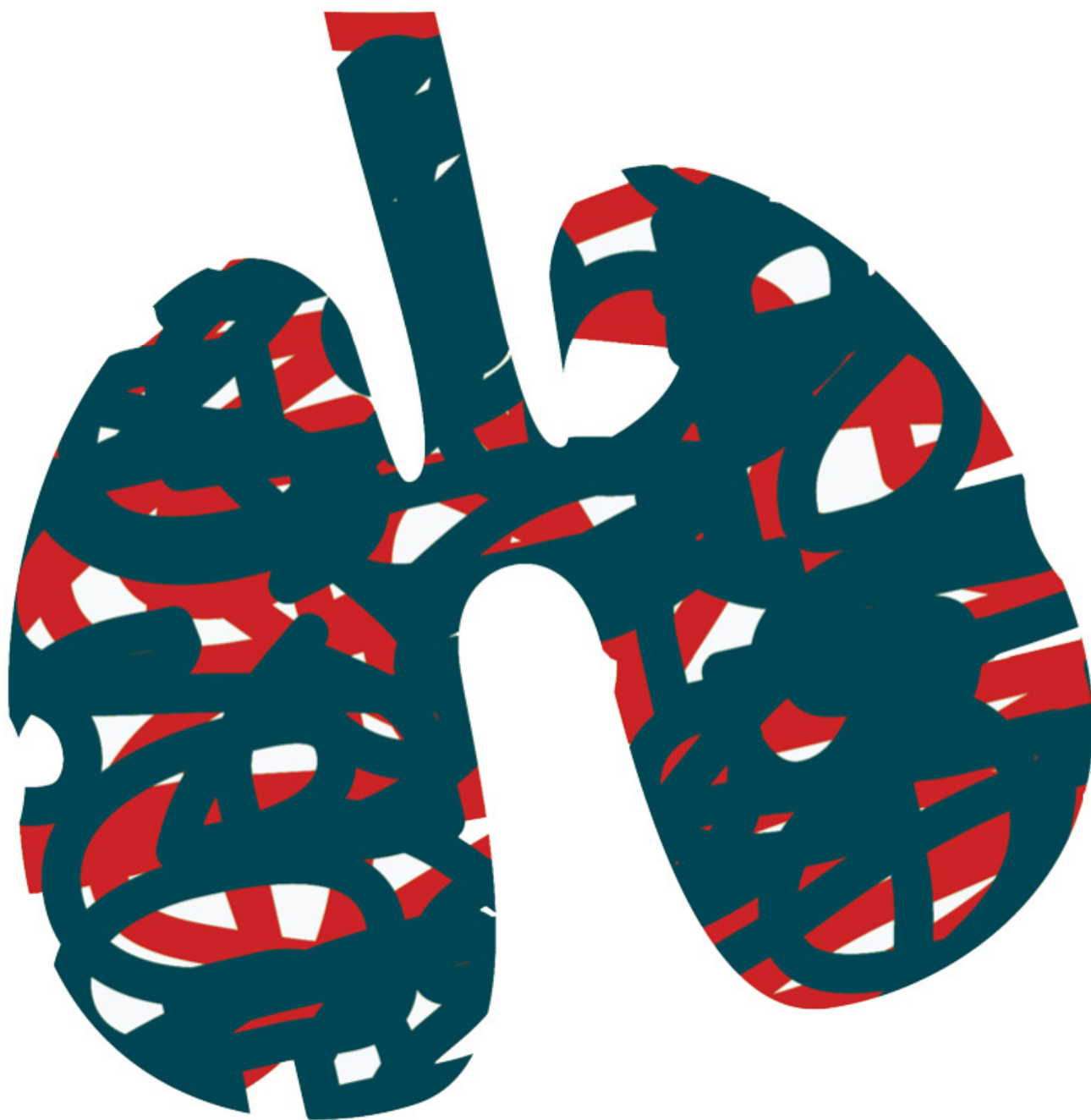


# VÍA RÁPIDA EN EL DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)



Sociedad Valenciana  
de Neumología

Fundación de Neumología de la Comunidad Valenciana



## Coordinadora:

- Dra. Raquel García Sevilla. Servicio de Neumología en el Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante.

## Autores:

- Dr. Juan José Arenas Jiménez. Servicio de Radiología en el Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante.
- Dra. Estrella Fernández Fabrellas. Servicio de Neumología en el Hospital General Universitario de Valencia.
- Dra. María José Forner Giner. Servicio de Medicina Interna en el Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- Dr. Jorge Juan Fragío Gil . Servicio de Reumatología en el Hospital General Universitario de Valencia.
- Dra. Cruz González Villaescusa. Servicio de Neumología en el Hospital Clínico Universitario de Valencia.

ISBN: 978-84-09-53298-8

## Prólogo

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) se han convertido, desde su descripción en la década de los 40 hasta la fecha, en un reto para los médicos en general, y para los especialistas en Neumología en particular. Su diagnóstico es complejo y requiere de un conocimiento profundo de la etiopatogenia, herramientas diagnósticas (en algunos casos costosas) y en muchas ocasiones, de un comité multidisciplinar experto dado el requerimiento de tratamientos eficaces y de alto impacto económico. Esto supone poder proporcionar a los pacientes con EPID una calidad asistencial optimizada para mejorar la calidad de vida y la supervivencia. Esto cobra importancia debido a que durante mucho tiempo las EPID han sido consideradas enfermedades huérfanas dada su baja prevalencia y a la ausencia de tratamientos eficaces. Su evaluación diagnóstica ha sufrido también una enorme evolución representado por las pruebas de imagen (tomografía computarizada de alta resolución o TCAR), de la función pulmonar, de las técnicas como la broncofibroscopia (que permite la realización de biopsias bronquiales, transbronquiales y criobiopsias), así como la biopsia pulmonar quirúrgica facilitando todas en su conjunto un diagnóstico y estratificación precoz.

La investigación básica y traslacional en estas patologías ha permitido la búsqueda de respuestas relacionadas con la patogénesis, permitiendo la identificación de dianas terapéuticas para desarrollar tratamientos específicos. En los 10 últimos años se han aprobado dos tratamientos antifibróticos (nintedanib y pirfenidona) que han demostrado frenar la evolución de la enfermedad, pero existen numerosas líneas de investigación con otras moléculas con un futuro prometedor. La rehabilitación respiratoria ha demostrado una mejora en la calidad de vida estos pacientes, y, por último, el trasplante pulmonar se presenta como una esperanza terapéutica en casos seleccionados.

La realización de esta guía de derivación rápida en EPID en la Comunidad Valenciana pretende ofrecer herramientas ágiles y prácticas en el ámbito intrahospitalario a los especialistas implicados en el diagnóstico de estos pacientes, reduciendo la demora diagnóstica y garantizando el acceso precoz a un tratamiento adecuado. Hay que agradecer a los autores que han elaborado el documento, a las SSCC pertinentes, y, por supuesto, a Boehringer Ingelheim que ha permitido llevar a cabo la edición y publicación del mismo.

## Con el aval de:

---



**AFEFPI**

Asociación de Familiares y Enfermos  
de Fibrosis Pulmonar Idiopática

La Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática, Fibrosis Familiar y Trastornos Relacionados (AFEFPI) refrenda y celebra el contenido de estas recomendaciones orientadas al diagnóstico precoz del paciente con enfermedad pulmonar intersticial. Desde AFEFPI agradecemos a las sociedades científicas implicadas y a Boehringer-Ingelheim su esfuerzo por mejorar la calidad de vida y el pronóstico de la comunidad de pacientes que conviven con estas patologías, y reconocemos la importancia de estas iniciativas que esperamos se tengan en cuenta desde los órganos decisores, tanto en la Comunidad Valenciana como en el resto de las comunidades de nuestro país.

**Carlos Lines**, Presidente AFEFPI

---

**feder**

FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE ENFERMEDADES RARAS

La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) lleva desde 1999 dando voz a los más de tres millones de personas que conviven con alguna de estas patologías en España. A lo largo de estos años, hemos pasado de ser siete a 419 las entidades y asociaciones que hemos aunado esfuerzos. Juntos, representamos más de 1.400 patologías y a más de 103.000 personas.

Con presencia en toda la geografía española, FEDER ha ampliado su acción más allá de las fronteras trabajando junto a las alianzas europea e iberoamericana (EURORDIS y ALIBER, respectivamente) y la Red Internacional de Enfermedades Raras (RDI).

Desde FEDER trabajamos por dar orientación y apoyo psicológico a las personas con enfermedades raras o en búsqueda de diagnóstico, impulsamos la formación y capacitación del movimiento asociativo en enfermedades raras y desarrollamos acciones que permitan avanzar la investigación y contribuyan a la sensibilización social.

**Juan Carrión**, Presidente Feder

---



Sociedad de Medicina Interna  
Comunidad Valenciana



Con el patrocinio de:



**Boehringer  
Ingelheim**

## Índice

1. Introducción y objetivo .....	6
2. La enfermedad pulmonar intersticial (EPID).....	6
3. Puntos críticos en el abordaje del paciente con EPID.....	8
4. Medidas accionables para un mejor manejo del paciente con EPID.....	10
4.1    Papel del Comité Multidisciplinar (CMD) interno y externo .....	10
4.2    Agilización del diagnóstico .....	12
4.3    Vías rápidas de derivación intrahospitalaria .....	14
5. Indicadores de calidad: de proceso y de resultado .....	16
5.1    Indicadores de proceso .....	16
5.2    Indicadores de resultado.....	16
6. Conclusiones .....	17
7. Bibliografía de referencia.....	17
8. Anexo: Checklist .....	20

## 1. Introducción y objetivo

El objetivo del presente documento es poner en valor la necesidad de establecer, en el ámbito de la planificación sanitaria de la Comunidad Valenciana, la importancia del diagnóstico rápido de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Estas enfermedades tienen un gran impacto en el pronóstico de los pacientes y en su calidad de vida. Por lo tanto, es imprescindible una adecuada gestión que pasa por priorizar y hacer más eficientes las fases de sospecha, identificación, derivación intrahospitalaria y diagnóstico de las EPID, para evitar que estos pacientes lleguen en fases avanzadas de la enfermedad a las consultas de Neumología especializadas y tengan menos opciones terapéuticas.


Este documento se ha realizado tras contactar desde la Sociedad Valenciana de Neumología de forma institucional con las sociedades valencianas de Reumatología, Radiología y Medicina Interna.

En él, y después de un análisis de la situación, se proponen objetivos clave para agilizar el diagnóstico de las EPID, se abordan puntos críticos en estos pacientes y se implantan medidas accionables para un mejor manejo de este tipo de enfermos, poniendo en valor el papel clave del Comité Multidisciplinar (CMD) interno y externo. Además, se impulsa la derivación a nivel intrahospitalario de estos pacientes desde los servicios de Radiología, Reumatología y Medicina Interna a la consulta de intersticio de Neumología, aprovechando los actuales recursos del sistema sanitario valenciano.

## 2. La enfermedad pulmonar intersticial (EPID)

Las EPID constituyen un grupo muy heterogéneo de afecciones que presentan manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales comunes. La fibrosis pulmonar y su forma más frecuente, la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), son trastornos crónicos y progresivos que provocan un deterioro de la función pulmonar, de la calidad de vida y de la supervivencia (1).

Se conocen más de 200 causas de EPID, y cuanto más se profundiza en la investigación de estas enfermedades, más causas se incorporan a esta extensa lista. Sin embargo, solo en



dos terceras partes de los casos (60-70 %) se puede establecer la etiología de estas patologías. La agregación familiar existe en el 22 % de los casos (2,3).

La prevalencia de las EPID a nivel europeo en mayores de 15 años es de 17,3/100 000 habitantes y la incidencia es de 4,6 por 100 000 habitantes y año (4,5). En España, el estudio REINA, realizado en Andalucía, refleja una prevalencia de 7,2 por 100 000 habitantes (6) y en el estudio RENIGAL, realizado en Galicia, la incidencia de las EPID fue de 3,1/100 000 habitantes y año (7).

Los síntomas fundamentales de las EPID son la disnea de esfuerzo progresiva y la tos, habitualmente seca. Los signos más frecuentes son los crepitantes inspiratorios de tipo velcro, que pueden auscultarse en el 90 % de pacientes con FPI, y las acropaquías o dedos en palillo de tambor, aunque estos no están presentes en todos los pacientes (1,3).

Además de estos síntomas, y en función de la etiología de la fibrosis pulmonar, podemos encontrar afectación de otros órganos, como en la fibrosis pulmonar asociada a enfermedades autoinmunes o en la sarcoidosis (3).

Muchas EPID evolucionan a una forma fibrosante del parénquima pulmonar (8), que conduce a una pérdida de la arquitectura del parénquima y su capacidad de intercambio gaseoso. Estos pacientes presentan una disnea progresiva que, a medida que la enfermedad progresa, se convierte en disnea de reposo, con grave repercusión en la calidad de vida, y acaba en una insuficiencia respiratoria que puede asociarse a hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha que desencadena la muerte del paciente. Solo un 2 % de los pacientes son susceptibles de entrar en un programa de trasplante de pulmón. Sin embargo, en España, en el año 2022, el 40 % del total de trasplantes pulmonares fueron realizados en pacientes con EPID (9).

En muchas ocasiones, el diagnóstico definitivo de una EPID es difícil, ya que deben integrarse de forma sistemática los datos clínicos, funcionales, radiológicos y anatomopatológicos. Por ello, a nivel de un centro hospitalario, se requiere de un especialista en Neumología con dedicación asistencial específica a EPID (unidad monográfica o experto en enfermedades intersticiales), de un servicio de radiodiagnóstico con capacidad de realizar e informar tomografías computarizadas de alta resolución (TCAR) y de acceso a anatomía patológica y cirugía torácica en el propio hospital o en el de referencia (10).




### 3. Puntos críticos en el abordaje del paciente con EPID

La bibliografía científica, apoyada en la constatación de los expertos, recoge desde hace años las disfunciones existentes en los sistemas sanitarios que son responsables de la dificultad o el retraso en el abordaje diagnóstico y terapéutico de los pacientes con EPID. Esta bibliografía y las guías clínicas nacionales e internacionales se han centrado especialmente en la FPI, paradigma de la fibrosis pulmonar progresiva y mortal en 3-5 años desde su diagnóstico, a menos que pueda tratarse a tiempo. En los últimos años, la necesidad de abordar rápidamente cualquier EPID, sea cual sea su etiología, se ha puesto de manifiesto tras constatarse la eficacia de los fármacos antifibróticos (nintedanib) en estas patologías (ensayos INBUILD y SENSICIS).

Las disfunciones detectadas son:

1. EXISTE UN IMPORTANTE INFRADIAGNÓSTICO DE LA EPID.
  - a. Debería establecerse una sospecha diagnóstica de forma precoz, tras síntomas (disnea de esfuerzo sin causa aparente) y signos (crepitantes en velcro) sugestivos.
2. NO EXISTE CIRCUITO RÁPIDO DE EPID INSTITUCIONALIZADO.
  - a. Tras una RX de tórax realizada por cualquier circunstancia (preoperatorio, etc.), con patrón intersticial desconocido hasta el momento y/o no sugestivo de insuficiencia cardíaca, sobre todo si la solicitud del estudio radiológico se realizó por sospecha de EPID, el propio radiólogo debería activar el circuito de TCAR torácica preferente y remitir al paciente a Neumología.
  - b. Se recomienda que los hospitales de cualquier nivel dispongan de un circuito de asistencia rápida para pacientes con evidencia radiológica de EPID (a semejanza del circuito rápido del cáncer de pulmón).
3. DEMORA EN LOS LABORATORIOS DE EXPLORACIÓN FUNCIONAL RESPIRATORIA.
  - a. Los pacientes con EPID deben priorizarse en los laboratorios de exploración funcional respiratoria.
4. VARIABILIDAD CLÍNICA ENTRE NEUMÓLOGOS SIN DEDICACIÓN EXPRESA A EPID.
  - a. Se recomienda la dedicación al menos parcial de neumólogos concretos para EPID en todos los niveles asistenciales.

- 
5. VARIABILIDAD CLÍNICA ENTRE REUMATÓLOGOS E INTERNISTAS PARA EL ABORDAJE DE LA EPID.
    - a. Los reumatólogos y/o internistas que atienden a pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC) deben realizar anamnesis dirigida a síntomas respiratorios, auscultación torácica y SpO2 basal en la consulta a todos sus pacientes y en todas las visitas, y activar el circuito rápido descrito en el punto 2 ante la sospecha de EPID.
  6. FALTA EXPERIENCIA MÉDICA EN EL ABORDAJE DE EPID.
    - a. En todos los hospitales se recomienda que haya algún neumólogo, radiólogo y reumatólogo/internista (también patólogo) con especial dedicación a las EPID.
  7. FALTA EXPERIENCIA O NO ES POSIBLE ORGANIZAR UN CMD DE EPID EN TODOS LOS NIVELES ASISTENCIALES.
    - a. En todos los hospitales de cualquier nivel debería existir un CMD formado, al menos, por neumólogo, radiólogo y reumatólogo/internista.
    - b. De preferencia, debería incluirse también a patólogos (celularidad y citología del LBA, interpretación de criobiopsia, reinterpretación de biopsia pulmonar realizada en otro hospital de referencia, etc.), cirugía torácica y Farmacia Hospitalaria.
  8. FALTA MANEJO PROTOCOLIZADO DE PACIENTES CON EPID EN LA FASE FINAL DE LA ENFERMEDAD.
    - a. Debe priorizarse la comodidad y el confort del paciente, y puede darse de alta de la consulta de EPID siempre que se cumpla la condición siguiente:
    - b. Deben implantarse circuitos asistenciales departamentales para estos casos, según disponibilidad (p. ej.: enfermera gestora de casos, protocolo “Atención al final de la vida”, paliativos, UHD, etc.).

## 4. Medidas accionables para un mejor manejo del paciente con EPID

### 4.1 Papel del Comité Multidisciplinar (CMD) interno y externo


Varios estudios han plasmado la necesidad de valoraciones multidisciplinarias en los pacientes con EPID (11–13). Según estos trabajos, cuando los pacientes con EPID son evaluados conjuntamente se alcanza el diagnóstico con más seguridad que cuando se realiza individualmente. Aunque estas recomendaciones son ampliamente aceptadas en la comunidad científica, no existen guías específicas sobre cómo formar los equipos multidisciplinarios, ni sobre cómo se deben dirigir. La revisión realizada por Wells sobre fibrosis pulmonar idiopática (FPI), publicada en 2013 (14), y posteriormente las guías ATS 2022 sobre FPI y fibrosis pulmonar progresiva (FPP) (8), refuerzan estas recomendaciones, sin dar directrices claras.

#### **¿Quién debe formar el CMD?**

Como se ha dicho previamente, un CMD debe incluir un neumólogo experto en intersticio, un radiólogo con dedicación, al menos parcial, al tórax, un reumatólogo/internista (sin ser estas dos especialidades excluyentes) y un cirujano torácico y patólogo con dedicación a patología intersticial. Estos dos últimos especialistas intervendrán en el comité si es preciso. Es recomendable la presencia de un farmacéutico hospitalario porque puede aportar información complementaria sobre los tratamientos disponibles en términos de eficacia, seguridad y coste, valorar la polimedicación y la adherencia al tratamiento y monitorizar las interacciones medicamentosas. No obstante, es importante remarcar que la participación de estas otras especialidades (farmacia, cirujano torácico, patólogo, neumólogo intervencionista...) es recomendable, pero no imprescindible para considerar eficiente un CMD.

#### **¿Con qué frecuencia se debe reunir el CMD?**

El CMD debe reunirse, como mínimo, una vez al mes, período ampliable según las necesidades de cada servicio.



La duración de la reunión irá en función del número de pacientes y de la complejidad de cada caso.

### **¿Qué pacientes se presentan en CMD?**

Se presentarán a valoración del CMD los pacientes con EPID cuyo diagnóstico o manejo, tanto clínico como radiológico, sea complejo, tras un estudio completo que incluya analítica de sangre, pruebas de función respiratoria completas (espirometría, pletismografía, difusión y test de la marcha) y TCAR.

En todos los pacientes con enfermedad reumatológica, ante la sospecha de EPID, será obligatoria la realización de una TCAR.

El papel del CMD, que tiene personalidad clínica propia, es el de ejercer un papel consultor para el diagnóstico y la decisión terapéutica, además de asumir el control evolutivo de la patología del paciente en el caso de que surjan nuevos datos a comentar o nuevas decisiones clínicas a discutir.

Las decisiones del CMD, que es soberano, deben ser vinculantes, y es fundamental que cada caso presentado y las decisiones tomadas por el CMD queden registradas. Por lo tanto, debe existir una agenda propia del CMD y, además, tanto la presentación del paciente al comité como las decisiones tomadas por este deben constar en la historia clínica del paciente.

En la actualidad, la lista de hospitales con unidades especializadas o consultas monográficas acreditadas por la Sociedad Española de Patología Respiratoria (SEPAR) en la Comunidad Valenciana para pacientes diagnosticados de EPID es la siguiente (10):

- Consorcio Hospital General Universitario de Valencia (Valencia)
- Hospital Universitario Dr. Peset (Valencia)
- Hospital General Universitario Dr. Balmis (Alicante)
- Hospital Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante)
- Hospital General Universitario de Elche (Alicante)
- Hospital Universitari Sant Joan d'Alacant (Alicante)
- Hospital Clínico Universitario de Valencia (Valencia)

En la provincia de Valencia hay otros hospitales (como por ejemplo el Hospital La Fe) que disponen de una unidad especializada o consulta monográfica completamente operativas, aunque no estén acreditadas por la SEPAR.

Un aspecto para considerar de cara al futuro inmediato es que todos los hospitales deberían solicitar la acreditación de sus unidades especializadas o consultas monográficas de EPID ya existentes, en caso de no haberlo hecho todavía.

En la Comunidad Valenciana existen además CMD externos en el Hospital General Universitario de Valencia y en el Hospital General Universitario Dr. Balmis, donde los facultativos de hospitales comarcales presentan sus casos.

Los hospitales comarcales deben tener accesibilidad a los CMD externos de sus centros de referencia para presentar sus casos de EPID (de forma presencial o telemática). Por otra parte, la posibilidad de presentar pacientes al CMD del hospital de referencia o al CMD externo no deben ser opciones excluyentes.

## 4.2 Agilización del diagnóstico


Ante la sospecha de EPID, las pruebas a realizar de forma prioritaria son TCAR y pruebas funcionales respiratorias (PFR) y, en segundo lugar, analítica sérica.

- *Implantación de la alerta neumológica- **Pruebas funcionales respiratorias***

Las PFR constituyen un elemento básico de la evaluación de los pacientes con EPID, tanto en la valoración de la enfermedad pulmonar como en la evaluación de la gravedad y en la monitorización de la progresión durante el seguimiento (15,16).

La información que proporcionan debe integrarse siempre con los datos clínicos y radiológicos (17).

En la práctica clínica, la valoración de la función pulmonar se realiza principalmente mediante una espirometría y, si es posible, un estudio de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO). En la actualidad, los dos parámetros que marcan la progresión de la enfermedad son el porcentaje de la capacidad vital forzada (%FVC) y el porcentaje de la



DLCO (%DLCO) (18,19), de hecho, el %FVC se considera un objetivo prioritario para los estudios de desarrollo de fármacos en el tratamiento de la FPI y otras EPID (20,21).

Las PFR se deben realizar en un plazo máximo de un mes tras la confirmación radiológica de EPID, coincidiendo con la visita al especialista de Neumología.

Sería recomendable que constara el informe radiológico y funcional en la historia clínica del paciente.

- *Implantación de la alerta radiológica- **TCAR***


Aunque nos podemos encontrar con un amplio rango de cuadros clínicos en cuanto a la duración de los síntomas o la velocidad de progresión, es deseable que ante la sospecha de EPID por radiografía de tórax o por clínica, se realice, lo antes posible, una tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) torácica.

Si la sospecha clínica es elevada, no se debe considerar la radiografía de tórax como técnica de despistaje, ya que una afectación leve puede pasar desapercibida y la TCAR va a ser siempre la prueba definitiva.

La TCAR se debe realizar en un plazo máximo de un mes tras la sospecha radiológica de EPID o en casos de sospecha elevada derivada de la clínica y la exploración. El estudio de TCAR debe ser realizado en decúbito supino e inspiración profunda, incluyendo de forma continua todo el tórax con cortes de menos de 1,5 mm de espesor y reconstruyéndolo con algoritmo de alta definición. Puede ser necesaria, opcionalmente, la realización de cortes en espiración o en decúbito prono.

En el caso de que la TCAR confirme la sospecha, debe existir un mecanismo de comunicación rápida mediante el cual se pueda derivar al paciente a la consulta de Neumología en un corto intervalo de tiempo.

Del mismo modo, la visita con el especialista de Neumología debería realizarse en un plazo máximo de un mes tras la confirmación por TCAR del diagnóstico.



Se considerará válida cualquier vía de comunicación, siempre y cuando sea fiable, efectiva y permita una trazabilidad del proceso. Asimismo, sería recomendable que constara tanto en el informe radiológico como en la historia clínica del paciente este proceso de comunicación.

El neumólogo será el responsable de la decisión de derivar o no al paciente al CMD (propio o externo).

### 4.3 Vías rápidas de derivación intrahospitalaria


En muchas ocasiones, la sospecha de EPID se establece en el ámbito de la medicina especializada, ya sea durante una hospitalización, en un proceso de urgencias o en la asistencia a pacientes ambulatorios en consultas externas. Resulta, por tanto, de especial importancia definir el itinerario clínico del paciente en el que se establece dicha sospecha.

Hay que diferenciar dos situaciones en función del servicio responsable del paciente:

1. Paciente bajo la responsabilidad de un servicio central en la atención a pacientes con EPID (Medicina Interna, Neumología o Reumatología): en estos casos, la dispersión/pérdida de pacientes debe ser nula y se debe garantizar el acceso ágil por parte del paciente a la consulta monográfica o, en su defecto, al CMD.
2. Paciente bajo la responsabilidad de cualquier otro servicio clínico: se debe concienciar al resto de especialidades médicas para que, en caso de detectarse o sospechar de EPID, se realice una interconsulta al servicio de Neumología en la asistencia a pacientes con EPID. En este escenario, la alerta radiológica también puede ser una herramienta de gran ayuda para evitar la pérdida del paciente.

En la mayoría de los centros, las interconsultas son evaluadas, clasificadas y priorizadas por jefes de servicio o jefes clínicos. Los mandos deben estar, por tanto, informados de la necesidad de garantizar un acceso temprano al circuito asistencial adecuado a los pacientes con EPID.

La vía de derivación entre servicios (básicamente desde Reumatología o Medicina Interna a Neumología) se realizará mediante interconsulta hospitalaria. La hoja de interconsulta propia de cada hospital definirá la urgencia requerida en la visita, siendo preferente o no preferente



en función de las necesidades del paciente. En la hoja de interconsulta deberá quedar claramente establecida la sospecha de EPID.

El plazo de respuesta a esta interconsulta se establece en un máximo de 15 días (desde el día de la derivación mediante la interconsulta hasta el día de la visita al neumólogo).

En aquellos centros en los que sea posible, se recomienda la realización de visitas conjuntas, siempre y cuando esto represente una mejora del proceso asistencial. Si no es posible, la sugerencia es realizar visitas coordinadas.

Como se ha mencionado anteriormente, habrá que derivar por vía rápida al servicio de Neumología a cualquier paciente con sospecha de EPID tras realización de una TCAR de confirmación (si es posible).

1. Definición de **la sospecha clínica de EPID identificable en cualquier ámbito** que no esté implicado en la ruta de la EPID:
  - a. Disnea de esfuerzo no explicable por otra causa, junto con la auscultación de crepitantes de tipo velcro, alteraciones radiológicas intersticiales y espirometría restrictiva.
2. Establecer **protocolos claros de derivación**.
  - a. En el caso de hospitales con CMD: derivación mediante el sistema de cada hospital.
  - b. En el caso de hospitales sin CMD: derivación inmediata al neumólogo del hospital.

En los centros que disponen de consulta monográfica sería interesante disponer de una trazabilidad de los pacientes para que, una vez incluidos en la ruta, tengan un seguimiento sin que salgan del circuito al perder visitas.

Sin embargo, aunque exista sospecha de EPID, serán considerados **potencialmente pacientes no elegibles para un circuito rápido** (y, ante la duda, remitir al CMD de referencia) aquellos con:

- Edad muy avanzada (> 85 años).
- Comorbilidades importantes.
- Neoplasias activas.
- Expectativa de vida inferior a un año.



- Enfermedades intersticiales profesionales ya conocidas y en situación de estabilidad clínica y funcional (silicosis, asbestosis).
- Pacientes que cumplan los criterios de hospitalización.
- Pacientes con cardiopatía severa y antecedentes de insuficiencias cardíacas de repetición o datos radiológicos que sugieran insuficiencia cardíaca congestiva.
- Pacientes con una situación funcional que no recomiende un tratamiento antifibrótico/trasplante de pulmón.

## 5. Indicadores de calidad: de proceso y de resultado

Como en todo procedimiento de gestión asistencial, consideramos necesario recoger en este documento unos indicadores de calidad que reflejen el buen funcionamiento del mismo, una vez implantado en todos los hospitales públicos de la Comunidad Valenciana, o, por el contrario, permitan detectar disfunciones o fallos que deban corregirse.

Así, proponemos unos indicadores de proceso (aquellos que permitan medir que el circuito rápido para el diagnóstico y el tratamiento de la EPID es eficaz y eficiente) y unos indicadores de resultado (aquellos que nos permitan alcanzar el objetivo propuesto, es decir, implantar circuitos rápidos de asistencia intrahospitalaria e interdepartamental para pacientes con EPID).

### 5.1 Indicadores de proceso

1. “Alerta radiológica”: desde RX de tórax con patrón intersticial hasta TCAR, entre 15 y 30 días como máximo.
2. Primera visita con el neumólogo de EPID: entre 15 y 30 días, como máximo.
3. Exploración funcional respiratoria completa: entre 15 y 30 días, como máximo, desde la derivación del paciente al neumólogo.

### 5.2 Indicadores de resultado

1. Puesta en marcha de nuevas consultas monográficas de EPID en todos los hospitales públicos de la Comunidad Valenciana en un año.
2. Unidades EPID acreditadas por la SEPAR, en cualquier nivel de complejidad, en los hospitales públicos valencianos en cinco años (periodo de tiempo en el que la SEPAR actualiza el proceso de acreditación de unidades).

## 6. Conclusiones

1. Todo paciente debe de tener un **acceso garantizado** a un circuito asistencial rápido en EPID, independientemente del nivel hospitalario en que el paciente sea atendido.
2. Es necesaria la **existencia de un CMD** en todos los hospitales referentes de Departamento de la Comunidad Valenciana.
3. En el caso de los hospitales comarcales, es deseable la existencia de un CMD y, en su defecto, deben establecerse vínculos con el hospital de referencia que le corresponda.
4. Todo el entorno asistencial del centro hospitalario debe ser consciente de la importancia del **acceso temprano** a dicho circuito en este tipo de pacientes.
5. Debe existir al menos un **neumólogo responsable** por centro en la asistencia a pacientes con EPID, siendo ideal y recomendable la participación **multidisciplinar**.
6. La sospecha clínica y/o radiológica de EPID debe ser objeto de **derivación y asistencia precoz**.
7. Es fundamental la **colaboración** de los **servicios implicados** en este circuito (Reumatología, Medicina Interna, Radiología y Farmacia Hospitalaria) en la **derivación intrahospitalaria** de estos pacientes.

## 7. Bibliografía de referencia

1. Rodríguez Portal et al. [https://www.neumosur.net/files/ebooks/EB04-34\\_FPI.pdf](https://www.neumosur.net/files/ebooks/EB04-34_FPI.pdf). Enfermedades intersticiales difusas del pulmón. Fibrosis pulmonar idiopática.
2. Tirelli C, Pesenti C, Miozzo M, Mondoni M, Fontana L, Centanni S. The Genetic and Epigenetic Footprint in Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Familial Pulmonary Fibrosis: A State-of-the-Art Review. *Diagnostics (Basel)* [Internet]. 2022 Dec 1 [cited 2023 Jun 29];12(12). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36553114/>
3. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2013 Aug 1 [cited 2023 Jun 29];49(8):343–53. Available from: <https://www.archbronconeumol.org/en-normativa-sobre-el-diagnostico-tratamiento-articulo-S0300289613000999>

4. Duchemann B, Annesi-Maesano I, De Naurois CJ, Sanyal S, Brillet PY, Brauner M, et al. Prevalence and incidence of interstitial lung diseases in a multi-ethnic county of Greater Paris. *European Respiratory Journal* [Internet]. 2017 Aug 1 [cited 2023 Jun 29];50(2). Available from: <https://erj.ersjournals.com/content/50/2/1602419>
5. Karakatsani A, Papakosta D, Rapti A, Antoniou KM, Dimadi M, Markopoulou A, et al. Epidemiology of interstitial lung diseases in Greece. *Respir Med* [Internet]. 2009 Aug [cited 2023 Jun 29];103(8):1122–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19345567/>
6. López-Campos JL, Rodríguez-Becerra E. Incidence of interstitial lung diseases in the south of Spain 1998-2000: the RENIA study. *Eur J Epidemiol* [Internet]. 2004 [cited 2023 Jun 29];19(2):155–61. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15074571/>
7. ESTUDIO RENIGAL. GAMEPID. Sociedad Gallega de Patología Respiratoria (SOGAPAR). Octubre 2016. 2016.
8. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Antoniou KM, Bissell BD, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2022 May 1 [cited 2023 Jun 29];205(9):E18–47. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35486072/>
9. ACTIVIDAD DE DONACIÓN Y TRASPLANTE PULMONAR ESPAÑA 2022 Organización Nacional de Trasplantes.
10. UNIDADES ACREDITADAS DE EPID | separ [Internet]. [cited 2023 Jun 29]. Available from: <https://www.separ.es/node/826>
11. Chaudhuri N, Spencer L, Greaves M, Bishop P, Chaturvedi A, Leonard C. A Review of the Multidisciplinary Diagnosis of Interstitial Lung Diseases: A Retrospective Analysis in a Single UK Specialist Centre. *J Clin Med* [Internet]. 2016 Aug 1 [cited 2023 Jun 29];5(8). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27472372/>
12. Cottin V, Martinez FJ, Smith V, Walsh SLF. Multidisciplinary teams in the clinical care of fibrotic interstitial lung disease: current perspectives. *European Respiratory Review* [Internet]. 2022 Sep 30 [cited 2023 Jun 29];31(165). Available from: <https://err.ersjournals.com/content/31/165/220003>
13. Richeldi L, Lauanders N, Martinez F, Walsh SLF, Myers J, Wang B, et al. The characterisation of interstitial lung disease multidisciplinary team meetings: a global study. *ERJ Open Res* [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2023 Jun 29];5(2). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30949489/>

- 
14. Wells AU. The revised ATS/ERS/JRS/ALAT diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis (IPF)--practical implications. *Respir Res* [Internet]. 2013 [cited 2023 Jun 29];14 Suppl 1(Suppl 1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23734820/>
  15. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, Rodríguez Becerra E, et al. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. *Arch Bronconeumol*. 2003 Jan;39(12):580–600.
  16. Ciancio N, Pavone M, Torrisi SE, Vancheri A, Sambataro D, Palmucci S, et al. Contribution of pulmonary function tests (PFTs) to the diagnosis and follow up of connective tissue diseases. *Multidiscip Respir Med* [Internet]. 2019 May 15 [cited 2023 Jun 29];14(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31114679/>
  17. Valenzuela C, Wells AU. Pulmonary function tests in multisystem disorders: Prejudices and pitfalls. *ERS Monograph*. 2019;2019(9781849841122):14–26.
  18. Collard HR, King TE, Bartelson BB, Vourlekis JS, Schwarz MI, Brown KK. Changes in clinical and physiologic variables predict survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2003 Sep 1 [cited 2023 Jun 29];168(5):538–42. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12773325/>
  19. Distler O, Assassi S, Cottin V, Cutolo M, Danoff SK, Denton CP, et al. Predictors of progression in systemic sclerosis patients with interstitial lung disease. *Eur Respir J* [Internet]. 2020 [cited 2023 Jun 29];55(5). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32079645/>
  20. Ley B. Clarity on Endpoints for Clinical Trials in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc* [Internet]. 2017 Sep 1 [cited 2023 Jun 29];14(9):1383–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28862501/>
  21. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, Devaraj A, Walsh SLF, Inoue Y, et al. Nintedanib in Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *N Engl J Med* [Internet]. 2019 Oct 31 [cited 2023 Jun 29];381(18):1718–27. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31566307/>

## 8. Anexo: Checklist

### MEDIDAS ADICIONALES PARA UN MEJOR MANEJO DEL PACIENTE CON EPID.

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR		
	SÍ	NO
Hay CMD.		
Si no CMD, tiene acceso a CMD externo.		
Unidad acreditada por SEPAR.		
Reúne $\leq 1$ mes.		
Decisiones CMD en HCE.		
Paciente con PFR.		
Paciente con TACAR.		
Paciente con analítica.		

AGILIZACIÓN EN DIAGNOSTICO			
	SÍ	NO	Media actual
Sospecha clínica EPID*			
PFR < 1mes			
TACAR < 1 mes			
Analítica sérica < 1 mes			
Comunicación rápida con neumólogo < 1 mes			

DERIVACIÓN INTRAHOSPITALARIA			
	SÍ	NO	Media actual
Paciente ante sospecha EPID*. Dispone de interconsulta con neumología ≤ 15 días?			
Existe consulta simultanea/conjunta NM/RE- MI?			
Protocolo de derivación.			

\*Sospecha clínica de EPID: Disnea de esfuerzo no explicable por otra causa, junto con la auscultación de crepitantes de tipo velcro, alteraciones radiológicas intersticiales y espirometría restrictiva.

#### INDICADORES DE CALIDAD: PROCESO Y RESULTADO.

INDICADORES DE PROCESO			
	SÍ	NO	Media actual
<b>Alerta radiológica:</b> desde RX de tórax con patrón intersticial hasta TACAR, entre 15 y 30 días máximo			
<b>Primera visita con neumólogo EPID:</b> entre 15 y 30 días máximo.			
<b>Exploración funcional respiratoria completa:</b> entre 15 y 30 días como máximo desde derivación del paciente al neumólogo			

INDICADORES DE RESULTADO		
	SÍ	NO
<b>Puesta en marcha de nuevas consultas monográficas de EPID en todos los hospitales públicos de la comunidad valenciana en 1 año.</b>		
<b>Unidades de EPID acreditadas por SEPAR, en cualquier nivel de complejidad, en los hospitales públicos valencianos en 5 años (periodo de tiempo en el que SEPAR actualiza el proceso de acreditación de unidades).</b>		