



## *Enfermedad Pulmonar Intersticial en el SNS*

---

# **RECOMENDACIONES PARA LA GESTIÓN DEL PACIENTE**



# Índice

<b>1. Introducción</b> .....	<b>5</b>
<b>2. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)</b> .....	<b>7</b>
<b>3. Cómo aborda el sistema sanitario la gestión de los pacientes con EPID</b> .....	<b>9</b>
<b>4. Importancia de la priorización de las fases de sospecha y diagnóstico de los pacientes con EPID en el SNS</b> .....	<b>12</b>
4.1. Sospecha de enfermedad pulmonar intersticial .....	<b>12</b>
4.1.1. Sospecha y derivación desde Atención Primaria .....	<b>13</b>
4.1.2. Sospecha y derivación desde otras especialidades .....	<b>14</b>
4.1.3. Derivación desde Neumología ambulatoria .....	<b>15</b>
4.2. Diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial .....	<b>16</b>
<b>5. Indicadores de mejora del proceso de sospecha y diagnóstico de EPID</b> .....	<b>18</b>
<b>6. Conclusiones</b> .....	<b>19</b>
<b>Bibliografía</b> .....	<b>20</b>

*Este documento ha sido elaborado sobre la base de las aportaciones realizadas, durante diversas reuniones, por especialistas en Neumología, expertos en enfermedades pulmonares intersticiales y consensuadas en una reunión de grupo nacional. Han participado como revisores del documento los siguientes expertos:*

- Coordinador. **Dr. Julio Ancochea**. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.
- **Dra. Myriam Aburto**. Hospital Universitario de Galdakao. Bilbao.
- **Dra. Estrella Fernández**. Consorci Hospital General Universitari. Valencia.
- **Dra. Virginia Leiro**. Hospital Álvaro Cunqueiro, CHUVI. Vigo.
- **Dra. Maria Molina**. Hospital Universitari de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat, Barcelona.
- **Dra. Asunción Nieto**. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.
- **Dra. Claudia Valenzuela**. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.
- **Dr. Agustín Valido**. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

## 1 Introducción

**L**as enfermedades intersticiales difusas del pulmón (EPID) constituyen un grupo muy heterogéneo de afecciones que tienen manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales comunes, en las cuales las principales alteraciones anatomopatológicas afectan a estructuras alveolointersticiales, es decir, afectan al epitelio, las paredes alveolares, al endotelio capilar y al tejido conjuntivo comprendido entre los septos y situado en el tejido peribronquial y peribronquiolar.<sup>1,2</sup>

El objetivo del presente documento es poner en valor la necesidad de establecer, en el ámbito de la planificación sanitaria, un modelo que ayude a priorizar las intervenciones que permitirían hacer más eficiente las fases de sospecha y diagnóstico de las personas con enfermedad pulmonar intersticial (EPID), especialmente de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) que es la EPID más frecuente.

Recientemente se ha descrito que las enfermedades respiratorias crónicas representan la tercera causa de muerte a nivel global, solo por detrás de la enfermedad cardiovascular y los neoplasmas. Si bien la FPI es una enfermedad rara, en su conjunto las enfermedades intersticiales representan la 3ª causa de enfermedad respiratoria crónica por detrás de la EPOC y el asma.<sup>3</sup>

La FPI, a pesar de tratarse de una enfermedad rara y, por tanto, presentar una baja prevalencia, tiene un elevado impacto en las personas que la padecen. Se presenta con síntomas incapacitantes, como la disnea y la tos, que afectan a la calidad de vida de los pacientes a nivel físico, social, emocional y laboral, así como a la capacidad de llevar a cabo actividades cotidianas y tiene un pronóstico y supervivencia muy pobre.<sup>4</sup>

Por este motivo, es imprescindible asegurar una adecuada gestión del paciente en las diferentes fases de su paso por el sistema sanitario. Especialmente, es clave asegurar un rápido acceso al diagnóstico y a su tratamiento, por la rápida evolución y pronóstico fatal de la FPI.

Para la elaboración de este documento, se ha trabajado en dos fases. En la primera, se han establecido grupos focales en seis comunidades autónomas: Andalucía, Cataluña, Galicia, Madrid, Valencia y País Vasco. En ellos se ha analizado la situación del abordaje de los pacientes con EPID en cada uno de los territorios, y se han priori-

zando acciones que a corto-medio plazo podrían permitir mejorar el manejo de los pacientes con EPID. En una segunda fase, se ha recopilado toda la información surgida de las reuniones regionales, y un grupo de expertos ha trabajado para sintetizar cuáles son los puntos que tendrían que considerarse en la puesta en marcha de un plan asociado a la mejora en el manejo de estos pacientes.

La FPI, la EPID más frecuente, precisa de esta intervención preferente, ya que una demora en el diagnóstico está directamente asociada a un peor pronóstico.

En estos últimos meses, debido al carácter de urgencia de las intervenciones destinadas a la gestión por las personas afectadas por COVID-19, se ha incrementado en muchos casos la demora en la derivación y diagnóstico de FPI y otras EPID<sup>5</sup>. A estos pacientes, que deben ser atendidos en las consultas de patología intersticial, se le añaden los pacientes con afectación pulmonar post-COVID que también son gestionados en estas consultas.

La Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) advierte que, de persistir esta situación, los pacientes con FPI pueden llegar en fase avanzada de la enfermedad a las consultas neumológicas especializadas y, por tanto, con menos opciones terapéuticas dirigidas a la enfermedad.<sup>5</sup> Por todo ello, desde el ámbito de la planificación sanitaria, es prioritario evaluar cómo se manejan actualmente pacientes con EPID, y cuáles son los retos de futuro a los que se enfrentará el sistema sanitario.

Para mejorar el manejo de estos pacientes, es especialmente relevante optimizar aquellas etapas de la enfermedad (identificación, derivación y diagnóstico) en las que una buena gestión clínica puede traducirse en mejores resultados en salud, calidad de vida y supervivencia.

Este documento, que resume la perspectiva de expertos clínicos referentes en el manejo de pacientes con EPID, se encuentra dividido en 2 bloques: En el primero, se realiza una breve introducción sobre la importancia de la FPI, la EPID más frecuente, y de su impacto asistencial. En el segundo bloque, se revisan los principales puntos sobre los que es imprescindible intervenir para mejorar la demora en la derivación, diagnóstico e inicio del tratamiento de estas personas. En aquellos puntos del proceso en los que se han detectado áreas de mejora, se han introducido una serie de iniciativas, propuestas por los profesionales que atienden a estos pacientes, destinadas a impulsar una gestión de la enfermedad más eficiente.

## Enfermedad pulmonar intersticial <sup>2,4,6</sup>

Las EPID constituyen un grupo muy heterogéneo de afecciones que tienen manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales comunes.

La fibrosis pulmonar y su forma más común, la FPI, son trastornos crónicos y progresivos que resultan un deterioro progresivo de la función pulmonar, de la calidad de vida y de la supervivencia.

## Retos en el manejo y diagnóstico de pacientes con fibrosis pulmonar <sup>6</sup>

Datos de encuesta realizada a pacientes y profesionales sanitarios realizada por la European Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Related Disorders Federation (EU-IPPF) en 14 países europeos

### Tiempo de derivación desde Atención Primaria a Neumología

**45%** de los pacientes en el plazo de un mes

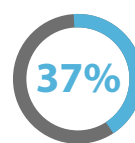
**16%** de los pacientes tardó más de 1 año

### Tiempo de derivación a centro especializado\* en EPID

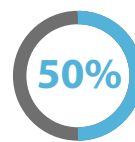
**33%** de los pacientes en el plazo de un mes

**20%** de los pacientes tardó más de 1 año

**20%** de los pacientes considera que el proceso fue complicado



de los pacientes con fibrosis pulmonar tuvo al menos un diagnóstico previo incorrecto

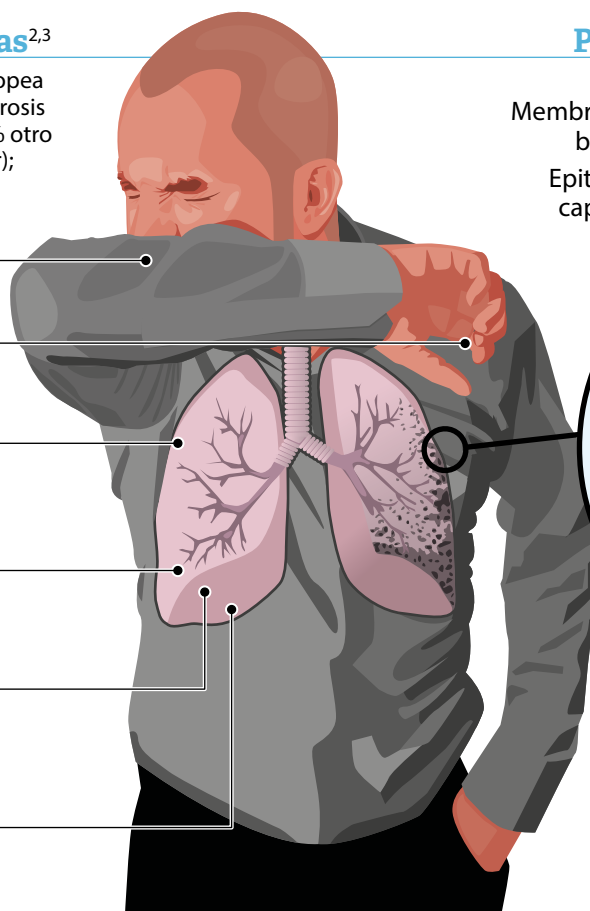


de los pacientes tardó más de un año en ser correctamente diagnosticado

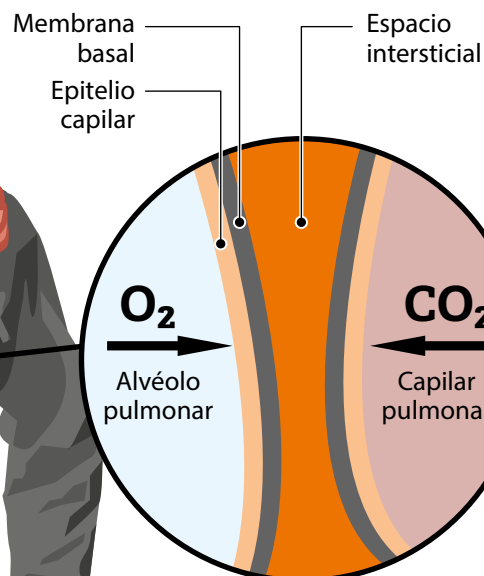
## Signos y Síntomas <sup>2,3</sup>

Resultados encuesta europea  
 79% de pacientes con fibrosis pulmonar (86% FPI y 14% otro tipo de fibrosis pulmonar);  
 21% de cuidadores

- Tos seca
- Dedos en palillo de tambor
- Disnea/  
Dificultad respiratoria
- Disminución de la tolerancia al esfuerzo
- Crepitantes bibasales "en velcro"
- Puede aparecer hipertensión pulmonar



## Pulmón con EPID



\*Consulta especializada en España

2

## La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)

**L**as estimaciones de prevalencia de la enfermedad pulmonar intersticial a nivel europeo varían según la literatura disponible; desde 1,73 por 10.000 habitantes hasta 9,76 por 10.000 habitantes.<sup>7,8</sup>

Un subgrupo de pacientes con EPID presentan fibrosis pulmonar. La mayoría de formas de fibrosis pulmonar se caracterizan por presentar un fenotipo de fibrosis progresiva, que se asocia a una elevada carga de la enfermedad y tiene consecuencias devastadoras para los pacientes y sus familias. La fibrosis pulmonar idiopática es la forma más frecuente de ellas.<sup>9-12</sup>

La FPI —enfermedad pulmonar intersticial más frecuente— es una enfermedad rara de causa desconocida. Se estima que la incidencia de la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) varía entre 4,6 y 7,4/100.000 habitantes y la prevalencia se sitúa entre 13/100.000 habitantes en mujeres y 20/100.000 habitantes en varones. De acuerdo con estos datos, se estima que en España la FPI puede estar afectando a unas 7.500 personas.<sup>4</sup>

**La historia natural de la FPI es variable e impredecible en el momento del diagnóstico<sup>4</sup>**

La historia natural de la FPI es variable e impredecible en el momento del diagnóstico<sup>4</sup>. La tasa de descenso y progresión a muerte en pacientes con FPI puede tomar diferentes formas clínicas: lento deterioro fisiológico con empeoramiento de la gravedad de la disnea, deterioro rápido y progresión a muerte, o periodos de relativa estabilidad intercalados con periodos de deterioro respiratorio agudo algunas veces manifestado por hospitalizaciones por fallo respiratorio agudo.<sup>13</sup> En general, la supervivencia media sin tratamiento es de 2-5 años desde el inicio de los síntomas.<sup>4</sup>

En los últimos años, se viene observando una tendencia al alza de la prevalencia de FPI, que puede explicarse, no solo por una mayor sensibilidad de los profesionales hacia las EPID y el desarrollo de mejores métodos diagnósticos, sino probablemente relacionada con el envejecimiento progresivo de la población, el incremento de la polución y cambios en el perfil genético.<sup>14</sup>

La etiología de la FPI no se conoce, aunque probablemente es debida al efecto de diversos factores en sujetos con predisposición genética.<sup>4</sup>

Los síntomas fundamentales de las EPID son la disnea de esfuerzo progresiva y tos, habitualmente seca.



Los signos más frecuentes son los crepitantes inspiratorios tipo velcro, que pueden auscultarse en el 90% de pacientes con FPI, y las acropaquias o dedos en palillo de tambor, aunque estos no están presentes en todos los pacientes.<sup>2,4</sup>

En opinión de los expertos, el conocimiento por parte de los profesionales de los primeros niveles asistenciales de esta sintomatología, con auscultación sistemática de cualquier paciente que acuda a la consulta por disnea y tos, y de la importancia de la derivación precoz, permitiría mejorar el pronóstico de estos pacientes que, como se ha comentado previamente, presentan con frecuencia una evolución muy rápida de la enfermedad.

Además de estos síntomas, y en función de la etiología de la fibrosis pulmonar, podemos encontrar afectación de otros órganos como en la fibrosis pulmonar asociada a enfermedades autoinmunes o en la sarcoidosis.<sup>2</sup>

Muchas enfermedades pulmonares intersticiales evolucionan a una forma fibrosante del parénquima pulmonar, que conduce a una pérdida de la arquitectura del parénquima y su capacidad de intercambio gaseoso, produciéndose daños del epitelio alveolar que no se reparan correctamente. Ello explica los síntomas de disnea progresiva que, a medida que la enfermedad progresa, se convierte en disnea de reposo con grave repercusión en la calidad de vida. En las fases finales, habrá una insuficiencia respiratoria, que puede asociarse a hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha y a fracaso respiratorio que desencadene la muerte del paciente.<sup>1-3</sup> La fibrosis pulmonar es la primera causa de trasplante pulmonar en España, pero

**En función de la etiología de la fibrosis pulmonar, podemos encontrar afectación de otros órganos como en la fibrosis pulmonar asociada a enfermedades autoinmunes o en la sarcoidosis.<sup>2</sup>**

debido a la edad y las comorbilidades de muchos pacientes, apenas lo están recibiendo entre un 2 o 3%.<sup>5</sup>

El diagnóstico definitivo de una enfermedad pulmonar intersticial en muchas ocasiones es difícil, debiendo integrarse de forma sistemática los datos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos. Por ello a nivel de



un centro hospitalario, se requiere, como mínimo, de un especialista en neumología con acreditada dedicación asistencial específica a EPID (unidad monográfica o experta en enfermedades intersticiales), servicio de radiodiagnóstico con capacidad de realizar e informar tomografías computarizadas de alta resolución (TCAR) y acceso a anatomía patológica y cirugía torácica.<sup>15</sup> Los síntomas iniciales son similares a otras enfermedades más prevalentes y la mayoría de pacientes que refieren síntomas al médico de atención primaria reciben tratamiento sintomático y sólo cuando persisten sin mejora, son derivados al neumólogo.<sup>14</sup> Este puede ser uno de los motivos por el que el diagnóstico de fibrosis pulmonar puede demorarse y producirse años después del inicio de los síntomas.<sup>6</sup>

Por otro lado, cuando la puerta de entrada del paciente en el sistema es a través de la identificación casual de una alteración radiológica sugestiva de fibrosis pulmonar, no se dispone de un circuito de derivación que permita el diagnóstico multidisciplinar rápido en un centro especializado en la gestión de estas enfermedades.

Por tanto, el paciente deambula por el sistema sin encontrar solución a su problema de salud y, en opinión de los expertos, teniendo en cuenta la baja esperanza de vida sin tratamiento de estos pacientes, la demora diagnóstica empeora su supervivencia.



### 3 **Cómo aborda el sistema sanitario la gestión de los pacientes con EPID**

**P**ara poder dar respuesta a esta pregunta, es clave identificar los puntos críticos en los que se producen desajustes en la eficiencia de la gestión del paciente con EPID, sobre todo en la fibrosis pulmonar progresiva, como la FPI, que presentan una evolución más rápida y tienen un peor pronóstico.

Teniendo en cuenta cómo circulan los pacientes con FPI por el sistema sanitario, podemos identificar cinco fases bien delimitadas: la fase de sospecha, el proceso diagnóstico, la instauración de los tratamientos, el seguimiento del paciente y, finalmente, el acompañamiento del paciente y su familia al final de la vida.

#### **SOSPECHA**

El primer punto crítico, y uno de los dos que abordamos en el presente documento, es cómo se dirige al paciente hacia la unidad monográfica de EPID en la que pueda establecerse el diagnóstico preciso. Como se ha comentado, los síntomas de la EPID, son similares y coincidentes con los de otras enfermedades respiratorias y, frecuentemente, los pacientes son diagnosticados erróneamente de entidades más frecuentes, como EPOC o asma, cuando en realidad presentan algún tipo de EPID.

Por este motivo, es muy importante que, en la puerta de entrada al sistema sanitario, en cualquier paciente que acuda a consulta por disnea y tos, se ausculta sistemáticamente en búsqueda de crepitantes tipo velcro que orienten el diagnóstico hacia una fibrosis pulmonar y que, en caso de sospecha, se disponga de vías de acceso preferente a las unidades expertas en EPID, que faciliten un diagnóstico y atención rápida acorde a la gravedad de esta patología.

**Es muy importante que, en la puerta de entrada del paciente al sistema sanitario, se disponga de unas vías de acceso preferente a las unidades expertas en EPID, que faciliten un diagnóstico y atención rápida.**



#### **DIAGNÓSTICO**

En general, el diagnóstico de la enfermedad pulmonar intersticial es complejo y precisa de un equipo multidisciplinar de profesionales que puedan valorar tanto la clínica que presenta el paciente, como las diferentes pruebas complementarias imprescindibles para su diagnóstico preciso.

En prácticamente la totalidad de las ocasiones, el equipo diagnóstico incluye un neumólogo, un radiólogo, un anatómo-patólogo y, en muchos casos, también un reumatólogo, y un cirujano torácico, constituyendo este equipo de profesionales el comité multidisciplinar diagnóstico de enfermedades intersticiales.

La complejidad asociada a estos diagnósticos hace recomendable una programación específica de la unidad de enfermedades intersticiales, disponer de sistemas que permitan acortar el tiempo de espera de los resultados de pruebas complementarias y que las reuniones del comité multidisciplinar estén protocolizadas y con una frecuencia establecida. Con estos requisitos, se permitiría optimizar e incrementar el diagnóstico preciso y un tratamiento adecuado.

## El complejo mapa de la experiencia del paciente con EPID en el sistema de salud

El tránsito del paciente con EPID por el sistema sanitario puede dividirse en 5 fases principales. Las dos primeras son las más complejas y se hace imprescindible la coordinación entre los profesionales para que el paciente sea derivado a las unidades de enfermedades intersticiales que realizarán el diagnóstico.



### SOSPECHA Y DERIVACIÓN

#### Derivación desde Atención Primaria

Es necesario que los profesionales de este nivel asistencial tengan bien definidos los criterios de sospecha clínica para una rápida identificación y derivación de los pacientes.

#### Derivación desde otras especialidades

La posible falta de habilidades específicas para el diagnóstico de estas patologías en los profesionales provoca que los pacientes con sintomatología no sean derivados rápidamente y se generen demoras diagnósticas.

#### Derivación desde consultas ambulatorias de Neumología

Frecuentemente la derivación no se produce hasta no disponer de todas las pruebas complementarias. Además, faltan vías de comunicación organizadas y hay derivaciones sin especificar el carácter urgente. Todo ello puede generar demora diagnóstica.



### DIAGNÓSTICO

#### Equipos multidisciplinares

Es importante su implantación a nivel hospitalario para la revisión de los casos con sospecha de EPID.

#### Exploraciones complementarias

Es preciso su priorización y facilitar el uso para estos pacientes de los circuitos diagnósticos rápidos que ya existen para otras patologías.

#### Redes colaborativas

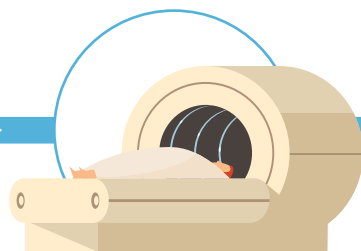
Es necesario establecer redes colaborativas que permitan un diagnóstico y manejo de los pacientes con EPID optimizando los recursos.

#### Circuitos de diagnóstico

Es preciso establecer tiempos de espera máximos para las diferentes pruebas diagnósticas.



### TRATAMIENTO



### SEGUIMIENTO



### ACOMPAÑAMIENTO

## TRATAMIENTO

Una vez se diagnostica al paciente, el proceso de selección e instauración del tratamiento habitualmente está más estructurado, pues en centros hospitalarios especializados existen protocolos bien establecidos entre las consultas de enfermedades intersticiales, el servicio de farmacia, fisioterapia, nutrición, etc.

## SEGUIMIENTO

En la fase de seguimiento, es necesario poner en valor el trabajo de todos los agentes que acompañan al paciente, con la implicación del entorno familiar, ya que son los responsables de la gestión de la enfermedad en el día a día.

En esta fase, en los centros que tienen enfermería de cuidados en Neumología, ésta toma un papel relevante ya que, en coordinación con el neumólogo, controlarán la evolución de la enfermedad, incluyendo la eficacia y la tolerabilidad de los tratamientos instaurados.

Por otra parte, en esta fase es muy importante que haya una excelente coordinación con Atención Primaria, clave para gestionar posibles comorbilidades y tratamientos concomitantes.

Es frecuente que en esta fase se incorporen profesionales del ámbito de la salud mental y, en muchos casos, también de la atención sociosanitaria.

## ACOMPAÑAMIENTO

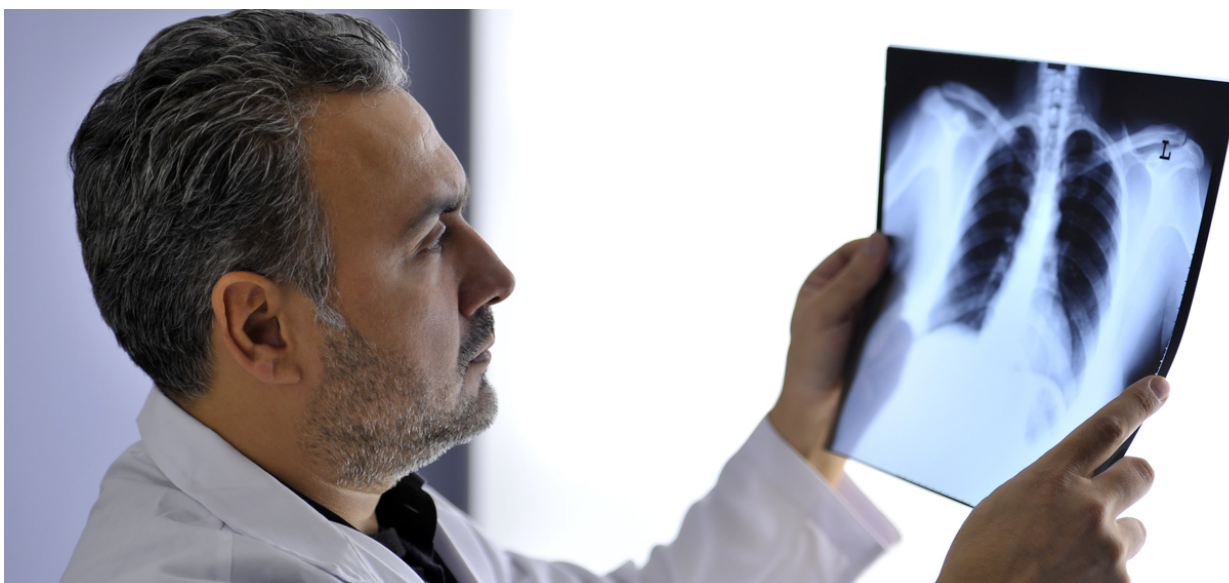
La fase de final de vida en los pacientes con fibrosis pulmonar es compleja y dura, sobre todo por el impacto de la disnea de reposo, de difícil manejo. A veces, se asociará también la tos seca incoercible y de muy difícil control. En esta fase, los pacientes y sus familiares sufren un elevado nivel de angustia. Además, frecuentemente se clasifica al paciente como crónico complejo avanzado y se le asigna un nivel de atención sociosanitario. De este modo, en muchas ocasiones, puede perderse el contacto con todos los referentes clínicos que el paciente ha tenido hasta entonces a lo largo de toda su enfermedad, sobre todo de la unidad de enfermedades intersticiales.

La actual situación de crisis sanitaria, asociada a la pandemia por COVID-19, ha puesto en evidencia la fragilidad de los procesos asociados a la gestión de los pacientes con fibrosis pulmonar ya que, a los retos que han tenido que abordar los profesionales para realizar el seguimiento de las personas ya diagnosticadas, se han sumado las demoras en la realización de pruebas



diagnósticas y visitas, con la subsiguiente falta de diagnóstico, en personas que por su sintomatología deberían haberse derivado por sospecha de fibrosis pulmonar. A esto, es preciso sumar toda la nueva actividad generada que han tenido que absorber las unidades especializadas en patología intersticial asociada a las secuelas pulmonares post-COVID.

Como ya hemos comentado, la evolución de algunas entidades englobadas dentro de las EPID, como la FPI, implica que demoras en el diagnóstico se asocian a un peor pronóstico para los pacientes. La actual situación de pandemia ha puesto en evidencia que la falta de planificación del sistema en la gestión de estas personas conduce a una demora diagnóstica y de tratamiento que puede comprometer seriamente su pronóstico.



## 4

# Importancia de la priorización de las fases de sospecha y diagnóstico de los pacientes con EPID en el SNS

**P**or distintos motivos, tanto la fase de sospecha como la de diagnóstico de las EPID son complejas, ya que en ellas se hace imprescindible la coordinación entre los profesionales de los distintos niveles asistenciales. Por ello, y dada su importancia pronóstica, es especialmente relevante dinamizar las primeras fases de este flujo del paciente por el sistema, para evitar que se produzca una demora en el diagnóstico, y que el paciente acceda a la atención especializada cuando la enfermedad esté muy avanzada.

Para mejorar la eficiencia en el diagnóstico del paciente con EPID, sería conveniente impulsar iniciativas para implementar circuitos y vías de acceso preferente a las unidades monográficas especializadas en patología intersticial en las fases de sospecha y diagnóstico.

El impacto en la supervivencia de enfermedades como la FPI, similar e incluso peor que algunos tipos de cáncer, hace necesario establecer procesos similares

a los de cáncer de pulmón, que dispone de circuitos rápidos de derivación y diagnóstico, en los que, desde la sospecha, el diagnóstico se realiza en un tiempo máximo de 15 a 30 días, mientras que en la FPI el tiempo medio es de 7 meses, llegando a veces a ser de más de 3 años, empeorando así el pronóstico de estos pacientes.

En este documento se han analizado, desde la visión de los expertos, los distintos puntos críticos del tránsito del paciente en el sistema sanitario donde se han identificado que se producen las demoras en el diagnóstico. Para cada bloque se han realizado propuestas para implementar mejoras en el manejo de estos pacientes.

### 4.1. Sospecha de enfermedad pulmonar intersticial

En este primer bloque revisaremos las iniciativas aportadas por los expertos que puedan mejorar la derivación del paciente hasta las unidades especializadas en patología intersticial, para la valoración y diagnóstico de posible EPID.

Se ha objetivado que la derivación a la consulta especializada en EPID, globalmente, procede de tres orígenes distintos:

- Dispositivos de Atención Primaria
- Otras especialidades del entorno hospitalario
- De consultas ambulatorias de Neumología

#### **4.1.1. Sospecha y derivación desde Atención Primaria**

En el proceso diagnóstico de la FPI y EPID en general es necesario que los profesionales del primer nivel asistencial tengan bien definidos cuáles son los criterios de sospecha, y puedan derivar de forma efectiva a los pacientes hasta las consultas monográficas de enfermedades intersticiales. Con este fin, los puntos críticos que deben abordarse son:

1. Falta de habilidades específicas en Atención Primaria para sospechar presencia de una EPID en pacientes con sintomatología respiratoria.
2. Dificultad en la solicitud de pruebas complementarias específicas para el cribaje o diagnóstico de EPID con carácter de urgencia.
3. Imposibilidad de derivación directa a la consulta especializada de enfermedades intersticiales ante la sospecha de una patología intersticial.
4. Falta de protocolos claros de criterios de derivación hacia las consultas especializadas de enfermedades intersticiales.
5. Falta de herramientas que permitan una e-interconsulta que facilite la priorización de la derivación a las consultas especializadas de enfermedades intersticiales.
6. No derivación de personas en las que se ha producido hallazgo casual de patrón radiológico pulmonar intersticial.
7. Falta de habilidades específicas para la sospecha de enfermedad pulmonar intersticial en la unidad de radiología general.

Para cada uno de estos retos, se han definido un conjunto de iniciativas que permitan mejorar el tiempo

### **Al tratarse de una patología poco prevalente, la eficiencia en el manejo del paciente se centra en la habilidad de observar los síntomas.**

transcurrido hasta la llegada del paciente con EPID a unidades especializadas en el diagnóstico y manejo de esta enfermedad. A continuación, podemos ver acciones que podrían impulsar cada uno de estos puntos.

#### **1. Falta de habilidades en Atención Primaria (AP) para sospechar presencia de una EPID o FPI en pacientes con sintomatología respiratoria**

- a. Seguir impulsando la formación de los profesionales de Atención Primaria en los síntomas de sospecha claves para la derivación de la EPID.
  - Esta formación debe repetirse periódicamente a los equipos de AP, al producirse rotación en los profesionales de los centros de referencia, y al ir asociado a un proceso de derivación, es importante actualizar a los equipos.
  - Dentro de los programas formativos de los equipos, oficializar la formación y vincularla a una acreditación.
  - La formación debe centrarse en la sospecha y en la derivación. Al tratarse de una patología poco prevalente, la eficiencia en el manejo del paciente se centra en la habilidad de identificar los síntomas clave.
- b. Generar materiales que sirvan de apoyo a los profesionales de AP cuando aparezca un paciente con sintomatología de EPID.

#### **2. Dificultad en la solicitud de pruebas complementarias específicas para el cribaje o diagnóstico de EPID con carácter de urgencia.**

- a. Establecer una vía urgente (prioritaria) para la solicitud de pruebas complementarias en caso de sospecha.

#### **3. Imposibilidad de derivación directa a la consulta monográfica de enfermedades intersticiales ante la sospecha una patología intersticial.**

- a. Establecer criterios de derivación claros para que, ante sospecha de EPID, los médicos de AP puedan derivar directamente a la unidad especializada, sin necesidad del paso previo por neumología ambulatoria o neumología general.
- b. Definir qué pruebas e información mínima debe asociarse para la derivación a la consulta especializada: Síntomas, radiografía de tórax y espirometría.
- c. Impulsar el uso de la consulta virtual para realizar interconsultas entre los profesionales de AP y la unidad especializada, para valorar las personas en las que se sospecha una EPID.
- d. Crear agendas para realizar las e-interconsultas para poder validar las sospechas de EPID.
- e. Preparar los sistemas informáticos para poder derivar directamente a los casos de sospecha validados (por interconsulta o prueba diagnóstica).

#### **4. Falta de protocolos claros de los criterios de derivación hacia las consultas monográficas de enfermedades intersticiales.**

- a. Definir claramente los criterios de derivación y los de no derivación preferente entre Atención Primaria y la consulta de enfermedades intersticiales.
- b. Incluir en la historia clínica electrónica los criterios de derivación, para poder priorizar, a través de una vía preferente, a la persona con sospecha de EPID.

#### **5. No existen herramientas que permitan una e-interconsulta que facilite la priorización de la derivación a consultas monográficas de enfermedades intersticiales.**

- a. Aprovechar las herramientas que se han impulsado durante la pandemia de la COVID-19, para establecer plataformas virtuales, entre la atención primaria y la unidad especializada, que permitan eliminar falsas sospechas y agilicen los casos en los que los patrones de enfermedad pulmonar intersticial son más claros.
- b. Generar un protocolo preferente para la derivación de los posibles casos a través de la e-interconsulta. Cuando se considere que es urgente, deben establecerse tiempos máximos de derivación.

#### **6. No identificación/derivación de personas en las que se ha producido hallazgo casual de patrón radiológico pulmonar intersticial**

- a. Definir un circuito para que las pruebas en las que se sospeche una EPI se puedan derivar desde Radiología a las consultas especializadas de enfermedades intersticiales.
- b. Establecer protocolos claros de derivación de las pruebas, que incluyan la necesidad de remitir la prueba a la unidad de enfermedades intersticiales si hay sospecha de patología intersticial.

#### **7. Falta de habilidades para la sospecha de EPI en la unidad de radiología general**

- a. Uno de los principales focos de sospecha de EPID son las pruebas radiológicas y TACs, que se realizan a nivel general, y que presentan un patrón claro de enfermedad pulmonar intersticial/fibrosis pulmonar. Para poder detectar el máximo número de sospechas de EPID, derivarlas a unidades de radiología especializadas y que así puedan incluirse para su discusión en las consultas monográficas de intersticio, se deben establecer protocolos claros de derivación de las pruebas radiológicas.
- b. Generar programas de formación para neumólogos, para que estos puedan interpretar una tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) pulmonar y disminuir, en la medida de lo posible, la carga asistencial de los radiólogos torácicos.
- c. Formar a los radiólogos jóvenes sobre la radiología de la patología intersticial.
- d. Estructurar los servicios de radiología para poder asignar radiólogos especializados en tórax a la patología intersticial.
- e. Valorar la incorporación de programas de lectura automática de TCARs para descongestionar las listas de espera de las pruebas radiológicas.

#### **4.1.2. Sospecha y derivación desde otras especialidades**

Las demoras en el diagnóstico también se producen, en ocasiones, en las derivaciones desde otras especialidades médicas a la unidad monográfica de enfermedades

intersticiales. Dentro de las especialidades que remiten personas con sospecha a la unidad especializada vemos que, además de la radiología general (que ya hemos abordado) y la neumología ambulatoria (que abordaremos posteriormente), existen otras especialidades que ven pacientes con sintomatología de EPID, pero que, debido a la falta de habilidades, no acaban derivándose rápidamente y se generan demoras diagnósticas. Los puntos críticos donde se han identificado áreas de mejora son:

1. Falta de habilidades específicas de algunas especialidades para identificar los criterios de sospecha como EPID, que acaban generando interconsultas a neumología general.
2. Los sistemas internos de derivación del hospital no permiten la derivación directa a unidad monográfica de EPID.
3. No se realiza una revisión de zonas en las imágenes radiológicas fuera de la circunscrita a la patología de estudio en los TCAR torácicos de otras especialidades/patologías, para detectar posibles patrones intersticiales.

Para mejorar estos puntos se propone:

1. **Falta de habilidades específicas de algunas especialidades para identificar los criterios de sospecha de EPID, por lo que se generan interconsultas a neumología general.**
  - a. En especialidades (ej. medicina interna, cardiología, reumatología y cirugía) en las que pueden derivarse pacientes a neumología, formación en los criterios de sospecha de EPID para facilitar la derivación directa a la unidad especializada.
  - b. Generar herramientas de ayuda para facilitar la sospecha diagnóstica de EPID para las distintas especialidades.
2. **Los sistemas internos de derivación del hospital no permiten la derivación directa a la unidad monográfica de enfermedades intersticiales.**
  - a. Diseñar un protocolo interno de derivación o interconsulta de pacientes desde consultas externas a la unidad especializada cuando se sospecha de una EPID.

- b. Protocolo interno de derivación o interconsulta de pacientes en urgencias con posible patrón de EPID a consulta especializada.
- c. Establecer criterios de sospecha en pacientes post-COVID que presenten sintomatología de enfermedad pulmonar intersticial, para su derivación a la unidad especializada.

**3. No se realiza una revisión de zonas en las imágenes radiológicas fuera de la circunscrita a la patología de estudio en los TCAR torácicos de otras especialidades/patologías, para detectar posibles patrones intersticiales.**

- a. Establecer criterios para seleccionar perfiles de pacientes que tengan mayor probabilidad de presentar un patrón intersticial, e informar para que los radiólogos valoren la EPID en el informe.

#### **4.1.3. Derivación desde Neumología ambulatoria**

En la derivación desde la neumología ambulatoria a la unidad especializada de enfermedades intersticiales, también pueden producirse demoras. Por este motivo, al revisar los puntos críticos a considerar para minimizar los tiempos hasta el diagnóstico de la EPID, debemos abordar de una forma preferente la derivación desde la neumología ambulatoria. Los puntos relevantes en este apartado son:

1. Se generan demoras en la derivación a la consulta especializada de enfermedades intersticiales hasta disponer de todas las pruebas complementarias (principalmente TCAR).
2. Se producen derivaciones genéricas sin orientación diagnóstica al Servicio de Neumología y sin especificar el carácter urgente.
3. Dificultad para valorar el carácter de urgencia y/o la necesidad de derivación a la unidad monográfica de enfermedades intersticiales.
4. Falta de vías de comunicación organizadas y establecidas entre hospitales comarcales y unidades de referencia.

Las iniciativas establecidas para mejorar la demora en la derivación desde neumología ambulatoria serían:

**1. Se generan demoras en la derivación a la consulta especializada de EPID hasta disponer de todas las pruebas complementarias (principalmente TCAR).**

- a. Establecer una hoja de consulta dentro del servicio, en el caso de sospecha, en la que se incluyan las últimas pruebas complementarias. Durante la crisis sanitaria de la COVID-19, se han generado hojas de consulta dentro del servicio que han reducido los tiempos de respuesta de una media de un mes, a gestionarse en horas. Esta es una práctica que podría extenderse a otras EPID/FPI.
- b. Definir vías preferentes para pruebas complementarias en pacientes con sospecha de EPID que se han derivado a la consulta monográfica.

**2. Se producen derivaciones genéricas sin orientación diagnóstica al Servicio de Neumología, y sin especificar el carácter urgente.**

- a. Definir criterios de derivación en los que se genere una vía preferente para las unidades especializadas de enfermedades intersticiales.

**3. Dificultad para valorar el carácter de urgencia y/o la necesidad de derivación a la unidad monográfica de enfermedades intersticiales.**

- a. Creación de una e-interconsulta para poder valorar el carácter de urgencia y la necesidad de derivación a la unidad monográfica de enfermedades intersticiales.
- b. Agendar e-interconsulta en la consulta monográfica de enfermedades intersticiales para revisar los casos que se considera necesario derivar para diagnóstico.
- c. Definir las pruebas necesarias para poder realizar la e-interconsulta.

**4. Falta de vías de comunicación organizadas y establecidas entre hospitales comarcales y unidades de referencia.**

- a. En los casos en los que existan consultas de enfermedades intersticiales en hospitales comarcales, pero sin capacidad de diagnóstico, es importante establecer vías de comunicación con las unidades de referencia, y protocolos rápidos de diagnóstico-seguimiento.

- b. Establecer una red entre las unidades de referencia de EPID y los hospitales sin capacidad de diagnóstico especializado de enfermedades intersticiales, para evaluar casos de sospecha de la misma.

#### **4.2. Diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial**

La fase de diagnóstico de EPID, en general, está más desarrollada que la fase de derivación, al existir una red de unidades especializadas en la patología intersticial, que se ha ido implementando en los últimos 15 años. Sin embargo, las diferencias existentes entre la organización de las distintas regiones hacen que sea importante revisar los puntos donde se pueden producir demoras en el diagnóstico de EPID en el entorno hospitalario. Los puntos críticos detectados son:

1. Implantación de los equipos multidisciplinares a nivel hospitalario, que permitan la revisión de los casos con sospecha de EPID para su diagnóstico.
2. Ausencia de priorización de las exploraciones complementarias, que conlleva retraso diagnóstico.
3. Falta de equipos o comités diagnósticos multidisciplinares en toda la extensión del territorio.
4. Necesidad de disponer de circuitos que mejoren los tiempos en todo el proceso de diagnóstico dentro del hospital y los movimientos del paciente dentro del sistema sanitario.

Las iniciativas para impulsar estos puntos serían:

**1. Implantación de los equipos multidisciplinares a nivel hospitalario, que permitan la revisión de los casos con sospecha de EPID para su diagnóstico (aun existiendo unidades muy consolidadas, es importante seguir impulsando la estructuración de las unidades que se están creando actualmente).**

- a. Definir los componentes que forman parte del Comité de enfermedades intersticiales.
  - Indispensable: Neumología, Radiología, Anatomía Patológica.
  - Recomendable: Medicina Interna y/o Reumatología, Farmacia Hospitalaria, Enfermería.
  - Según necesidad: broncoscopista y cirugía torácica.



- b. Disponer de un comité multidisciplinar estable y calendarizar una frecuencia de reuniones para la revisión de nuevos casos (preferentemente semanal).
- c. Definir indicadores de seguimiento de la actividad del Comité multidisciplinar y establecer mejoras en base al resultado.
- d. Establecer agendas específicas para EPID en los servicios que dan soporte al diagnóstico. Disponer espacios de agenda que permita la programación de pacientes con sospecha de EPID/FPI.
- e. Definir un modelo de reuniones del comité on-line. Con la situación de la pandemia por COVID, se ha puesto de manifiesto que en muchos hospitales no se han llevado a cabo las reuniones necesarias.
- f. Potenciar la interconexión entre hospitales, para facilitar que los equipos más pequeños aprovechen los recursos de las unidades especializadas en enfermedades intersticiales.

## **2. Ausencia de priorización de las exploraciones complementarias, que conlleva retraso diagnóstico.**

- a. Establecer mecanismos para que los pacientes en estudio de una EPID puedan realizarse las exploraciones necesarias en poco tiempo:
  - TCAR tórax.
  - Requerimientos técnicos para EPID (equipo y aparataje).
  - Priorización semejante a cáncer de pulmón y/o espacios de agenda TCAR de tórax para la programación de pacientes con sospecha de EPID.
- b. Disponer de pruebas funcionales respiratorias (PFRs), como máximo de un mes de antigüedad.
- c. Disponer de una analítica con un perfil específico de autoinmunidad completa e IgGs específicas, para hacer screening de diferentes causas de EPID.
- d. Facilitar que se puedan utilizar en el hospital los circuitos rápidos ya existentes en otras patologías, para las pruebas complementarias necesarias para el diagnóstico de estos pacientes (TCAR y PFR).



- e. Estandarización de los informes de las pruebas complementarias siguiendo las guías internacionales.

## **3. Falta equipos/comités diagnósticos multidisciplinarios en toda la extensión del territorio.**

- a. Establecer redes colaborativas para hacer más eficiente el diagnóstico y manejo de los pacientes con EPID, optimizando recursos.
- b. Definir un modelo de trabajo en red entre las diferentes unidades de enfermedades intersticiales del territorio, para apoyar y favorecer el proceso diagnóstico de los casos complejos.
- c. En los centros en los que no existe un centro de referencia de enfermedades intersticiales, crear una consulta monográfica semanal/periódica especializada en patología intersticial.
- d. Asegurar y mantener las transiciones y continuidad asistencial, integrando la información de los niveles asistenciales de Primaria y Hospitalaria.

## **4. Establecer circuitos que mejoren los tiempos en todo el proceso de diagnóstico dentro del hospital y los movimientos del paciente dentro del sistema sanitario.**

- e. Creación de un proceso de diagnóstico preferente dentro de un plan específico de EPID, con tiempos de espera máximos para las diferentes pruebas diagnósticas.
- f. Compromiso de todas las especialidades implicadas e inversión requerida.

## 5 Indicadores de mejora del proceso de sospecha y diagnóstico de EPID

**C**omo último punto, se proponen una serie de indicadores de seguimiento que nos permitan evaluar si los objetivos marcados para el impulso de las iniciativas propuestas en este documento se están alcanzado.

Estos indicadores serían:

1. Número de pacientes con sospecha de EPID atendidos en consulta de Neumología en un plazo  $\leq 15$  días tras la solicitud de interconsulta o sistema de alerta radiológica.
2. Tiempo medio de demora desde la generación de alerta de sospecha o interconsulta hasta la primera consulta de EPID.
3. Tiempo medio desde la solicitud del TCAR hasta su realización.
4. Tiempo medio desde la solicitud del TCAR hasta la emisión informe.
5. Tiempo medio desde la sospecha de EPID (fecha informe radiológico) hasta la toma de decisión en comité (fecha comité).
6. Tiempo medio desde la emisión del informe final de indicación e inicio de tratamiento.



## 6 Conclusiones

- Las **EPID** son un grupo heterogéneo de enfermedades pulmonares, que se caracterizan por afectación de las estructuras alveolo-intersticiales con infiltración por células inflamatorias, proliferación celular y fibrosis. La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es el arquetipo y la más frecuente de estas enfermedades pulmonares intersticiales fibróticas.
- La FPI es una enfermedad rara que **tiene un elevado impacto en las personas que la padecen**. Se presenta con síntomas incapacitantes, como la disnea y la tos, que afectan a la calidad de vida de los pacientes a nivel físico, social, emocional y laboral, así como a la capacidad de llevar a cabo actividades cotidianas, y tiene un pronóstico y supervivencia muy pobre.
- Los síntomas iniciales de las EPID son similares a otras enfermedades respiratorias más prevalentes. Este es uno de los motivos por el que el diagnóstico de fibrosis pulmonar puede demorarse y producirse años después del inicio de los síntomas.
- **Es imprescindible asegurar una adecuada gestión del paciente en las diferentes fases de su paso por el sistema sanitario**. Especialmente, es clave asegurar un rápido acceso al diagnóstico y tratamiento, por la posible rápida evolución y pronóstico fatal de las fibrosis pulmonares.
- Teniendo en cuenta el tránsito de los pacientes con EPID por el sistema sanitario, podemos identificar **cinco fases bien delimitadas**: la fase de sospecha /derivación, el proceso diagnóstico, la instauración del tratamiento, el seguimiento del paciente y, finalmente, el acompañamiento del paciente y su familia al final de la vida.
- Es muy importante que, **en la puerta de entrada del paciente al sistema sanitario, se conozcan las características y el impacto de esta enfermedad** y que, **en caso de sospecha**, se disponga de unas **vías de acceso preferente** a las unidades expertas en enfermedades pulmonares intersticiales, que faciliten un diagnóstico y atención rápida, acorde a la gravedad de la patología.
- El **diagnóstico de la EPID es complejo y precisa de un equipo o comité multidisciplinar** de profesionales que puedan valorar, tanto la clínica que presenta el paciente como las diferentes pruebas complementarias, imprescindibles para su diagnóstico preciso.
- La complejidad asociada a estos diagnósticos hace recomendable una **programación específica de la consulta de EPID**, disponer de sistemas que permitan **acortar el tiempo de espera de los resultados** de pruebas complementarias y que las reuniones de la comisión multidisciplinar estén protocolizadas y con una frecuencia establecida.

# Bibliografía

1. 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 V): V1-58;
2. Rodríguez Portal et al. Enfermedades intersticiales difusas del pulmón. Fibrosis pulmonar idiopática. <https://www.neumour.net/files/EB04-34%20FPI.pdf>. Accedido Febrero 2021
3. GBD Chronic Respiratory Disease Collaborators. Prevalence and attributable health burden of chronic respiratory diseases, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet* 2020; 8 (6): 585-596
4. 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;49:343-353
5. Nota de prensa SEPAR Día Mundial de las enfermedades raras 2021. [https://www.separ.es/sites/default/files/SEPAR%20NP%20D%C3%ADa%20Mundial%20Enfermedades%20Raras%20\\_Fibrosis%20pulmonar%20idiop%C3%A1tica%20y%20LAM%20%2826%20feb%202021%29.pdf](https://www.separ.es/sites/default/files/SEPAR%20NP%20D%C3%ADa%20Mundial%20Enfermedades%20Raras%20_Fibrosis%20pulmonar%20idiop%C3%A1tica%20y%20LAM%20%2826%20feb%202021%29.pdf) Accedido: junio 2021
6. Moor CC, Wijsenbeek MS, Balestro E, et al. Gaps in care of patients living with pulmonary fibrosis: a joint patient and expert statement on the results of a Europe-wide survey. *ERJ Open Res* 2019; 5: 0124-2019 [<https://doi.org/10.1183/23120541.00124-2019>].
7. Duchemann B, Annesi-Maesano I, Jacobe de Naurois C, Sanyal S, Brillet P-Y, Brauner M, et al. Prevalence and incidence of interstitial lung diseases in a multi-ethnic county of Greater Paris. *Eur Respir J*. 3 de agosto de 2017;50(2):1602419.
8. Karakatsani A, Papakosta D, Rapti A, Antoniou KM, Dimadi M, Markopoulou A, et al. Epidemiology of interstitial lung diseases in Greece. *Respir Med*. agosto de 2009;103(8):1122-9.
9. Kreuter M, Bendstrup E, Russell AM, et al. Palliative care in interstitial lung disease: living well. *Lancet Respir Med* 2017; 5: 968–980.
10. Lederer DJ, Martinez FJ. Idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2018; 378: 1811–1823.
11. Kreuter M, Swigris J, Pittrow D, et al. The clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis and its association to quality of life over time: longitudinal data from the INSIGHTS-IPF registry. *Respir Res* 2019; 20: 59.
12. Aiello M, Bertorelli G, Bocchino M, et al. The earlier, the better: impact of early diagnosis on clinical outcome in idiopathic pulmonary fibrosis. *Pulm Pharmacol Ther* 2017; 44: 7–15.
13. Ley, B., Collard, H.R., King Jr., T.E. 37093342200;6701688220;7403270097; Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis (2011) *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 183 (4), pp. 431-440
14. María Molina-Molina, Myriam Aburto, Orlando Acosta, Julio Ancochea, José Antonio Rodríguez-Portal, Jaime Saulea, Carlos Lines & Antoni Xaubet (2018) Importance of early diagnosis and treatment in idiopathic pulmonary fibrosis, *Expert Review of Respiratory Medicine*, 12:7, 537-539, DOI: 10.1080/17476348.2018.1472580
15. Referencia. Acreditación de unidades de enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Disponible en: <https://www.separ.es/node/826>. Accedido en marzo de 2021



