



Editorial

¿Es posible aplicar en Iberoamérica las guías clínicas sobre fibrosis pulmonar idiopática? La necesidad de establecer centros de referencia



Can Clinical Guidelines on Idiopathic Pulmonary Fibrosis be Applied in Ibero-America? The Need to Establish Centers of Reference

 Diego Castillo^{a,*} y Juan Ignacio Enghelmayer^b
^a Unidad de EPID, Servicio de Neumología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^b División Neumología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires (UBA), Buenos, Argentina

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad con un significativo impacto en el pronóstico de supervivencia a 5 años. Afortunadamente, en los últimos años ha habido numerosos avances en la patogenia, diagnóstico y tratamiento de la misma¹. Esto ha provocado la publicación de diversas normativas y guías clínicas sobre el diagnóstico y tratamiento de la FPI. Las más difundidas son las que promueven la *European Respiratory Society* con la *American Thoracic Society*, junto a la Asociación Latinoamericana del Tórax y Sociedad Japonesa de Respiratorio². Pero también han surgido iniciativas desde agrupaciones de expertos en enfermedad respiratoria, como la recomendación de la sociedad Fleischner³. Numerosos países disponen de normativas locales que generalmente beben de las descritas previamente. Por supuesto, la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica y la Asociación Latinoamericana del Tórax disponen de guías clínicas sobre FPI basadas en la evidencia científica actual^{4,5}.

El objetivo principal de las recomendaciones es dar uniformidad al proceso diagnóstico, que es altamente complejo, al carecer esta enfermedad de una prueba diagnóstica patognomónica e incluirse en el amplio océano de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID). Sin duda, la repercusión de estas recomendaciones clínicas ha sido altamente positiva, facilitando el trabajo de los grupos implicados en el diagnóstico de la EPID y fomentando la creación de unidades multidisciplinares. También ha permitido potenciar el acceso de los pacientes a nuevos tratamientos farmacológicos y, a su vez, ha beneficiado enormemente la investigación clínica⁶. No obstante, no dejan de ser en muchas ocasiones consensos de expertos que plantean opciones de máximos lejos de las condiciones específicas de cada caso, entorno o país; es decir, a veces pueden carecer de aplicabilidad práctica y es importante adaptar estas recomendaciones a las necesidades de nuestro entorno.

En los países que se agrupan bajo el término «Iberoamérica» hay contextos radicalmente dispares, con evidentes diferencias en términos económicos, sociosanitarios y, especialmente, con desigual capacidad de acceso a la sanidad pública y privada. Pero también se comparten problemas que merecen ser discutidos en profundidad, como los requerimientos técnicos y humanos necesarios para aplicar adecuadamente los criterios diagnósticos propuestos. Esto está relacionado con la especialización que requiere este campo de la neumología.

La mayoría de las normativas están redactadas generalmente por expertos que se dirigen a compañeros más o menos experimentados pero con interés en la FPI. Estos intentarán poner en práctica dichas recomendaciones que son tan efectivas para ellos. Pero los autores de las guías no subrayan un aspecto fundamental: dada la complejidad de las EPID, el rendimiento diagnóstico está ligado a la experiencia y conocimiento sobre las mismas, según se demuestra en varios estudios que han evaluado la concordancia diagnóstica entre centros según su experiencia^{7,8}. Incluso entre centros expertos se observa bajo nivel de concordancia para determinados diagnósticos^{9,10}. Influye en esta discordancia entre centros que pruebas tan vitales para el diagnóstico de la FPI, como la tomografía computarizada de alta resolución, requieren de la valoración de un radiólogo experimentado para obtener un rendimiento diagnóstico adecuado. La entrevista clínica o el estudio histológico de las biopsias pulmonares también es altamente complejo. En consecuencia podemos afirmar que la necesidad de expertos en esta enfermedad no se limita a los neumólogos, sino a otras áreas como la radiología, la anatomía patológica o la cirugía torácica. Sin estos presupuestos es discutible la validez de la discusión multidisciplinar¹¹.

Además, la aplicación de las normativas actuales requiere de la disponibilidad de una serie de técnicas de alta complejidad. Esta condición es válida no solo en lo referente a la tomografía computarizada de alta resolución, sino también con otros procedimientos como la criobiopsia transbronquial, la biopsia pulmonar quirúrgica o el estudio de la función pulmonar. Desgraciadamente, las condiciones económicas de muchos países de Iberoamérica

* Autor para correspondencia.

 Correo electrónico: dcastillo@santpau.cat (D. Castillo).

limitan el acceso de los pacientes a estas técnicas, lo que disminuye la posibilidad de obtener un diagnóstico correcto. Por todo ello, en la actualidad se plantea que los pacientes quizás deben ser diagnosticados en centros expertos¹².

El problema es que en muchos de los países de Iberoamérica no existe una red de centros de referencia avalada por los respectivos organismos sanitarios. La creación y validación de centros de referencia para EPID en Iberoamérica se justifica por varias razones: dado que son enfermedades de baja prevalencia y acrecentar el volumen de pacientes permite aumentar la experiencia de los grupos tratantes, facilitando la inclusión de enfermos en ensayos clínicos para el desarrollo de nuevos fármacos; a su vez fomenta la concentración y optimización de los recursos de salud y mejora la prescripción y uso racional de la medicación de alto costo para el tratamiento de las EPID. Sin duda, este es un proceso vital y necesario en toda enfermedad minoritaria como la FPI y una demanda altamente solicitada tanto por los profesionales sanitarios como por los pacientes¹³. Esta red de centros expertos es fundamental para aplicar óptimamente las guías clínicas actuales.

La realidad socioeconómica es un factor determinante además para el acceso a los nuevos fármacos antifibróticos. Desafortunadamente, muchos pacientes no pueden recibir en la actualidad dichos tratamientos por su elevado coste. Es una situación injusta. Es un problema complejo que se aleja del objetivo de las guías clínicas. Pero también es cierto que quizás la comunidad científica debería ser más contundente a la hora de denunciar esta situación, y en favor de encontrar soluciones efectivas para los pacientes. De otra manera, solamente estaremos escribiendo guías para países desarrollados y excluyendo a gran parte de la población mundial, y no solo a la iberoamericana.

En definitiva, las normativas sobre el diagnóstico y tratamiento de la FPI han supuesto un avance. Sin embargo, el siguiente paso debe consistir en poder aplicarlas adecuadamente. Allí donde es más difícil el acceso a un médico experto, técnicas diagnósticas adecuadas o fármacos recomendados, es aún más necesaria la creación de una red de referencia que permita la óptima aplicación de las recomendaciones de las guías. No cabe duda de que esto repercutirá positivamente en el paciente, lo más importante detrás de cada guía clínica.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

D.C. informa de los honorarios personales y el apoyo no financiero de Boehringer-Ingelheim y Roche, así como los honorarios personales de Bristol-Myers Squibb, fuera del trabajo enviado. J.I.E informa de los honorarios personales por disertaciones y proyectos académicos de Boehringer-Ingelheim y Roche, así como los honorarios personales de Laboratorio Raffo.

Bibliografía

1. Richeldi L, Collard HR, Jones MG. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Lancet*. 2017;389:1941–52.
2. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;198:e44–68.
3. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: A Fleischner Society White Paper. *Lancet Res Med*. 2018;6:138–53.
4. Xaubet A, Molina-Molina M, Acosta O, Bollo E, Castillo D, Fernandez-Fabrellas E, et al. Guidelines for the medical treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Arch Bronconeumol*. 2017;53:263–9.
5. Selman M, Undurraga A, Buendia-Roldan I, Caro FM, Curbelo P, Mejia M, et al. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática ALAT. 2015. Disponible en: <https://alatorax.org/es/recomendaciones/recomendaciones-para-el-diagnostico-y-tratamiento-de-la-fibrosis-pulmonar-idiopatica-2015>.
6. Molina-Molina M, Agusti A, Crestani B, Schwartz DA, Köningshoff M, Chambers RC, et al. Towards a global initiative for fibrosis treatment (GIFT). *ERJ Open Res*. 2017;3:00106–2017.
7. De Sadeleer LJ, Meert C, Yserbyt J, Slabbynck H, Verschakelen JA, Verbeken EK, et al. Diagnostic ability of a dynamic multidisciplinary discussion in Interstitial Lung Diseases: A retrospective observational study of 938 cases. *Chest*. 2018;153:1416–23.
8. Flaherty KR, Andrei AC, King TE Jr, Raghu G, Colby TV, Wells A, et al. Idiopathic interstitial pneumonia: Do community and academic physicians agree on diagnosis? *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175:1054–60.
9. Walsh SLF, Maher TM, Kolb M, Poletti V, Nusser R, Richeldi L, et al. Diagnostic accuracy of a clinical diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: an international case-cohort study. *Eur Respir J*. 2017;50:1700936.
10. Walsh SL, Wells AU, Desai SR, Poletti V, Piciucchi S, Dubini A, et al. Multi-centre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease: A case-cohort study. *Lancet Respir Med*. 2016;4:557–65.
11. Castillo D, Walsh S, Hansell DM, Vasakova M, Cottin V, Altinisk G, et al. Validation of multidisciplinary diagnosis in IPF. *Lancet Respir Med*. 2018;6:88–9.
12. Cottin V, Castillo D, Poletti V, Kreuter M, Corte TJ, Spagnolo P. Should patients with interstitial lung disease be seen by experts? *Chest*. 2018;154:713–4.
13. Bonella F, Wijsenbeek M, Molina-Molina M, Duck A, Mele R, Geissler K, et al. European IPF Patient Charter: Unmet needs and a call to action for healthcare policymakers. *Eur Respir J*. 2016;4:597–606.