

FIBROSI PULMONAR

Bloq II. On som en FPI?

Controvèrsies clíniques i patogèniques

Dr. Antoni Xaubet Mir
Investigador CIBER, CRAMPID, SEPAR
Professor UB

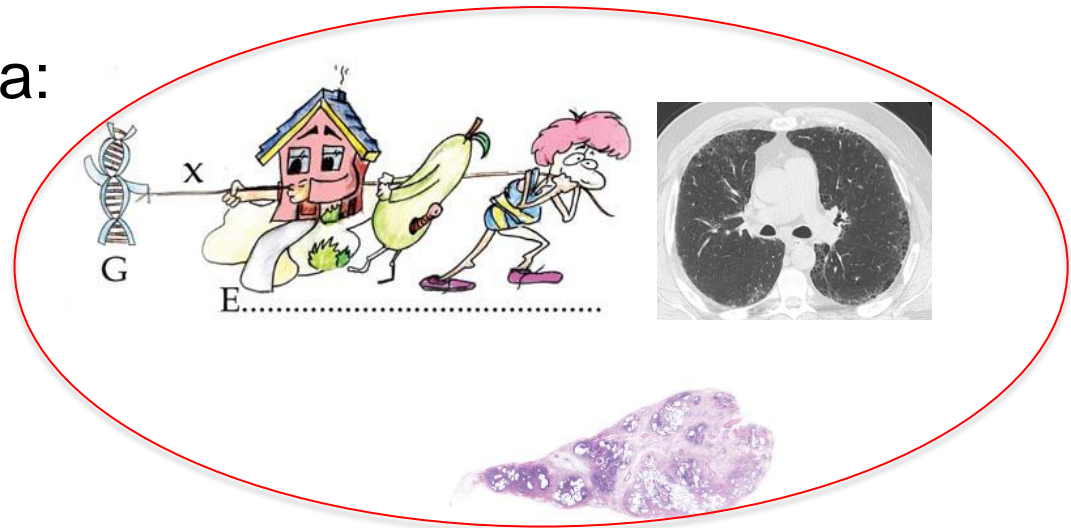
Controversias clínicas

- **“To be or not to be” FPI**

Sólo el 30% de los casos remitidos con sospecha FPI acaban siendo FPI.

Diagnóstico de certeza:

- Pronóstico
- Tratamiento



Controversias clínicas

Los anti-fibróticos han demostrado beneficio de momento sólo en FPI

En fibrosis pulmonar inducida (AAEc, fármacos, etc...) es primordial evitar exposición

¿Llega CRAMPID a todos los casos?

Controversias clínicas

- **Detección precoz**

- FPI:

 - Media supervivencia 2-5 años

 - Enfermedad Minoritaria (no se piensa en ella)

- Hasta el 40% de los casos a valorar llegan en fase avanzada de la enfermedad (sin opción no sólo terapéutica sino incluso de diagnóstico certeza)

Controversias clínicas

- **Detección precoz**

- Trabajo “macro” de sensibilización:

Contribución y actuaciones ya impulsadas de:

- Asociaciones pacientes (AFEFFPI, FEDER)
- Industria farmacéutica (campañas, esponsorización...)
- Sociedades médicas: SEPAR (programa formación medicina familia), SOCAP (formación especializada)

¿Cómo podemos mejorar el “micro”?

Controversias clínicas

- **Detección precoz**

- Ante el diagnóstico de “posible” FPI (incipiente o muy leve):

Exploraciones diagnósticas

Actuaciones terapéuticas

Cuándo

--- Falta de protocolización, falta de conocimiento historia natural desde esas fases

Controversias patogénicas

- Fibrosis pulmonar IDIOPÁTICA?

Asociaciones conocidas con factores microambientales:
tabaco, RGE, polvo mineral...

Subjetivamente, mayor número de casos en algunas
zonas geográficas de Cataluña:

¿Podría su mejor estudio epidemiológico dar más
información para evitar el término Idiopático?

Controversias patogénicas

- Actualmente, dos fármacos han demostrado beneficio en fase leve-moderada de FPI, Pirfenidona (Esbriet*) y Nintedanib (Ofev)
 - Inhibición en la caída de la FVC
 - Disminución de la mortalidad a un año (48%)*

¿Por qué no curan la enfermedad?

La patogenia es compleja, convergen diferentes vías pro-fibróticas implicadas: excesivo daño epitelial, falta reparación epitelio-mesenquimal, mediadores, MEC...

Controversias patogénicas

¿Cómo se podría “parar” la progresión?

Hacia una enfermedad crónica

- Combinaciones anti-fibróticas
- Nuevos fármacos pleitrópicos
- Avances en el conocimiento de la enfermedad

Controversias patogénicas

¿Se podría revertir el daño y normalizar la función pulmonar?

Hacia la curación

- La única opción actual que lo consigue es el trasplante de pulmón (limitado, morbi-mortalidad, recidivas...)
- Estudios pre-clínicos para entender cómo repara el pulmón y cómo actuar sobre los factores celulares/genéticos claves en su desarrollo

Controversias patogénicas

Conclusiones

- Se ha avanzado en el manejo de los pacientes con FPI: sensibilización, formación médica, trabajo interhospitalario multidisciplinar, CRAMPID
- Necesidad de mejora en aspectos donde el trabajo interhospitalario acelera obtención de resultados y el éxito:
 - . Acceso a asistencia excelencia en todo territorio
 - . Diagnóstico temprano
 - . Tratamiento optimizado e individualizado
 - . Epidemiología de la FPI
 - . Mejoras en el conocimiento patogénico que se traduzca en mejora terapéutica