

Manejo de las enfermedades intersticiales en Argentina: Una encuesta a neumonólogos

Correspondencia:

Brenda Varela
Domicilio postal: Av Pueyrredón 2127- CABA.
Tel.: 4-8277000 (2722)
E-mail: brendavarela144@hotmail.com

Recibido: 23.04.2015

Aceptado: 17.07.2015

Autores: Brenda Varela, Gabriela Tabaj, Juan Ignacio Enghelmayer, Silvia Quadrelli, Tulio Papucci, Andrea Pino, Marcelo Fernández Casares

Sección Enfermedades Intersticiales de la AAMR

Resumen

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un grupo de enfermedades raras que, si bien comparten ciertas características clínicas, tienen un pronóstico muy diferente. La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más prevalente en muchos países y su diagnóstico puede ser difícil. Luego de los resultados expuestos en el consenso sobre diagnóstico y manejo de la FPI, y la llegada de nuevas drogas como la pirfenidona, se ha modificado el enfoque de esta enfermedad. Se realizó una encuesta a neumonólogos argentinos, con el fin de evaluar la aceptabilidad e implementación de estas guías en Argentina.

Materiales y métodos: Se diseñó una encuesta con 24 preguntas. Entre los datos que se recolectaron en el cuestionario estaban demografía de los encuestados, lugar de trabajo (instituciones públicas, privadas, grandes o pequeños centros o instituciones), frecuencia con la que evaluaban pacientes con FPI, disponibilidad de pruebas diagnósticas y estrategias diagnósticas empleadas para pacientes con EPID. Por último, la encuesta se focalizó en las recomendaciones terapéuticas en los pacientes diagnosticados como FPI. Dicha encuesta fue completada durante el Congreso Argentino de Medicina Respiratoria que se realizó en el 2013 en la ciudad de Mendoza. La misma metodología y cuestionario fueron utilizados previamente en el Congreso Argentino de Medicina Respiratoria del 2011.

Resultados: Un total de 252 médicos respondieron la encuesta en el 2013, lo que representó alrededor del 20% de los concurrentes al congreso. El método complementario de mayor disponibilidad fue la prueba de marcha de 6 minutos (PM6M). El método complementario más utilizado fue la tomografía computada de tórax (86.9% de los encuestados la realizaban ante la sospecha de EPID) y solo el 44.4% de los encuestados realizaban difusión de monóxido de carbono (DLCO) en todos sus pacientes. Cerca del 50% de los encuestados consultaban a centros de referencia en menos del 30% de sus casos con sospecha de EPID. Menos del 20% de los respondedores consideraban que llegaban a un diagnóstico definitivo de EPID en más del 60% de sus pacientes. La distribución final de los diagnósticos fue heterogénea. Notablemente, casi el 50% de los encuestados consideraba que la FPI había sido el diagnóstico final en menos de 30% de sus pacientes. Solo el 30% de los encuestados prescribieron pirfenidona como tratamiento de elección en la FPI y más del 60% todavía continuaban prescribiendo tratamientos que incluían diferentes combinaciones de corticoides e inmunosupresores.

Conclusiones: Nuestra encuesta sugiere que existen dificultades en el abordaje diagnóstico de estas entidades, que existe un bajo porcentaje de pacientes que son evaluados en centros de referencia y que hay una baja proporción de estos que reciben tratamiento específico.

Palabras clave: enfermedad pulmonar intersticial difusa, fibrosis pulmonar idiopática, enfermedad del tejido conectivo, pirfenidona, encuesta

Abstract

Management of Interstitial Lung Diseases in Argentina: a Survey to Pulmonologists

Background: Diffuse interstitial (or parenchymal) lung diseases (ILDs) are a very large group of diseases that although they share certain clinical features, have a very different prognosis. Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is the most prevalent in many countries and its diagnosis can be difficult. After the results shown in the consensus on diagnosis and management of IPF, and the arrival of new drugs such as pirfenidone, the approach to this disease have changed. A survey was performed to Argentine pulmonologists in order to evaluate the acceptability and implementation of these guidelines in Argentina.

Material and Methods: A survey of 24 questions was designed. Among the data collected in the questionnaire were demographics of respondents, workplace (public or private healthcare facilities, referral center, large or small healthcare centers or institutions), frequency at which IPF patients were examined, availability of diagnostic tests, and diagnostic strategies used with ILD patients. Finally, the survey focused on therapeutic recommendations for patients diagnosed with IPF. The survey was completed during the Argentine Congress of Respiratory Medicine held in 2013 in the city of Mendoza. The same methodology and questionnaire were previously used in the Argentine Congress of Respiratory Medicine in 2011.

Results: In 2013, a total of 252 physicians completed the survey, which represented approximately 20% of Congress attendees. The complementary test of higher availability was the six minutes walk test (6MWT). The most widely used supplementary method was thoracic computed tomography (CT) as 86.9% of the responders used it if they suspected ILD, and only 44.4% of the responders used diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide (DLCO) with all their patients. Almost 50% of the responders consulted referral centers for less than 30% of patients with suspected ILD. Less than 20% of the responders considered that they reached a final diagnosis of ILD in over 60% of their patients. Final distribution of diagnosis was heterogeneous. Interestingly, almost 50% of the responders considered IPF as the final diagnosis in less than 30% of their patients. Approximately 50% of the responders answered that less than 20% of their IPF patients received specific treatment for the disease.

Conclusions: Our survey suggests that there are difficulties in the diagnostic approach of ILDs, there is a low percentage of patients that are evaluated in referral centers and there is a low proportion of IPF patients receiving specific treatment

Key words: Diffuse interstitial (or parenchymal) lung diseases, Idiopathic pulmonary fibrosis, Connective Tissue Disease, Pirfenidone

Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) representan un amplio grupo que abarca más de 200 entidades diferentes y muchas de ellas son llamadas enfermedades “huérfanas” o raras. El consenso ATS/ERS (American Thoracic Society/ European Respiratory Society)¹ clasifica a las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) en siete entidades clínico-patológicas. Esta clasificación, que está mayormente basada en la histopatología, depende además de una estrecha relación entre clínicos, radiólogos, patólogos y un enfoque multidisciplinario. La tomografía computada de tórax con cortes de alta resolución (TCAR) es una herramienta fundamental en el abordaje diagnós-

tico de las NII, ya que en muchos casos el patrón tomográfico, en un contexto clínico adecuado, es suficiente para arribar a un diagnóstico definitivo.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad fibrosante progresiva que lamentablemente, a la fecha, no cuenta con un tratamiento curativo y tiene una supervivencia media de 2 a 5 años luego del diagnóstico². La búsqueda de un tratamiento efectivo ha implicado numerosos ensayos de investigación clínica sin éxito alguno hasta el 2011, cuando en Europa fue aprobado el primer tratamiento para la FPI, la pirfenidona³.

El diagnóstico de las EPID puede ser muy difícil, especialmente cuando se trata de una FPI o neumonía intersticial no específica (NINE). Diferentes sociedades (ATS, ERS, JRS y ALAT)

han revisado extensamente la literatura y las guías disponibles sobre las recomendaciones para el diagnóstico y manejo de la FPI. Nueva información ha estado disponible desde el 2011 luego de la aprobación de la pirfenidona y los resultados negativos del tratamiento con el “triple esquema” de corticoides-azatioprina y n-acetil-cisteína⁴.

La aceptabilidad y las dificultades sobre la implementación de estas guías no han sido valoradas en Argentina.

Se realizó una encuesta entre neumonólogos argentinos en general que asistieron al Congreso Argentino de Medicina Respiratoria llevado a cabo en octubre del año 2013 con el fin de evaluar la aceptabilidad e implementación de estas guías en Argentina. Los criterios que utilizaban los diferentes encuestados para el diagnóstico de FPI previo al consenso del 2011 no fueron especificados. Los resultados de esta encuesta fueron comparados con otra encuesta similar dirigida por la sesión de enfermedades intersticiales en la Asociación Argentina de Medicina Respiratoria realizada dos años antes.

Materiales y métodos

Se diseñó un cuestionario de 24 ítems para caracterizar los patrones de práctica clínica actuales con respecto a la disponibilidad de recursos, evaluación de las EPID y tratamiento de los pacientes con FPI por parte de los neumonólogos. El cuestionario estuvo disponible en un escritorio durante el Congreso Argentino de Medicina Respiratoria llevado a cabo en la ciudad de Mendoza en el año 2013. Se recolectaron los siguientes datos: demografía de los encuestados, lugar de trabajo (instituciones públicas, privadas, grandes o pequeños centros o instituciones), frecuencia con la que evaluaban pacientes con FPI, disponibilidad de pruebas diagnósticas y estrategias diagnósticas empleadas para pacientes con EPID. Por último, la encuesta se focalizó en las recomendaciones terapéuticas en los pacientes diagnosticados como FPI. La misma metodología y cuestionario fueron utilizados previamente en el Congreso Argentino de Medicina Respiratoria del 2011.

Los datos fueron representados como proporción de encuestados. La comparación entre los médicos que trabajan más del 50% de su tiempo en instituciones de alta complejidad y pequeños centros fue hecha por la pruebas de chi cuadrado. Los

respondedores de las encuestas en el 2013 y el 2011 fueron comparados usando también chi cuadrado.

Encuestas (2011 y 2013) ANEXO I y II al final del artículo.

Resultados

Un total de 252 médicos respondieron la encuesta en el 2013, lo que representó alrededor del 20% de los concurrentes al Congreso. En el año 2011, se encuestaron 155 médicos.

Más del 60% de los encuestados en el 2013 eran mujeres **menores** de 50 años (Tabla 1) y vivían en grandes ciudades (Figura 1). El 90% eran neumonólogos (12% con alguna especialidad relacionada como medicina interna o terapia intensiva). El 29% de los encuestados declararon que ejercían la medicina (en más del 50% del tiempo) en centros públicos y el 25% en centros privados de referencia. Los restantes encuestados, definieron sus prácticas sólo en instituciones pequeñas o privadas. Más del 80% de los encuestados estaban involucrados en menos de 20 casos anuales de EPID (Figura 2). El

TABLA 1. Edad de los participantes

Edad	n	Porcentaje
< 40	87	34,5
41-50	78	31,0
51-60	73	29,0
61-70	14	5,6
Total	252	100,0

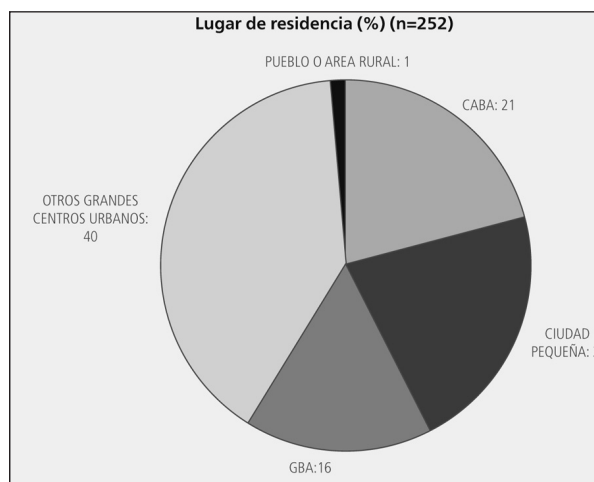


Figura 1. Lugar de residencia de los participantes.

método complementario de mayor disponibilidad fue la prueba de marcha de 6 minutos (PM6M) (Figura 3). El método complementario más utilizado fue la tomografía computada de tórax (86.9% de los encuestados la realizaban ante la sospecha de EPID) y solo el 44.4% de los encuestados realizaban difusión de monóxido de carbono (DLCO) en todos sus pacientes (Tabla 2). La frecuencia de

uso de otros métodos diagnósticos se muestra en la Tabla 3.

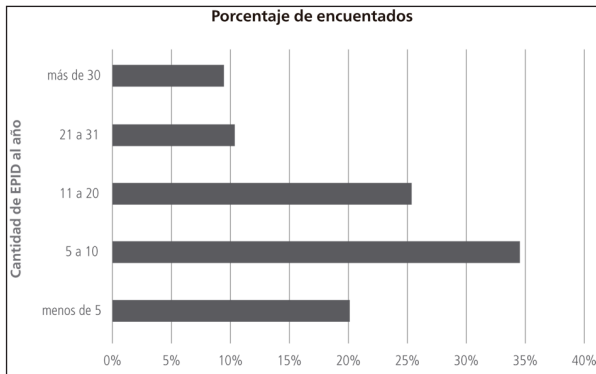


Figura 2. Cantidad de EPID asistidas por año.

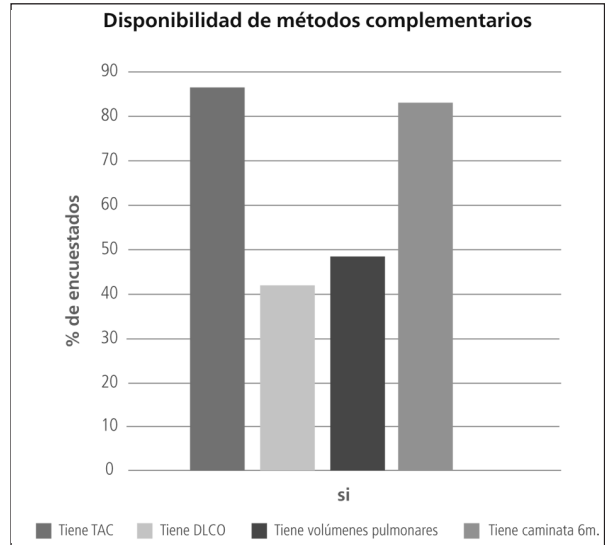


Figura 3. Disponibilidad de métodos complementarios.

TABLA 2. Uso de los métodos complementarios en el estudio de las EPID

% de pacientes a quienes realiza el estudio	TC (n = 244) % de respuestas	DLCO (n = 243) % de respuestas	PM6M (n = 243) % de respuestas	volúmenes pulmonares (n= 243) % de respuestas
0	2,0	23,0	4,9	25,1
5	0,4	0,8	0,8	3,3
10	0,4	4,1	1,2	1,2
20	0,4	1,6	2,1	3,7
40	0,8	3,3	2,1	0,8
50	0,4	7,8	4,5	7,4
60	0,8	0,8	3,3	1,6
70	0,8	3,3	4,1	2,9
80	3,7	9,0	7,0	6,6
90	3,28	1,6	2,5	2,1
100	86,9	44,4	67,5	45,3
Total	100,0	100,0	100,0	100,0

TABLA 3. Uso de otros métodos complementarios en el estudio de las EPID (n = 243)

Porcentaje del uso del método	Anticuerpos (% de encuestados)	FBC (% de encuestados)	Ecocardiograma Doppler (% de encuestados)	Test de ejercicio (% de encuestados)	Biopsiaquirúrgica (% de encuestados)
< 30	31,7	34,2	13,6	55,1	59,3
30-50	10,7	32,9	14,0	15,2	31,7
51-70	2,1	8,6	9,1	6,6	2,9
> 70	55,6	24,3	63,4	23,0	6,2

La razón de la no utilización de los diferentes métodos diagnósticos fue variable, pero una alta proporción de encuestados contestó que la limitante para solicitar ciertas pruebas era su alto costo o la falta de disponibilidad (Tabla 4).

En caso de realizarse una biopsia quirúrgica, aproximadamente sólo un tercio de los encuestados enviaban siempre o frecuentemente sus muestras para ser examinadas por un patólogo experto en patología pulmonar (Figura 4). Cerca del 50% de los encuestados consultaban a centros de referencia en menos del 30% de sus casos con sospecha de EPID (Figura 5). Entre los 190 encuestados que explicaron las razones de esto, 58.4% no consultaba porque no lo creía necesario y el 41.5% porque no tenía fácil acceso a dichos centros.

Menos del 20% de los respondedores consideraban que llegaban a un diagnóstico definitivo de EPID en más del 60% de sus pacientes (Figura 6). La distribución final de los diagnósticos fue heterogénea. Notablemente, casi el 50% de los encuestados consideraba que la FPI fue el diagnóstico final en menos de 30% de sus pacientes. (Tabla 5). Entre los diagnósticos alternativos había una gran proporción de enfermedad intersticial asociada a enfermedades del colágeno. Alrededor del 50% de los encuestados declaró que menos del 20% de sus pacientes con FPI recibía algún tratamiento específico para la enfermedad (Figura 7).

Sólo el 30% de los encuestados prescribieron pirfenidona como tratamiento de elección en la FPI y más del 60% todavía continuaban prescribiendo

TABLA 4. Razones para no utilizar los métodos en los casos en que no se utiliza

Razones para no usar el método	TC (n = 36)	DLCO (n = 112)	Volúmenes pulmonares (n = 107)	PM6M (n = 44)	Test de ejercicio (n = 122)	Ecocardiograma (n = 122)	FBC (n = 114)	Anticuerpos (n = 86)	Biopsia (n = 145)
Es de muy difícil acceso	33,3%	69,6%	66,4%	27,3%	59,8%	20,0%	22,8%	55,8%	34,5%
Es muy costoso	16,7%	11,6%	11,2%	2,3%	4,9%	10,9%	9,6%	8,1%	9,0%
No lo creo necesario	50,0%	18,8%	22,4%	70,5%	35,2%	69,1%	67,5%	36,0%	56,6%

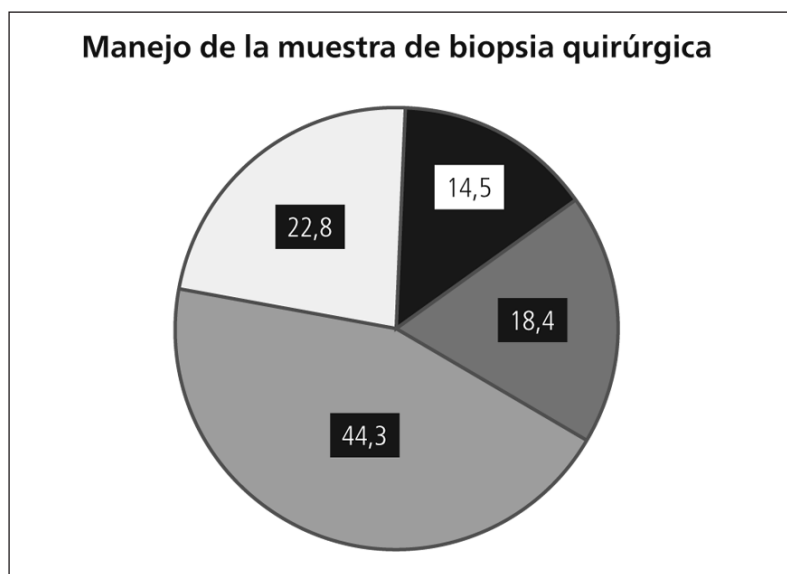


Figura 4. Manejo de la biopsia quirúrgica

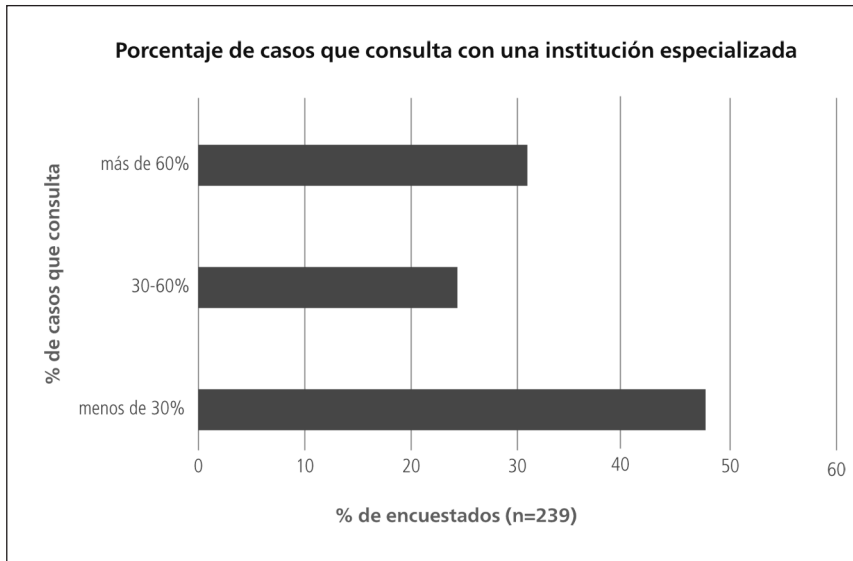


Figura 5. Proporción de pacientes con EPID que consultan en centros especializados

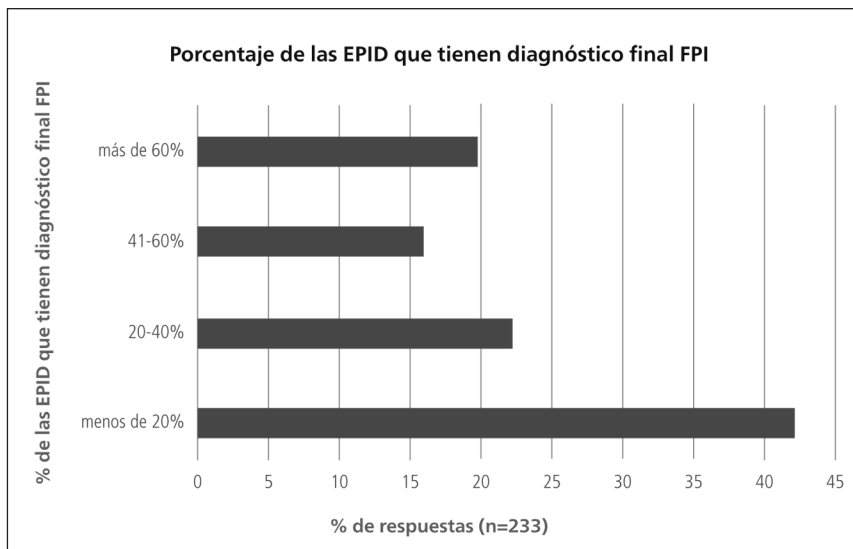


Figura 6. Porcentaje de casos en que se llega a un diagnóstico definitivo

TABLA 5. Distribución de los diagnósticos de EPID

Proporción de las consultas	Proporción de EPID asociadas a ETC (n = 236)	Proporción de EPID que son (n = 233)
Less than 30%	33,5%	49,8%
30-50%	40,3%	27,9%
51-70%	18,2%	4,7%
>70%	8,1%	17,6%

tratamientos que incluían diferentes combinaciones de corticoides e inmunosupresores (Tabla 6). Más del 90% de los encuestados refirieron que

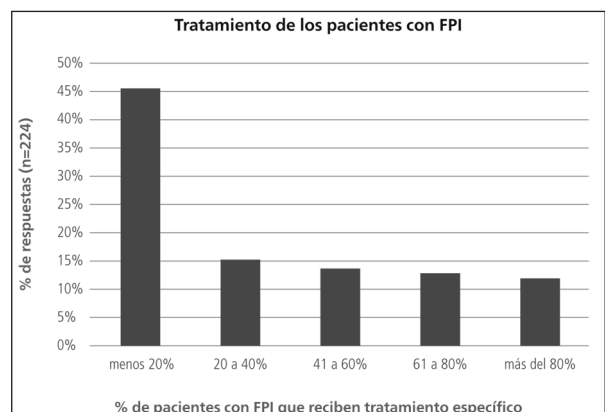


Figura 7. Proporción de pacientes con FPI que reciben tratamiento específico.

menos de 3 pacientes al año eran enviados para evaluación a trasplante. Las razones por las que no eran referidos fueron las siguientes: no lo con-

sideraban como una opción de tratamiento (3.9%), bajo número de pacientes severos en su población (72.5%) y la creencia de que recibir el trasplante pulmonar en nuestro país es extremadamente bajo (23.5%).

TABLA 6. Tratamientos indicados para la FPI

Tratamiento para la FPI	% de respuestas (n = 188)
AZA + acetilcisteína	0,5
AZA	0,5
Corticoides + AZA	9,3
Corticoides + acetilcisteína	6,0
Corticoides + AZA + acetilcisteína	18,1
Corticoides	22,0
Corticoides + AZA + Metotrexate	0,5
Corticoides + AZA + Colchicina	0,5
Corticoides + n- acetilcisteína + protector gástrico	0,5
Corticoides+ ciclofosfamida	1,6
N -acetilcisteína	9,3
Pirfenidona	29,7
Pirfenidona + ambrisentán + nac	0,5
Tobramicina	0,5
Total	100,0

Cuando se compararon aquellos neumonólogos que trabajaban más de 50% de su tiempo en instituciones de media y alta complejidad con aquellos de baja complejidad o pequeñas instituciones, la única diferencia en cuanto a la indicación de los métodos diagnósticos fue la mayor frecuencia en la determinación de los auto-anticuerpos (Tabla 7). Los neumonólogos de grandes instituciones tienen mayor prevalencia de EPID asociadas a enfermedades del tejido conectivo y una menor tasa de prescripción de regímenes terapéuticos que incluyan corticoides e inmunosupresores para el tratamiento de la FPI (Tabla 8). No hubo diferencias entre los neumonólogos que asistieron más o menos de 20 EPID por año (Figura 8 y 9).

Los resultados de las encuestas en el 2011 y 2013 no fueron enteramente comparables ya que, la prevalencia de los encuestados que trabajaban más del 50% en instituciones de referencia fue mayor en el 2011 (64.7% vs 50.2% p: 0.004). Por lo tanto, elegimos comparar los encuestados según

TABLA 7. Uso de los métodos complementarios según complejidad de la institución en la que trabaja la mayor parte del tiempo

Realiza en más del 60% de sus pacientes	Más del 50% trabaja en instituciones de mediana o alta complejidad (pública o privada)	Más del 50% trabaja en instituciones de baja complejidad (pública o privada)	p
TC	95,1%	95,8%	1,000
DLCO	62,5%	55,7%	0,298
PM6M	86,7%	82,0%	0,378
Volúmenes pulmonares	63,3%	53,3%	0,120
Dosaje de anticuerpos	64,2%	50,8%	0,038

TABLA 8. Distribución de los diagnósticos según complejidad de la institución en la que trabaja la mayor parte del tiempo

	Más del 50% trabaja en instituciones de mediana o alta complejidad (pública o privada)	Más del 50% trabaja en instituciones de baja complejidad (pública o privada)	p
Más del 50% corresponden a ETC	53,8%	29,7%	< 0,001
Menos del 30% corresponden a FPI	53,0%	46,2%	0,358
El tratamiento indicado para la FPI incluye esteroides e IS	51,6%	67,0%	0,049

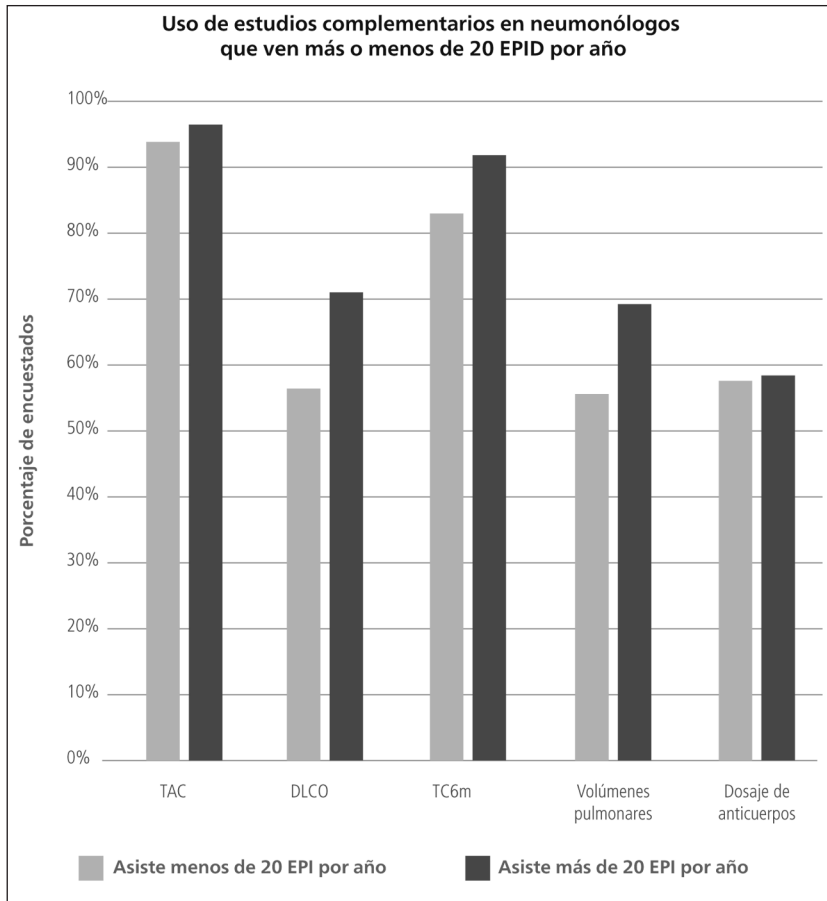


Figura 8. Neumólogos que asisten más o menos de 20 EPID por año

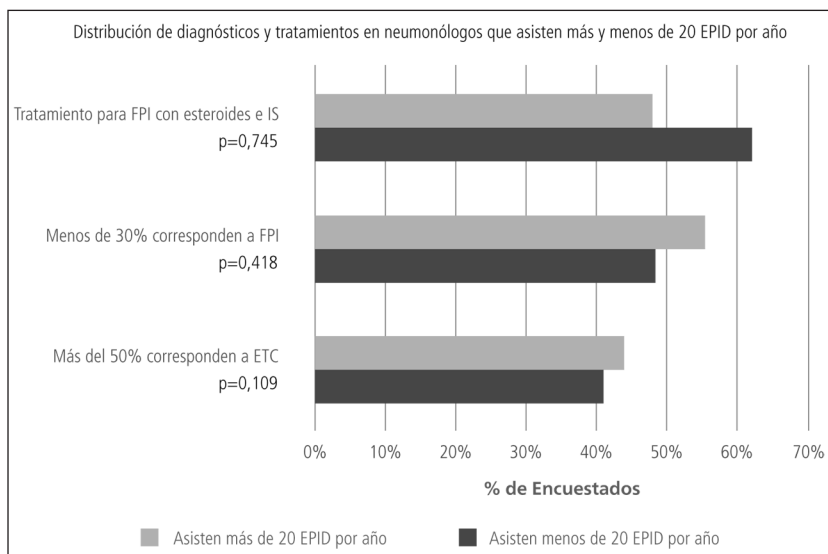


Figura 9. Distribución de diagnósticos y tratamientos en neumólogos que asisten más y menos de 20 EPID por año.

la complejidad de los centros en los que trabajan. Verificamos una disminución en la disponibilidad y, en consecuencia, en la medición de la DLCO entre 2011 y 2013 en los encuestados que tra-

bajan en centros de mediana y alta complejidad (Tabla 9 y 10). En ambos tipos de instituciones, la distribución del diagnóstico definitivo no fue diferente (Tabla 11).

La proporción de pacientes que recibieron corticoides y/o inmunosupresores para el tratamiento de la FPI disminuyó significativamente. Sin embargo,

TABLA 9. Comparación de encuestas 2011 y 2013 (médicos que trabajan más del 50% de su tiempo en instituciones de mediana o alta complejidad)

Método (% de disponibilidad)	2011	2013	p
TC	69,3%	86,5%	0,02
DLCO	67,3%	44,4%	0,001
Volúmenes pulmonares	65,3%	48,4%	0,329
TC6m	93,0%	84,1%	0,062

esta disminución no se acompañó ni fue sustituida por nuevas opciones de tratamiento (Tabla 12).

TABLA 10. Uso de estudios en las encuestas 2011 y 2013 (médicos que trabajan más del 50% de su tiempo en instituciones de mediana o alta complejidad)

Método (% de encuestados que lo solicita en más del 60% de los casos)	2011	2013	p
TC	96,0%	95,8%	1,000
DLCO	77,0%	62,5%	0,028
Volúmenes pulmonares	75,5%	63,3%	0,06
PM6M	86,0%	86,7%	1,000
Anticuerpos	65,3%	64,2%	0,888

TABLA 11. Distribución de diagnósticos en 2011 y 2013

Instituciones de baja complejidad			
Diagnósticos	2011	2013	p
% de encuestados que obtienen diagnóstico de certeza en más del 60% de sus pacientes	34,6	23,1	0.133
% de encuestados en quienes más del 50% de sus EPID son asociadas a ETC	35,3	29,7	0.476
% de encuestados en que menos del 30% de sus EPID son FPI	33,3	46,2	0.343
Instituciones de alta complejidad			
Diagnósticos	2011	2013	p
% de encuestados que obtienen diagnóstico de certeza en más del 60% de sus pacientes	42,3	31,9	0.153
% de encuestados en quienes más del 50% de sus EPID son asociadas a ETC	41,9	53,8	0.997
% de encuestados en que menos del 30% de sus EPID son FPI	51,7	53,0	1.000

TABLA 12. Tratamiento de la FPI en 2011 y 2013

Instituciones de baja complejidad			
	2011	2013	p
% de encuestados en quienes más del 60% de sus pacientes reciben tratamiento específico para la FPI	58,3	26,6	< 0,001
Tratamiento de la FPI con corticoides y/o inmunosupresores (% de pacientes que lo recibe)	100,0	67,0	< 0,001
Instituciones de alta complejidad			
	2011	2013	p
% de encuestados en quienes más del 60% de sus pacientes reciben tratamiento específico para la FPI	57,8	24,8	< 0,001
Tratamiento de la FPI con corticoides y/o inmunosupresores (% de pacientes que lo recibe)	94,2	51,6	< 0,001

Discusión

Durante los últimos años, el diagnóstico de las enfermedades intersticiales y, en particular, de la FPI ha experimentado numerosos cambios. Quizá esto se deba, al menos en parte, al mayor entendimiento de la fisiopatología, al advenimiento de nuevas drogas y fundamentalmente a la publicación del último consenso¹ del 2011 referido al diagnóstico y manejo de la FPI. Una línea trazada en un “antes y un después” obligó a tomar un cambio de rumbo con estos pacientes. Además de quedar expuestas las fortalezas y debilidades de las diferentes opciones terapéuticas, dos hechos fundamentales son, por un lado, el aporte que brinda la tomografía computada de tórax de alta resolución (TCAR) en el diagnóstico, muchas veces de certeza, y la necesidad imperiosa de abordar a estos pacientes de manera interdisciplinaria.

Si bien en diferentes países se evaluó cuál ha sido el impacto de estas guías en el manejo de los pacientes con FPI^{3,5-8}, la aceptabilidad e implementación de dichas guías no ha sido evaluada en nuestro país.

Aprovechando la alta concurrencia que tiene en Argentina el Congreso Anual de Medicina Respiratoria, se diseñó un cuestionario para tal fin y fue administrado en los años 2011 y 2013 con objeto de verificar cuál fue el impacto de la publicación del Consenso del 2011¹.

En cuanto a la población estudiada (253 médicos encuestados en 2013 y 155 en 2011), debemos tener en cuenta que solo algo más de la mitad de los encuestados trabajaba en centros públicos o privados de referencia, mientras que el resto se dedicaba a la práctica privada exclusivamente o trabajaba en pequeños centros de salud. Este es un dato importante, ya que (como se mencionó antes), el diagnóstico de la mayoría de las enfermedades intersticiales requiere un enfoque multidisciplinario y esto implica contacto e interacción entre diferentes áreas (neumólogos, imagenólogos y patólogos). Este enfoque permite facilitar el diagnóstico más temprano de la enfermedad (como el caso de la FPI) y tomar decisiones adecuadas con respecto al tratamiento⁹. El lugar donde ejercían frecuentemente sus actividades los médicos contrasta con las encuestas internacionales. Por ejemplo en una encuesta Francesa⁵ publicada recientemente, donde participaron alrededor de 1244 neumólogos (de estos el 41% estaba involucrado

en el manejo de enfermedades intersticiales), la mayoría de los neumólogos trabajaba en hospitales generales (68%), en práctica privada (23%) y en práctica privada/mixta (9%).

En una encuesta realizada en el 2013 en Latinoamérica-ALAT 2013¹⁰, en donde se encuestaron un total de 185 (la gran mayoría neumólogos), el 76% de los encuestados superaban los 40 años. En nuestra encuesta, más del 60% de los encuestados eran mujeres menores de 50 años. Esto quiere decir que en ambas encuestas los médicos tenían al menos, 10 años de experiencia en la especialidad.

En la encuesta realizada en 2013, del análisis de la cantidad de pacientes con FPI que atendía anualmente cada médico encuestado, surgió que el 80% evaluaba menos de 20 pacientes con EPID por año (el 55% atendía 10 o menos por año). Aquí también se observa una diferencia importante con las encuestas internacionales, en la AIR³ (Advancing IPF Research) y la francesa⁵, las medias de atención son de 39 y 56 por médico de pacientes con FPI por año, respectivamente. En la encuesta latinoamericana¹⁰, el 50% de los encuestados refirió que el 1 al 5% de los pacientes de su práctica clínica tenían EPID. Esto refleja la dispersión geográfica y el escaso nivel de estratificación por niveles de complejidad que presenta la Argentina y que debe ser tenido en cuenta a la hora de diseñar estrategias de educación médica continua en EPID, así como expresa la necesidad de generación de estructuras de apoyo, en forma virtual o presencial, para una gran cantidad de médicos que trabajan en centros con menor disponibilidad de medios de diagnóstico y de discusión multidisciplinaria.

Con respecto a la disponibilidad de los estudios complementarios, del total de los encuestados, el 86.9% tenía acceso a la TC, el 67% a la PM6M y sólo el 44% a la DLCO. Datos muy similares se observaron en la encuesta latinoamericana¹⁰, donde la TC estaba disponible en el 85% y la DLCO en el 40%. La TC de alta resolución es muy importante en el diagnóstico de la FPI, ya que un patrón tomográfico característico de UIP evitaría la necesidad de confirmación por biopsia quirúrgica. Nuestro estudio no interrogó sobre el acceso a la consulta de las imágenes con un imagenólogo especializado en tórax ni tampoco cómo realizaban el diagnóstico aquellos pacientes en los que no se contaba con la TC.

En Argentina, existen muy pocas instancias de formación de posgrado formal en radiología

torácica, sin embargo, esta variable no permite predecir la existencia de radiólogos que puedan haber acudido a otras instancias de capacitación médica continua y tener experiencia porque concentran este tipo de patología. Aunque la evaluación cuantitativa de este fenómeno es muy difícil de cuantificar, es poco probable que casi el 50% de los médicos que trabajan en centros pequeños (y/o en localidades pequeñas) tengan acceso presencial a un radiólogo con oportunidad de ver la gran cantidad de casos que le permitan mantener el nivel de entrenamiento independientemente de su formación inicial. Una limitación adicional de una encuesta de este tipo es que, necesariamente, no puede evaluar la calidad de las imágenes (especialmente en el formato de alta resolución) y por tanto la verdadera exactitud en el diagnóstico que se puede esperar del aporte de las imágenes.

En cuanto a los estudios complementarios realizados, se destaca la relativamente baja proporción de médicos que realizaban DLCO de manera rutinaria en todos sus pacientes (44%), hecho probablemente debido a, según refirieron los propios encuestados, la falta de disponibilidad (69%) y/o al alto costo (11.6%). En cuanto a la DLCO, este estudio es sumamente necesario para evaluar la severidad de la patología, además de ser importante a la hora de analizar el riesgo quirúrgico en caso de requerir una biopsia. Un dato llamativo es que cuando se les preguntó a los que no realizaron estudios complementarios cuál era el motivo, respondieron que no lo consideraron necesario (18.8%). Pese a la teórica accesibilidad de la PM6M (sencilla y de bajo costo) solamente el 67.5% la llevaba a cabo rutinariamente y el 70% de quienes no lo hacían argumentó que no lo consideraba necesario. La PM6M tiene una enorme utilidad tanto para la detección de defectos iniciales, cuando no se cuenta con DLCO, así como para la predicción de la evolución de la enfermedad en pacientes con FPI. Estudios en nuestro medio han demostrado que la sensibilidad es insuficiente para descartar la presencia de la caída de la DLCO¹¹, pero es un sustituto fácilmente disponible y altamente específico. Por otra parte, la caída de la saturación de pulso de O₂ correlaciona con la caída de la capacidad vital forzada (CVF) pero no puede predecirse por los valores de DLCO, ni por las anomalías encontradas en la TC de tórax, por lo cual su medición es importante en la toma de decisiones terapéuticas referidas a la administración

o no de oxigenoterapia suplementaria¹¹. Adicionalmente, la PM6M ha mostrado ser útil para definir pronóstico de la FPI, ya sea mediante la distancia recorrida así como la presencia y magnitud de la caída en la saturación de oxígeno¹². Un estudio¹³ demostró que la caída de la saturación, más que los metros caminados, predecía un aumento del riesgo de mortalidad, aún ajustado para la edad, el sexo y la DLCO basal. Otro estudio¹⁴, en cambio, mostró que la distancia caminada no fue efectiva para predecir mayor riesgo de mortalidad una vez que la caída de la saturación era tenida en cuenta. Estas diferencias probablemente estén relacionadas con los diferentes protocolos de caminata y con el uso o no de oxígeno suplementario, pero en cualquier caso, el aporte diagnóstico y pronóstico de este estudio sencillo y económico es indudable. Llamativamente, no encontramos diferencias significativas entre los médicos que trabajaban en instituciones de mediana o alta complejidad y/o que atienden más pacientes al año, con respecto a los demás profesionales en la frecuencia de uso de los estudios considerados de rutina, con la sola excepción de la determinación de auto-anticuerpos que sí fueron más solicitados por los primeros.

Con respecto al diagnóstico interdisciplinario, solamente un tercio de los encuestados enviaba siempre o frecuentemente la biopsia para ser examinada por un patólogo experimentado en patología intersticial (37%). Esto marca una diferencia con otras encuestas ya que en AIR esta práctica se realiza de manera sistemática en más del 90% de los casos y en el 66% en la encuesta francesa. En dichas encuestas, cabe remarcar que solamente en el 7% y el 3%, respectivamente, nunca requieren el aporte ya sea de otro colega, radiólogo o patólogo, para realizar el diagnóstico de FPI. En la encuesta latinoamericana¹⁰, más de la mitad de los encuestados (59%) no contaba con un patólogo entrenado en el diagnóstico de EPID en su centro. Datos como estos, tanto en nuestro país como en Latinoamérica, hacen que debamos pensar en difundir o facilitar la comunicación con aquellos centros que consideramos de referencia para el manejo de las EPID. Si bien estas diferencias se explican por la diferente composición de la muestra, sin duda tiene enorme influencia la gran dificultad que existe en nuestro medio para enviar preparados en consulta. Difundir y garantizar el acceso a la consulta de patólogos experimentados es una prioridad que deben tener los grupos interesados en el estudio de

estos pacientes a fin de facilitar la tarea de quienes no cuentan con patólogos entrenados en patología pulmonar en sus centros, independientemente del nivel de complejidad.

En nuestra encuesta, menos del 50% consulta con un centro de referencia. Quizás esta baja tasa de interconsulta explique (al menos en parte) que solo el 20% de los encuestados llegue a un diagnóstico definitivo en la mayoría de sus pacientes. Existen en la Argentina métodos presenciales y virtuales para consultar sin costo a centros especializados. Sin embargo, es evidente que por falta de confianza o por falta de conocimiento de que este acceso es posible, la tasa de consulta en centros especializados es muy baja. Es tarea de la Sección Enfermedades Intersticiales de la AAMR mejorar la accesibilidad y difundir de manera más amplia y enfática la necesidad de estas consultas, sobre todo en pacientes en quienes no se llega fácilmente a un diagnóstico definitivo.

Otro aspecto llamativo es la baja proporción de médicos que declararon que la FPI es el diagnóstico más frecuente entre sus pacientes, declarando una mayor frecuencia de enfermedades del tejido conectivo (ETC). Cuando se evalúan diferentes series de otros países (Francia, Japón, USA, etc.) el diagnóstico más prevalente y que representa más del 50% de los casos de EPID es la FPI. Así también se observó en la encuesta de Latinoamérica, en donde la EPID más frecuente fue la FPI (59%). Este fenómeno puede estar relacionado a la inclusión dentro de la categoría de EPID de pacientes con trastornos inespecíficos o que terminan siendo enfermedades no tradicionalmente incluidas en el grupo de EPID como infecciones, o enfermedades ocupacionales, o bien a una tasa elevada de diagnósticos incorrectos. No puede descartarse que exista un sesgo por el tipo de instituciones incluidas. Sin embargo, excepto en hospitales especializados, la baja prevalencia de las EPID asociadas a ETC hace poco probable que estas sean la causa más frecuente. Un aspecto positivo de este dato es el mayor nivel de alerta que existe entre la comunidad de médicos reumatólogos que envían de forma frecuente y temprana a sus pacientes para evaluación de compromiso pulmonar, aunque, de todas maneras, esto seguramente refleja también el subdiagnóstico de la FPI.

En cuanto al tratamiento, es digno de mencionar el bajo porcentaje de pacientes que recibe tratamiento específico. Menos de un tercio de los

médicos prescribía pirfenidona como tratamiento de elección. La pirfenidona es considerada en la actualidad la única droga disponible en el mercado argentino que ha demostrado resultados positivos. El estudio ASCEND (Assessment of Pirfenidone to Confirm Efficacy and Safety in Idiopathic Pulmonary Fibrosis)¹⁵ es un estudio aleatorizado fase III controlado con placebo, doble ciego, con pirfenidona para el tratamiento de la FPI. En este estudio, llevado a cabo por primera vez en Japón, el tratamiento con pirfenidona redujo la declinación de la CVF a la semana 52 y mejoró la supervivencia de la enfermedad. Posteriormente, se condujeron estudios multicéntricos en Estados Unidos, los estudios CAPACITY 004 y 006¹⁶, en donde la variable primaria del estudio era la CVF (diferencia entre basal y final a la semana 72). Se alcanzó la variable en el PIF 004, pero no en el 006. El tratamiento con pirfenidona se asoció con una disminución de la declinación de la CVF (8 vs 12%), así como con un número menor de muertes en los pacientes tratados con 2403 mg/d. Por esta razón, ha sido incluida en las recomendaciones de tratamiento de distintas guías internacionales¹⁷⁻¹⁹. Más preocupante es que más del 60% de los encuestados continuaba indicando distintas combinaciones de corticoides e inmunosupresores, que no sólo no son eficaces sino que pueden resultar perjudiciales. El estudio PANTHER-IPF²⁰ evaluó la respuesta de la FPI a tres esquemas terapéuticos diferentes: prednisona, azatioprina y n-acetilcisteína versus n-acetilcisteína monoterapia versus placebo. Un análisis de resultados parciales realizado antes de la semana 60° demostró que, en comparación con el grupo placebo, la combinación de los tres medicamentos (prednisona, azatioprina y n-acetilcisteína) se asoció a una mayor tasa de mortalidad (1% vs 11%), mayor frecuencia de internaciones (8% vs 29%) y mayor frecuencia de efectos adversos graves (9% vs. 31%).

En la encuesta latinoamericana, la mayoría de los colegas continuaba usando el triple esquema como opción terapéutica. En la encuesta AIR (realizada en 2013), la pirfenidona fue prescrita en el 81% de los pacientes, luego del oxígeno (96%). La n-acetilcisteína como monoterapia (76%) y los corticoides representaban solo el 34%. Es evidente que el alto costo y la difícil accesibilidad influyen en nuestro medio sobre la limitación de administración del tratamiento. Sin embargo, es también posible que el concepto instalado de la

FPI como una enfermedad inevitablemente fatal en el corto plazo influya en la decisión de los médicos tratantes de adoptar conductas activas con estos pacientes. Es necesario garantizar la difusión del rol correcto de la pirfenidona (con sus indicaciones, pero también sus contraindicaciones y limitaciones de efectividad) para que médicos y pacientes puedan tomar decisiones adecuadamente informadas sobre la utilidad o no del uso de pirfenidona y futuros tratamientos disponibles para enlentecer la progresión de la enfermedad.

En la encuesta francesa (2011-2012), el tratamiento con corticoides se estimó en un 49%. Esta alta proporción de uso de corticoides, observada tanto en nuestra encuesta como en la francesa, nos obliga a enfatizar la necesidad de educación y actualizaciones frecuentes en el manejo de la FPI. Otro punto a remarcar y que no debemos olvidar es cuándo ha llegado la pirfenidona a nuestro país, ya que contamos con este fármaco desde hace relativamente poco tiempo: desde el año 2013. Aspectos como la resistencia al cambio, el desconocimiento tanto del consenso como de las nuevas drogas, así como también las demoras en la cobertura de la misma por parte de la salud pública y privada podrían ser parte de la explicación de estos datos.

Cuando se comparan las encuestas del 2011 y 2013, llama la atención la disminución en la disponibilidad y, en consecuencia, en la realización de DLCO a los enfermos con EPID. Este dato es paradójico dado que es conocido que en los últimos años ha aumentado la disponibilidad de estudios de función pulmonar de alta complejidad en el interior de la Argentina. Otro dato relevante que surge de la comparación de ambas encuestas es que disminuyó el uso de corticoides e inmunosupresores (probablemente debido a la difusión de la toxicidad de los mismos), pero esto no fue acompañado de mayor uso de tratamientos específicos, dado que el porcentaje de prescripción de estos últimos también cayó. Sin embargo, es altamente preocupante que aún (51.6% de los que trabajan en grandes hospitales y centros de alta complejidad vs 67% de los que trabajan en centros de baja complejidad) los neumonólogos argentinos encuestados (la mitad de los cuales declara ver no pocos pacientes con FPI al año) todavía indica corticoides e inmunosupresores, tratamiento que no sólo ha demostrado no ser efectivo sino que ha sido enfáticamente desaconsejado por haber aumentado la mortalidad²⁰.

La publicación del consenso 2011¹ y las actividades de educación médica continua llevadas a cabo por la Asociación Argentina de Medicina Respiratoria no han tenido todavía el impacto esperado en la reducción del uso de drogas inútiles o la búsqueda de consultas multidisciplinarias. Las diferencias de actitud diagnóstica y terapéutica (significativamente diferentes en la literatura y la comunidad de especialistas), asociadas a la publicación del consenso primero y de los estudios pivotaes sobre los distintos tratamientos utilizados, no ha significado un cambio tan evidente en el comportamiento de los neumonólogos encuestados como hubiera sido deseable. Obviamente, enfatizar en la educación médica continua del manejo de estas enfermedades es parte capital de cualquier programa que pretenda mejorar el cuidado de estos pacientes.

Entre las limitaciones de la presente encuesta se deben señalar, entre otras, el bajo porcentaje de respuestas en algunos ítems por parte de algunos encuestados y la definición arbitraria de centros de alta y baja complejidad. La comparación con las otras encuestas es solo estimativa, ya que se trata de diferentes diseños y poblaciones. Además, como se mencionó previamente, en dichas encuestas estaban implicados médicos comprometidos en el manejo de enfermedades intersticiales.

Sin embargo, vale la pena destacar que la cantidad de encuestados representa casi una tercera parte de los neumonólogos de nuestro país, ya que se estima que hay en Argentina aproximadamente entre 900 a 1000.

Como desafío y compromiso queda evaluar e identificar los fundamentos de las dificultades que proponen el diagnóstico y tratamiento de estas entidades en nuestro medio. La difusión de centros de referencia, la creación de encuestas para identificar problemas, la traducción de la bibliografía a nuestro idioma y el uso de la tecnología como medio de comunicación online (vía mail o sistema de videoconferencias) podrían ser el comienzo de una mejor implementación de las recientes guías de práctica publicadas a nivel internacional.

Agradecimientos: los autores quieren agradecer a los doctores María Otaola, Valentina Di Boscio, Andrea Werbach, Liliana Castro Zorrilla, Santiago Rossi, Adrián Gaser, Fabián Caro, Gloria Olmedo, Luciana Molinari, Mirta Scarinci, Glenda Ernst, Flavia Logrado, Carlos Mosca, Raúl Darío Rey, Mariano Mazzei, J. Antonio Mazzei, Juan C. Spina, Nora Falcoff, Haydeé Gutiérrez, Lilian Capone, Liliana Dalurzo, quienes “en representación de la Sección Enfermedades Intersticiales de la AAMR” contribuyeron

a la elaboración y análisis de esta encuesta. Los autores también agradecen a la Comisión Directiva de la AAMR 2012-2013 por su apoyo irrestricto a la realización de este Proyecto.

Conflicto de Interés: Estudio parcialmente financiado por laboratorios DOSA. GT ha recibido financiación para asistir a congresos de las compañías farmacéuticas GSK, BI, DOSA; participa de un protocolo de farmacovigilancia en pacientes con FPI que se encuentran en tratamiento por pirfenidona financiado por la compañía DOSA; ha participado como oradora en simposios de la industria organizados por BI y Bristol Myers Squibb. AP es empleada de la industria farmacéutica en el rol de Gerente Médico del Área Respiratoria (EPOC) de Novartis Argentina. BV ha recibido financiación para congresos y pasantías de las compañías Novartis, DOSA y Raffo. MFC participa de un protocolo de farmacovigilancia en pacientes con FPI que se encuentran en tratamiento por pirfenidona financiado por la compañía DOSA. JIE ha recibido financiación para asistencia a congresos de las compañías Novartis, Montpellier, Phoenix y Roemmers; es asesor científico ocasional de la compañía Novartis. TP ha recibido financiación para asistencia a congresos de las compañías DOSA, Boehringer, Bayer, Glaxo, Temis Lotalo, Biotoscana. SQ es consultora en estudio de seguridad de la pirfenidona financiado por la compañía farmacéutica DOSA.

Bibliografía

1. Raghu G, Collard HR, Egan JJ et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788-824.
2. Ley B, Collard HR, King TE Jr. Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 431-440.
3. Cottin V. Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey. *Eur Respir Rev* 2014; 23(132): 225-30.
4. McGrath EE, Millar AB. Hot off the breath: triple therapy for idiopathic pulmonary fibrosis-hear the PANTHER roar. *Thorax* 2012; 67(2): 97-8.
5. Collard H, Loyd J, King TE Jr et al. Current diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: A survey of academic physicians. *Respiratory Medicine* 2007; 101: 2011-2016.
6. Peikert T, Daniels C, Beebe TJ et al. Assessment of current practice in the diagnosis and therapy of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiratory Medicine* 2008; 102: 1342-1348.
7. Bando M. A prospective survey of interstitial idiopathic pneumonias in Japan. Article in press.
8. Cottin V, Cadranel J, Crestani B et al. Management of idiopathic pulmonary fibrosis in France: A survey of 1244 pulmonologists. *Respiratory Medicine* 2014; 108: 195-202.
9. Do Bois R. An early and more confident diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir Rev* 2012; 21: 124, 141-146.
10. Curbelo P. Encuesta de EPID en Latinoamérica-ALAT 2013. *Respirar* 2013; 5: 2 5-8.
11. Quadrelli S, Ciallella L, Catalán Pellet A et al. Compromiso pulmonar en esclerosis sistémica. *Medicina (B. Aires)* 2007; 67: 5.
12. Molinari L, Quadrelli S, Tabaj G et al. Factores predictores de la caída de la saturación de oxígeno durante la caminata de 6 minutos en la fibrosis pulmonar idiopática. *Rev Am Med Resp* 2009; 9: 175-180.
13. Lama VN, Flaherty KR, Toews GB et al. Prognostic value of desaturation during a 6- minute walk test in idiopathic interstitial pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 1084-90.
14. Flaherty KR, Andrei AC, Murray S et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: prognostic value of changes in physiology and six-minute-walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174: 803-9.
15. King TE, Bradford WZ, Castro-Bernardini S et al. A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014; 370(22): 2083-92.
16. Noble PW, Albera C, Bradford WZ et al. Pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (CAPACITY): two randomised trials. *Lancet* 2011; 377: 1760-1769.
17. Idiopathic pulmonary fibrosis: The diagnosis and management of suspected idiopathic pulmonary fibrosis. *Nice Guidelines* 2013.
18. Cottin V, Crestani B, Valeyre D et al. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. *Eur Respir Rev* 2014; 23(132): 193-214.
19. Behr J, Günther A, Ammenweth W et al. German guideline for diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis. *Pneumologie* 2013; 67(2): 81-111.
20. The Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network. *N Engl J Med* 2012; 366: 1968-1977.

ANEXO I

ENCUESTA DE LA SECCIÓN ENFERMEDADES INTERSTICIALES DE LA AAMR SOBRE MANEJO DE LAS ILD

1. Edad:

2. Trabaja en: CABA GBA Otros grandes centros urbanos Ciudad pequeña Pueblo o área rural

3. Su especialidad es: neumonología medicina interna terapia intensiva otra:

4. Ud. distribuye su práctica en % de su tiempo laboral:

Tipo de institución	% del tiempo
Institución pública de mediana o alta complejidad	
Institución privada de mediana o alta complejidad	
Institución pública de mediana o baja complejidad	
Institución privada de mediana o baja complejidad	
Consultorio	

5. Cuántas enfermedades intersticiales ve Ud. al año?

< de 5 5-10 10-20 20-30 30 ó más

Las siguientes preguntas se refieren a la institución a la que Ud. dedica LA MAYOR PARTE de su tiempo laboral

a) Cuenta Ud. con tomografía computada de alta resolución en la institución? sí no

b) Cuenta Ud. con medición de DLCO? sí no

c) Cuenta Ud. con medición de volúmenes pulmonares? sí no

Si contestó que sí: pletismografía método de wash-out

d) Se realiza rutinariamente caminata de 6 minutos? sí no

Cuándo Ud. asiste en CUALQUIERA de sus lugares de práctica, un paciente con sospecha de enfermedad intersticial pulmonar en qué porcentaje aproximado de los casos realiza:

Procedimiento	%
TAC de alta resolución	
DLCO	
Caminata de 6 min	
Volúmenes pulmonares	
Test de ejercicio	
Eco-doppler	
Anticuerpos para descartar ETC	
Fibrobroncoscopia con BAL y biopsia	
Biopsia quirúrgica	

En los pacientes en quienes NO realiza estos estudios, la principal causa es (marcar con una cruz):

Procedimiento	No lo cree necesario	Es muy costoso	Es de muy difícil acceso
TAC de alta resolución			
DLCO			
caminata de 6 min			
Volúmenes pulmonares			
Test de Ejercicio			
Eco-doppler			
Anticuerpos para descartar ETC			
Fibrobroncoscopia con BAL y biopsia			
Biopsia quirúrgica			

e) Si Ud. indica una biopsia quirúrgica, el análisis del material es llevado a cabo:

- solamente por el patólogo de la institución ocasionalmente por un patólogo en consulta
 frecuentemente por un patólogo en consulta siempre por un patólogo en consulta

- 6. Una vez que ha llegado al diagnóstico de una ILD: Qué porcentaje de sus pacientes son consultados o referidos a una institución especializada para discutir el manejo o el diagnóstico? % :**
- 7. Qué porcentaje de pacientes con enfermedad intersticial en el último año tuvieron diagnóstico de certeza? % :**
- 8. Qué porcentaje de sus pacientes con ILD corresponden a enfermedades del tejido conectivo? % :**
- 9. Qué porcentaje de sus pacientes con ILD corresponden a fibrosis pulmonar idiopática (FPI)? % :**
- 10. De los pacientes con FPI: cuántos se hacen diagnóstico por biopsia? % :**
- 11. Qué porcentaje de sus pacientes con FPI es referido para una segunda opinión sobre tratamiento? % :**
- En los pacientes que Ud. NO realiza una segunda consulta es porque: no lo considera necesario no tiene fácil acceso
- 12. Qué porcentaje de sus pacientes con FPI recibe tratamiento farmacológico específico? % :**
- 13. Qué esquema de tratamiento indica Ud. habitualmente a sus pacientes con FPI?**

Droga	Dosis

- 14. Ha utilizado otras drogas de manera excepcional en sus pacientes con FPI? sí no**
 Cuáles?
- 15. Cuál cree Ud. que es la mediana de supervivencia de un paciente con FPI? Años**
- 16. Le comunica Ud. a sus pacientes la verdadera expectativa pronóstica de su enfermedad?**
 siempre frecuentemente ocasionalmente nunca

ANEXO II

ESTA ES UNA ENCUESTA DE LA SECCION ENFERMEDADES INTERSTICIALES DE LA AAMR PARA IDENTIFICAR LAS PRACTICAS REALES DE MANEJO DE NUESTROS PACIENTES EN DIFERENTES CIUDADES E IMPLEMENTAR ACCIONES QUE AYUDEN A OPTIMIZAR LAS MISMAS. LE AGRADECEMOS MUCHO SU PARTICIPACION

1. Edad:

2. Lugar de trabajo:

CABA GBA Otros grandes centros urbanos Ciudad pequeña Pueblo o área rural

3. Su especialidad es:

neumonología medicina interna terapia intensiva otra:

4. Ud. distribuye su práctica en % de su tiempo laboral:

Tipo de institución	% de su tiempo laboral
Institución pública de mediana o alta complejidad	
Institución privada de mediana o alta complejidad	
Institución pública de baja complejidad	
Institución privada de baja complejidad	
Consultorio	

5. Cuántas enfermedades intersticiales ve Ud. al año?

< de 5 5-10 10-20 20-30 > 30

Las siguientes preguntas se refieren a la institución a la que Ud. dedica LA MAYOR PARTE de su tiempo laboral

6. Cuenta Ud. con tomografía computada de alta resolución en la institución? sí no

7. Cuenta Ud. con medición de DLCO? sí no

8. Cuenta Ud. con medición de volúmenes pulmonares? sí no

Si contestó que sí: pletismografía método de wash-out

9. Se realiza rutinariamente caminata de 6 minutos? sí no

10. Cuando Ud. asiste en CUALQUIERA de sus lugares de práctica, un paciente con sospecha de enfermedad intersticial pulmonar en qué porcentaje aproximado de los casos realiza:

Procedimiento	%
TAC de alta resolución	
DLCO	
Caminata de 6 min	
Volúmenes pulmonares	
Test de ejercicio	
Eco-doppler	
Anticuerpos para descartar ETC	
Fibrobroncoscopía con BAL y biopsia	
Biopsia quirúrgica	

11. En los pacientes en quienes NO realiza estos estudios, la principal causa es (marcar con una cruz):

Procedimiento	No lo cree necesario	Es muy costoso	Es de muy difícil acceso
TAC de alta resolución			
DLCO			
caminata de 6 min			
Volúmenes pulmonares			
Test de Ejercicio			
Eco-doppler			
Anticuerpos para descartar ETC			
Fibrobroncoscopía con BAL y biopsia			
Biopsia quirúrgica			

12. Si Ud. indica una biopsia quirúrgica, el análisis del material es llevado a cabo:

- solamente por el patólogo de la institución
- ocasionalmente por un patólogo en consulta
- frecuentemente por un patólogo en consulta
- siempre por un patólogo en consulta

13. Una vez que ha llegado al diagnóstico de una enfermedad difusa: Qué porcentaje de sus pacientes son consultados o referidos a una institución especializada para discutir el manejo o el diagnóstico?

% :

14. Qué porcentaje de los pacientes con enfermedad intersticial que vio en el último año tuvieron diagnóstico de certeza?

% :

15. Qué porcentaje de sus pacientes con enfermedad intersticial corresponden a enfermedades del tejido conectivo?

% :

16. Qué porcentaje de sus pacientes con enfermedad intersticial corresponden a fibrosis pulmonar idiopática?

%

17. De los pacientes con FPI: cuántos se hacen diagnóstico por biopsia?

% :

18. Qué porcentaje de sus pacientes con FPI es referido para una segunda opinión sobre tratamiento?

% :

En los pacientes que Ud. NO realiza una segunda consulta es porque:

- no lo considera necesario no tiene fácil acceso

19. Qué porcentaje de sus pacientes con FPI recibe tratamiento farmacológico específico?

% :

20. Qué esquema de tratamiento indica Ud. habitualmente a sus pacientes con FPI?

Droga	Dosis

21. Ha utilizado otras drogas de manera excepcional en sus pacientes con FPI? sí no
Cuáles?

22. Cuál cree Ud. que es la mediana de supervivencia de un paciente con FPI?
supervivencia: años

23. Le comunica Ud. a sus pacientes la verdadera expectativa pronóstica de su enfermedad?
siempre frecuentemente ocasionalmente nunca

24. Cuántos pacientes ha derivado Ud. para trasplante de pulmón en los últimos 5 años?

número:

Si no ha derivado más pacientes es porque:

- no tiene pacientes con criterios de severidad suficiente
- no cree que el trasplante es una buena opción
- cree que el trasplante es inviable en nuestro medio