe incluir preguntas específicas sobre la tolerabilidad y la seguridad del fármaco prescrito.

- ✓ Preguntar al paciente sobre los efectos adversos más frecuentes:
 - En el caso de nintedanib, incidir en los trastornos gastrointestinales.
 - En el caso de pirfenidona, incidir en la aparición de fotosensibilidad y de trastornos gastrointestinales.
- ✓ Preguntar al paciente si ha tenido pérdida de peso desde la última visita.
- ✓ Revisar la función hepática.
- ✓ Preguntar si ha acudido a Urgencias o ha llamado a su médico desde la última visita.
- ✓ En caso de haber presentado diarrea, preguntar lo siguiente:
 - N.º de deposiciones/día durante los primeros días y durante la semana previa a la visita a farmacia hospitalaria.
 - Dieta seguida.
 - Uso de loperamida, probióticos u otros.

- ✓ En caso de estar en tratamiento con pirfenidona, realizar la revisión de la protección solar. Recordar la importancia de usar crema solar en zonas comúnmente expuestas al sol, como brazos, cara o escote. Preguntar por el tipo de cremas que utiliza, ya que a veces los pacientes usan crema hidratante o con factor de protección bajo.
- ✓ Revisar las posibles interacciones del tratamiento. Para ello, es necesario revisar los tratamientos concomitantes que toma el paciente en cada visita y preguntar específicamente si ha empezado a tomar algún tratamiento desde la última visita (complementos dietéticos, vitamínicos o productos de herbolario incluidos) o alimentos con potencial interacción con pirfenidona o nintedanib.

4.3 Adherencia y conveniencia

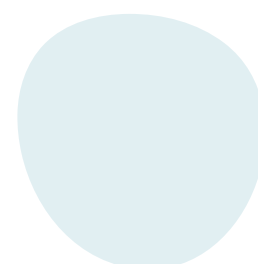
Es importante verificar que el paciente está tomando la medicación y que lo hace de manera adecuada. Se recomienda:

- ✓ Comprobar el recuento de medicación/registro de dispensaciones de Farmacia.
- ✓ Evaluar la adherencia al tratamiento mediante el uso de la escala Morisky-Green-Levine⁵⁴, realizando las siguientes preguntas:
 - ¿Olvida alguna vez tomar la medicación para tratar su enfermedad?
 - ¿Toma la medicación a las horas indicadas?
 - Cuando se encuentra bien, ¿deja de tomar la medicación?
 - Si alguna vez le sienta mal, ¿deja usted de tomarla?
- ✓ Evaluar la conveniencia del tratamiento mediante las siguientes preguntas:
 - ¿A qué horas toma la medicación?
 - ¿El tratamiento causa algún tipo de trastorno en su vida diaria?
 - ¿Ha notado algún síntoma desde que ha empezado el tratamiento?

4.4 Modificación del tratamiento farmacológico

Ante la aparición de reacciones adversas, en ocasiones, el especialista puede requerir la reducción de dosis y/o la suspensión del tratamiento e inicio de otro tratamiento. En este caso, es recomendable seguir los siguientes consejos:

- ✓ Explicar al paciente la necesidad y los motivos del cambio de tratamiento, así como las expectativas en cuanto a objetivos terapéuticos a cumplir.
- ✓ Comunicar al paciente todos los puntos relativos al nuevo tratamiento farmacológico y no farmacológico comentados en el bloque de la primera visita.



5. Telefarmacia

La telefarmacia es la práctica farmacéutica a distancia a través del uso de las tecnologías de la información y comunicación y, por tanto, la atención farmacéutica de los pacientes de manera no presencial.

- ✓ El farmacéutico hospitalario debe evaluar la conveniencia de seleccionar a cada paciente como candidato al uso de los programas de telefarmacia implantados en los centros hospitalarios. Los criterios que debe tener en cuenta para realizar esta selección son los siguientes⁵⁵⁻⁵⁸:
 - La edad y el perfil del paciente, para valorar su conocimiento tecnológico.
 - La formación necesaria para el uso de la plataforma.
 - La adherencia demostrada a tratamientos previos.
 - Las dificultades del paciente para acudir al hospital, tanto geográficas como sociales y laborales, así como de coordinación de las visitas a la farmacia con las visitas médicas.
 - El grado de evolución de la enfermedad (necesidad de oxigenoterapia domiciliaria).
 - No se deben excluir candidatos al uso de la telefarmacia según la patología o el tratamiento.
- ✓ Se debe conseguir el consentimiento informado y la autorización de las personas que pueden acceder a la plataforma y recoger medicación y documentación:
 - Consentimiento informado para compartir la historia clínica o la dirección postal, el permiso para entrar en la plataforma con reconocimiento facial (si existe la opción) y recibir formación de la misma.
 - Tener bien identificada a la persona autorizada para el contacto con el servicio de telefarmacia, que puede ser diferente de la persona que recoge la medicación.

6. Bibliografía

1. Wells AU, Hirani N. Interstitial lung disease guideline: The British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society. *Thorax*. 2008;63(SUPPL. 5).
2. Rodríguez Portal JA, Díaz Baquero A, Rodríguez Becerra E. Enfermedades intersticiales difusas del pulmón. Fibrosis pulmonar idiopática. Asociación de Neumología y Cirugía Torácica del Sur. 2010. 403–414 p.
3. Fibrosis Pulmonar Idiopática: Diagnóstico y tratamiento. CUN.
4. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Antoniou KM, Bissell BD, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022 May 1;205(9):E18–47.
5. Lederer DJ, Martinez FJ. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Longo DL, editor. *N Engl J Med* [Internet]. 2018 May 10 [cited 2023 Mar 8];378(19):1811–23. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29742380/>
6. Wijsenbeek M, Cottin V. Spectrum of Fibrotic Lung Diseases. *N Engl J Med* [Internet]. 2020 Sep 3 [cited 2023 Mar 8];383(10):958–68. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32877584/>
7. Xaubet A, Ancochea J, Molina-Molina M. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2017 Feb 23 [cited 2023 Mar 8];148(4):170–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27998476/>
8. Xaubet A, Molina-Molina M, Acosta O, Bollo E, Castillo D, Fernández-Fabrellas E, et al. Guidelines for the medical treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2017 May [cited 2023 Mar 8];53(5):263–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28292522/>
9. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Antoniou KM, Bissell BD, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. <https://doi.org/10.1164/rccm.202202-0399ST> [Internet]. 2022 Apr 29 [cited 2023 Mar 8];205(9):E18–47. Available from: <http://www.atsjournals.org/doi/suppl/10.1164/rccm.202202-0399ST>.
10. Ley B, Collard HR, King TE. Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2011 Feb 15 [cited 2023 Mar 8];183(4):431–40. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20935110/>
11. ACTIVIDAD DE DONACIÓN Y TRASPLANTE PULMONAR ESPAÑA 2021 Organización Nacional de Trasplantes.
12. Xaubet A, Molina-Molina M, Acosta O, Bollo E, Castillo D, Fernández-Fabrellas E, et al. Normativa sobre el tratamiento farmacológico de la fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol*. 2017 May;53(5):263–9.

13. Holland AE, Corte T, Chambers DC, Palmer AJ, Ekström MP, Glaspole I, et al. Ambulatory oxygen for treatment of exertional hypoxaemia in pulmonary fibrosis (PFOX trial): a randomised controlled trial. *BMJ Open*. 2020 Dec 13;10(12).
14. Perez-Bogerd S, Wuyts W, Barbier V, Demeyer H, Van Muylem A, Janssens W, et al. Short and long-term effects of pulmonary rehabilitation in interstitial lung diseases: a randomised controlled trial. *Respir Res*. 2018 Sep 20;19(1).
15. ANEXO I FICHA TÉCNICA O RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE OFEV.
16. Bonella F, Wijsenbeek M, Molina-Molina M, Duck A, Mele R, Geissler K, et al. European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers. *Eur Respir J*. 2016 Feb 1;47(2):597–606.
17. World Health Organization. Noncommunicable Diseases and Mental Health Cluster. Innovative care for chronic conditions : building blocks for actions : global report. World Health Organization. 2002.
18. Morrow LE, Hilleman D, Malesker MA. Management of patients with fibrosing interstitial lung diseases. *Am J Health Syst Pharm*. 2022 Feb 1;79(3):129–39.
19. Naqvi M, West A. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis. . *Clinical Pharmacist*. 2019;11(4).
20. Terrie YC. A Review of the Treatment and Management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. 2021;46(7).
21. Satsuma Y, Ikesue H, Kusuda K, Maeda M, Muroi N, Mori R, et al. Effectiveness of Pharmacist–Physician Collaborative Management for Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis Receiving Pirfenidone. *Front Pharmacol*. 2020 Nov 26;11.
22. Morillo Verdugo R, Garin Escrivà N (coordinadores). Adaptación del Modelo de Atención Farmacéutica CMO al Paciente con Patologías Respiratorias. [citado 05/07/2023]. Disponible en: <https://www.sefh.es/mapex/images/modelo-CMO-alpaciente-con-patologias-respiratorias.pdf>.
23. Morillo-Verdugo R, Calleja-Hernández MÁ, Robustillo-Cortés MDLA, Poveda-Andrés JL. A new definition and refocus of pharmaceutical care: The barbate document. *Farmacia Hospitalaria*. 2020 Aug 1;44(4):158–62.
24. Calvin Lamas M, Calleja Hernández MÁ, Monte-Boquet E, Rodríguez Sagrado MÁ, Ventayol Bosch P. Checklist for Pharmaceutical Care of the Patient with interstitial lung disease (CheckEPID): A Delphi-based consensus. *Farmacia Hospitalaria*. 2023;
25. ANEXO I FICHA TÉCNICA O RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE ESBRIET.
26. Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria. Modelo de selección y atención farmacéutica de pacientes crónicos de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria. Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria; 2013.
27. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol*. 2013 Aug;49(8):343–53.
28. Capparelli I, Fernandez M, Saadia Otero M, Steimberg J, Brassesco M, Campobasso A, et al. Traducción al español y validación del cuestionario Saint George específico para fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol*. 2018 Feb 1;54(2):68–73.
29. Swigris JJ, Andrae DA, Churney T, Johnson N, Scholand MB, White ES, et al. Development and initial validation analyses of the living with idiopathic pulmonary fibrosis questionnaire. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020 Dec 15;202(12):1689–97.

30. Patel AS, Siegert RJ, Brignall K, Gordon P, Steer S, Desai SR, et al. The development and validation of the King's Brief Interstitial Lung Disease (K-BILD) health status questionnaire. *Thorax*. 2012;67(9):804–10.
31. Herdman M, Gudex C, Lloyd A, Janssen M, Kind P, Parkin D, et al. Development and preliminary testing of the new five-level version of EQ-5D (EQ-5D-5L). *Qual Life Res*. 2011 Dec;20(10):1727–36.
32. Aronson KI, Swigris JJ, Bajwah S, Bianchi P, Corte TJ, Danoff SK, et al. Patient-centered Outcomes Research in Interstitial Lung Disease: An Official American Thoracic Society Research Statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2021 Jul 15;204(2):e3.
33. Kang J, Han M, Song JW. Antifibrotic treatment improves clinical outcomes in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a propensity score matching analysis. *Sci Rep*. 2020 Dec 1;10(1).
34. Behr J, Prasse A, Wirtz H, Koschel D, Pittrow D, Held M, et al. Survival and course of lung function in the presence or absence of antifibrotic treatment in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: Long-term results of the INSIGHTS-IPF registry. *European Respiratory Journal*. 2020 Aug 1;56(2).
35. Guenther A, Krauss E, Tello S, Wagner J, Paul B, Kuhn S, et al. The European IPF registry (eurIPFreg): Baseline characteristics and survival of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res*. 2018 Jul 28;19(1).
36. Anderson A, Shifren A, Nathan SD. A safety evaluation of pirfenidone for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Expert Opin Drug Saf*. 2016 Jul 2;15(7):975–82.
37. Alsina-Restoy X, et al. Is Carob Flour Helpful in Reducing Diarrhoea Associated With Nintedanib? *Arch Bronconeumol*. 2023:S0300-2896(23)00002-9.
38. Vainshelboim B. Exercise training in idiopathic pulmonary fibrosis: Is it of benefit? Vol. 12, *Breathe*. European Respiratory Society; 2016. p. 130–8.
39. NHS Choices. Get active for mental wellbeing [Internet]. Available from: <https://www.nhs.uk/mental-health/self-help/guides-tools-and-activities/five-steps-to-mental-wellbeing/>
40. National heart lung and blood institute. Sleep Deprivation and Deficiency.
41. Schiza S, Mermigkis C, Margaritopoulos GA, Daniil Z, Harari S, Poletti V, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis and sleep disorders: No longer strangers in the night. Vol. 24, *European Respiratory Review*. European Respiratory Society; 2015. p. 327–39.
42. Milioli G, Bosi M, Poletti V, Tomassetti S, Grassi A, Riccardi S, et al. Sleep and respiratory sleep disorders in idiopathic pulmonary fibrosis. *Sleep Med Rev*. 2016 Sep 4;26:57–63.
43. Mody R, Bolge SC, Kannan H, Fass R. Effects of gastroesophageal reflux disease on sleep and outcomes. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2009 Sep;7(9):953–9.
44. Obstructive sleep apnea - Symptoms and causes - Mayo Clinic [Internet]. [cited 2022 Dec 20]. Available from: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/obstructive-sleep-apnea/symptoms-causes/syc-20352090>
45. NHS Choices. Obstructive sleep apnoea [Internet]. Available from: <https://www.nhs.uk/conditions/obstructive-sleep-apnoea/treatment/>
46. Poulain M, Doucet M, Major GC, Drapeau V, Sériès F, Boulet LP, et al. The effect of obesity on chronic respiratory diseases: Pathophysiology and therapeutic strategies. Vol. 174, *CMAJ*. Canadian Medical Association; 2006. p. 1293–9.
47. British Lung Foundation. Eating well with a lung condition.

48. NHS Choices. Eat well.
49. Chest Heart & Stroke Scotland. Living with idiopathic pulmonary fibrosis. [Internet]. Available from: <https://www.chss.org.uk/documents/2013/11/living-idiopathic-pulmonary-fibrosis-pdf.pdf/>
50. Nutrition and Pulmonary Fibrosis. American Lung Association. [Internet]. Available from: <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/pulmonary-fibrosis/patients/living-well-with-pulmonary-fibrosis/nutrition>
51. NHS Choices. 10 self-help tips to stop smoking. [Internet]. [cited 2022 Dec 20]. Available from: <https://www.nhs.uk/better-health/quit-smoking/>
52. NHS Choices. Take steps NOW to stop smoking [Internet]. Available from: <https://www.nhs.uk/live-well/quit-smoking/take-steps-now-to-stop-smoking>
53. Maria Sardá. Fotosensibilidad inducida por fármacos. *Bulletí de Farmacovigilància de Catalunya*. 2007;17:5–8.
54. Morisky DE, Green LW, Levine DM. Concurrent and predictive validity of a self-reported measure of medication adherence. *Med Care* [Internet]. 1986 [cited 2023 Jul 11];24(1):67–74. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3945130/>
55. Canadian Society of Hospital Pharmacist. Telepharmacy Guidelines. 2018;
56. Alexander E, Butler CD, Darr A, Jenkins MT, Long RD, Shipman CJ, et al. ASHP Statement on telepharmacy. Vol. 74, *American Journal of Health-System Pharmacy*. American Society of Health-Systems Pharmacy; 2017. p. e236–41.
57. Le T, Toscani M, Colaizzi J. Telepharmacy: A New Paradigm for Our Profession. Vol. 33, *Journal of Pharmacy Practice*. SAGE Publications Inc.; 2020. p. 176–82.
58. National Association of Boards of Pharmacy. Telepharmacy: The New Frontier of Patient Care and Professional Practice [Internet]. 2016. Available from: https://nabp.pharmacy/wp-content/uploads/2016/07/Innovations_June_July_Final.pdf

CheckEPID

Atención farmacéutica del paciente con EPID