



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE BABAHOYO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**ESCUELA DE SALUD Y BIENESTAR**  
**CARRERA DE TERAPIA RESPIRATORIA**

**Componente Practico del Examen Complexivo previo a la obtención del grado  
académico de Licenciado en Terapia Respiratoria**

**TEMA PROPUESTO DEL CASO CLÍNICO**

**PACIENTE FEMENINO DE 57 AÑOS CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA.**

**AUTOR**

Estiven Jhosbel Macías Fernández

**TUTOR**

Dr. Juan Carlos Gaibor Luna

**BABAHOYO - LOS RÍOS - ECUADOR**

**2020**

## ÍNDICE

TÍTULO DEL CASO CLÍNICO .....	3
DEDICATORIA.....	4
AGRADECIMIENTO.....	5
RESUMEN .....	7
SUMMARY .....	8
INTRODUCCIÓN .....	9
1.1 Justificación.....	25
1.2 . Objetivos .....	26
1.2.1. Objetivo general .....	26
1.2.2 Objetivos específicos .....	26
II. METODOLOGÍA DEL DIAGNÓSTICO.....	28
2.1. Análisis del motivo de consulta y antecedentes.....	28
2.2. Principales datos clínicos que refiere el paciente sobre enfermedad actual. ..	29
2.3. Examen físico.....	29
2.4. Información de exámenes complementarios realizados. ....	30
2.5. Formulación del diagnóstico presuntivo, diferencial y definitivo. ....	31
2.7. Indicación de las razones científicas de las acciones de salud, considerando valores normales.....	32
2.8. Seguimiento .....	34
2.9. Observaciones .....	36
CONCLUSIONES.....	36
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	37
ANEXOS .....	38

**TÍTULO DEL CASO CLÍNICO**  
**PACIENTE FEMENINO DE 57 AÑOS CON FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA.**

## **DEDICATORIA**

Este proyecto se lo dedico en primer lugar a Dios, a mis padres y a cada una de las personas que a pesar de todo nunca dejaron de creer en mí, que me ayudaron y que siempre estuvieron ahí cuando los necesite además quiero dedicarle esto a mi gran amigo Geisson Baños que desafortunadamente desde hace 4 años ya no está conmigo pero que siempre vivirá en mi corazón por la eternidad. A toda su familia y a la mía también.

## AGRADECIMIENTO

Quiero agradecer a Dios por darme la fuerza, la gracia y la vida para llegar hasta aquí y a mis padres porque sin ellos nada de esto sería posible. En especial agradezco a mi madre por todas y cada una de las veces que se levantó por las mañanas a prepararme un desayuno y aquellas veces en las que tuvo que hacer un almuerzo más temprano solo por mí. Además de agradecer a cada una de las personas que confiaron en mí potencial, en mi persona y en mi capacidad como estudiante. Así mismo a todos aquellos que me brindaron su apoyo, su ayuda y su tiempo que es una de las cosas que más valoro. Gracias a Kenia, Johan, Andrea, Jhon Pablo, Juan, Mayerli, María José, Jouly, Javier, Yeliver, Ariel Landazuri, Samantha, Melody, Ariel Aguirre, Karla Naranjo, Karla Sanchez, Adonis, Julio, Jeanca, Dhjalmar, Melani y Cecibel.

A mis dos grandes amigos Francys y Linda por su apoyo incondicional, amistad y cariño.

A mi entrenador Daniel Saona por enseñarme que la fuerza física no lo es todo sino que lo más importante es la fuerza mental.

A Kerulin Maya y a su familia por acompañarme durante todo este proceso y abrirme las puertas de su hogar y las de su corazón.

A toda mi familia en especial a Gaby mi prima por ayudarme y apoyarme en cada trabajo que no pude hacer solo pasando mala noche y sueño junto a mi, por su cariño incondicional y sus ganas inmensas de no verme caer. Y porque ahora justo mientras escribo esto está aquí.

Y a cada persona que me acompañó en este proceso universitario que por mencionar algunos diré: Kerulin, Karla, Claudia, Yixxia, Evelyn, Ismael, Adonis, Julio y el resto que ya saben quiénes son.

Y a la Sra. Andrea Arana por creer en mí, en vida y decirme doctor, aunque estuviese estudiando una licenciatura. Siempre la recordare al igual que a Geisson y para ustedes y cada uno que me han ayudado y estado junto a mí en este camino va esto, con amor esfuerzo y cariño.

## RESUMEN

En el presente estudio se describe un caso de Fibrosis pulmonar idiopática, esta patología se define como una enfermedad pulmonar intersticial difusa que afecta el correcto funcionamiento de los pulmones sin ninguna causa en específico.

La fibrosis pulmonar idiopática en varios de los casos es asociada con un mal pronóstico que muchas veces puede poner en riesgo la vida del paciente por esta razón es vital importancia conocer los síntomas que se pueden presentar en la enfermedad en conjunto con los signos radiológicos y tomográficos que se puedan observar y ayuden a el control y manejo de la enfermedad.

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 57 años de edad, sin antecedentes patológicos ni hábitos tóxicos, que acude al centro de salud por presencia de tos, dificultad para respirar y expectoración de color amarillenta blanquecina. Es ingresada al centro hospitalario una frecuencia respiratoria de 24 rpm, una frecuencia cardiaca de 110/ 70, frecuencia cardiaca de 22 Imp y una saturación de oxígeno de 94%, una temperatura de 36° y un peso corporal 58kg. Se le realizan una serie de exámenes complementarios donde se logran observar los patrones característicos de la Fibrosis pulmonar idiopática.

Como es una enfermedad idiopática, es decir que no se conoce alguna causa en específico es probable que los síntomas aparezcan de forma repentina o que incluso se empeoren.

**Palabras clave:** fibrosis, idiopática, intersticial, expectoración, difusa.

## SUMMARY

In the present study a case of idiopathic pulmonary fibrosis is described, this pathology is defined as a diffuse interstitial lung disease that affects the correct functioning of the lungs without any specific cause.

Idiopathic pulmonary fibrosis in several cases is associated with a poor prognosis that can often put the life of the patient at risk, for this reason it is vitally important to know the symptoms that may occur in the disease in conjunction with the radiological and tomographic signs that can be observed and help to control and manage the disease.

We present the case of a 57-year-old female patient, with no medical history or toxic habits, who came to the health center due to the presence of cough, shortness of breath, and yellowish-white expectoration. A respiratory rate of 24 rpm, a heart rate of 110/70, a heart rate of 22 lmp and an oxygen saturation of 94%, a temperature of 36 ° and a body weight of 58kg were admitted to the hospital. A series of complementary tests are performed where the characteristic patterns of idiopathic pulmonary fibrosis are observed.

As it is an idiopathic disease, that is, no specific cause is known, it is likely that the symptoms appear suddenly or even worsen.

**Keywords:** fibrosis, idiopathic, interstitial, expectoration, diffuse.



## INTRODUCCIÓN

La fibrosis pulmonar idiopática se define como una neumonía intersticial fibrosante crónica con un mal pronóstico, de escasas opciones terapéuticas que afecta generalmente a adultos mayores de 50 años y que generalmente se encuentra limitada al pulmón. No es muy común en jóvenes y aun peor en niños. La fibrosis pulmonar idiopática es caracterizada por ser habitualmente progresiva, irreversible y con una mortalidad en muy corto plazo.

Las causas de esta patología son desconocidas es por esta razón que se le denomina idiopática porque se desconoce el origen y aunque existen múltiples factores de riesgo que pueden estar asociados a esta enfermedad en los últimos años se ha observado un incremento en su prevalencia debido a una posible mejora en los métodos diagnósticos y en el incremento de la esperanza de vida.

El diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática se basa en poder reconocer el patrón de la enfermedad a través de una radiografía o incluso una tomografía computarizada y ver los cambios en los distintos parámetros en el test de la caminata de los 6 minutos.

El principal objetivo del tratamiento se basa en disminuir los síntomas y salvaguardar la vida del paciente ya que aunque la fibrosis aún no tiene un tratamiento 100% efectivo pues existen diversos fármacos, mecanismos y combinaciones que se pueden realizar para lograr obtener los resultados deseados.

# I. MARCO TEÓRICO

## **Fibrosis pulmonar idiopática**

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) forma parte de un amplio y heterogéneo grupo de enfermedades respiratorias conocidas como enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Es la enfermedad pulmonar intersticial difusa más frecuente. Dentro de este conjunto de padecimientos, la FPI pertenece a una subfamilia conocida como neumonías intersticiales idiopáticas.

Las EPID, a pesar de ser muy variadas, pueden agruparse juntas porque comparten rasgos clínicos, funcionales y radiológicos similares. En términos generales, los enfermos con EPID presentan disnea de esfuerzo progresiva, tos crónica con expectoración escasa, alteraciones funcionales respiratorias de tipo restrictivo (disminución de volúmenes y capacidades), y opacidades radiológicas bilaterales y difusas.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se define como una neumonía intersticial fibrosante crónica, limitada al pulmón, con mal pronóstico y escasas opciones terapéuticas que afecta generalmente a adultos mayores de 50 años y alcanza su pico de incidencia alrededor de los 60-65 años. Es rara en jóvenes y prácticamente inexistente en niño. La fibrosis pulmonar idiopática es la más agresiva de las EPID, y se caracteriza por ser habitualmente progresiva, irreversible y letal en un plazo breve de tiempo (Selman, Mejía, & Pardo, 2009).

La FPI es un tipo específico de fibrosis pulmonar en la que los pequeños sacos de aire que forman parte del pulmón, conocidos como alveolos, son remplazados gradualmente por tejido cicatricial o fibrótico. Se cree que el desencadenante pueden ser estímulos exógenos en sujetos predispuestos genéticamente induciendo así el daño descrito y su posterior fallo en la correcta reparación. Esto da lugar con una fibrosis progresiva caracterizada por alteraciones radiológicas e histológicas de neumonía intersticial usual (NIU) (Gómez, 2016).

La enfermedad se caracteriza por un exceso en la producción de colágeno y la formación de tejido cicatrizante que interfiere con la habilidad de los pulmones de transferir oxígeno al torrente sanguíneo, de esta manera los pulmones se hacen más duros y rígidos provocando al paciente dificultad para respirar (Mora, 2013).

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se caracteriza por presentar volúmenes pulmonares reducidos con un defecto ventilatorio de tipo restrictivo debido a una disminución en la complacencia pulmonar secundaria a fibrosis difusa. En el enfisema la destrucción de las paredes alveolares produce una reducción en la elasticidad pulmonar, colapso espiratorio de las vías aéreas periféricas y atrapamiento aéreo, con aumento de los volúmenes pulmonares y patrón funcional de tipo obstructivo. Con anterioridad se ha comunicado que pacientes tabaquistas con FPI pueden tener volúmenes pulmonares relativamente preservados (Undurraga, 2015).

## **Signos y síntomas**

La FPI no tiene síntomas ni signos específicos de la enfermedad. Sus síntomas son bastante generales y suelen ser similares a los de otros pacientes con otras enfermedades pulmonares como enfisema pulmonar, asma bronquial y extra

pulmonares como la insuficiencia cardiaca. Además, la FPI puede coexistir con otras enfermedades respiratorias. Por ese motivo, a veces, la FPI puede ser difícil de diagnosticar sobre todo en las etapas iniciales de la enfermedad y muchos pacientes pueden pasar hasta 2 años desde la aparición de los síntomas iniciales que suelen ser tos seca y sensación de ahogo (disnea) hasta que la FPI se diagnóstica por primera vez. Típicamente los síntomas y signos más frecuentes en los pacientes con FPI son:

### **Sensación de ahogo (disnea)**

Es el síntoma más frecuente. Inicialmente aparece al realizar algún esfuerzo físico intenso como por ejemplo hacer deporte, correr, subir cuevas pronunciadas o varios tramos de escalera. La sensación de ahogo suele aumentar conforme la enfermedad progresa incluso llegando a aparecer cuando el paciente está en reposo en la fase final de la enfermedad afectando a la capacidad de la persona para comer, hablar, asearse, etc.

### **Tos crónica y persistente**

Habitualmente es una tos seca, irritativa y molesta que no suele ir acompañada de secreciones.

### **Dolor torácico**

Algunos pacientes presentan molestias inespecíficas en la región torácica y espalda, con frecuencia asociado a problemas musculares intercostales provocados por la propia tos.

## **Cianosis**

La falta de oxígeno en la sangre puede provocar una coloración azulada en la piel y las uñas de los dedos de las manos a lo que se le llama cianosis periférica. Además, en algunos pacientes, suele aparecer un ensanchamiento de las yemas de los dedos y un engrosamiento del blanco de las uñas que se curvan tomando apariencia en forma de vidrio de reloj antiguo a lo que se llama dedos en palillo de tambor (Mora, 2013).

## **Etiología**

Las causas de este proceso alterado de cicatrización son desconocidas; por ello se denomina idiopática, porque se desconoce el origen, aunque se postulan diversos factores de riesgo que pueden estar asociados al desarrollo de la enfermedad. En los últimos años se ha observado un incremento de la prevalencia, probablemente debido a la optimización de los métodos diagnósticos y al aumento de la esperanza de vida (Vega & Ruiz, 2009).

## **Factores genéticos**

No se conoce con certeza la etiología de la FPI, aunque es probable que la enfermedad sea la consecuencia de la acción de diversos factores en sujetos con predisposición genética. Hay reconocidas formas familiares de la enfermedad. Alrededor del 5% de los casos correspondería a este tipo, cuando más de dos miembros de una misma familia la padecen. El resto son casos esporádicos y no hay diferencias entre ambas formas, salvo que los casos familiares se presentan en edades más tempranas (Undurraga, 2015).

La relevancia de la predisposición genética está fundamentada en la existencia de formas familiares de la enfermedad. Entre el 2,2 y el 3,7% de las FPI son familiares. Debe destacarse que miembros de una misma familia pueden estar afectados de varios tipos de enfermedad pulmonar intersticial, como neumonía intersticial no específica y neumonía organizativa criptogenética. Las alteraciones genéticas con más relevancia en la predisposición y evolución de la enfermedad son las mutaciones de los genes que mantienen la longitud de los telómeros y que se encuentran en el complejo telomerasa, como TERT, TERC, DKC, o RTEL, de la proteína C del surfactante y de la región promotora de la mucina 5B (MUC5B).

Muy interesante las investigaciones recientes que han documentado variaciones en los componentes del gen de la telomerasa en el 15% de la FPI familiar y en 3% de los casos esporádicos.

### **Factores ambientales**

El tabaquismo (> 20 paquetes/año) y la exposición a diversos agentes químicos, al acero, al plomo y al polvo de madera, las actividades laborales en ganadería y en agricultura, y la construcción de casas de madera son considerados factores de riesgo (Ancochea, Antón, & Casanova, 2004).

### **Reflujo gastroesofágico**

Varios estudios han demostrado que el reflujo gastroesofágico (RGE) es un factor de riesgo para la predisposición y la progresión de la FPI. El reflujo gastroesofágico (RGE)

tiene probablemente un rol en la patogenia de la FPI y en su historia natural ya que predispone a aspiraciones o microaspiraciones del contenido gastroesofágico que podrían constituir factores desencadenantes del daño del epitelio alveolar que caracteriza a la FPI.

### **Infecciones víricas.**

Aunque se han realizado varios estudios, no existe evidencia para considerar que las infecciones víricas (virus de la hepatitis C, herpes virus, adenovirus) sean factores etiológicos. La posible contribución de la autoinmunidad se basa en que el patrón histológico y radiológico de la neumonía intersticial usual puede asociarse a enfermedades del tejido conectivo, sobre todo la artritis reumatoide. En este contexto cabe comentar que un estudio reciente ha demostrado que en la enfermedad indiferenciada del tejido conectivo la neumonía intersticial usual era la principal afección pulmonar (Xaubeta, Ancochea, & Molina, 2016).

### **Autoinmunidad**

El posible origen autoinmune de la FPI se basa en que las manifestaciones radiológicas y/o histológicas de la NIU se asocian a enfermedades del tejido conectivo, aunque estas suelen cursar con histología de neumonía intersticial no específica (Gómez, 2016).

Además, se ha sugerido que la FPI es consecuencia del envejecimiento del pulmón o de algunos mecanismos patogénicos que se desarrollan con mayor facilidad a partir de determinada edad. Se han descrito múltiples casos de personas mayores de 75 años, sin ningún síntoma respiratorio, que presentan alteraciones sugestivas de

enfermedad intersticial cuando se les practica una tomografía axial computarizada de alta resolución (TCAR) por otro motivo, no estando bien definido si esos cambios son efectos del envejecimiento del pulmón o una verdadera enfermedad intersticial (Xaubeta, Ancochea, & Molina, 2016).

## **Factores de riesgo**

Se han propuesto algunos posibles factores de riesgo, con muy poca evidencia aún al respecto, y con gran dificultad para la interpretación de los estudios correspondientes.

El tabaquismo se ha demostrado como tal, con una fuerte asociación con la presencia de la enfermedad. También se ha descrito asociación con la exposición a polvo de metal o de madera, las actividades agrícolas, los peluqueros, cortadores o pulidores de piedras y exposición a ganado y a polvos vegetales o animales. También se han estudiado agentes microbianos especialmente infecciones virales crónicas particularmente virus de Epstein Barr y hepatitis C, pero con resultados contradictorios.

## **Evolución**

El curso clínico de la enfermedad es muy variable pudiendo diferir de un paciente a otro sin poderse predecir previamente incluso cuando el diagnóstico de la enfermedad ya está establecido. En algunos pacientes la enfermedad y sus síntomas permanecen relativamente estables durante años tras el diagnóstico mientras que en otros evoluciona rápidamente.



Una característica típica de la FPI es que la enfermedad que estaba estable puede empeorar de repente cursando con un aumento brusco de los síntomas de ahogo y tos intensa. A esto se le llama exacerbación aguda de la enfermedad y es una situación grave que puede asociar mortalidad en casos graves y en los más leves puede provocar un empeoramiento de la enfermedad a pesar de mejorar la agudización (Mora, 2013).

## **Diagnóstico**

Basado en las recomendaciones actuales de la guía ATS/ERS/JRS/ALAT, el diagnóstico de la FPI se asienta en la valoración multidisciplinar del hallazgo, en el contexto clínico adecuado de un patrón de neumonía intersticial usual (NIU), ya sea en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) o mediante análisis del material histológico obtenido por biopsia pulmonar. Por lo tanto, el proceso va encaminado a:

- Descartar posibles causas del origen de la neumopatía, mediante una historia clínica exhaustiva y pruebas complementarias dirigidas a descartar enfermedad autoinmune sistémica o estudiar exposiciones laborales, domésticas o fármacos con potencial neumotoxicidad.
- Confirmar la presencia de un patrón de NIU según los criterios radiológicos e histológicos establecidos. Un hecho relevante desde la normativa del 2002 y que se ha visto incrementado en los más recientes posicionamientos es la valoración multidisciplinar como «gold standard» en el proceso diagnóstico, representando un salto diferencial sobre los criterios previamente establecidos donde el patrón histológico tenía un peso fundamental sobre el resto. Además, se propone cada vez más un proceso diagnóstico menos invasivo, reservando

la biopsia solo para casos no concluyentes tras la primera valoración multidisciplinar.

## **Pruebas complementarias**

### **Tomografía computarizada**

De acuerdo con las directrices de las principales guías clínicas, la TCAR es un componente esencial en el diagnóstico de la FPI, la cual puede identificar NIU por:

- (a) La presencia de cambios fibróticos en ambos pulmones, con una predilección por las bases pulmonares y subpleurales aunque, a menudo, con patrón parcheado.
- (b) Opacidades reticulares, a menudo asociadas con bronquiectasia por tracción.
- (c) Panalización manifestada como espacios quísticos agrupados (diámetros de entre 3 y 10 mm)
- (d) Demostrar la ausencia de otros hallazgos listados como patrón inconsistente de patrón NIU.

Por lo tanto, el primer paso en el diagnóstico de la FPI es la utilización de una técnica adecuada, que nos permita obtener imágenes de alta calidad diagnóstica. Las diferencias esenciales entre una TC (convencional) y una TCAR (alta resolución) residen en el grosor de corte utilizado en la adquisición y reconstrucción de las imágenes. En la TCAR las imágenes se obtienen mediante cortes de 1 mm de grosor y, al igual que en la TC convencional, se obtienen en decúbito supino e inspiración profunda.

Para la reconstrucción de las imágenes se utiliza un algoritmo de alta frecuencia y un campo de visión limitado al parénquima pulmonar. La administración de contraste intravenoso no se utiliza en la TCAR. Las imágenes obtenidas en series espiratorias son muy útiles para mostrar atrapamiento aéreo.

Debido a la variabilidad y las discrepancias inter observadores, los avances en la caracterización de la enfermedad, en las técnicas de imagen y en la obtención de muestras histológicas mediante criobiopsia, la Sociedad Fleischner ha publicado unos nuevos criterios radiológicos para diagnosticar la FPI y facilitar el acceso al tratamiento.

## **Radiografía**

El patrón definitorio de NIU incluye la presencia de alteraciones reticulares de predominio subpleural y basal acompañadas de áreas de panalización con o sin bronquiectasias de tracción. En estos casos, siempre que no existan datos inconsistentes, se puede definir como un patrón radiológico tipo NIU. Entre los hallazgos radiológicos inconsistentes estaría un predominio en campos medios o superiores, predominio de las lesiones a nivel peribroncovascular, abundante vidrio deslustrado o micronódulos, presencia de quistes, patrón en mosaico o datos de atrapamiento aéreo y consolidaciones segmentarias con broncograma aéreo.

A pesar de unos criterios diagnósticos muy bien establecidos, tanto la sospecha diagnóstica como su confirmación final en la práctica clínica habitual presenta luces y sombras. El diagnóstico de FPI debe ser preciso y riguroso (Montero & Otero, 2019).

## **Espirometría**

Esta prueba mide el flujo de aire, y se realiza con un espirómetro (es un aparato con una boquilla por la que se respira) que detecta la cantidad de aire que se puede inspirar y expirar, y el grado de obstrucción bronquial (al medir la rapidez con la que se puede expulsar el aire). El valor más relevante que sirve como factor pronóstico y evolutivo es la Capacidad Vital Forzada (CVF), que es la cantidad de aire que puede ser expulsado tras realizar una inhalación profunda, y en esta enfermedad este valor suele estar reducido (Mora, 2013).

## **Test de la caminata de los 6 minutos**

En el test de seis minutos se ha sugerido que la desaturación bajo 88% durante la prueba es índice pronóstico. También una capacidad de caminata menor o un tiempo de recuperación de frecuencia cardíaca post test mayores se han asociado con riesgo de mayor mortalidad. Sin embargo, falta aún validación de estos hallazgos (Undurraga, 2015).

## **Tratamiento**

Los tratamientos actuales tienen el propósito de mejorar los síntomas y enlentecer la progresión de la enfermedad. Hasta ahora no hay un tratamiento definitivo que cure la FPI, ya que la cicatrización pulmonar anómala que se produce en la fibrosis pulmonar no es reversible. Hasta hace poco, los fármacos mayoritariamente utilizados en FPI eran anti inflamatorios (glucocorticoides), inmunomoduladores (azatioprina, ciclofosfamida) o anti-oxidantes (N-Acetilcisteína a dosis máximas) (Mora, 2013).

Durante décadas el tratamiento de la FPI ha ido encaminado a combatir la inflamación mediante el uso de glucocorticoides, asociados o no a inmunodepresores como la azatioprina y ciclofosfamida. Por desgracia, ninguno de estos fármacos ha demostrado ser realmente útil a la hora de mejorar el pronóstico infausto de la mayoría de los pacientes.

La mayor parte de los estudios que han valorado la eficacia de estos fármacos son controvertidos. Han incluido, con toda probabilidad, a pacientes con otros tipos de neumopatías intersticiales menos radicales (neumonía intersticial no específica, neumonía intersticial descamativa y neumopatía intersticial asociada a enfermedades del colágeno). De las estrategias terapéuticas, la única que ha demostrado ser útil para mejorar ligeramente la supervivencia es la asociación de glucocorticoides y azatioprina (Ancochea, Antón, & Casanova, 2004).

Antes de iniciar el tratamiento en pacientes diagnosticados de FPI se deben valorar siempre el estadio de la enfermedad, los factores pronósticos y las comorbilidades. El abanico terapéutico incluye:

- a) Considerar los tratamientos antifibróticos de los que actualmente se dispone
- b) Evitar las causas agravantes de la enfermedad (RGE, infecciones respiratorias, HP, tabaquismo)
- c) Tratar los síntomas, principalmente la tos y la disnea
- d) Tener siempre presente el trasplante pulmonar en casos que cumplan criterios

e) Ofrecer terapia paliativa en la fase final de la enfermedad (Fernández, 2013).

## **Oxigenoterapia**

Si el paciente no puede mantener la cantidad de oxígeno necesaria en su sangre arterial para repartirlo por todo el cuerpo, debido a la FPI que padece, el médico le recetará el oxígeno suplementario. Éste solo es necesario cuando el oxígeno en la sangre está por debajo de 55 mmHg o 90% de saturación de O<sub>2</sub>, por lo que en las revisiones se realizará periódicamente una pulsioximetría.

El uso de oxígeno no puede detener el daño pulmonar, pero puede hacer que la respiración y el ejercicio sea más fácil, y permita al paciente continuar con su vida lo más activo posible y, además, puede prevenir o disminuir las complicaciones asociadas a la posible poliglobulia secundaria y los bajos niveles de oxígeno en sangre (que hace que el paciente se sienta cansado o débil) y mejorar el sueño y la sensación de bienestar.

Al principio quizá sea difícil de asumir tenerlo que llevar, pero una falta crónica de oxígeno hace que el corazón trabaje más de lo necesario y pueda causar un aumento de la tensión anormal en la arteria pulmonar. Hay un mito sobre el uso del oxígeno del que se debe de huir, no causa adicción y si el cuerpo lo necesita en ese momento, se tiene que usar.

Hay varios sistemas que suministran oxígeno. El médico sugerirá el más adecuado según la situación clínica y clase de vida del paciente, y el flujo de oxígeno que

necesita, basándose en sus niveles de saturación y según el nivel de actividad, ya que mientras mira la televisión, por ejemplo, necesita menos oxígeno que mientras pasea.

No se debe fumar cerca del tanque de oxígeno, ya que el oxígeno incrementa la combustión y si tiene el oxígeno en la cara, el entorno estará enriquecido en oxígeno, por lo que una chispa tendría suficientemente oxígeno para convertirse en una llamarada (Mora, 2013).

### **Oxigenoterapia domiciliaria**

La indicación de oxigenoterapia domiciliaria en pacientes con FPI e hipoxemia en reposo emana, fundamentalmente, de extrapolar las conclusiones de los estudios realizados en pacientes con EPOC e insuficiencia respiratoria crónica. No hay datos concluyentes que avalen el empleo de oxigenoterapia de deambulación para pacientes que desaturan solo durante el esfuerzo, sin insuficiencia respiratoria en reposo. Dos estudios retrospectivos recientemente publicados apuntan a que la oxigenoterapia domiciliaria podría mejorar la realización de la PM6M en pacientes afectos de EPID (Fernández, 2013).

Es importante que el paciente participe activamente en su propio tratamiento e intente mantenerse lo más saludable como sea posible para convivir con la fibrosis, por lo que es importante que:

## **Deje de fumar**

El médico puede aconsejar distintos métodos para ayudar a dejar de fumar. Dado que el humo ambiental de los cigarrillos puede ser dañino, el paciente no debe permitir que otras personas fumen cerca de él y debe evitar estar expuesto a ambientes contaminados por el humo del tabaco, humos de fábricas, aves, y solventes.

## **Rehabilitación pulmonar**

Los programas de rehabilitación pulmonar se centran en el ejercicio, en la enseñanza de técnicas de respiración, en la educación médica, en el apoyo emocional y el consejo nutricional.

Este enfoque multifacético requiere de la existencia de un equipo de profesionales de la salud que debe incluir un médico, un profesional de la enfermería, un especialista en rehabilitación, un dietista y un trabajador social. La práctica de ejercicio moderado y regular, como caminar o montar en bicicleta estática. En algunas ocasiones, deberá utilizar oxígeno durante el ejercicio ya que éste ayuda a mantener la función pulmonar, reduce el estrés y mejora el estado general de la salud. El paciente puede apuntarse a un programa de rehabilitación pulmonar para aprender técnicas de respiración.



## **Dieta**

Comer bien y mantener una dieta equilibrada es un aspecto relevante. A las personas con FPI les puede resultar más incómodo respirar cuando el estómago está lleno completamente, porque el diafragma no tiene sitio para expandirse, por lo que debe realizar comidas más frecuentes y menos copiosas. Por la noche es importante comer productos fáciles de digerir, evitando productos con gas o grasas, fritos, etc. Todo ello como medidas antireflujo gastroesofágico. Un nutricionista le puede orientar para una alimentación sana (Mora, 2013).

### **1.1 Justificación**

La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad de causas desconocidas sin embargo es una de las enfermedades que compromete la función pulmonar, deteriorando significativamente su compliance provocando daños a nivel respiratorios y cambios en el estilo de vida del paciente.

La terapia respiratoria tiene un factor importante en el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática y aunque no exista un tratamiento fijo en sí, el proporcionar los volúmenes adecuados de oxígeno, el uso correcto de corticoides a través de inhaloterapia y el adecuado seguimiento del paciente juega un papel muy importante en disminuir los síntomas y salvaguardar la vida de los pacientes.

Este estudio demuestra la importancia de la terapia respiratoria en un centro hospitalario y su función no solo en la fibrosis pulmonar idiopática sino en las diversas patologías que afectan al aparato respiratorio a nivel no solo nacional sino mundial.

## **1.2. Objetivos**

### **1.2.1. Objetivo general**

Determinar los diferentes factores de riesgo asociados a la Fibrosis pulmonar idiopática.

### **1.2.2 Objetivos específicos**

- Analizar las causas de la Fibrosis pulmonar idiopática en los pacientes adultos.
- Identificar el tratamiento en un paciente adulto con Fibrosis pulmonar idiopática.
- Establecer los factores de riesgo basados en las causas y el tratamiento en pacientes adultos con fibrosis pulmonar idiopática.

## **1.3. Datos generales**

**Edad:** 57 años

**Sexo:** Femenino

**Estado civil:** Soltera

**Hijos:** Dos

**Nivel económico:** Clase media

**Nivel de estudios:** Superior

**Profesión:** Psicóloga educativa

**Procedencia geográfica:** Cantón Baba

## **II. METODOLOGÍA DEL DIAGNÓSTICO**

### **2.1. Análisis del motivo de consulta y antecedentes.**

#### **Historial clínico del paciente**

Paciente de 57 años que acude al centro hospitalario por tos, cansancio y dificultad respiratoria.

Antecedentes patológicos: N/A

Antecedentes familiares: N/A

Alergias: N/A

Hábitos tóxicos: N/A

Paciente refiere que estuvo expuesta a agentes químicos cuando trabajaba de secretaria en una bananera.

## **2.2. Principales datos clínicos que refiere el paciente sobre enfermedad actual.**

- Tos
- Dificultad para respirar
- Al principio trabajaba de manera normal pero después al caminar de manera prolongada experimentaba cansancio
- Coloración azulada en labios y uñas
- Se le enviara a realizar exámenes complementarios, entre ellos: Un hemograma completo, un examen de serología e inmunología, una radiografía de tórax y una TAC de tórax. Además de una espirometría y un test de los 6 minutos.

## **2.3. Examen físico**

**Peso:** 58 Kg

**Talla:** 155 cm

**Abdomen:** Sin elevación

**Glasgow:** 15/15

**Saturación oxígeno:** 94%

**Tensión arterial:** 110/70

**Frecuencia cardíaca:** 87

**Frecuencia respiratoria:** 24

**Pulmones:** Crepitantes inspiratorios finos en ambas bases pulmonares.

## **2.4. Información de exámenes complementarios realizados.**

### **Serología e inmunología**

<b>Nombre de estudio</b>	<b>Resultado</b>	<b>Unidades</b>
AC Anti JO 1	1.20	U/ml
ANTI-PR3(ANCA C)	1.50	U/ml
ANTI-MPO(ANCA-P)	3.50	U/ml
Ac.Antiucleares IF-I	NEGATIVO	U/ml
Anti DNA Ds	37	U/ml
Nuevo Valor Referencial Hasta 100	1.30	U/ml
Anti Sm		
Anti RNP	2.30	U/ml
Anti Esclero 70	1.40	U/ml

Radiografía de tórax

Tomografía computarizada de tórax

Espirometria

Test de la caminata de los 6 minutos

## **2.5. Formulación del diagnóstico presuntivo, diferencial y definitivo.**

**Diagnóstico presuntivo:** Neumonía.

**Diagnóstico definitivo:** Fibrosis pulmonar idiopática.

## **2.6. Análisis y descripción de las conductas que determinan el origen del problema y de los procedimientos a realizar.**

Paciente refiere que tiene dificultad para respirar, al principio trabajaba de manera normal pero después cuando caminaba mucho se cansaba, sus uñas y labios presentaban un color azulado; todo esto posiblemente porque hace años atrás trabajo en una bananera como secretaria y estuvo constantemente expuesta a los distintos agentes químicos que circulaban por el aire de forma indirecta. Como tratamiento del terapeuta respiratorio se le va a administrar nebulizaciones y oxigenoterapia.

**2.7. Indicación de las razones científicas de las acciones de salud, considerando valores normales.**

**Serología e inmunología**

<b>NOMBRE DE ESTUDIO</b>	<b>RESULTADO</b>	<b>UNIDADES</b>	<b>R. REFERENCIA</b>
AC Anti JO 1	1.20	U/ml	NEGATIVO: Menor a 15. LIMITE: 15-25 POSITIVO: Menor a 25
ANTI-PR3(ANCA C)	1.50	U/ml	NEGATIVO: Menor a 5 U/ml. POSITIVO: Mayor o igual a 5 U/MI.
ANTI-MPO(ANCA-P)	3.50	U/ml	NEGATIVO: Menor a 5 U/MI POSITIVO: Mayor o igual a 5 U/MI.
Ac.Antiucleares IF-I	NEGATIVO	U/ml	POSITIVO: Se considera POSITIVO los títulos iguales o superiores a 1/80 NEGATIVO: Se considera NEGATIVO los títulos menores a 1/80
Anti DNA Ds	37	U/ml	NEGATIVO: Menor a 25. POSITIVO: Mayor o igual a 25.
Nuevo Valor Referencial Hasta 100 Anti Sm	1.30	U/ml	NEGATIVO: Menor a 15. LIMITE: 15-25 POSITIVO: Mayor a 25.
Anti RNP	2.30	U/ml	NEGATIVO: Menor a 15. LIMITE: 15-25 POSITIVO: Mayor a 25.
Anti Esclero 70	1.40	U/ml	NEGATIVO: Menor a 15. LIMITE: 15-25 POSITIVO: Mayor a 25.



## Prueba de caminata de 6 minutos.

Distancia Mínima Ideal: 420 mts	Metros Recorridos: 300 mts
---------------------------------	----------------------------

SaO2 Basal Inicial SIN O2	94%
SaO2 Media durante la Prueba	82.83%
Desaturación Máxima	78%
Nº de paradas que precisa el paciente	1
Frecuencia Cardiaca Inicial/Final	87 lpm/ 139 lpm
Grado de disnea Inicial (BORG)	0
Grado de disnea Final (BORG)	4
Aplicación de O2 y FIO2	NO
Presión arterial pre-post ejercicio	110/70-160/90

## Espirometría

Parámetros	LLN	TEO R.	BEST	%TEO R.	Z-SCORE	PRE# 1	PRE# 2	PRE# 3	POST	%TEO R.	%Cam
FVC L	1,93	2.72	1,16	43	-3.24	1,16			1.15*	42	-1
FEV1 L	1,60	2.24	1,06	47	-3.03	1,06			1.08*	48	2
FEV1/FVC %	70,8	82.4	91,4	111	1.27	91,4			93.9*	114	3
PEF L/s	2,79	5.44	3,55	65	1.17	3,55			3.24*	60	-9
FEF2575 L/S	1,08	2.48	2,84	114	0.42	2,84			2.56	103	-10
FETS		6.00	1,89	32		1,89			1.93	32	2
FICV L	1,93	2.72	1,22	45	-3.11	1,22			1.18	43	-3
FEV1/V C %	70,8	82.4									
MVV(cal) L/mm		86.6	37,1	43		37,1			37.8	44	2

## **Radiografía**

- Los ángulos si son valorables.
- Leve opacidad en ambos campos pulmonares
- Hilios engrosados.
- Patrón difuso retículo nodular a nivel del lóbulo superior

## **Tomografía computarizada de tórax**

- Se muestran los patrones característicos de la fibrosis: Ambos pulmones fibróticos y signos de panal de abeja.

## **2.8. Seguimiento**

**22/01/2019**

La paciente fue hospitalizada, presentaba disnea, frecuencia cardíaca de 87, frecuencia respiratoria de 24 y una saturación de oxígeno del 94 %.

Para el tratamiento de estos síntomas se le administró 4 litros por minuto de oxígeno a través de cánula nasal, prednisona 5 mg vía oral y nebulizaciones con 20 gotas de bromuro de ipatropio más 4 mg de dexametasona más 2,5 cm solución salina al 0.9% cada 6 horas.

**26/01/2019**

La paciente mejoró levemente su sintomatología su frecuencia cardiaca y respiratoria se mantuvieron, su saturación es de 96%. Por el momento la paciente se mantuvo con el mismo tratamiento.

**30/01/2019**

La paciente se mantuvo estable, con mejorías en su frecuencia cardiaca y respiratoria. Se le administró 2 litros de oxígeno través de la cánula nasal y continuó con el mismo tratamiento farmacológico.

**03/01/2019**

La paciente se mantuvo estable, su saturación mejoró.

**07/01/2019**

La paciente mejoró su sintomatología, su frecuencia respiratoria fue de 19, su frecuencia cardiaca de 80 y su saturación fue de 97%.

**11/02/2019**

La paciente mejoró positivamente en todos los aspectos. Se le dio de alta hospitalaria sin embargo debido a su patología se le asignó un tratamiento domiciliario que consiste en realizarse nebulizaciones 4 veces por semana con los mismos medicamentos y dosis del centro hospitalario y en caso de presentar disnea por esfuerzo usar oxígeno en porcentajes bajos.

## **2.9. Observaciones**

Se pudo observar que la paciente se acopló de buena manera con el tratamiento, dando muy buenos resultados, disminuyendo la sintomatología de ingreso y varios de sus parámetros vitales que se encontraban alterados.

## **CONCLUSION**

En conclusión, la fibrosis pulmonar idiopática es una de las enfermedades más misteriosas y devastadoras por su etiología desconocida, sin embargo, en el siguiente estudio se pudieron obtener los mejores resultados en base al tratamiento que contribuyó a mejorar el cuadro clínico y al conocimiento de los diversos factores de riesgo tales como el tabaquismo, polvo de madera, agentes químicos, etc. El evitar estar en contacto con este tipo de agentes es fundamental para prevenir complicaciones e incluso el desarrollo de la enfermedad. Cabe destacar que el papel del terapeuta respiratorio fue de vital importancia en la mejora de la paciente, llegando al punto de ser parte fundamental en el tratamiento domiciliario para el mejoramiento de la calidad de vida del mismo, cumpliendo cada uno de los objetivos planteados durante el estudio de este caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ancochea, J., Antón, E., & Casanova, A. (2004). Nuevas estrategias terapéuticas en la fibrosis pulmonar idiopática. HOT TOPICS.
- Fernández, E. (2013). Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Elsevier.
- Gómez, E. (2016). Fibrosis Pulmonar Idiopática. Evolución y Nuevos Tratamientos. Universidad Complutense.
- Montero, C., & Otero, I. (2019). Una mirada general a las enfermedades pulmonares intersticiales y una específica a la fibrosis pulmonar idiopática. Dianalet.
- Mora, G. (2013). Guía para Pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática. Madrid: Hospital Universitario Infanta Sofía.
- Selman, M., Mejía, M., & Pardo, A. (2009). Fibrosis pulmonar idiopática. Rev Invest Clin.
- Undurraga, Á. (2015). Fibrosis Pulmonar Idiopática. Elsevier.
- Vega, A., & Ruiz, V. (2009). Avances recientes en el conocimiento fisiopatológico de la fibrosis pulmonar idiopática. Medigraphic.
- Xaubeta, A., Ancochea, J., & Molina, M. (2016). Fibrosis pulmonar idiopática. Elsevier.

# ANEXOS



