

# Unitat Funcional d'Interstici Pulmonar

La Unitat Funcional d'Interstici Pulmonar (UFIP) compta amb un comitè multidisciplinari d'experts clínics, radiòlegs, anatomopatòlegs, cirurgians toràcics, reumatòleg i fisiopatòlegs respiratoris que estudien les malalties pulmonars intersticials difuses (MPID), i que coordina la Dra. María Molina-Molina des del Servei de Pneumologia (Dra Salud Santos Pérez), i atén anualment a més de 1000 pacients amb aquestes malalties.

Les activitats de la UFIP se centren en el diagnòstic i tractament terapèutic d'excel·lència de les diferents entitats pulmonars intersticials.

Els tipus de MPID més freqüentment avaluades són: la fibrosi pulmonar idiopàtica (FPI), la fibrosi pulmonar associada a malalties autoimmunes sistèmiques, FP induïda, la sarcoïdosi i la pneumonitis per hipersensibilitat.

També s'hi inclouen moltes altres patologies menys prevalents, com ara diferents pneumònies intersticials idiopàtiques (NINE, NID, BR/EPID, NIA, NIL, fibroelastosi pulmonar), eosinofíliques (NEA, NEC), quístiques (limfangioleiomiomatosi-LAM i histiocitosi de cèl·lules de Langerhans), microlitiasi pulmonar o proteïnosi pulmonar. La UFIP participa en assajos clínics que donen opció a fer tractament antifibròtic combinat i coordina com a promotor d'assajos clínics per limfangioleiomiomatosi-LAM (LORALAM) i Fibrosi Pulmonar post-COVID (FIBROCOVID).

La UFIP es supporting Partner de la ERN-Lung ILD group (pendent d'acreditació CSUR quan s'obri la convocatòria i participa activament en activitats formatives acadèmiques nacionals i internacionals.

## Comitè d'experts de la Unitat Funcional Multidisciplinària d'Interstici Pulmonar

### Servei de Pneumologia

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

### Servei de Reumatologia

Dr. Javier Narvaez

### Servei de Radiologia

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

### Servei de Cirurgia Toràcica

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

### Servei d'Anatomia Patològica

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

### Servei de Rehabilitació

Dra. Rosa Planas

### Suport Psicològic

Dr. Francisco Gil (Psico-Oncologia)

### Laboratori Clínic

Nuria Lletja

### Genètica Clínica

Dra. Lurdes Planas

## Activitat assistencial transversal

- Consulta monogràfica de patologia intersticial (5 blocs setmanals, incloent-hi l'amiant i la fibrosi pulmonar familiar i EPID associada a artritis reumatoide(AR)).
- Hospital de dia de Pneumologia (educació sanitària, atenció a aguditzacions, avaluació urgent, titració d'oxigen per esforços, inici i control de teràpia antifibròtica o assajos clínics).
- Exploracions complementàries (fibrobroncoscòpia, criobiòpsia-RBA, PFRs, WT6m, TACAR tòrax, PET-TC, EBUS).
- Hospitalització.
- Hospital de Dia (Planta 1, Mòdul A, Box A17).
- Comitè Multidisciplinari d'Interstici Pulmonar (primer i tercer dimarts del mes).
- Laboratori; estudi genètic, avaluació resposta cel·lular.
- Assajos clínics nous medicaments.
- Recerca: clínica i bàsica (IDIBELL).
- Suport Psicològic: Dr. Francisco Gil (ICO).  
Atenció online: [ufip@bellvitgehospital.cat](mailto:ufip@bellvitgehospital.cat)

## Programa d'activitats

- Xerrades informatives dirigides a pacients, familiars, professionals i persones interessades (programa d'Educació Sanitària a la Comunitat) que es fan a la sala d'actes de l'Hospital Universitari de Bellvitge.
- **#Twitter: UFIP – Pacients.**
- 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**



# Unitat Funcional d'Interstici Pulmonar

## Què és la Fibrosis Pulmonar Idiopàtica (FPI)?

És una forma crònica específica de pneumònia intersticial fibrosant progressiva, de causa desconeguda, que apareix primàriament en adults, limitada als pulmons.

Representa el 50-60% de les pneumònies intersticials idiopàtiques, i la prevalença estimada és de 13-20 pacients/100000 habitants. Entre un 5-20% dels casos presenten agregació familiar (fibrosi pulmonar familiar) Els símptomes més freqüents són l'ofec progressiu i la tos seca. Semiològicament destaca l'existència de crepitants secs bibasals a l'auscultació.

El diagnòstic requereix haver descartat totes les causes de fibrosi pulmonar com a primer requeriment. Actualment, la identificació d'un patró de NIU al TACAR tòrax, en absència d'altres causes, permet el diagnòstic sense necessitat de biòpsia pulmonar quirúrgica.

- [Guía de información para el paciente con fibrosis pulmonar](#)
- [Guía para pacientes con fibrosis pulmonar idiopática](#)
- [Manual de procedimientos en Malaltia Pulmonar Intersticial](#)
- [Normativa per al diagnòstic i tractament de la FPI](#)

### FPI en l'era COVID 19:

- Ús de mascaretes, rentat mans, distància social.
- Vacunació COVID19 (Pfizer o Moderna). Es recomana vacunació perquè la COVID19 en FPI incrementa la mortalitat i es considera d'alt risc.
- [Vídeos de la Unitat de FPI](#)

## Activitats realitzades

### 1. Aguditzacions en FPI. Què fem? Què significa? Com tractem?

Data: 21 de març de 2013, a les 15.30h Ponent: Dra. Vanesa Vicens

#### Objectius:

- Educar al pacient per identificar quan pot presentar una agudització i què ha de fer
- Determinar una sèrie de paràmetres diagnòstics i terapèutics a realitzar de forma estandaritzada per aquest tipus de patologia
- [Vídeos](#)
- Prevenir: Vacunació anti-gripal anual i mesures anti-reflux gastroesofàgic

### 2. Mantenir la capacitat física i exercici.

#### Programes de Marxa Nòrdica

- Facilitem [link](#) perquè els pacients no deixin de fer exercici encara que sigui en línia



### 3. Tractament antifibròtic

La FPI ha estat durant molts anys una patologia no només minoritària sinó també orfe de tractaments enfocats específicament a inhibir la progressió de la malaltia. Els avenços en recerca translacional que han permès entendre millor la patogènia de la FPI han donat peu a obrir una nova era enfocada a inhibir la progressió de la malaltia; "l'era antifibròtica". En aquest sentit, tot i que de moment no hi ha una estratègia terapèutica que permeti millorar la supervivència global, al 2011 es va aprovar a Europa el primer fàrmac que inhibeix la progressió de la malaltia; la pifrenidona. A més, són múltiples els assajos clínics amb antifibròtics que es porten a terme en aquests moments, i és possible que en la propera dècada puguem aspirar a realment oferir una millor supervivència amb combinacions terapèutiques antifibròtiques efectives. D'entrada, la introducció de pifrenidona ens obliga a plantejar l'enfocament terapèutic de forma més

específica. Molts pacients hauran de conviure amb aquest fàrmac i segurament amb altres que puguin venir, amb els beneficis que comporten i els possibles efectes secundaris.

- [Viure amb Nintedanib i Perfenidona](#)
- Assajos clínics antifibròtics per combinació terapèutica.

### Tractament integral

Programa Integral de Suport a Pacient (PSPi). S'ha liderat la validació i evaluació de l'efecte d'un programa de suport domiciliari que inclou acompanyament al pacient, activitat física amb fisioterapeuta especialitzada, control d'oxigen i potencial dubtes o efectes secundaris del tractament antifibròtic. L'equip domiciliari forma part d'Esteve Teijin, coordinat amb la UFIP, i ha demostrat millorar la qualitat de vida (ERS 2020, ERS 2021, article pendent de publicació).

## Oxigenoteràpia Ambulatòria en Fibrosi Pulmonar

Un dels punts difícils de tractar en FPI és el moment en el que l'oxigenoteràpia ambulatòria es fa necessària. Per una banda, la dessaturació a l'esforç de la FPI sovint no s'associa amb la sensació d'ofec en el pacient. A més aquest fet pot aparèixer mentre que el pacient és actiu fins i tot laboralment. Aquesta situació fa que sigui difícil que el pacient faci correctament la presa d'oxigenoteràpia en els moments indicats, i més encara quan no hi ha cap evidència científica sobre el benefici en aquests casos.

D'altra banda, la pauta i guies d'oxigenoteràpia es van determinar en el seu moment per a pacients respiratoris majoritàriament obstructius (EPOC principalment), per als quals els requeriments a priori no s'adapten a les condicions específiques de la FPI (flux elevat, no autoflux, ...). Els aparells d'oxigen portàtil lleugers no permeten una autonomia durant més de 2 hores a fluxos elevats, i els que permeten autonomia de 3-4 hores solen ser pesants i difícils de transportar per part d'aquests pacients. Aquestes i altres qüestions associades es pretenen abordar en aquest bloc.