

Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar

La Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar (UFIP) cuenta con un comité multidisciplinario de expertos clínicos, radiólogos, anatomopatólogos, cirujanos torácicos, reumatólogo y fisiopatólogos que estudian las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (MPID), y que coordina la Dra. María Molina-Molina desde el Servicio de Neumología (Dra. Salud Santos Pérez), y atiende anualmente más de 1.000 pacientes con estas enfermedades.

Las actividades de la UFIP se centran en el diagnóstico y tratamiento terapéutico de excelencia de las diferentes entidades pulmonares intersticiales. Los tipos de MPID más frecuentemente evaluadas son: la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), la fibrosis pulmonar asociada a enfermedades autoinmunes sistémicas, FB inducida, la sarcoidosis y pneumonitis por hipersensibilidad. También se incluyen otras muchas patologías menos prevalentes, como por ejemplo diferentes neumonías intersticiales idiopáticas (NINE, NID, BR/EPID, NIA, NIL, fibroelastosis pulmonar) eosinofílicas (NEA, NEC), quísticas (limfangioleiomiomatosis-LAM (LORALAM) y Fibrosis Pulmonar post-COVID (FIBROCOVID).

La UFIP es supporting Partner de la ERN-Lung ILD group (pendiente de acreditación CSUR cuando se abre la convocatoria y participa activamente en actividades formativas académicas nacionales e internacionales.

Comité de expertos de la Unidad Funcional Multidisciplinaria de Intersticio Pulmonar

Servicio de Neumología

Dra. María Molina-Molina
Dra. Vanesa Vicens
Dra. Lurdes Planas
Dra. Guadalupe Bermudo
Dr. Guillermo Suarez
Dr. Jaume Bordas
Dra. Rosa López
Josep Palma (Enfermería DUE)
Cristina Subirana (Enfermería DUE)
Eva Rubio (Enfermería DUE)
Dra. Ana Montes (Bióloga)
Dr. Carlos Machahua (Biólogo)
Leonor García (Gestor Casos, Administrativa)

Servicio de Reumatología

Dr. Javier Narvaez

Servicio de Radiología

Dr. Patricio Luburich
Dra. Belen del Rio
Dr. Santiago Bolívar
Dr. Héctor Ignacio Jofre

Servicio de Cirugía Torácica

Dr. Ignacio Escobar
Dr. Francisco Rivas
Dr. Ivan Macià

Servicio de Anatomía Patológica

Dr. Roger Llatjós
Dr. Eduard Dorca
Dra. Rosa María Penin Dr. Matias Guiu

Servicio de Rehabilitación

Dra. Rosa Planas

Soporte Psicológico

Dr. Francisco Gil (Psico-Oncología)

Laboratorio Clínico

Nuria Lletja

Genética Clínica

Dra. Lurdes Planas

Actividad asistencial transversal

- Consulta monográfica de patología intersticial (5 bloques semanales, incluyendo el amianto y la fibrosis pulmonar familiar y EPID asociada a artritis reumatoide (AR)).
- Hospital de día de Neumología (educación sanitaria, atención a agudizaciones, evaluación urgente, titración de oxígeno por esfuerzo, inicio y control de terapia antifibrótica o ensayos clínicos).
- Exploraciones complementarias (fibrobroncoscopia, criobiopsia-RBA, PFRs, WT6m, TACAR tórax, PET-TC, EBUS).
- Hospitalización.
- Hospital de Día (Planta 1, Módulo A, Box A17).
- Comité Multidisciplinario de Intersticio Pulmonar (primer y tercer martes de mes).
- Laboratorio; estudio genético, evaluación respuesta celular.
- Ensayos clínicos nuevos medicamentos.
- Investigación: clínica y básica (IDIBELL).
- Soporte Psicológico: Dr. Francisco Gil (ICO).

Atención online: ufip@bellvitgehospital.cat

Programa de actividades

- Charlas informativas dirigidas a pacientes, familiares, profesionales y personas interesadas (programa de Educación Sanitaria a la Comunidad) que se hacen en la sala de actos del Hospital Universitario de Bellvitge.
- #Twitter: UFIP – Pacientes.
- Marxa Nòrdica.

AFEFPI. Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática

- Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática
- Entrevista de la Dra. Molina i Alicia Boquete



Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar

Què és la Fibrosis Pulmonar Idiopàtica (FPI)?

Es una forma crónica específica de neumonía intersticial fibrosante progresiva, de causa desconocida, que aparece primariamente en adultos, limitada a los pulmones.

Representa el 50-60% de las neumonías intersticiales idiopáticas, y la prevalencia estimada es de 13-20 pacientes/100000 habitantes. Entre un 5-20% de los casos presentan agregación familiar (fibrosis pulmonar familiar)

Los síntomas más frecuentes son el ahogo progresivo y la tos seca. Semiológicamente destaca la existencia de crepitantes secos bibasales a la auscultación.

El **diagnóstico** requiere haber descartado todas las causas de fibrosis pulmonar como primer requerimiento. Actualmente, la identificación de un patrón de NIU al TACAR tórax, en ausencia de otras causas, permite el diagnóstico sin necesidad de biopsia pulmonar quirúrgica.

- [Guía de información para el paciente con fibrosis pulmonar](#)
- [Guía para pacientes con fibrosis pulmonar idiopática](#)
- [Manual de procedimientos en Enfermedad Pulmonar Intersticial](#)
- [Normativa para diagnóstico y tratamiento de la FPI](#)

FPI en la era COVID 19:

- Uso de mascarillas, lavado de manos, distancia social.
- Vacunación COVID19 (Pfizer o Moderna). Se recomienda vacunación para la COVID19 en FPI incrementa la mortalidad y se considera de alto riesgo.
- [Videos de la Unidad de FPI](#)

Actividades realizadas

1. Agudizaciones en FPI. Qué hacemos? Qué significa? Cómo tratamos?

Fecha: 21 de marzo de 2013, a las 15.30h Ponente: Dra. Vanesa Vicens

Objetivos:

- Educar al paciente para identificar cuando puede presentar una agudización y què tiene que hacer
- Determinar una serie de parámetros diagnósticos y terapéuticos a realizar de forma estandarizada para este tipo de patología
- [Videos](#)
- Prevenir: Vacunación anti-gripal anual i medidas anti-reflujo gastroesofágico

2. Mantener la capacidad física y ejercicio.

Programas de Marcha Nórdica

- Facilitamos [link](#) para que los pacientes no dejen de hacer ejercicio aunque sea en línea.



3. Tratamiento antifibrótico

La FPI ha sido durante muchos años una patología no solo minoritaria sino también huérfana de tratamientos enfocados específicamente a inhibir la progresión de la enfermedad. Los avances en investigación translacional que han permitido entender mejor la patogenia de la FPI han dado pie a abrir una nueva era enfocada a inhibir la progresión de la enfermedad; “la era antifibrótica”. En este sentido, a pesar que de momento no hay una estrategia terapéutica que permita mejorar la supervivencia global, en 2011 se aprobó en Europa el primer fármaco que inhibe la progresión de la enfermedad; la pirfenidona. Además, son múltiples los ensayos clínicos con antifibróticos que se llevan a cabo en estos momentos, y es posible que en la próxima década podamos aspirar a ofrecer realmente una mejor supervivencia con combinaciones terapéuticas antifibróticas efectivas. De entrada, la introducción de pirfenidona nos obliga a plantear el enfoque

terapéutico de forma más específica. Muchos pacientes deberán convivir con este fármaco y seguramente con otros que puedan venir con los beneficios que comportan y los posibles efectos secundarios.

- [Vivir con Nintedanib i Perfenidona](#)
- Ensayos clínicos antifibróticos por combinación terapéutica.

Tratamiento integral

Programa Integral de Apoyo a Paciente (PSPi). Se ha liderado la validación y evaluación del efecto de un programa de apoyo domiciliario que incluye acompañamiento al paciente, actividad física con fisioterapeuta especializada, control de oxígeno y potenciales dudas o efectos secundarios del tratamiento antifibrótico. El equipo domiciliario forma parte de Esteve Teijin, coordinado con la UFIP, y ha demostrado mejorar la calidad de vida (ERS 2020, ERS 2021, artículo pendiente de publicación).

Oxigenoterapia Ambulatoria en Fibrosis Pulmonar

Uno de los puntos difíciles de tratar en FPI es el momento en el que la oxigenoterapia ambulatoria se hace necesaria. Por un lado, la desaturación al esfuerzo de la FPI a menudo no se asocia con la sensación de ahogo en el paciente. Además este hecho puede aparecer mientras que el paciente es activo incluso laboralmente. Esta situación hace que sea difícil que el paciente ejecute correctamente la toma de oxigenoterapia en los momentos indicados, y todavía más cuando no hay ninguna evidencia científica sobre el beneficio en estos casos.

Por otro lado, la pauta y guías de oxigenoterapia se determinaron en su momento para pacientes respiratorios mayoritariamente obstructivos (EPOC principalmente), para los cuales los requerimientos a priori no se adaptan a las condiciones específicas de la FPI (flujo elevado, no auto flujo,...). Los aparatos de oxígeno portátil ligeros no permiten una autonomía durante más de 2 horas a flujos elevados, y los que permiten autonomía de 3-4 horas suelen ser pesados y difíciles de transportar por parte de estos pacientes. Estas y otras cuestiones asociadas se pretenden abordar en este bloque.