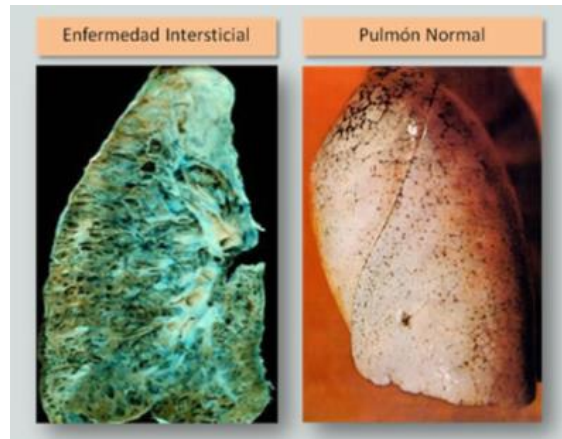


UNIDAD DE PATOLOGÍA INTERSTICIAL PULMONAR-ENFERMEDADES DEL COLAGENO

La unidad de patología intersticial pulmonar está formada por un grupo multidisciplinar de especialistas, con neumólogos, patólogos, radiólogos y reumatólogos, que atienden a pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales (EPI). Son enfermedades pulmonares que afectan al intersticio pulmonar, una red de tejido que soporta la zona de intercambio de gases (espacio alveolar). En estas enfermedades se puede producir una acumulación de tejido cicatricial o fibrótico que determina que los pulmones pierdan su elasticidad y se vuelvan rígidos. Esta situación se denomina «fibrosis pulmonar».



Las enfermedades pulmonares intersticiales incluyen a más de 200 trastornos y la fibrosis pulmonar es un factor esencial en algunos de ellos. Entre el 18 % y el 32 % de los pacientes con EPI puede desarrollar fibrosis pulmonar progresiva.

Los pequeños sacos de aire (conocidos como alveolos) y los vasos sanguíneos de los pulmones, son los responsables de administrar oxígeno al organismo. Con la cicatrización del tejido pulmonar y los alveolos es más difícil que el oxígeno pase de los pulmones al torrente sanguíneo. La fibrosis pulmonar provoca dificultad para respirar y, en última instancia, causa que los órganos del cuerpo no reciban suficiente oxígeno para su correcto funcionamiento.

Algunos medicamentos, la exposición laboral o ambiental a sustancias inorgánicas u orgánicas y algunas enfermedades autoinmunes o conectivopatías, pueden causar EPI. En muchos otros casos se desconoce la causa y los médicos hablamos de una EPI idiopática. Entre las idiopáticas, la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad más frecuente y la de peor pronóstico. Algunos tipos de EPI son agudas y solo duran un corto periodo de tiempo, mientras que otras son crónicas, progresivas y, en última instancia, mortales. Muchas de estas enfermedades no tienen un tratamiento aprobado, se utilizan corticoides e inmunosupresores cuando hay una conectivopatía de fondo o la enfermedad es claramente inflamatoria como la sarcoidosis o las neumonitis por hipersensibilidad en fase aguda. Para la fibrosis pulmonar idiopática disponemos de fármacos con actividad antifibrótica que han demostrado enlentecer o frenar la progresión de la enfermedad con un efecto positivo en la supervivencia.

Los casos de conectivopatías asociados a EPI se valoran conjuntamente con Reumatología en una consulta mensual donde participan las dos especialidades. La unidad de EPI está acreditada por la SEPAR como una unidad especializada con la categoría de excelencia. Participamos en varios registros de estas enfermedades, como los de Fibrosis pulmonar idiopática o sarcoidosis y en proyectos de investigación y ensayos clínicos con las últimas novedades en medicamentos. Nuestro objetivo es permanecer en la primera línea de investigación y tratamiento de esta patología.

Enlaces recomendados:

AFEFPI: asociación de familiares y enfermos con fibrosis pulmonar idiopática
www.afefpi.org
afefpi@gmail.com
Tel: 633949399

AELAM: asociación española de linfangioleiomiomatosis
www.aelam.org
Teléfono: 34 693 639 362

AEE: asociación española de esclerodermia
www.esclerodermia.com
Tel. 674 406 687
consultas@esclerodermia.com