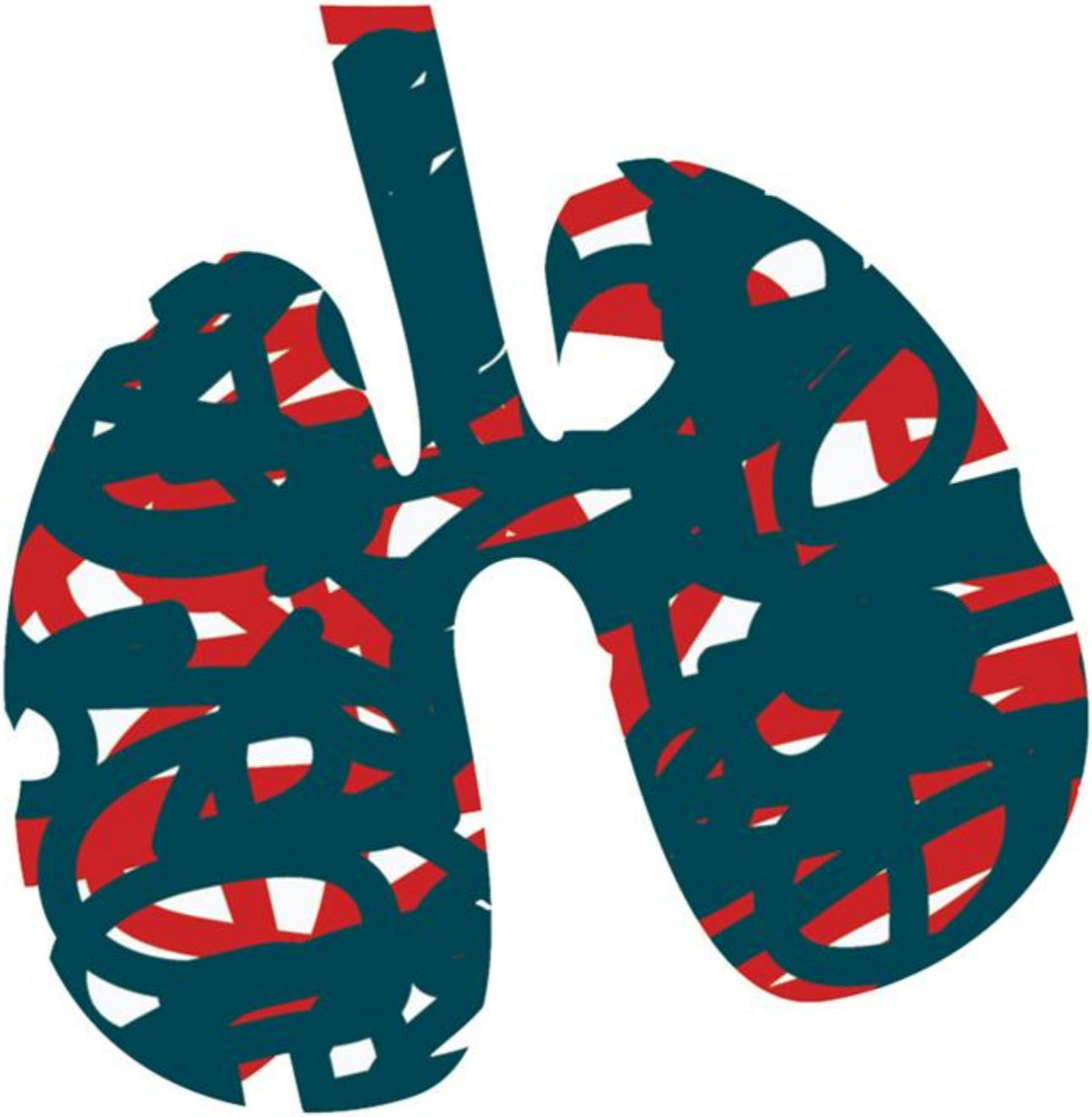
VÍA RÁPIDA EN EL DIAGNÓSTICO DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA (EPID)



SOCIEDAD VALENCIANA DE NEUMOLOGÍA
FUNDACIÓN DE NEUMOLOGÍA DE LA COMUNIDAD VALENCIANA

Autores:

- Dr. Fernando Albiñana Fernández. Atención Primaria. En representación de la SEMG, Comunidad Valenciana.
- Dr. Juan José Arenas Jiménez. Servicio de Radiología del Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante.
- Dra. Inmaculada Cervera Pérez. Atención Primaria. En representación de la SEMERGEN, Comunidad Valenciana.
- Dra. Estrella Fernández Fabrellas. Servicio de Neumología del Hospital General Universitario de Valencia.
- Dra. María José Forner Giner. Servicio de Medicina Interna del Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- Dr. Jorge Juan Fragío Gil. Servicio de Reumatología del Hospital General Universitario de Valencia.
- Dra. Raquel García Sevila. Servicio de Neumología del Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante.
- Dra. Cruz González Villaescusa. Servicio de Neumología del Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- Dra. María Ángeles Medina Martínez. Atención Primaria. En representación de la SoVaMFyC, Comunidad Valenciana.

ISBN: 978-84-09-69555-3

Prólogo

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) se han convertido, desde su descripción en la década de los cuarenta 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, de herramientas diagnósticas (en algunos casos costosas) y, en muchas ocasiones, de un comité multidisciplinar experto, dada la necesidad de tratamientos eficaces y de alto impacto económico. Esto supone poder proporcionar a los pacientes con EPID una asistencia 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 la ausencia de tratamientos eficaces. Su evaluación diagnóstica ha experimentado también una enorme evolución, representada por las pruebas de imagen (tomografía computarizada de alta resolución o TCAR), de la función pulmonar y de técnicas como la broncofibroscopia (que permite la realización de biopsias bronquiales y transbronquiales y criobiopsias), así como la biopsia pulmonar quirúrgica. En conjunto, todas esas pruebas facilitan un diagnóstico y estratificación precoces.

La investigación básica y traslacional en estas patologías ha permitido la búsqueda de respuestas relacionadas con la patogénesis, así como 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 de la calidad de vida estos pacientes y, por último, el trasplante pulmonar se presenta como una esperanza terapéutica en ciertos casos.

La elaboración de esta guía de derivación rápida en EPID en la Comunidad Valenciana pretende ofrecer herramientas ágiles y prácticas, tanto en el ámbito de la atención primaria (AP) como en el ámbito intrahospitalario, a los especialistas implicados en el diagnóstico de estos pacientes, para así reducir la demora diagnóstica y garantizar 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

Sociedad
de Radiología
de la Comunidad
Valenciana

SEMERGEN
Sociedad
Española
de Médicos
de Atención
Primaria
AP
CNC 2025-00078-AVAL

SEMG
Sociedad Española de Médicos
Generales y de Familia

Con la colaboración no condicionada de:

Boehringer Ingelheim financia la difusión, la edición y la maquetación del documento, pero en ningún caso participa en la creación del contenido, del que son responsables los autores.

Índice

1. Introducción y objetivo
2. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)
3. Puntos críticos en el abordaje del paciente con EPID
4. Medidas accionables para un mejor manejo del paciente con EPID
   - 4.1 Sospecha diagnóstica
     - 4.1.1 Sospecha desde AP
     - 4.1.2. Sospecha intrahospitalaria
   - 4.2. Agilización del diagnóstico
     - 4.2.1. Derivación desde AP
     - 4.2.2. Derivación intrahospitalaria
   - 4.3. Papel del Comité Multidisciplinar (CMD) interno y externo
   - 4.4. Formación
   - 4.5. Inteligencia artificial (IA)
5. Indicadores de calidad: de proceso y de resultado
   - 5.1 Indicadores de proceso
   - 5.2 Indicadores de resultado
6. Conclusiones
7. Bibliografía de referencia
8. Anexo: *Checklist* e indicadores

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 elaborado tras contactar desde la Sociedad Valenciana de Neumología de forma institucional con las sociedades valencianas de Atención Primaria (AP), 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. Como primer paso, se establecen las condiciones para que la agilización del diagnóstico se inicie desde AP y se proponen las bases para que se favorezca una derivación rápida y fundamentada desde AP a atención hospitalaria especializada. AP es, en muchos casos, la primera toma de contacto del paciente con EPID con el sistema sanitario y, por lo tanto, es fundamental que los especialistas cuenten con las herramientas y conocimientos que les permitan sospechar de la probabilidad de que un paciente sufra una EPID y, así, establecer sin demora una derivación a los especialistas hospitalarios que permita un diagnóstico rápido. Posteriormente, 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 difusa (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. Existe además agregación familiar 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 acropaquias o dedos en palillo de tambor, aunque estos no están presentes en todos los pacientes[1,8].

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[8].

Muchas EPID evolucionan a una forma fibrosante del parénquima pulmonar[9], 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[10].

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 especifica 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[11].

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 SENSCIS).

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.
    b. Debería promocionarse la formación sobre EPID en cualquier nivel asistencial, pero muy especialmente en AP, ya que es esta especialidad la que, en muchos casos, actúa como primer contacto del paciente que presenta síntomas sugestivos con el sistema sanitario. La falta de experiencia en el manejo de estos pacientes puede demorar de forma muy significativa el tiempo hasta el diagnóstico.

2. NO EXISTE CIRCUITO RÁPIDO DE EPID INSTITUCIONALIZADO.
    a. Se recomienda la creación de un circuito rápido de derivación desde AP a la atención hospitalaria (Neumología) una vez la sospecha de EPID esté fundamentada.
    b. Tras una radiografía (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.
    c. 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 LAS EPID.
    a. Se recomienda que haya en todos los hospitales 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 un neumólogo, un radiólogo y un reumatólogo/internista.
    b. De preferencia, debería incluirse también a anatomopatólogos (para la valoración de celularidad y citología del lavado broncoalveolar (LBA), interpretación de criobiopsia, reinterpretación de biopsia pulmonar realizada en otro hospital de referencia, etc.) y especialistas de 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 EPID siempre que exista un circuito definido para estos casos, además de cumplir con la implementación de circuitos asistenciales departamentales 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 Sospecha diagnóstica

4.1.1 **Sospecha diagnóstica desde AP** (ver Tabla 1)

4.1.1.1 Criterios clínicos de sospecha de EPID en AP

Aunque las EPID pueden identificarse en casos subclínicos por descubrimiento incidental a través de imágenes radiológicas de tórax realizadas por otro motivo o por detección activa en sujetos de alto riesgo (detección familiar, evaluación pulmonar durante el estudio de enfermedades del tejido conectivo o programas ocupacionales preventivos), en la mayoría de los casos, los síntomas respiratorios preceden al diagnóstico y la evaluación inicial suele realizarse en centros de AP[12].

- La sospecha de EPID suele comenzar cuando los pacientes acuden a sus médicos de AP con síntomas iniciales de tos o disnea durante el ejercicio[12].
- Por lo general, los crepitantes inspiratorios en pacientes con EPID son sonidos cortos y discontinuos similares a los que se escuchan cuando se separa lentamente el velcro (crepitantes tipo velcro). Están incluso presentes en las primeras etapas de la fibrosis y pueden escucharse en la línea de auscultación torácica subaxilar cuando el paciente realiza respiraciones lentas y profundas[13].
- Entre otros signos relevantes para la sospecha de EPID, se ha descrito la presencia de acropaquia o dedos en palillos de tambor en el 25-50 % de los pacientes con FPI; se reconoce fácilmente porque las puntas de los dedos y las uñas se vuelven más redondas. No obstante, también puede estar presente en otras afecciones respiratorias[14].
- Se deben considerar los factores de riesgo individuales (ver Tabla 1).
- Los estudios complementarios iniciales en el centro de AP incluyen la espirometría forzada, la RX de tórax informada (es importante especificar en la solicitud "sospecha de EPID") y la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), junto a la derivación a Neumología si la RX de tórax sugiere una sospecha de EPID; en caso de que se pueda solicitar la TCAR desde AP. Sin embargo, la TCAR de tórax es la prueba complementaria más sensible para la EPID y permite identificar cambios intersticiales leves incluso en sujetos subclínicos.
- En aquellas situaciones en las que la sospecha clínica sea alta, pero exista dificultad para solicitar pruebas complementarias o para recibir los resultados de estas, se priorizará la derivación del paciente lo antes posible basada exclusivamente en la clínica, para evitar así la posible demora en el diagnóstico.

Tabla 1. Características clínicas que ayudan a sospechar de EPID fibróticas (modificado de Bermudo et al. 2024[12]).

Características clínicas del paciente	Pruebas complementarias
Disnea progresiva y/o tos seca. **Ausencia de mejora** tras del uso de broncodilatadores, antibióticos o antitusivos pasado más de un mes de tratamiento. Presencia de **factores de riesgo:** - Antecedentes familiares de EPID. - Uso de fármacos neumotóxicos. - Exposición a polvo inhalado orgánico o inorgánico (trabajo, hábitos diarios, hogar). - Antecedentes de tabaquismo. - Reflujo gastroesofágico. - Antecedentes de infección viral relevante (incluida COVID-19). - Mutaciones genéticas conocidas. **Crepitantes en velcro** (a la auscultación). **Acropaquia** o dedos en palillos de tambor.	**Radiografía simple de tórax** Patrón intersticial. Imágenes reticulares, bilaterales, simétricas, predominantemente en los lóbulos inferiores. En fases avanzadas puede observarse el patrón en panal de abeja[15]. **Espirometría:** CVF y FEV_1/CVF La presencia de un patrón funcional se caracteriza por un trastorno restrictivo (especialmente debido a la disminución de la capacidad vital forzada [CVF]). La relación FEV_1/CVF permanece aumentada o normal[15].

4.1.1.2 Diagnóstico diferencial de EPID en AP

La disnea es un motivo frecuente de consulta en AP. Debe alertar y obliga a un diagnóstico diferencial completo. En su etiología están las patologías cardíacas, neumológicas, metabólicas, musculares, neoplásicas o psicógenas. Una anamnesis dirigida y enfocada a descartar las patologías más comunes nos va a ayudar en la sospecha de EPID. En la mayoría de los pacientes con etiología no aclarada y sospecha de EPID se deberá realizar un diagnóstico diferencial con:

- Insuficiencia cardíaca.
- Asma.
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).

4.1.1.3 Criterios radiológicos (radiología convencional) de sospecha de EPID

La RX simple de tórax es útil en el estudio y la sospecha de la EPID, por lo que se considera el primer estudio a realizar en estos casos. Es importante saber, sin embargo, que una RX de tórax normal no descarta una EPID fibrótica leve[12]. Típicamente, la EPID presenta un patrón intersticial o infiltrados retículo-nodulares de distribución bibasal y periférica (subpleural), predominantemente en los lóbulos inferiores. Los infiltrados alveolares son raros y deben hacer pensar en diagnósticos alternativos. En fases avanzadas puede verse un patrón de panalización[16]. Radiológicamente, pues, el patrón intersticial se caracteriza por imágenes reticulares subpleurales y bronquiectasias por tracción de distribución bilateral y difusa.

No obstante, las enfermedades intersticiales son difíciles de interpretar radiológicamente. En su fase inicial, la sensibilidad de la RX de tórax es muy baja[17] e incluso en un 10 % de casos puede existir una RX simple de tórax normal en pacientes con EPID histológicamente demostrada[18].

4.1.1.4 Espirometría

La técnica más importante que el médico de AP puede evaluar, junto a la RX simple, es la espirometría. Una disminución de la capacidad vital forzada (CVF), con normalidad de la relación FEV_1/CVF (≥70 %), apoyaría la sospecha de EPID. Sin embargo, es muy importante que la prueba se realice de forma adecuada[12].

Por otra parte, una espirometría dentro de la normalidad no descarta la sospecha de EPID.

4.1.2 Sospecha diagnóstica intrahospitalaria: criterios clínico-radiológicos de sospecha de EPID en atención hospitalaria (AH).

La sospecha diagnóstica de EPID a nivel intrahospitalario (es decir, en aquellos pacientes que ya están en el circuito hospitalario), se basará en los mismos criterios anteriormente descritos en la Tabla 1; criterios que pueden resumirse como:

- Disnea de esfuerzo no explicable por otra causa, junto con la auscultación de crepitantes de tipo velcro, alteraciones radiológicas intersticiales y espirometría restrictiva.

Por ello, ante la sospecha de EPID, aparte de evaluar los signos y síntomas, las pruebas a realizar de forma prioritaria son una TCAR y pruebas funcionales respiratorias (PFR) y, en segundo lugar, una 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[19,20].

La información que proporcionan debe integrarse siempre con los datos clínicos y radiológicos[21].

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)[22,23]. 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[24,25].

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 RX de tórax o por clínica, se realice, lo antes posible, una TCAR torácica.

Si la sospecha clínica es elevada, no se debe considerar la RX 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 la 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 un 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.

4.2 Agilización del diagnóstico

4.2.1 Vía rápida de derivación desde AP

Una vez fundamentada la sospecha, la posibilidad de derivar al paciente directamente a un neumólogo especializado en EPID (o a una unidad de EPID, en caso de existir) disminuye el número de pruebas complementarias y tratamientos innecesarios, lo que reduce el estrés para el paciente y acorta los plazos hasta el diagnóstico y tratamiento final[15].

Se proponen los siguientes puntos para crear una vía rápida de derivación desde AP a AH:

- Existencia de un neumólogo hospitalario de referencia dedicado a la EPID para cada centro de AP.
- Desde AP se derivará al paciente al servicio de Neumología del hospital de referencia o al neumólogo de referencia, en caso de disponer de esta figura, de manera inmediata, cuando exista la sospecha de EPID tras la evaluación de los datos clínicos, factores de riesgo y pruebas complementarias. Esta derivación se realizará:
    - Mediante e-consulta en aquellos centros de AP que dispongan de esta herramienta.
    - Por la vía habitual de interconsulta (en caso de no existir la e-consulta).
- El neumólogo de referencia responderá al especialista de AP en un plazo no superior a una semana.
- Elaboración de una lista de verificación a completar por parte de AP para realizar una derivación al neumólogo experto de referencia (ver apartado 8: anexo).

4.2.2 Vía rápida 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.

Cabe 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 Comité Multidisciplinar (CMD).

2. Paciente bajo la responsabilidad de cualquier otro servicio clínico: se debe concienciar al resto de especialidades médicas para que, en caso de detección o sospecha 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, si es posible habrá que derivar por vía rápida al servicio de Neumología a cualquier paciente con sospecha de EPID tras la realización de una TCAR de confirmación.

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

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).

Es fundamental 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, remitidos 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.

4.3 Papel del Comité Multidisciplinar (CMD) interno y externo

Varios estudios han plasmado la necesidad de valoraciones multidisciplinares en los pacientes con EPID[26–28]. 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 multidisciplinares, ni sobre cómo se deben dirigir. La revisión realizada por Wells sobre FPI, publicada en 2013[29], y posteriormente las guías ATS 2022 sobre FPI y fibrosis pulmonar progresiva (FPP)[9], refuerzan estas recomendaciones, aunque sin dar directrices claras.

¿Quién debe formar el CMD?

Como se ha dicho previamente, un CMD debe incluir a un neumólogo experto en EPID, un radiólogo con dedicación, al menos parcial, al tórax, un reumatólogo/internista (sin ser estas dos especialidades excluyentes), un cirujano torácico y un patólogo con dedicación a EPID. 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, cirugía torácica, patología, neumología 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 el 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 puede consultarse en el siguiente enlace: https://www.separ.es/unidades-acreditadas-epid [11].

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

Un aspecto a 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.

Por último, es recomendable que el especialista de AP pueda acceder a la información de las resoluciones adoptadas por el CMD relativas a sus pacientes, especialmente si el paciente fue remitido por el médico de AP al hospital con la sospecha de EPID. Esta información podrá ser compartida mediante la historia clínica electrónica del paciente o, en caso de no ser posible, por cualquier otra vía que se considere adecuada. Esto es fundamental para mantener una correcta continuidad asistencial, así como para garantizar las posibles decisiones al final de la vida del paciente.

4.4 Formación

Es necesario elaborar e impartir un programa de formación dirigido fundamentalmente a AP, si bien puede incluir otras especialidades. En dicho programa se promoverán las habilidades que se precisan para identificar los criterios de sospecha de EPID de forma eficiente, además de capacitar a los profesionales para poder proceder al manejo clínico necesario de la enfermedad hasta su derivación. El programa incluirá contenidos de radiología en EPID[30].

4.4.1 Responsables de la formación

- Unidades especializadas o consultas monográficas acreditadas por la SEPAR junto a médicos de AP con formación específica en EPID.

4.4.2 Contenido de los materiales formativos

- Proporcionar una compresión del impacto global de la EPID.
- Aumentar el conocimiento de la EPID y establecer herramientas que permitan disminuir los tiempos de diagnóstico y derivación.
- Ofrecer formación específica sobre los patrones de la EPID en la RX simple de tórax.
- Identificar las diferentes patologías pulmonares intersticiales que derivan en patología fibrosante.

- Ayudar a adquirir las habilidades clínicas para la identificación y el manejo de la EPID.
- Conocer los tratamientos de las distintas EPID.
- Conocer las posibles comorbilidades que sufren los pacientes con EPID.
- Comprender cómo afecta la EPID a la calidad de vida de los pacientes y cómo afecta a su capacidad de realizar las actividades de la vida diaria.
- Incrementar la colaboración de los diferentes profesionales de la salud que están involucrados con este tipo de pacientes.
- Ofrecer formación sobre la necesidad de establecer un plan individualizado para marcar los objetivos terapéuticos y las expectativas del paciente dentro de la ruta asistencial.
- Conocer en detalle los mecanismos y vías de derivación existentes desde AP a atención hospitalaria.
- Ofrecer formación sobre el manejo de los pacientes con EPID al final de la vida: papel del trabajador/a social, cuidados paliativos y últimas voluntades.

4.4.3 Calendarización de la formación/Formación continuada

- La formación que incluya los contenidos mencionados se impartirá:
  - **A nivel interdepartamental/área sanitaria** (neumólogo de referencia junto a médico de AP experto en la patología), como mínimo una vez al año en el centro de AP en horario laboral y con el formato que cada centro considere más adecuado.
  - **A nivel de la Comunidad Valenciana, a ser posible con una periodicidad anual/bianual** en una fecha cercana al Día Mundial de la EPID.
- Idealmente, debe ser una jornada o un curso presencial a los que puedan asistir todos los profesionales interesados, independientemente de su especialidad.
- La jornada o el curso abarcarán a los profesionales de toda la Comunidad Valenciana.
- Se debe valorar la idoneidad de organizar jornadas más cortas si se detecta una necesidad formativa entre los periodos anuales/bianuales establecidos.
- Deberían realizarse cursos/jornadas específicos sobre cómo identificar posibles patrones de EPID en la RX simple de tórax.

Inteligencia artificial (IA)

La IA está revolucionando el diagnóstico y manejo de las EPID a través de su aplicación en la TCAR[31]. Si bien en fechas muy recientes (Dack et al. 2023)[32] las revisiones de artículos relacionados con la IA y el diagnóstico de EPID sugerían que la IA no tenía una precisión lo suficientemente alta como para confiar completamente en ella a la hora de interpretar las imágenes radiológicas, la vertiginosa velocidad de mejora de esta herramienta obligará a plantearse su uso dentro de un cortísimo plazo de tiempo. De hecho, más recientemente aún, Funaro et al. (2024) concluyen en su artículo[31] que la IA puede identificar, clasificar y cuantificar la extensión del compromiso parenquimatoso intersticial en las imágenes de TCAR, lo que permite un diagnóstico y seguimiento más efectivo de la enfermedad. Por otra parte, la IA ofrece una interpretación consistente y objetiva, y reduce la variabilidad inter e intra-observador. Además, su capacidad de procesar rápidamente grandes volúmenes de imágenes puede reducir significativamente el tiempo necesario para el diagnóstico. Esto mejorará la eficiencia del flujo de trabajo en Radiología y permitirá que los radiólogos expertos se concentren en casos más complejos[31–33]. Se espera, incluso, que la IA sea capaz en un futuro de detectar marcadores radiológicos que podrían no ser evidentes para el ojo humano, lo que podría mejorar aún más la precisión diagnóstica en esta patología[31–33].

Si bien en el momento de redactar este documento (diciembre 2024) no existe en la Comunidad Valenciana una herramienta basada en IA específica para el diagnóstico de la EPID, desde la administración se está trabajando para la implementación de la IA en todos los ámbitos, incluida la sanidad. Para ello, la Generalitat Valenciana ha diseñado tanto una "Estrategia de Inteligencia Artificial"[34] como un "Observatorio de IA para la Administración"[35].

Por todo lo anterior, consideramos que es necesario que este documento contemple el papel que en un futuro inmediato va a desempeñar la IA, aunque por el momento no se puedan definir estrategias específicas al respecto.

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 su buen funcionamiento, 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. Disponer de una vía directa de derivación desde Atención Primaria u otras especialidades al servicio de Neumología/neumólogo experto.
2. Disponer de un sistema de interconsulta rápido y prioritario, virtual o e-consulta entre atención primaria y el servicio de Neumología/neumólogo experto.
3. Recibir respuesta a la interconsulta por parte del neumólogo experto a AP en un plazo inferior a una semana.
4. Tiempo asistencial de derivación-primera visita.
5. Tiempo asistencial de valoración-diagnóstico.
6. Priorizar las exploraciones complementarias para el diagnóstico de las EPID durante el mes siguiente a la primera visita en la unidad de referencia.
7. Disposición de realizar, en los casos en que sea necesario, una consulta conjunta o coordinada a Neumología/Reumatología - Medicina Interna.
8. Disponer de un protocolo que establezca los criterios de derivación intrahospitalaria.
9. Disponer de un sistema de alerta radiológica que permita realizar la TCAR en un plazo máximo de un mes tras la sospecha radiológica de EPID.
10. Disponer en el hospital de un comité multidisciplinar coordinado por Neumología.
11. Realizar las reuniones del comité multidisciplinar clínico-radiológico-anatomopatológico (si se precisa) con la periodicidad adecuada, en función de la carga asistencial de este perfil de paciente en cada centro.

12. Presentar los casos que planteen dudas diagnósticas o de tratamiento para su evaluación en el comité multidisciplinar clínico-radiológico-anatomopatológico (si se precisa), así como aquellos en los que existan discrepancias entre los diferentes especialistas.
13. Elaborar e impartir un programa de formación en atención primaria, en el que se capacite y promueva las habilidades que se precisan para identificar los criterios de sospecha de EPID de forma eficiente y realizar el manejo clínico necesario hasta su derivación, incluidos contenidos de radiología en patología intersticial.
14. Realizar una jornada presencial para todos los profesionales interesados de la Comunidad Valenciana con una periodicidad anual/bianual (a ser posible en una fecha cercana al Día Mundial de la EPID").

5.2 Indicadores de resultado

1. Puesta en marcha de nuevas consultas monográficas de EPID en los hospitales públicos de la Comunidad Valenciana desde la última evaluación.
2. Unidades de 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 tener un **acceso garantizado** a un circuito asistencial rápido en EPID, independientemente del nivel asistencial en que el paciente sea atendido.
2. Es fundamental, por lo tanto, la existencia de un **circuito de derivación** rápida desde AP a AH en el caso de sospecha fundamentada de EPID.
3. Es necesaria la **existencia de un CMD** en todos los hospitales referentes de departamento de la Comunidad Valenciana.
4. 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.
5. Todo el entorno asistencial del centro hospitalario debe ser consciente de la importancia del **acceso temprano** a dicho circuito en este tipo de pacientes.
6. Debe existir al menos un **neumólogo responsable** por centro de la asistencia a pacientes con EPID, siendo ideal y recomendable la participación **multidisciplinar.**
7. La sospecha clínica y/o radiológica de EPID debe ser objeto de **derivación y asistencia precoz.**
8. Es fundamental la **colaboración** de los **servicios implicados** en este circuito (AP, Reumatología, Medicina Interna, Radiología y Farmacia Hospitalaria), en la **derivación tanto desde AP al hospital como en la derivación intrahospitalaria** de estos pacientes.
9. Debe existir una **formación reglada** sobre EPID, enfocada fundamentalmente a AP, si bien puede implicar a todos los ámbitos asistenciales. Esta formación abarcará a todos los profesionales interesados de la Comunidad Valenciana y pondrá el foco, muy específicamente, en la interpretación de la RX simple de tórax.
10. Se tendrá en cuenta el papel emergente de la **IA,** especialmente en la aplicación de modelos de aprendizaje profundo (como, por ejemplo, detección de patrones intersticiales en la RX o valoración de las imágenes de la TCAR)[31].

7. Bibliografía de referencia

1. Rodríguez Portal et al. Enfermedades intersticiales difusas del pulmón. Fibrosis pulmonar idiopática. https://www.neumosur.net/files/ebooks/EB04-34_FPI.pdf.
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). 2022 Dec 1;12(12).
3. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) Research Group on Diffuse Pulmonary Diseases. Arch Bronconeumol. 2013 Aug;49(8):343–53.
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). Disponible en: 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. Disponible en: 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. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15074571/.
7. ESTUDIO RENIGAL. GAMEPID. Sociedad Gallega de Patología Respiratoria (SOGAPAR). Octubre 2016. 2016.
8. 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. Disponible en: https://www.archbronconeumol.org/en-normativa-sobre-el-diagnostico-tratamiento-articulo-S0300289613000999.
9. 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. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35486072/.

10. ACTIVIDAD DE DONACIÓN Y TRASPLANTE PULMONAR ESPAÑA 2022 Organización Nacional de Trasplantes.

11. UNIDADES ACREDITADAS DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES DIFUSAS | SEPAR [Internet]. Disponible en: https://www.separ.es/unidades-acreditadas-epid.

12. Bermudo G, Roman-Rodriguez M, Molina-Molina M. Interstitial lung diseases: never forget to think about it in primary care. Expert Rev Respir Med. 2024;18(1–2):9–15.

13. Cottin V, Cordier JF. Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? Eur Respir J. 2012 Sep 1;40(3):519–21.

14. Borchers AT, Chang C, Keen CL, Gershwin ME. Idiopathic pulmonary fibrosis-an epidemiological and pathological review. Clin Rev Allergy Immunol. 2011 Apr;40(2):117–34.

15. Molina J, Trigueros JA, Quintano JA, Mascarós E, Xaubet A, Ancochea J. Idiopathic pulmonary fibrosis: a challenge for primary care. Semergen. 2014;40(3):134–42.

16. Gómez-Sáez J. Fibrosis pulmonar idiopática, un reto para la Atención Primaria. Patología maligna broncopulmonar. In: Guía de manejo de la patología respiratoria en Atención Primaria. 2017. p. 89–120.

17. Giménez Palleiro A, Franquet T. Patrones radiológicos en la enfermedad pulmonar intersticial. Seminarios de la Fundación Española de Reumatología. 2013 Oct 1;14(4):97–105.

18. Epler GR, McLoud TC, Gaensler EA, Mikus JP, Carrington CB. Normal chest roentgenograms in chronic diffuse infiltrative lung disease. N Engl J Med [Internet]. 1978 Apr 27 [cited 2024 Oct 7];298(17):934–9. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/642974/.

19. 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.

20. 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). Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31114679/.

21. Valenzuela C, Wells AU. Pulmonary function tests in multisystem disorders: Prejudices and pitfalls. ERS Monograph. 2019;2019(9781849841122):14–26.

22. 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. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12773325/.

23. 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). Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32079645/.

24. 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. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28862501/.

25. 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. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31566307/.

26. 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). Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27472372/.

27. 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). Disponible en: https://err.ersjournals.com/content/31/165/220003.

28. Richeldi L, Launders 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). Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30949489/.

29. Wells AU. The revised ATS/ERS/JRS/ALAT diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis (IPF)--practical implications. Respir Res. 2013;14 Suppl 1(Suppl 1).

30. Qualy-EPI - Norma para la mejora de la calidad asistencial en la atención a los pacientes con EPI [Internet]. [cited 2024 Dec 5]. Disponible en: https://www.avancesenfibrosispulmonar.com/arxius/imatgesbutlleti/QualyEPI_interactivo.pdf.

31. Furnaro L. F, Sepúlveda P. P. Radiological patterns in interstitial lung diseases. Revista Médica Clínica Las Condes. 2024 May 1;35(3–4):255–61.

32. Dack E, Christe A, Fontanellaz M, Brigato L, Heverhagen JT, Peters AA, et al. Artificial Intelligence and Interstitial Lung Disease: Diagnosis and Prognosis. Invest Radiol. 2023 Aug 1;58(8):602–9.

33. Rea G, Sverzellati N, Bocchino M, Lieto R, Milanese G, D'Alto M, et al. Beyond Visual Interpretation: Quantitative Analysis and Artificial Intelligence in Interstitial Lung Disease Diagnosis "Expanding Horizons in Radiology." Diagnostics (Basel). 2023 Jul 1;13(14).

34. Estrategia de Inteligencia Artificial de la Comunitat Valenciana [Internet]. [cited 2024 Nov 26]. Disponible en: https://presidencia.gva.es/documents/172345415/172485485/Dossier_cas.pdf/45b40fdc-95e3-4c0e-8bbd-b3913487a5b3.

35. Sanidad - IA para la Administración Pública - Generalitat Valenciana [Internet]. [cited 2024 Nov 26]. Disponible en: https://observatorioia.gva.es/es/inteligencia-artificial-para-administracion-publica-old/-/asset_publisher/qpSYoa8B5eQq/content/sanidad?redirect=https%3A%2F%2Fobservatorioia.gva.es%2Fes%2Finteligencia-artificial-para-administracion-publica-old%3Fp_p_id%3D101_INSTANCE_qpSYoa8B5eQq%26p_p_lifecycle%3D0%26p_p_state%3Dnormal%26p_p_mode%3Dview%26p_p_col_id%3Dcolumn-1%26p_p_col_pos%3D3%26p_p_col_count%3D5.

8. Anexo: *Checklist* e indicadores

CHECKLIST: MEDIDAS ADICIONALES PARA UN MEJOR MANEJO DEL PACIENTE CON EPID

SOSPECHA DIAGNÓSTICA DE EPID DESDE ATENCIÓN PRIMARIA LISTA DE VERIFICACIÓN		
	SÍ	NO
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DEL PACIENTE		
Disnea progresiva y/o tos seca.		
Ausencia de mejora tras del uso de broncodilatadores, antibióticos o antitusivos.		
Presencia de factores de riesgo.		
• Antecedentes familiares de EPID.		
• Uso de fármacos neumotóxicos.		
• Exposición a polvo inhalado orgánico o inorgánico (trabajo, hábitos diarios, hogar).		
• Antecedentes de tabaquismo.		
• Reflujo gastroesofágico.		
• Antecedentes de infección viral relevante (incluida COVID-19).		
• Mutaciones genéticas conocidas.		
Crepitantes en velcro (a la auscultación).		
Acropaquia o dedos en palillos de tambor.		
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS		
Radiografía simple de tórax con patrón intersticial.		
Espirometría con patrón funcional restrictivo (disminución CVF).		

INDICADORES: AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA

AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA	
Criterio de calidad[29]	Disponer de una vía directa de derivación desde Atención Primaria u otras especialidades al servicio de Neumología/neumólogo experto.
Nombre del indicador	Existencia de una vía directa de derivación al servicio de Neumología/neumólogo experto.
Fórmula de cálculo	Disponible: Sí/No.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	La vía directa de derivación está descrita en un documento donde se indica cómo se puede utilizar esa vía y el tiempo máximo en que será atendido un paciente. En el documento debe constar quién lo ha elaborado y quién lo ha aprobado, con el nombre y cargo en ambos casos, así como la fecha de aprobación. Se sobreentiende que la fecha de aprobación equivale a la fecha de puesta en marcha de la vía directa de derivación. El documento no debe tener una antigüedad superior a tres años. Es decir, tiene que estar actualizado.

AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA	
Criterio de calidad[29]	Disponer de un sistema de interconsulta rápida y prioritaria, virtual o e-consulta entre Atención Primaria y el servicio de Neumología/neumólogo experto.
Nombre del indicador	El centro dispone de un sistema de interconsulta al servicio de Neumología/neumólogo experto.
Fórmula de cálculo	Disponible: Sí/No.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	El sistema de interconsulta está descrito en un documento donde se explica su funcionamiento, quién es el responsable y el tiempo máximo de respuesta. En el documento debe constar quién lo ha elaborado y quién lo ha aprobado, con el nombre y cargo en ambos casos, así como la fecha de aprobación. Se sobreentiende que la fecha de aprobación equivale a la fecha de puesta en marcha de la vía directa de derivación. El documento no debe tener una antigüedad superior a tres años. Es decir, tiene que estar actualizado.

AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA	
Criterio de calidad	Recibir respuesta a la interconsulta por parte del neumólogo experto a AP en un plazo inferior a una semana.
Nombre del indicador	Tiempo que transcurre desde que el experto de AP hace la interconsulta hasta que el neumólogo da una respuesta.
Fórmula de cálculo	Porcentaje de cumplimiento = N.º de interconsultas respondidas en menos de siete días/n.º total de interconsultas x 100.
Estándar	>90 %.
Comentarios/observaciones	Un tiempo de respuesta inferior a siete días permite que el médico de AP cuente con la información necesaria para tomar decisiones clínicas de manera rápida y basada en la orientación especializada del neumólogo. Esto es fundamental para poder confirmar de forma temprana una sospecha de EPID.

INDICADORES: AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO INTRAHOSPITALARIO

AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO INTRAHOSPITALARIO	
Criterio de calidad[29]	Los tiempos asistenciales para evitar demoras diagnósticas en los puntos críticos asistenciales: sospecha, derivación, valoración del Comité Multidisciplinar y diagnóstico de la EPID, no deben superar los estándares de calidad recomendados.
Nombre del indicador	• Tiempo asistencial de derivación-primera visita. • Tiempo asistencial de valoración-diagnóstico.
Fórmula de cálculo	• **Tiempo asistencial de derivación-primera visita:** número de pacientes para quienes transcurren como máximo dos semanas entre la derivación y la primera visita / número de pacientes evaluados, por 100, en el periodo de tiempo analizado. • **Tiempo asistencial de valoración-diagnóstico:** sumatorio del tiempo que se tarda desde la realización de la primera visita hasta la concreción del diagnóstico en cada paciente / número de pacientes evaluados, por 100, en el periodo de tiempo analizado.
Estándar	• El 90 % de los pacientes deben cumplir un máximo de dos semanas entre la derivación y la primera visita. • Tiempo medio asistencial de valoración-diagnóstico ≤ dos meses.
Comentarios/ observaciones	El tiempo de sospecha-derivación-primera visita depende en gran parte de Atención Primaria, por lo que requerirá un mayor tiempo de ejecución, que empieza a contar en el momento de la sospecha diagnóstica. El tiempo desde la petición de derivación a la unidad de referencia hasta el momento de realización de la primera visita no debe superar las dos semanas.

AGILIZACIÓN DEL DIAGNÓSTICO INTRAHOSPITALARIO	
Criterio de calidad	Priorizar las exploraciones complementarias para el diagnóstico de las EPID durante el mes siguiente a la primera visita en la Unidad de Referencia.
Nombre del indicador	Porcentaje de pacientes con exploraciones complementarias priorizadas.
Fórmula de cálculo	Número de pacientes con las tres exploraciones complementarias obligatorias realizadas en los dos meses posteriores a la primera visita en la unidad de referencia / número total de pacientes con la primera visita realizada en la unidad de referencia, por 100, en el periodo de tiempo analizado.
Estándar	90 %.
Comentarios/observaciones	Se comprobará en una muestra de pacientes con EPID si las tres exploraciones complementarias obligatorias (TCAR, exploración funcional respiratoria, prueba de la marcha de los seis minutos) y los estudios analíticos para evaluar la hipersensibilidad y autoinmunidad se han realizado durante el mes natural posterior a la primera visita en la unidad de referencia, en caso de no tenerlas hechas previamente a la visita. En caso de requerir procedimientos invasivos (LBA, criobiopsia o biopsia quirúrgica) para su diagnóstico, estos también deberán realizarse antes de los dos meses.

INDICADORES: DERIVACIÓN INTRAHOSPITALARIA

DERIVACIÓN INTRAHOSPITALARIA	
Criterio de calidad	Disposición de realizar, en los casos en que sea necesario, una consulta conjunta o coordinada de Neumología/Reumatología - Medicina Interna.
Nombre del indicador	Consulta conjunta o coordinada de Neumología/Reumatología - Medicina Interna.
Fórmula de cálculo	Disponible: Sí/No.
Estándar	Sí.

DERIVACIÓN INTRAHOSPITALARIA	
Criterio de calidad	Disponer de un protocolo que establezca los criterios de derivación intrahospitalaria.
Nombre del indicador	Existencia de un protocolo de derivación intrahospitalaria.
Fórmula de cálculo	Disponible: Sí/No.
Estándar	Sí.

DERIVACIÓN INTRAHOSPITALARIA	
Criterio de calidad	Disponer de un sistema de alerta radiológica que permita realizar la TCAR en un plazo máximo de un mes tras la sospecha radiológica de EPID.
Nombre del indicador	Número de TCAR torácicas realizadas tras la sospecha de EPID por RX de tórax o por clínica.
Fórmula de cálculo	Porcentaje de cumplimiento = n.º de TCAR realizadas en un máximo de 30 días/n.º total de casos con sospecha de EPID por RX de tórax o clínica x 100.
Estándar	90 %.
Comentarios/observaciones	Alerta radiológica: desde RX de tórax con patrón intersticial hasta TCAR, entre 15 y 30 días como máximo.

INDICADORES: COMITÉ MULTIDISCIPLINAR

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR	
Criterio de calidad	Disponer en el hospital de un Comité Multidisciplinar coordinado por Neumología.
Nombre del indicador	Existencia de un Comité Multidisciplinar de EPID con los miembros imprescindibles.
Fórmula de cálculo	Disponible: Sí/No.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	Los miembros imprescindibles son: Neumología, Radiología, Reumatología - Medicina Interna y, si es preciso, con Cirugía torácica y Anatomía patológica. El centro debe disponer de un documento donde se describa la composición, las funciones, el funcionamiento y la dependencia del Comité Multidisciplinar. En la evaluación se comprobará la existencia de dicho documento, si esta actualizado, qué servicios forman parte del comité y alguna acta de este.

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR	
Criterio de calidad	Realizar las reuniones del Comité Multidisciplinar clínico-radiológico-anatomopatológico (si se precisa) con la periodicidad adecuada, en función de la carga asistencial de este perfil de paciente en cada centro.
Nombre del indicador	Número de reuniones realizadas por el Comité Multidisciplinar.
Fórmula de cálculo	Número de reuniones del CMD realizadas anualmente.
Estándar	Mínimo de 10 reuniones al año.
Comentarios/observaciones	El CMD establece, de acuerdo con la carga asistencial, el número de reuniones que realizará anualmente y la periodicidad. El estándar es una recomendación orientativa, de un mínimo que se estima conveniente para tener un CMD con una buena eficacia de funcionamiento. En la evaluación se comprobará mediante las actas del CMD su cumplimiento.

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR	
Criterio de calidad	Presentar los casos que planteen dudas diagnósticas o de tratamiento para su evaluación en el Comité Multidisciplinar clínico-radiológico-anatomopatológico (si se precisa), así como aquellos en los que existan discrepancias entre los diferentes especialistas.
Nombre del indicador	Existencia de casos presentados para su revisión y seguimiento en las actas/orden del día del Comité Multidisciplinar.
Fórmula de cálculo	Detección en las actas/orden del día de un caso.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	El Comité Multidisciplinar deberá llevar un registro de los casos que solicita que sean tratados en sus reuniones, debido a dudas diagnósticas, dudas de tratamiento o puntos de vista discrepantes entre especialistas. En el registro constará, como mínimo, la fecha de la petición y la fecha en que fue tratado en el Comité Multidisciplinar. Es recomendable que consten otros datos, como el peticionario y el motivo. En la evaluación se solicitará dicho registro. En el caso de que no se lleve el registro se revisaran las actas/orden del día de los 12 últimos meses en busca de esa información. La exigencia del estándar obedece a la necesidad de acreditar la experiencia del comité.

INDICADORES: FORMACIÓN

FORMACIÓN	
Criterio de calidad[29]	Elaborar e impartir un programa de formación en atención primaria, en el que se capacite y promueva las habilidades que se precisan para identificar los criterios de sospecha de EPID de forma eficiente y realizar el manejo clínico necesario hasta su derivación, incluidos contenidos de radiología en patología intersticial.
Nombre del indicador	Disponer de un curso de formación en EPID para atención primaria.
Fórmula de cálculo	Disponible: Sí/No.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	Se deberá disponer de un documento actualizado donde se describa el contenido del curso, a quién va dirigido, horas de formación, formadores, cómo se evaluará la formación y el curso. Para el cumplimiento del criterio es imprescindible tanto la existencia del curso como que este se haya impartido. En la evaluación se comprobará que el documento disponible sea la última versión, que esté actualizado, los cursos impartidos y si se han alcanzado los objetivos docentes para identificar los criterios de sospecha de EPID y el manejo clínico hasta la derivación del paciente, incluido el contenido en patología intersticial.

FORMACIÓN	
Criterio de calidad	Jornada presencial para todos los profesionales interesados de la Comunidad Valenciana con una periodicidad anual/bianual (a ser posible en una fecha cercana al Día Mundial de la EPID).
Nombre del indicador	Realizar una jornada presencial anual/bianual multidisciplinar de los profesionales de la Comunidad Valenciana.
Fórmula de cálculo	Realizada: Sí/No.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	Se deberá disponer de un documento actualizado donde se describa el contenido de la jornada, a quién va dirigida, la duración y los formadores. Para el cumplimiento del criterio es imprescindible tanto la existencia de la jornada como que esta se haya realizado. En la evaluación se comprobará que el documento disponible sea la última versión, que esté actualizado y si se han alcanzado los objetivos docentes para identificar los criterios de sospecha de EPID y el manejo clínico hasta la derivación del paciente, incluido el contenido en patología intersticial.

INDICADORES DE CALIDAD: RESULTADO

INDICADORES DE RESULTADO	
Criterio de calidad	Puesta en marcha de nuevas consultas monográficas de EPID en los hospitales públicos de la Comunidad Valenciana desde la última evaluación.
Nombre del indicador	Creación de nuevas consultas monográficas de EPID en hospitales de la Comunidad Valenciana.
Fórmula de cálculo	Creación: Sí/No.
Estándar	Sí.
Comentarios/observaciones	Disponer de consultas monográficas de EPID en todos los hospitales públicos de la Comunidad Valenciana.

INDICADORES DE RESULTADO	
Criterio de calidad	Unidades de 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).
Nombre del indicador	Número de unidades de EPID acreditadas por la SEPAR en los hospitales públicos valencianos.
Fórmula de cálculo	Valor numérico.
Estándar	Número de unidades acreditadas superior a la evaluación anterior.