



Universidad Nacional  
**SAN LUIS GONZAGA**



## **Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional**

Esta licencia permite a otras distribuir, combinar, retocar, y crear a partir de su obra de forma no comercial y, a pesar que son nuevas obras deben siempre rendir crédito y ser no comerciales, no están obligadas a licenciar sus obras derivadas bajo los mismos términos.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>



CONSTANCIA DE EVALUACION DE ORIGINALIDAD  
**UNIVERSIDAD NACIONAL SAN LUIS GONZAGA**  
EVALUACION DE ORIGINALIDAD

**CONSTANCIA**

El que suscribe, deja constancia que se ha realizado el análisis con el software de verificación de similitud al documento cuyo título es:

**Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica  
2023**

Presentado por:

**HUAYANCA YUPANQUI JAKER MANUEL**


**ESTUDIANTE** del nivel de **PREGRADO** de la Facultad de **MEDICINA HUMANA DAC**. El resultado obtenido es **1%** por el cual se otorga el calificativo de:

**APROBADO**, según Reglamento de Evaluación de la Originalidad.

Se adjunta al presente el reporte de evaluación con el software de verificación de originalidad.

**Observaciones:** Se aprueba la **TESIS**, por tener un porcentaje de coincidencias aceptable; acorde al Reglamento.

Ica, 18 de julio del 2024

Universidad Nacional "San Luis Gonzaga"  
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA  
  
Dr. Jorge Luis Ybaseta Medina  
Director de la Unidad de Investigación

**UNIVERSIDAD NACIONAL “SAN LUIS GONZAGA”  
VICERRECTORADO DE INVESTIGACION  
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA  
“DANIEL ALCIDES CARRIÓN”**



**TESIS**

**Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis  
pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica  
2023**

**Línea de investigación**

Salud pública y conservación del medio ambiente.

**Para Optar el Título Profesional de Médico Cirujano**

**AUTOR:**

JAKER MANUEL HUAYANCA YUPANQUI

**ASESOR:**

DR. JULIO HECTOR TORRES CHANG

**ICA – PERÚ**

**2024**

## **DEDICATORIA**

Este trabajo de investigación se lo dedico a mis abuelos que fueron el cimiento de lo que hoy en día me he convertido, a pesar de que Papá Yupanqui, Papi Pancho y Mamita, mis ángeles están cuidándome desde el cielo aun siento su presencia y amor. Mamá Norita que aún me acompaña y celebra conmigo cada una de mis metas trazadas.

A mis padres, Miriam y Antonio, agradecido eternamente con la vida por qué me brindo unos padres hermosos, me otorgan la educación de la más alta calidad, me demuestran los valores más sinceros que pueden existir, pulen cada una de mis mejores destrezas como persona, guían mis pasos por el camino del bien y me impulsan en cada escalón que asciendo.

A mi amado hermano, que haría sin ti, día a día me demuestras tu amor incondicional, siempre estás ahí para mí, así sean las circunstancias más adversas en las que me encuentre.

A mi querido hijo, Máximo, te dedico mi vida.

## AGRADECIMIENTO

Deseo expresar mi más sincero agradecimiento a todas las personas que hicieron posible la realización de esta tesis.

En primer lugar, a mis padres, Miriam y Antonio, a mi querido hermano, Jesús, por su apoyo incondicional desde el inicio de mi etapa universitaria. No fue fácil, pero gracias a ustedes se tornó menos dificultoso, sin su sacrificio y confianza este logro no hubiera sido posible.

A mi asesor de tesis, Dr. Julio Torres Chang por su invaluable guía, paciencia y dedicación.

A los pacientes que participaron en mi estudio, por su amabilidad, confianza y disponibilidad, su apoyo fue crucial para la realización de esta investigación.

A mis abuelos, Mamita, Papi Pancho, Papá Yupanqui que desde el cielo me alientan a seguir adelante y guían mis pasos por el camino del bien. A mamá Norita que sus palabras y ojos embargan orgullo al verme, feliz de tenerte presente celebrando conmigo la culminación de cada una de mis metas.

Por ultimo y no menos importante a mi pareja, Tamara, por qué no pasa un día el que no me impulse a seguir adelante, con sus palabras de apoyo y el amor inmensurable que me brinda.

## INDICE

	Pag
Portada.	I
Dedicatoria	II
Agradecimiento	III
Índice de contenido	IV
Índice de tablas	V
Índice de figuras	VI
Resumen	VII
Abstract	VIII
I. INTRODUCCIÓN	9
II. ESTRATEGIA METODOLÓGICA	32
III. RESULTADOS	34
IV. DISCUSIÓN	37
V. CONCLUSIÓN	39
VI. RECOMENDACIONES	40
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	41
VIII. ANEXOS	45

## ÍNDICE DE TABLAS

N°	Tabla	Pág.
Tabla 1	Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Síntomas y signos más frecuentes.	34
Tabla 2	Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Características sociodemográficas.	35
Tabla 3	Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa.	36

## ÍNDICE DE FIGURAS

N°	Figura	Pág.
Figura 1	Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Síntomas y signos más frecuentes.	34
Figura 2	Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Características sociodemográficas.	35
Figura 3	Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa.	36

## Resumen

**Objetivo.** Determinar el perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023.

**Metodología.** La investigación obedece a un tipo descriptivo, es observacional, transversal y retrospectiva, en una muestra de estudio de 91 pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.

**Resultados.** El 68.1% de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática experimentaron tos productiva. El 68.1% experimentaron disnea leve, el 19.8% de los pacientes desarrollaron disnea moderada, el 12.1% no presentaron disnea. El 79.1% de los pacientes presentaron crepitantes pulmonares. El 3,3% de los pacientes fueron de las edades 30 a 40 años, 23,1% entre 41 a 60 años y en su mayoría 73,6% fueron mayores de 60 años. El 61,5% de los pacientes fueron de sexo masculino, mientras que 14,3% obtuvieron el grado de instrucción primaria, 39,6% secundaria y en su mayoría 46,2% obtuvieron grado de instrucción superior. Los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática en su mayoría tuvieron antecedentes de consumir tabaco 59,3%, mientras que el 56% estuvieron expuesto al humo de leña, el 17% estuvieron expuestos a la quema de biomasa.

**Conclusión.** El perfil clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023 es que presentan tos productiva, con disnea leve, y presencia de crepitantes, son mayores de 60 años, de sexo masculino y de grado de instrucción superior. Su menor parte estuvieron expuestos a la quema de biomasa, la mayoría consumieron tabaco y estuvieron expuestos al humo de leña.

## Abstract

**Objective.** Determine the Clinical-Epidemiological profile of patients with idiopathic pulmonary fibrosis treated at the Regional Hospital of Ica 2023.

**Methodology.** The research is descriptive, observational, cross-sectional and retrospective, in a study sample of 91 patients with idiopathic pulmonary fibrosis.

**Results.** 68.1% of patients with idiopathic pulmonary fibrosis experienced productive cough. 68.1% experienced mild dyspnea, 19.8% of patients developed moderate dyspnea, 12.1% did not experience dyspnea. 79.1% of patients experienced pulmonary crackles. 3.3% of the patients were aged 30 to 40 years, 23.1% were aged 41 to 60 years and the majority 73.6% were older than 60 years. 61.5% of the patients were male, while 14.3% had primary education, 39.6% had secondary education and the majority 46.2% had higher education. Patients with idiopathic pulmonary fibrosis mostly had a history of tobacco use 59.3%, while 56% were exposed to wood smoke, 17% were exposed to biomass burning.

**Conclusion.** The clinical-epidemiological profile of patients with idiopathic pulmonary fibrosis treated at the Regional Hospital of Ica 2023 is that they present productive cough, with mild dyspnea, and presence of crackles, they are older than 60 years, male and have higher education. They were exposed to biomass burning, most of them consumed tobacco and were exposed to wood smoke.

## **I. INTRODUCCIÓN**

### **Planteamiento del problema**

La fibrosis pulmonar suele afectar principalmente a hombres mayores de 50 años y se manifiesta con dificultad para respirar durante el esfuerzo y una tos seca. En los últimos tiempos, ha habido un aumento en la frecuencia de esta enfermedad, probablemente debido a mejoras en los métodos de diagnóstico y al incremento en la esperanza de vida<sup>1</sup>.

La frecuencia y la aparición de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) varían considerablemente según los criterios utilizados para definir la enfermedad, el diseño y método de estudio, así como la edad y ubicación geográfica de la población. Uno de los principales desafíos para determinar la incidencia y prevalencia de la FPI es que los criterios diagnósticos de la enfermedad no se establecieron y unificaron hasta el año 2000<sup>2</sup>.

En España, se calcula que hay aproximadamente de 8,000 a 12,000 pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI). La prevalencia de la FPI en el Perú varía entre 0.5 y 27.9 casos por cada 100,000 habitantes, mientras que la incidencia anual fluctúa entre 0.22 y 8.8 casos por cada 100,000 habitantes. Además, se observa una prevalencia de 13 casos por cada 100,000 mujeres y 20 casos por cada 100,000 hombres.<sup>3</sup>

En Europa, la prevalencia de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) oscila entre 1.25 y 23.4 casos por cada 100,000 habitantes, mientras que la incidencia anual se sitúa entre 0.22 y 7.4 casos por cada 100,000 habitantes. En Europa y Norteamérica, la incidencia anual de la FPI se estima entre 3 y 9 casos por cada 100,000 habitantes<sup>4</sup>.

En el Reino Unido, la incidencia de la fibrosis pulmonar idiopática ha aumentado a una tasa del 5% anualmente<sup>5</sup>.

La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad crónica y progresiva que afecta a los pulmones, caracterizada por la formación excesiva de tejido cicatricial en los pulmones. Esta condición puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes, limitando su capacidad pulmonar, disminuyendo la capacidad de ejercicio y aumentando la susceptibilidad a infecciones respiratorias. Además, la fibrosis pulmonar puede generar una carga económica considerable tanto para los pacientes como para el sistema de salud en general.

A pesar de que la fibrosis pulmonar es una enfermedad conocida, aún existen diversas lagunas en la comprensión de sus causas y efectos. Este estudio se centró en identificar y evaluar los factores clínico-epidemiológicos asociados con la fibrosis pulmonar idiopática.

### **Antecedente de la investigación**

#### **Internacionales**

Cuzzolino A. 2020. Argentina. Análisis de las características clínicas y evolución de pacientes hospitalizados con insuficiencia respiratoria aguda debido a enfermedad pulmonar intersticial difusa. Objetivo: Describir las características clínicas y la evolución de los pacientes

diagnosticados con esta enfermedad. Resultados: Se analizaron un total de 45 pacientes, con una mediana de edad de 65 años. Los principales factores que desencadenaron la hospitalización fueron el avance de la enfermedad en etapa terminal y la necesidad de un trasplante pulmonar. La mediana del puntaje APACHE II fue de 13 (rango intercuartílico: 11-16), con una tasa de mortalidad esperada del 16.53%. Además, se observó un índice de Charlson de 4 (rango intercuartílico: 2-5) puntos. Conclusión: Los pacientes presentaron una enfermedad en una etapa avanzada, con una alta necesidad de trasplante pulmonar y una tasa de mortalidad elevada<sup>6</sup>.

Qiu M. 2018. Beijing China. Factores de riesgo para la exacerbación aguda de la fibrosis pulmonar idiopática: un análisis sistemático y metaanálisis. Método: Se llevaron a cabo investigaciones sobre los factores de riesgo asociados con la fibrosis pulmonar idiopática. El metaanálisis incluyó 7 estudios que abordaron 14 factores de riesgo específicos de la enfermedad. Resultados: Se identificaron varios factores de riesgo que contribuyen a la exacerbación de la fibrosis pulmonar idiopática, como una capacidad vital disminuida (DMP - 10.58), una capacidad vital forzada incrementada, una capacidad vital total reducida y una oxigenación diferencial alvéolo-arterial anormal. Por otro lado, la edad, el sexo, el índice de masa corporal (IMC), las variaciones en la capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono (DLCO), los cambios estacionales, y la exposición a la contaminación del aire y las infecciones virales se asociaron con la exacerbación de la fibrosis pulmonar idiopática. Conclusiones: Se observó que la disfunción pulmonar y la hipertensión pulmonar secundaria aumentan el riesgo de exacerbaciones en pacientes con esta enfermedad<sup>7</sup>.

Hunninghake G. 2020. EEUU. Enfermedad pulmonar intersticial en familiares de pacientes con fibrosis pulmonar: estudio realizado. Objetivo: Determinar la prevalencia de anomalías pulmonares intersticiales en familiares de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial. Métodos: De los 105 familiares participantes en el estudio, se encontró que el 31% (33 personas) presentaban anomalías pulmonares intersticiales, mientras que el 69% (72 personas) no mostraban dichas anomalías o las tenían sin diagnosticar. De los 33 familiares con anomalías pulmonares intersticiales, el 58% (19 personas) también presentaban evidencia adicional de alteraciones pulmonares evidentes (determinadas por una combinación de hallazgos en imágenes y pruebas de función pulmonar anormales). En el análisis multivariado, no se encontró evidencia de diferencias en la prevalencia de anomalías pulmonares intersticiales o evidentes entre los 46 familiares con fibrosis pulmonar familiar y los 59 familiares con fibrosis pulmonar idiopática esporádica. Sin embargo, se observó que los familiares con disminución del volumen pulmonar total o difuso tenían más de nueve veces más probabilidades de presentar anomalías pulmonares intersticiales (OR de 9.6, intervalo de confianza del 95%: 3.1 a 29.8;  $p < 0.001$ ). Conclusiones: Se sugiere que la fibrosis pulmonar idiopática no diagnosticada puede

estar presente en más de uno de cada seis familiares de primer grado de pacientes con fibrosis pulmonar. Tanto los familiares de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática familiar como los de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática esporádica parecen tener un riesgo similar. Estos hallazgos indican que puede ser justificada la detección de fibrosis pulmonar en familiares de pacientes afectados<sup>8</sup>.

Pomares-Ávalos A. 2017-2018. Cienfuegos, Cuba. Prevalencia del consumo de tabaco en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Objetivo: Investigar la frecuencia con la que los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica son fumadores. Métodos: Se llevó a cabo un estudio de serie de casos. Resultados: Se encontró que la gran mayoría de los fumadores eran hombres (79.5%), tenían educación secundaria completa o superior (68.4%) y provenían de áreas rurales (76.5%). Los pacientes que habían fumado durante 40 años o más representaban el mayor porcentaje (51.8%) y la mayoría de ellos fumaban hasta una cajetilla de cigarrillos al día (68.5%). La hipertensión arterial fue la enfermedad crónica más común que coexistía con el tabaquismo (64.8%). Conclusiones: A pesar de los efectos negativos para la salud relacionados con el consumo de tabaco, se observó una alta prevalencia de tabaquismo entre los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica<sup>9</sup>.

### **Nacionales**

Yamunaqué-Camperón, D. 2018. Lima, Perú. Mortalidad, funcionalidad epidemiología pacientes con fibrosis pulmonar idiopática en un Hospital Nacional. Objetivo: Caracterizar la mortandad epidemiología y funcionalidad de un grupo de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Materiales y Métodos: Pacientes con diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática y se les realizó un seguimiento durante 24 meses. La información se obtuvo de las historias clínicas y entrevistas. Resultados: Se estudiaron veintiséis pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, con una edad promedio de  $72.61 \pm 6.15$  años. El 73% eran hombres. El 42.31% tenía antecedentes de residir en zonas de gran altitud. El 30.77% tenía antecedentes de tabaquismo. El 34% reportó síntomas de enfermedad por reflujo gastroesofágico. Durante el estudio, el 30% de los pacientes falleció. La duración promedio de las muertes relacionadas con la enfermedad fue de 53.63 meses. Conclusiones: Se observaron altas tasas de mortalidad, así como cambios funcionales y clínicos en el seguimiento de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática<sup>10</sup>.

Rodríguez-Hidalgo LA. 2021. Trujillo, Perú Caracterización clínica-tomográfico de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial en el Hospital Regional Docente. El objetivo del estudio fue conocer las características de la tomografía en los enfermos de fibrosis pulmonar. Se llevó a cabo una serie de casos utilizando datos tomográficos y clínicos de pacientes con neumonía intersticial. Los resultados se obtuvieron de 103 pacientes, de los cuales el 60,2% eran mujeres

y el 39,8% hombres. La edad promedio en ambos grupos fue de 72 años. La clínica más común incluyó tos (82,5%), disnea (76,7%), artralgia (43,7%), pérdida de peso (40,8%), crujidos tipo velcro (35%) y latigazos (28,2%). La exposición al humo de leña se observó en el 46,6%, exposición a polvo inorgánico en el 12,6% y posesión de aves en el 9,7%. Treinta, uno (30,1%) pacientes presentaban comorbilidades, siendo la artritis reumatoide y la hipertensión arterial las más comunes. Se identificó un patrón de neumonía intersticial inespecífica en el 26,2% de los casos, probable neumonía intersticial común en el 16,5%, tipo organizado en el 12,6% y patrón intersticial regular en el 10,7%. El 2,9% y el 27,1% de las lesiones intersticiales agudas no mostraron un patrón tomográfico claro. En conclusión, las características clínicas y tomográficas de la enfermedad pulmonar intersticial en la población estudiada varían en magnitud y morfología. El género femenino y la exposición a combustibles fueron factores frecuentes, y la enfermedad del colágeno también podría explicar los resultados del estudio<sup>11</sup>.

Chumpitaz-Alejos, B. 2017-2018. Lima, Perú. Perfil clínico y epidemiológico de los pacientes de 18 a 65 años con fibrosis pulmonar atendidos en el Hospital María Auxiliadora. El objetivo de este estudio fue describir las características clínico-epidemiológicas en el rango de edad de 18 a 65 años tratados en el Hospital María Auxiliadora durante el período mencionado. Se llevaron a cabo estudios observacionales, descriptivos, retrospectivos y transversales, utilizando una muestra de 136 pacientes seleccionados según criterios de inclusión y exclusión. Los resultados mostraron que las mujeres fueron las más afectadas, con una proporción de 2 mujeres por cada hombre. El grupo de edad más común fue de 61 a 65 años, y el 59% de los pacientes tenían antecedentes de exposición al humo de leña. Las manifestaciones clínicas fueron la tos no productiva (77%) y la disnea (93%). En conclusión, Los relevantes fueron la edad entre 61 y 65 años, mujeres y alta exposición al humo de leña. En cuanto a las manifestaciones clínicas, la tos no productiva y la disnea fueron las más comunes<sup>12</sup>.

Tite-Andí, S. 2018. Ecuador. Característica epidemiológica y clínica de pacientes de 40 años y más con diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica Hospital Pablo Arturo Suárez durante enero a julio de 2018. El objetivo de este estudio fue analizar las características clínicas y epidemiológicas de los enfermos de patología obstructiva pulmonar. Se llevó a cabo un estudio descriptivo de tipo transversal, utilizando datos recopilados de registros médicos estadísticos correspondientes a 243 pacientes. El 62,6% de los pacientes fueron hombres, el 60,1% provenían de áreas urbanas y el 76,1% tenía educación primaria. En cuanto a los factores de riesgo, el 41,2% tenía antecedentes de exposición al humo de tabaco, el 37% había estado expuesto a la quema de biomasa, el 12,8% había tenido exposición ocupacional, el 2,1% tenía antecedentes de tuberculosis y el 7% había sido diagnosticado previamente con asma. El 50,2% de los pacientes presentaba una clasificación GOLD 1 y predominaba el patrón obstructivo en el

68,3% de los casos. En cuanto al tratamiento médico, el 71,2% recibía broncodilatadores, el 14,8% utilizaba corticoides inhalados, el 17,3% recibía un tratamiento combinado y el 9,5% requería oxígeno suplementario. En conclusión, no se observaron diferencias significativas entre las características de los pacientes analizados en este estudio y las descritas en la literatura médica<sup>13</sup>.

Mejia-Galoc, M. 2022. Chiclayo, Perú. Factores de riesgo asociados a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en adultos mayores. El propósito de este estudio consiste en identificar los factores de riesgo vinculados a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en adultos mayores atendidos en hospitales de Trujillo durante el periodo comprendido entre 2020 y 2022. El diseño del estudio fue retrospectivo, no experimental y de casos y controles. La muestra incluyó a 240 pacientes adultos de 60 años o más, de los cuales 80 fueron casos y 160 fueron controles. Se encontró que el 25,4% de los pacientes pertenecían a zonas urbanas. Además, el 14,2% presentaba antecedentes de enfermedad cardiopulmonar, el 12,1% padecía hipertensión arterial, el 6,7% tenía insuficiencia cardíaca, el 2,5% presentaba enfisema, el 7,9% sufría de diabetes, el 3,3% tenía asma y el 8,8% eran fumadores. En conclusión, los factores de riesgo asociados a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en adultos mayores son los antecedentes de enfermedad cardiopulmonar, la diabetes y el tabaquismo<sup>14</sup>.

### **Locales**

No se encontraron estudios locales en los repositorios de las universidades públicas y privadas.

### **Marco teórico**

**Definición.** - La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) engloba diferentes enfermedades de origen desconocido o secundarias a otras enfermedades que comparten síntomas clínicos, radiológicos y respiratorios comunes y afectan las estructuras alvéolo-intersticiales. Este grupo se caracteriza principalmente por la presencia de tos y disnea<sup>15</sup>.

Estas enfermedades afectan el tejido pulmonar y pueden provocar inflamación, fibrosis y alteración de la estructura pulmonar. Aunque el estroma pulmonar se encuentra específicamente en el espacio microscópico entre las membranas basales de las células epiteliales y endoteliales<sup>16</sup>.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una forma específica de neumonía intersticial idiopática caracterizada por una fibrosis crónica y progresiva, con el patrón radiológico y/o histológico típico de la neumonía intersticial. La causa de esta enfermedad es compleja. Inicialmente, se propuso que la inflamación era el origen que posteriormente desencadenaba la reacción fibrótica, basándose en modelos animales. Sin embargo, el modelo más aceptado en la actualidad sugiere que las células epiteliales alveolares anormalmente activas desencadenan la

proliferación de fibroblastos y su diferenciación en miofibroblastos, lo cual resulta en la acumulación excesiva de matriz extracelular. Esta acumulación de matriz extracelular provoca daño irreversible en la estructura de las micro lesiones recurrentes en las paredes alveolares y las vías respiratorias distales. Aunque se ha propuesto que la activación epitelial y la transición epitelio-mesenquimal requieren micro lesiones recurrentes, no se ha identificado un factor externo claro como la causa de la enfermedad. Sin embargo, se considera que el tabaquismo, las infecciones virales, los contaminantes ambientales, la aspiración crónica y la predisposición genética podrían actuar como desencadenantes potenciales<sup>17</sup>.

Las características principales de la fibrosis pulmonar idiopática incluyen la acumulación gradual de sustancias extracelulares y un desequilibrio entre los mediadores que promueven e inhiben la formación de tejido cicatricial. Estos mediadores han sido identificados y se han utilizado como objetivos terapéuticos. Gracias a estos avances, en los últimos años se han desarrollado nuevas moléculas, siendo la pirfenidona la más notable. Recientemente, la Agencia Europea del Medicamento (EMA) ha aprobado el uso de esta molécula debido a los resultados positivos obtenidos en ensayos clínicos, convirtiéndola en el tratamiento preferido para pacientes con fibrosis pulmonar idiopática leve a moderada<sup>1</sup>.

La gran mayoría de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son individualmente poco frecuentes, pero en conjunto representan más del 15% de los casos atendidos en clínicas respiratorias. La incidencia de EPID varía entre 3 y 7 casos por cada 100.000 habitantes por año, siendo la enfermedad pulmonar intersticial idiopática (PII) la más común, representando alrededor del 40% de los casos. Dentro de la PII, la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la forma más prevalente, constituyendo entre el 50% y el 60% de todas las enfermedades pulmonares intersticiales (NII), con una prevalencia de 13 casos por cada 100.000 mujeres y 20 casos por cada 100.000 hombres. En general, las EPID más frecuentes son la FPI y la sarcoidosis, con una incidencia de 7,4 a 15 casos por cada 100.000 habitantes, lo cual representa aproximadamente la mitad de todas las EPID. La neumonitis por hipersensibilidad asociada a enfermedades del colágeno (NPH) y las DILD también son frecuentes. Por otro lado, enfermedades como la proteinosis alveolar y la microlitiasis alveolar tienen una incidencia muy baja en la población general<sup>18</sup>.

La característica principal de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es su progresión constante. El daño inicial al revestimiento epitelial y la liberación de citoquinas pueden tener efectos duraderos en los fibroblastos<sup>17</sup>.

Las clasificaciones tradicionales se enfocan principalmente en las causas subyacentes conocidas, como:

- a) Enfermedades del colágeno (ETC).
- b) Enfermedades granulomatosas.
- c) Exposiciones ambientales.

d) Inducida por drogas.

e) Entidades relacionadas con el tabaquismo.

f) Y, por supuesto, el grupo que incluye la neumonía intersticial idiopática. Dentro de este último grupo se encuentra una de las condiciones más comunes, la fibrosis pulmonar idiopática (FPI)<sup>19</sup>.

La última actualización de las pautas de práctica clínica para la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) de la ATS/ERS/JRS/ALAT propone un nuevo enfoque para clasificar los patrones histopatológicos en 4 tipos: definitivo, probable neumonía intersticial usual (NIU), posiblemente NIU y alternativa a NIU indeterminada. Se observa una remodelación fibrosa heterogénea de la arquitectura pulmonar normal, con formación de cicatrices destructivas en forma de "panal de abeja", así como la presencia de focos fibroblásticos que se distribuyen predominantemente de manera subpleural y paraseptal, en un patrón crónico. La escasa presencia de infiltrados intersticiales inflamatorios y la ausencia de indicios sugestivos de causas secundarias, como distribución central bronquial, predominio de infiltrados inflamatorios estromales y granulomas aplásicos, llevan a la selección de FPI dentro de un contexto clínico y radiológico apropiado<sup>20</sup>.

Un historial médico detallado, el uso de cuestionarios validados, una evaluación reumática cuidadosa y un seguimiento continuo son importantes en este proceso diagnóstico. Los patrones radiológicos desempeñan un papel crucial y a menudo pueden dificultar un diagnóstico preciso de la FPI.<sup>21,22</sup>

### **Sintomatología.**

Los síntomas más comunes en fumadores mayores o ex fumadores son la tos crónica y la dificultad respiratoria progresiva. Como resultado, es común que se produzca un retraso en el diagnóstico. La atención primaria es el primer punto de contacto del paciente con el sistema de atención médica<sup>23,24</sup>.

Es crucial contar con un enfoque multidisciplinario para lograr un diagnóstico preciso y permitir el inicio temprano del tratamiento. Esto tiene un impacto significativo en el pronóstico del paciente al aumentar la supervivencia y reducir el riesgo de exacerbaciones. Se publican regularmente pautas de consenso para ayudar a los médicos a mejorar los enfoques de diagnóstico y a conectar las diferentes piezas del rompecabezas. La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la forma más común de neumonía intersticial idiopática, representando el 50-60% de los casos. Tiene una prevalencia de 13-20 por 100.000 habitantes, un pronóstico desfavorable y una mediana de supervivencia de 3 a 5 años después del diagnóstico<sup>18</sup>.

Aunque algunos pacientes pueden no presentar síntomas durante 2-3 años, la mayoría experimenta una progresión lenta de la enfermedad y muestra un deterioro clínico y funcional a largo plazo. En algunos casos, pueden producirse periodos de relativa estabilidad intercalados con exacerbaciones, agudizaciones u otras complicaciones que contribuyen a una alta

morbimortalidad. Además, un pequeño grupo de pacientes presenta síntomas acelerados, con una progresión más rápida de la enfermedad y una duración más corta. Esta enfermedad desconocida se caracteriza por el patrón radiológico y/o histopatológico típico de la neumonía intersticial común (NIU), que se manifiesta con fibrosis pulmonar progresiva y restricción pulmonar, lo que conduce a insuficiencia respiratoria. En presencia de signos y síntomas sistémicos, se debe sospechar otro diagnóstico. En el examen clínico, es común auscultar crepitantes secos en el 90% de los pacientes y observar latigazos en el 50%<sup>18</sup>.

La detección temprana de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es crucial para facilitar el uso de tratamientos efectivos. Esto resultará en mejores resultados para los pacientes, mejorando su pronóstico y calidad de vida. El retraso en el diagnóstico de la FPI tiene un impacto negativo en la supervivencia del paciente. Se estima que aproximadamente 7.500 personas en España serán afectadas por esta enfermedad<sup>25</sup>.

La fibrosis pulmonar intersticial es una enfermedad prevalente con un mal pronóstico. El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico final puede variar de 6 meses a 2 años. Por lo general, se diagnostica en pacientes mayores de 50 años y la expectativa de vida después del diagnóstico es de 3 a 5 años. Actualmente, no existe un tratamiento eficaz aparte del trasplante<sup>25</sup>.

Dado que la fibrosis pulmonar intersticial plantea desafíos significativos para los médicos, la sospecha clínica y el diagnóstico temprano son especialmente importantes en esta enfermedad. El desarrollo de nuevas terapias y la implementación de programas de detección son puntos clave para el diagnóstico precoz, junto con un enfoque interdisciplinario. El tratamiento temprano mejora la supervivencia y reduce la frecuencia de síntomas y exacerbaciones en la fibrosis pulmonar intersticial. Además, el diagnóstico debe descartar otras enfermedades pulmonares intersticiales difusas<sup>25</sup>.

En la práctica clínica, sigue existiendo controversia en la planificación del tratamiento y, a pesar de que las directrices internacionales establecen estándares para los procedimientos de diagnóstico, a menudo se producen errores o retrasos. Se recomienda solicitar una radiografía de tórax y una evaluación por parte de un especialista si el paciente presenta alguna de las siguientes características:

- Edad mayor de 50 años
- Disnea persistente durante el esfuerzo
- Tos persistente
- Sonidos crepitantes secos en ambos lados del tórax (como el sonido de velcro)
- Dedos en forma de palillo de tambor

Espirometría con patrón restrictivo (aunque esta prueba tiene una baja sensibilidad diagnóstica), es importante realizarla y estar al tanto de esta enfermedad.

La fibrosis pulmonar intersticial puede confundirse con otras condiciones médicas, por lo que es crucial tener en cuenta esta enfermedad independientemente de su etapa de desarrollo. El retraso en la derivación al especialista, sin importar en qué etapa se encuentre la enfermedad, se asocia con una alta tasa de mortalidad<sup>25</sup>.

La detección de crepitantes secos es un indicador importante para el diagnóstico temprano de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). La presencia de estos sonidos tiene una alta sensibilidad y especificidad en el enfoque diagnóstico de la enfermedad. Aunque no son específicos de la FPI, deben tenerse en cuenta en pacientes que presentan los siguientes criterios:

- Persistencia después de varias respiraciones profundas al final de la inspiración
- Mayor prominencia durante la fase inspiratoria
- Persistencia durante semanas
- Edad mayor de 60 años
- Presencia bilateral predominante

Si estos hallazgos se observan durante el examen clínico y aún no se ha realizado o no se ha realizado recientemente una radiografía de tórax, se debe realizar una tomografía computarizada de alta resolución y se recomienda remitir al paciente a un especialista en enfermedades respiratorias. El escaneo con TAC de alta resolución (TACAR) es una herramienta útil en este proceso diagnóstico<sup>25</sup>.

### **Fisiopatología.**

Durante un largo período, se creía que la inflamación era el mecanismo subyacente responsable de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Sin embargo, a principios de este siglo, se descubrió que la enfermedad se desarrolla debido a una cicatrización anormal que provoca una respuesta excesiva del epitelio alveolar a microtraumatismos recurrentes. En este proceso, los fibroblastos y los miofibroblastos juegan un papel fundamental al generar áreas focales de fibrosis<sup>26</sup>.

Nuevas perspectivas sobre las causas de esta enfermedad han llevado a la adopción de enfoques innovadores en la búsqueda de tratamientos. Aunque todavía no se comprende completamente la fisiopatología de esta enfermedad, los avances en la investigación genética han revelado diversas alteraciones patogénicas relacionadas con factores como la reducción de la longitud de los telómeros, las proteínas surfactantes y los mecanismos de defensa celular, entre otros. Se ha observado que aproximadamente el 40% de los pacientes con FPI presentan polimorfismos en el gen MUC5B, siendo esta mutación genética la más asociada con la enfermedad. Curiosamente, los pacientes con FPI que poseen esta mutación parecen experimentar un curso de la enfermedad más lento<sup>27</sup>.

## **Epidemiología.**

La FPI representa del 20% a la mitad de todos los casos de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y representa la forma más común y grave de neumonía intersticial idiopática (NII), un grupo de EPI de causa desconocida [Cuatro]. Aunque la fibrosis pulmonar idiopática se considera una enfermedad rara (incidencia <5 por 10 000 años-persona), su carga es significativa. Solo en Europa, cada año se diagnostican unos 40.000 nuevos casos. La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad clínicamente heterogénea con un pronóstico generalmente pobre, con una mediana de supervivencia de 3-4 años. Teniendo en cuenta todo lo anterior, la FPI también es una enfermedad costosa, con costos directos de tratamiento de aproximadamente \$25,000 por año, que es alto en comparación con el cáncer de mama y muchas otras afecciones graves<sup>28</sup>.

Asimismo, la tasa de mortalidad presenta una diferencia de 150 veces, con valores que van desde 10,5 por 100.000 en Japón hasta 0,064 por 100.000 en Burkina Faso. Las estimaciones combinadas de morbilidad y mortalidad, conocidas como años de vida ajustados por discapacidad (AVAD), también presentan una amplia variación, siendo de 173,1 por 100.000 en Guam a 2,7 por 100.000 en otros países. Se ha observado una alta incidencia de la enfermedad en algunos países de Europa occidental y también en América del Norte, específicamente en Perú, Bolivia y Chile, posiblemente asociada a factores como la minería, el tabaquismo, la exposición a biomasa, factores genéticos o una combinación de estos<sup>29</sup>.

## **Incidencia y prevalencia de la fibrosis pulmonar idiopática**

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) representa aproximadamente el 17-37% de todos los casos de enfermedad pulmonar intersticial (EPI). Sin embargo, la prevalencia e incidencia de la FPI varían considerablemente según estudios nacionales e internacionales debido a diversas limitaciones. Una de las principales limitaciones es la falta de una definición uniforme y coherente de la FPI en el pasado, antes de la Declaración de Consenso de 2000. Además, se han utilizado diferentes métodos para determinar los casos de diferentes diagnósticos, utilizando códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE), registros de defunción y encuestas a médicos de diferentes especialidades y antecedentes. Estas diferencias en los diseños de estudio dificultan la comparación directa de resultados y conclusiones de investigaciones previas<sup>30</sup>.

Un estudio realizado en beneficiarios del programa Medicare de Estados Unidos, que consistió en personas mayores de 65 años, reveló una incidencia más alta de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) en comparación con estudios anteriores. La tasa de incidencia fue de 93,7 por 100,000 personas por año, y la prevalencia fue de 202,2 por 100,000 personas, en contraste con los 494,5 por 100,000 personas reportados en 2011. Otros estudios han señalado un aumento en la prevalencia de FPI en diferentes lugares, mientras que la incidencia se ha mantenido estable o

ha experimentado un ligero aumento. La mayoría de los estudios han concluido que tanto la prevalencia como la incidencia de FPI aumentan en hombres y con el incremento de la edad, especialmente después de los 75 años<sup>30</sup>.

Además, se ha observado que la FPI es más común en no caucásicos. Por ejemplo, un estudio realizado en la región de Hokkaido, Japón, encontró una prevalencia de 10 casos por 100,000 personas por año y una incidencia de 2.23 casos por 100,000 personas. También se identificó que la FPI es más frecuente en hombres y aumenta con la edad. La investigación sobre posibles variaciones étnicas en las tasas de FPI es un tema que debería ser explorado en futuros estudios<sup>30</sup>.

### **Mortalidad**

Las estadísticas de mortalidad, al igual que la prevalencia y morbilidad, presentan sesgos en relación a la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), ya que esta condición suele ser subreconocida y mal diagnosticada, lo que puede llevar a una subestimación de casos en el momento del fallecimiento<sup>18</sup>.

A pesar de la subestimación mencionada anteriormente, se observa un aumento constante en la mortalidad por FPI a nivel mundial. En el año 2014, se estima que hubo entre 28,000 y 65,000 muertes en Europa y entre 13,000 y 17,000 muertes en los Estados Unidos<sup>18</sup>.

Al igual que la prevalencia y la incidencia, la mortalidad por FPI es mayor en hombres que en mujeres y tiende a aumentar con la edad. Un estudio realizado por Olson y colaboradores examinó la mortalidad por FPI en los Estados Unidos entre 1992 y 2003, y encontró una tasa de mortalidad ajustada por edad y sexo de 50.8 por 100,000 personas por año. Durante ese período de 12 años, la tasa de mortalidad masculina fue de 28.4, con un aumento del 41.3% en el transcurso del año<sup>18</sup>.

Existen varios factores que podrían explicar el aumento en la mortalidad por FPI. Entre ellos se considera una mejor detección y diagnóstico de casos potenciales. En un estudio realizado en los Estados Unidos que analizó las causas de muerte, se encontró que la insuficiencia respiratoria fue la causa más común de fallecimiento, representando aproximadamente el 60% de los casos, seguida de enfermedades cardiovasculares (8.5%) y cáncer de pulmón (2.9%). Curiosamente, un estudio realizado en Okinawa, Japón, reportó una proporción significativamente alta (40%) de exacerbación aguda de la FPI como causa de muerte, lo cual no se observó en otros estudios<sup>18</sup>.

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) cumple con los criterios para ser considerada una enfermedad rara, pero su epidemiología sigue siendo un desafío en comparación con otras enfermedades respiratorias. Esto se debe a la heterogeneidad en los estudios más antiguos, que utilizaban metodologías diferentes y no siempre fáciles de comparar, así como a las revisiones periódicas de las definiciones de caso mediante consensos<sup>18</sup>.

Sin embargo, es innegable que la prevalencia e incidencia de la FPI están en aumento. La incidencia se estima generalmente en alrededor de 10 casos por cada 100,000 personas por año, lo que la clasifica como una enfermedad rara antes de los 50 años y más común después de los 60 años. Los hombres tienen una mayor prevalencia que las mujeres, y la enfermedad afecta a personas de todas las razas y orígenes étnicos, aunque se observa una considerable variabilidad en este aspecto<sup>18</sup>.

La historia natural de la FPI sigue evolucionando constantemente, como se describe en el siguiente capítulo. Sin embargo, la variabilidad clínica es frecuente a nivel de cada paciente, y las exacerbaciones de la enfermedad aún son impredecibles. Una mejorada epidemiología de la FPI puede ayudarnos a comprender mejor la carga y las necesidades no satisfechas de esta enfermedad, tanto en la actualidad como en un futuro cercano<sup>18</sup>.

### **Historia Natural**

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad cuya causa se desconoce, aunque se ha observado que existe una interacción entre factores de riesgo genéticos y ambientales<sup>31</sup>.

Diversas alteraciones genéticas están asociadas con un mayor riesgo de FPI. Entre ellas se encuentran el acortamiento de los telómeros, el daño oxidativo, la disfunción del surfactante (SFTPC, SFTPA2), la desregulación de la proliferación de proteínas, el estrés del retículo endoplásmico y la disminución de la proliferación de células epiteliales, así como la alteración de la función mitocondrial que lleva a la secreción de sustancias profibróticas. Además, mutaciones en genes como TERT, TERC, PARN y RTEL1, que están involucrados en el mantenimiento de la longitud de los telómeros, se asocian con un mayor riesgo de desarrollar FPI. Asimismo, las mutaciones en genes como DSP, AKAP13, CTNNA y DPP9, que están relacionados con la adhesión celular, la integridad y el mecano transducción (generación de señales eléctricas a partir de estímulos mecánicos), también predisponen a la FPI<sup>31</sup>.

Un cambio en el ADN conocido como polimorfismo de un solo nucleótido (SNP) en la región promotora de MUC5B ha demostrado aumentar significativamente el riesgo de fibrosis pulmonar idiopática (FPI). MUC5B es el gen que codifica la mucina 5B, una glicoproteína esencial para la eliminación de las vías respiratorias y la respuesta inmunitaria innata a las bacterias. El alelo menos común del SNP rs35705950 causa una sobreexpresión de mucina 5B en las células epiteliales de las vías respiratorias más pequeñas. Este hallazgo se ha observado de manera universal en pacientes con FPI, independientemente de su genotipo MUC5B. Aunque los mecanismos que relacionan la sobreexpresión de mucina 5B con el riesgo de FPI aún no se comprenden completamente, algunos investigadores creen que una eliminación anormal del moco ciliar puede llevar a cambios en el microbioma pulmonar y respuestas inmunitarias innatas que promueven el desarrollo de la FPI<sup>31</sup>.

Varios estudios también han establecido una relación entre el riesgo de fibrosis pulmonar idiopática (FPI), la diversidad de microbiomas, las vías de defensa del huésped (como MUC5B, ATP11A, TOLLIP) y la progresión de la enfermedad<sup>32</sup>.

El término "epigenética" se refiere al proceso mediante el cual se altera la actividad de los genes sin modificar la secuencia de ADN. Cada vez hay más evidencia que sugiere que los factores epigenéticos, como la metilación del ADN, las modificaciones de las histonas y las alteraciones del ARN no codificante, contribuyen a la desregulación de la expresión génica en la FPI. Lo más importante es que los factores de riesgo asociados con el desarrollo de la FPI, como la edad, el sexo, el consumo de tabaco y las mutaciones genéticas, también afectan las vías epigenéticas. Se han observado asociaciones entre la metilación del ADN, las modificaciones de las histonas y la presencia de enfermedad y fibroplasia en la FPI. Además, los microARN (miARN), que son moléculas de ARN no codificante cortas de aproximadamente 20 nucleótidos, también desempeñan un papel en la regulación de la expresión génica al inhibir la expresión de ARN diana en el nivel postranscripcional<sup>32</sup>.

Las células alveolares en los pulmones de pacientes con IPF<sup>35</sup> experimentan cambios en la expresión de diferentes microARNs. Por ejemplo, Let-7d, miR-200 y miR-32, que apuntan a la vía TGF $\beta$  y otras vías relacionadas con la fibrosis, se reducen, mientras que miR-21, que promueve la transición de células epiteliales a mesenquimales, aumenta<sup>33</sup>.

En el diagnóstico diferencial de adultos con síntomas como disnea de esfuerzo inexplicada, tos seca crónica y sonidos crepitantes en el examen, los médicos deben considerar la enfermedad pulmonar intersticial (EPI). La disnea de esfuerzo tiende a empeorar gradualmente durante meses o incluso años. A menudo, a los pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales (ILD) se les diagnostica inicialmente insuficiencia cardíaca o enfermedad pulmonar obstructiva crónica, lo que sugiere que los médicos no siempre consideran la posibilidad de EPI en pacientes con dificultades respiratorias. En algunos casos, los pacientes informaron de disnea y tos seca hasta 5 años antes de recibir el diagnóstico de EPI<sup>33</sup>.

Existen varios motivos por los cuales puede haber demoras en la derivación de pacientes con sospecha de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) a centros especializados. En primer lugar, los pacientes a menudo esperan durante meses, o incluso más tiempo, antes de consultar a un médico general debido a los síntomas más comunes de la FPI, como tos y disnea de esfuerzo. En segundo lugar, los médicos que trabajan en atención primaria pueden pasar por alto la posibilidad de esta enfermedad considerada "rara", y también pueden no reconocer su principal signo clínico, que es el crepitante pulmonar detectado durante la auscultación. En tercer lugar, las derivaciones inadecuadas y la falta de información clínica relevante, como antecedentes de tabaquismo, historial laboral y detalles sobre medicamentos previos, pueden dificultar las referencias a centros especializados y ocasionar demoras en la programación de citas, lo que a su vez puede resultar en retrasos y evaluaciones insuficientes<sup>9</sup>.

Identificar y diagnosticar de manera temprana mejora los resultados al prevenir el uso de terapias potencialmente perjudiciales, como los glucocorticoides para la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), y permite iniciar rápidamente tratamientos efectivos, como los antifibróticos, incluso en las primeras etapas de la enfermedad<sup>9</sup>.

### **Fenotipos**

Un fenotipo se refiere a la expresión observable de uno o más genes, y puede involucrar diversos sistemas de órganos. Es dinámico y puede cambiar con el tiempo o en respuesta a factores ambientales. Sin embargo, en el ámbito clínico, el término "fenotipo" se define como "una característica única o una combinación de características de una enfermedad que representan diferencias significativas entre individuos con la enfermedad en términos de resultados clínicamente relevantes". Esta definición plantea la pregunta de cuánta variación dentro de cada fenotipo es tolerable antes de considerarlo una entidad separada. Esta distinción es importante, ya que tiene un impacto significativo en los resultados para los pacientes y en la gestión de casos por parte de los médicos<sup>32</sup>.

La evidencia es sólida en cuanto a la posibilidad de identificar distintos tipos de manifestaciones externas de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) que presentan tasas de progresión de la enfermedad diferentes. Estos fenotipos incluyen la combinación de enfisema y fibrosis pulmonar, formas familiares y agresivas, hipertensión pulmonar y características autoinmunes. Algunos de estos fenotipos se asocian con biomarcadores específicos<sup>33</sup>.

### **Fibrosis pulmonar idiopática rápidamente progresiva**

El curso y pronóstico de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) varían de manera impredecible entre los pacientes, mostrando una heterogeneidad significativa. Por un lado, algunos pacientes presentan una función pulmonar relativamente conservada, con valores de FVC (capacidad vital forzada), TLC (capacidad pulmonar total) y DLCO (capacidad de difusión de monóxido de carbono) relativamente altos. Estos pacientes suelen tener un índice de masa corporal (IMC) elevado y una esperanza de vida de más de 5 años. Por otro lado, algunos pacientes pueden experimentar un deterioro clínico y funcional acelerado, manifestando un fenotipo distinto. La progresión rápida de la enfermedad se asocia con varios factores, entre ellos, disminuciones en los valores de FVC y DLCO, así como la implicación de genes relacionados con la movilidad celular, la diferenciación de miofibroblastos, la coagulación, el estrés oxidativo y el desarrollo (como los anticuerpos contra TLR9, CCL18, HSP70 y KL-6). También se cree que el microbioma pulmonar está asociado con un deterioro más rápido de la función pulmonar<sup>34</sup>.

### **Familiar**

La fibrosis pulmonar familiar (FPF) se define como la presencia de fibrosis pulmonar en al menos dos individuos de una misma familia. Aunque la mayoría de los casos son de fibrosis pulmonar idiopática (FPI), esta definición no se limita únicamente a la FPI, ya que se han

observado asociaciones de fibrosis pulmonar familiar con otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) en algunas familias. Se estima que aproximadamente del 2 al 20% de los pacientes con FPI tienen un familiar de primer grado con alguna forma de EPI. Varios estudios han demostrado que el factor de riesgo más importante para el desarrollo de la FPF es tener antecedentes familiares de la enfermedad. La fibrosis pulmonar familiar es más común en hombres y en fumadores, y su incidencia aumenta con la edad. El patrón radiológico y patológico más comúnmente observado en la FPF es la neumonía intersticial usual, presente en aproximadamente el 80% de los casos. El curso y pronóstico de la FPF suelen ser similares a los de la FPI esporádica<sup>35</sup>.

Se cree que la fibrosis pulmonar familiar (FPF) sigue un patrón de herencia autosómico dominante. Se han identificado varios genes asociados con este fenotipo:

Mutaciones en genes del complejo de la telomerasa (TINF2, TERT, TERC) que resultan en una longitud más corta de los telómeros.

Mutaciones en genes específicos de proteínas surfactantes, conocidos como SFTPA, SFTPB, SFTPC y SFTPD. Entre estas mutaciones, la más comúnmente informada en la FPF es la del gen SFTPC.

Se han descrito otros síndromes con fibrosis pulmonar que están asociados con trastornos monogénicos y presentan manifestaciones extrapulmonares. Los ejemplos más comunes son el síndrome de Hermansky-Pudlak (caracterizado por albinismo oculocutáneo y tendencia al sangrado) y la neurofibromatosis tipo I (que se caracteriza por neurofibromas cutáneos, lesiones "café con leche" en la piel y hamartomas pigmentarios del iris).

Además de los trastornos monogénicos heredados según las leyes de Mendel, también se han identificado varios polimorfismos genéticos asociados con la FPF. El más conocido es el polimorfismo en el gen MUC5B, pero también se han encontrado asociaciones con otros genes como TLR9 y TERT en la fibrosis pulmonar idiopática (FPI)<sup>35</sup>.

Las modificaciones epigenéticas, como los cambios en la metilación de genes específicos y los microARN, también se encuentran relacionadas con la fibrosis pulmonar familiar (FPF)<sup>27</sup>.

### **Combinación de Fibrosis Pulmonar y Enfisema (CPFE)**

Varios estudios indican que la neumonía intersticial idiopática (NII) está comúnmente asociada con una combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CPFE), y esta asociación se observa predominantemente (entre el 28% y el 35%) en casos de fibrosis pulmonar idiopática (FPI). No está claro si las enfermedades enfisematosas y fibróticas progresan de forma independiente o si una condición es consecuencia de la otra. La alta prevalencia de tabaquismo entre los pacientes con FPI puede explicar la frecuente presencia de enfisema. No obstante, la fisiopatología precisa de este síndrome aún no se ha identificado por completo. Existen varias hipótesis que relacionan este síndrome con la exposición a sustancias químicas, la sobreexpresión de TNF- $\alpha$  y PDGF- $\beta$ ,

polimorfismos en ciertos genes (como MMP-1 o SFTPC) y la presencia de telómeros acortados<sup>31</sup>.

La combinación de fibrosis pulmonar y enfisema es más frecuente en hombres mayores de 65 años que han sido fumadores, tanto actuales como anteriores. Esta condición se caracteriza por una disnea severa, una capacidad de transferencia de monóxido de carbono significativamente reducida, preservación del volumen pulmonar e hipoxemia durante el ejercicio. El diagnóstico se basa en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), ya que se observan cambios fibróticos más pronunciados en los lóbulos inferiores y componentes enfisematosos en los lóbulos superiores<sup>33</sup>.

La combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CPFE) a menudo se presenta con hipertensión pulmonar en aproximadamente el 50% de los casos y tiene un pronóstico más desfavorable que la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) por sí sola, con una mediana de supervivencia de alrededor de 25 meses<sup>33</sup>.

No existen recomendaciones de tratamiento específicas para la CPFE. Puede ser apropiado tratar ambos componentes con broncodilatadores para abordar la obstrucción asociada con el enfisema, y utilizar agentes antifibróticos para tratar la fibrosis pulmonar. Aunque no hay recomendaciones específicas sobre qué agente antifibrótico utilizar, los análisis de subgrupos post hoc de los ensayos INPULSIS demostraron que el nintedanib retrasó la progresión de la enfermedad, independientemente de la presencia de enfisema al inicio del estudio<sup>33</sup>.

### **Hipertensión pulmonar**

La hipertensión pulmonar (HP) es frecuente en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y su incidencia aumenta a medida que la FPI se vuelve más grave. La prevalencia exacta de HP sigue siendo desconocida y las estimaciones varían considerablemente debido a la heterogeneidad de la población estudiada, la gravedad de la enfermedad subyacente, la definición de la enfermedad y las diferentes herramientas de diagnóstico utilizadas. Las estimaciones de prevalencia van desde el 3% hasta el 86%<sup>36</sup>.

La presencia de HP está asociada con un mayor riesgo de mortalidad, especialmente cuando la presión arterial pulmonar sistólica (PAPs) medida mediante ecocardiografía es mayor a 50 mmHg o la presión arterial pulmonar media (PAPm) medida mediante cateterismo cardíaco derecho (CCD) es mayor a 20 mmHg. La mediana de supervivencia desde el diagnóstico de FPI en pacientes con HP varía aproximadamente de 2 a 3 a 4 años<sup>36</sup>.

La ecocardiografía es la prueba más efectiva para detectar hipertensión pulmonar (HP), pero su precisión puede ser limitada en pacientes con enfermedad pulmonar avanzada. El cateterismo cardíaco derecho (CCR) proporciona un diagnóstico definitivo de HP<sup>36</sup>.

Actualmente, no existe un tratamiento específico para la HP asociada a la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). La evidencia publicada sobre la terapia farmacológica dirigida a la HP en pacientes con FPI es limitada, y no se dispone de pruebas de ensayos clínicos aleatorizados que

demuestren mejoras en los síntomas u otros resultados. Por lo tanto, hasta que haya más evidencia disponible, se debe evitar el uso de medicamentos aprobados para tratar la HP en pacientes con FPI, a menos que estén participando en ensayos clínicos que investiguen dichas terapias<sup>36</sup>.

En cambio, en pacientes con enfermedad pulmonar caracterizada por anomalías leves del tejido pulmonar, síntomas inexplicables a través de anomalías mecánicas pulmonares y un perfil hemodinámico de HP grave con alta resistencia vascular pulmonar (PVR) y baja salida cardíaca (CO), se deben considerar las recomendaciones de HP. Es importante tener en cuenta el posible impacto de la enfermedad pulmonar concomitante en los síntomas y la respuesta al tratamiento. Además, el uso de terapias específicas para la HP, como ambrisentan y riociguat, está contraindicado en pacientes con FPI. Por lo tanto, estos pacientes deben ser referidos a centros especializados para recibir un tratamiento individualizado<sup>36</sup>.

### **Enfermedades del tejido conectivo**

Las enfermedades del tejido conectivo (CTD) son un grupo de enfermedades que se caracterizan por manifestaciones sistémicas y se cree que están asociadas con autoanticuerpos circulantes y daño autoinmune en órganos. Estas enfermedades incluyen artritis reumatoide, esclerosis sistémica, poli/dermatomiositis, lupus sistémico, síndrome de Sjögren y enfermedad mixta del tejido conectivo. Muchas de estas enfermedades pueden presentar enfermedad pulmonar intersticial (DILD), como la neumonía intersticial usual que se observa principalmente en la artritis reumatoide. Sin embargo, estrictamente hablando, la fibrosis pulmonar asociada con estas enfermedades no se considera idiopática, por lo tanto, estos casos no deben clasificarse como fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Sin embargo, existen informes de un pequeño número de pacientes que presentan una combinación de enfermedad pulmonar intersticial y otras características clínicas, serológicas y/o morfológicas pulmonares, posiblemente derivadas de una enfermedad autoinmune sistémica subyacente. A esta característica se le denomina neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF) porque no cumple con los criterios reumáticos actuales para ser clasificada como una enfermedad del tejido conectivo definida<sup>37</sup>.

ATS y ERS han propuesto criterios para la neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF) que abarcan diferentes aspectos clínicos, serológicos y morfológicos. Sin embargo, existe debate sobre si la neumonía intersticial usual debería incluirse en estos criterios, ya que es uno de los patrones más comunes de enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades del tejido conectivo (CTD). Al adoptar la terminología de IPAF, se permitiría estudiar cohortes más homogéneas en el futuro, pero se dejaría atrás la terminología previamente aceptada. Es necesario realizar estudios prospectivos de manera urgente para validar los criterios de clasificación propuestos y comprender la historia natural y las implicaciones clínicas de la clasificación de IPAF<sup>29</sup>.

En términos de tratamiento, la IPAF se maneja de manera similar a las CTD, principalmente con el uso de esteroides sistémicos y/o inmunosupresores para abordar la fibrosis pulmonar intersticial<sup>29</sup>.

### **Factores de riesgo**

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la enfermedad pulmonar intersticial más común, incapacitante y mortal en términos de grupo de edad y género. Suele manifestarse entre los 50 y 60 años de edad y es más frecuente en hombres<sup>38</sup>.

Por otro lado, la sarcoidosis, otra forma de enfermedad pulmonar intersticial (EPI), se presenta más comúnmente en personas de entre 20 y 40 años de edad. La linfangioleiomiomatosis y la EPI asociada a enfermedades del tejido conjuntivo son más prevalentes en mujeres, siendo la esclerosis sistémica progresiva la enfermedad del tejido conjuntivo más asociada con EPI<sup>38</sup>.

Los antecedentes familiares juegan un papel importante en la aparición de EPI y pueden proporcionar información relevante. Por ejemplo, enfermedades como la esclerosis tuberosa y la sarcoidosis se han relacionado con antecedentes familiares<sup>38</sup>.

Fumar aumenta significativamente el riesgo de desarrollar fibrosis pulmonar idiopática y también está relacionado con otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) como la neumonía intersticial descamativa, la histiocitosis X y la bronquiolitis respiratoria. La exposición al humo de tabaco ambiental, tanto al inhalar el humo exhalado por los fumadores como al estar expuesto al humo emitido directamente por la combustión del tabaco, también puede tener efectos perjudiciales. Este humo de segunda mano puede afectar especialmente a los niños, quienes pueden seguir el ejemplo de sus padres y convertirse en fumadores activos, además de sufrir los efectos negativos directos de la exposición al humo. Varios estudios han demostrado que la exposición al humo de segunda mano reduce la función pulmonar, como el volumen espiratorio forzado en el primer segundo y la capacidad vital forzada, y aumenta el riesgo de exacerbaciones en niños con enfermedades pulmonares crónicas como el asma, la fibrosis quística y las bronquiectasias. Además, el humo de segunda mano desencadena una respuesta inflamatoria y la formación de radicales libres, lo que puede activar los fibroblastos y provocar cambios en la matriz extracelular<sup>39</sup>.

Exposición al humo de leña: Los efectos de la exposición se evalúan midiendo el tiempo de exposición al humo de leña dividido por la cantidad de años en los que el individuo estuvo expuesto<sup>40</sup>.

Exposición al humo de la quema de basura: La quema de basura, tanto al aire libre como en incineradores, emite sustancias químicas tóxicas al aire, mientras que las cenizas depositan sustancias químicas tóxicas en el suelo y el agua. El sistema respiratorio de los niños es especialmente susceptible a la contaminación del aire, ya que la exposición temprana al humo de leña puede afectar el crecimiento pulmonar y comprometer la función pulmonar<sup>40</sup>.

Las enfermedades respiratorias relacionadas con el medio ambiente engloban las infecciones virales agudas, enfermedades hipobacterianas y exacerbaciones de enfermedades respiratorias crónicas. La enfermedad pulmonar intersticial difusa se desarrolla en pulmones expuestos a factores genéticos y ambientales durante su crecimiento y desarrollo. Estos factores incluyen el tabaquismo, la exposición al humo de leña y la quema de basura. Estas influencias dañan el epitelio alveolar y la membrana basal, desencadenando la liberación de citocinas Th2 y factor de necrosis tumoral. Esto provoca la transformación de células mesenquimales alveolares en fibroblastos y la remodelación de la matriz extracelular. Según un estudio realizado por van Kosinets, los pacientes expuestos al humo de leña, el humo de segunda mano y la incineración de basura presentaron síntomas respiratorios más graves y mayores complicaciones en comparación con aquellos no expuestos<sup>39</sup>.

**Antecedentes laborales y ocupacionales** La exposición a diversos polvos orgánicos e inorgánicos puede dar lugar a varias enfermedades pulmonares profesionales. Una de las más comunes es la asbestosis causada por la exposición al amianto crisotilo, aunque su incidencia ha disminuido debido a la legislación actual. Es importante mantener registros completos del historial laboral, que incluyan descripciones detalladas de las tareas realizadas y evaluaciones de riesgo. También es crucial considerar la protección respiratoria, la duración de la exposición y las características de los patógenos a los que se estuvo expuesto. Todas las actividades laborales deben registrarse en orden cronológico para un análisis exhaustivo<sup>40</sup>.

**Uso de medicamentos** Como se mencionó anteriormente, algunos trastornos del tejido conectivo se asocian con enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), y entre los medicamentos utilizados para tratarlos se encuentra el metotrexato, que puede estar relacionado con EPI. Además, se debe considerar la relevancia de medicamentos como la amiodarona, la bleomicina y la nitrofurantoína. Por lo tanto, es importante investigar los medicamentos que se suelen tomar, las dosis y la duración del tratamiento<sup>41</sup>.

**Radioterapia** Dependiendo de la sesión de radioterapia, la ubicación y la dosis de radiación administrada, puede existir una relación con el desarrollo de enfermedades pulmonares intersticiales. Es importante evaluar estos factores en relación con la enfermedad pulmonar<sup>41</sup>.

**Enfermedades sistémicas** Las enfermedades sistémicas, especialmente los trastornos del tejido conectivo, están estrechamente relacionadas con las enfermedades pulmonares intersticiales<sup>41</sup>.

Un estudio de pruebas de función pulmonar registró cambios limitados en la espirometría, con capacidades vitales forzadas inferiores al 80% de los valores predichos. Se observaron disminuciones en las presiones inspiratorias y espiratorias máximas, que persistieron durante 6 semanas después del alta hospitalaria y se mantuvieron hasta la completa recuperación en el hospital. El 80% de los casos ocurrieron después de 1 año de seguimiento. Estos hallazgos sugieren que la debilidad muscular puede ser uno de los principales factores que contribuyen a

la alteración de la función pulmonar en estos pacientes, posiblemente relacionada con el uso de altas dosis de esteroides, reposo prolongado o debilidad física residual, entre otros factores sistémicos de enfermedad grave<sup>42</sup>.

Además, se descubrió que hasta el 30% de los pacientes tenían una capacidad de difusión de monóxido de carbono inferior al 80% de los valores predichos, aunque el 80% de los casos se recuperaron después de aproximadamente 1 año de seguimiento. Estos hallazgos sugieren que la disfunción pulmonar causada por el SARS puede mejorar espontáneamente con el tiempo. Por otro lado, en un estudio de tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) del tórax, se observó que, a las 5 semanas del alta hospitalaria, el 62% de los pacientes presentaban cambios radiológicos compatibles con fibrosis pulmonar. Sin embargo, esta fibrosis era irregular y no extensa, y no se observaron impactos significativos en la función pulmonar<sup>42</sup>.

En otras cohortes, se observó persistencia de fibrosis pulmonar en el 21% de los pacientes a los 9 meses y en el 28% a los 12 meses. Las anomalías radiográficas más frecuentes observadas en los sobrevivientes del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) durante el primer mes después de la recuperación fueron opacidades en vidrio esmerilado. En los controles realizados a los 3 y 6 meses, se observaron lesiones reticulares, confirmando signos de fibrosis en el 36% de los casos, junto con infiltrados pulmonares en el 30% de los pacientes en cada período de control<sup>42</sup>.

La mayoría de los datos disponibles indican una alta tasa de mortalidad a los 5 años y un pronóstico desfavorable. Sin embargo, en la realidad clínica, es común encontrar pacientes que tienen una supervivencia mucho mayor de la que se ha descrito<sup>27</sup>.

## **Formulación del problema**

### **Problema general**

¿Cuál es el perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023?

### **Problemas específicos**

- ¿Cuáles son los síntomas y signos más frecuentes de tos, disnea y crepitantes de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023?
- ¿Cuáles son las características sociodemográficas como edad, sexo, grado de instrucción y procedencia de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023?
- ¿Cuál es la frecuencia del consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023?

### **Justificación de la investigación**

La fibrosis pulmonar es una enfermedad crónica y progresiva que afecta predominantemente a adultos, caracterizada por la formación excesiva de tejido cicatricial en los pulmones. Esta condición compromete la función pulmonar, dificulta la respiración y disminuye la calidad de vida de los pacientes. A pesar de los avances en la comprensión de la enfermedad, todavía existen importantes vacíos en el conocimiento sobre los factores de riesgo, las causas subyacentes y las opciones de tratamiento para la fibrosis pulmonar en adultos. Por lo tanto, la realización de un estudio exhaustivo y riguroso en esta área se justifica por las siguientes razones:

**Impacto de la enfermedad:** La fibrosis pulmonar en adultos es una afección grave que tiene un impacto significativo en la salud y el bienestar de los pacientes. Esta enfermedad crónica se asocia con una reducción progresiva de la función pulmonar, lo que conduce a la disnea, fatiga y limitaciones en las actividades diarias. El deterioro de la calidad de vida y la alta tasa de mortalidad asociada con la fibrosis pulmonar resaltan la necesidad de una mayor investigación en esta área.

**Justificación metodológica.** – La investigación seleccionó adecuadamente a la muestra de estudio para obtener datos objetivos que conduzcan a resultados contundentes, de utilidad para comparación y conocimiento de otros investigadores.

**Justificación teórica.** – Aunque se ha identificado la exposición a ciertos irritantes ambientales y ocupacionales como un factor de riesgo para la fibrosis pulmonar, aún no se comprenden completamente las causas subyacentes y los mecanismos patológicos involucrados en el

desarrollo de la enfermedad. Un estudio enfocado en la fibrosis pulmonar en adultos puede ayudar a identificar y evaluar factores de riesgo adicionales, como el historial médico, y otras enfermedades concomitantes. Además, una mejor comprensión de las causas subyacentes podría permitir el desarrollo de enfoques de prevención y tratamiento más efectivos.

**Justificación social.** – El diagnóstico temprano y preciso de la fibrosis pulmonar en adultos es crucial para mejorar los resultados clínicos y la supervivencia de los pacientes. Sin embargo, los métodos de diagnóstico actuales a menudo son invasivos, costosos o requieren una toma de muestras complicada. Por lo tanto, existe una necesidad de investigar y evaluar nuevos métodos de diagnóstico no invasivos, como biomarcadores en sangre o técnicas de imagen avanzadas, que podrían facilitar la detección temprana y el seguimiento de la progresión de la enfermedad. Un estudio centrado en estos aspectos podría proporcionar información valiosa para mejorar las estrategias de diagnóstico y pronóstico en la fibrosis pulmonar en adultos.

**Justificación práctica.** – Actualmente, no existe una cura para la fibrosis pulmonar en adultos y las opciones de tratamiento se centran principalmente en el manejo de los síntomas y la desaceleración de la enfermedad. Es esencial llevar a cabo investigaciones para comprender mejor los mecanismos moleculares.

### **Importancia de la investigación**

Los pacientes con fibrosis pulmonar se ven afectados de manera significativa en su calidad de vida por la disminución progresiva del tejido pulmonar que trae consigo un déficit constante y secuencial del oxígeno a los tejidos, por lo que investigar los factores relacionados a esta patología es importante para poder dirigir las actividades preventivas sobre los determinantes de esta enfermedad que si bien es idiopática puede tomarse las medidas preventivas por parte del paciente para no incrementar la probabilidad de desarrollarlo y mejorar y prolongar su calidad de vida en beneficio de los pacientes.

## **Objetivos**

### **Objetivo general**

Determinar el perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023.

### **Objetivos específicos**

- Identificar los síntomas y signos más frecuentes de tos, disnea, crepitantes de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023.
- Identificar las características sociodemográficas como edad, sexo, grado de instrucción y procedencia de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023.
- Identificar la frecuencia de consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023.

## **Hipótesis y variables de la investigación**

### **Hipótesis**

- No aplica por ser descriptivo

### **Variables**

**Variable dependiente** – Perfil clínico de pacientes con Fibrosis Pulmonar Idiopática

- Tos: productiva – no productiva
- Disnea: leve, moderada y severa.
- Crepitantes: Con crepitantes - sin crepitantes.

**Variable independiente:** Perfil epidemiológico

- Edad: 30 – 60 años
- Sexo: Masculino – Femenino
- Procedencia: Zona Urbana – Zona Rural
- Grado de instrucción: Primaria – Secundaria - Superior.
- Consumo de tabaco
- Exposición al humo de leña
- Exposición a la quema de biomasa

## II. ESTRATEGIA METODOLÓGICA

La investigación obedece a un tipo descriptivo pues se limitó a determinar las características de los pacientes con fibrosis pulmonar, es observacional porque no se interviene en las variables, transversal en razón de que los datos se obtuvieron en un determinado tiempo y por única vez y retrospectiva pues son datos que se encuentran en las historias clínicas de donde fueron obtenidas.

**Diseño.** Cuantitativo.

**Población.** Son los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática diagnosticados en el Hospital Regional de Ica en el año 2023, que son 180 pacientes.

### Muestra

La muestra se obtendrá con la siguiente formula.

$$n = \frac{N * z^2 * P * Q}{d^2 * (N - 1) + z^2 * P * q}$$

$$d^2 * (N - 1) + z^2 * P * q$$

$$N = 180$$

$$p = 0.115 = \text{Proporción de pacientes con sintomatología}$$

$$q = 1 - 0.115 = 0.885$$

$$Z = 1.96$$

$$d = 5\% = 0.05$$

$$n = \frac{180 (1.96)^2 (0.115) (0.885)}{(0.05)^2 (180 - 1) + (1.96)^2 (0.115) (0.885)}$$

$$n = 84$$

Ajustando el tamaño de muestra a 8% de pérdidas se obtiene 91 pacientes.

### CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Paciente con fibrosis pulmonar idiopática atendido en el Hospital Regional de Ica en el año 2023.
- Paciente que tenga en su historia clínica todos los datos necesarios para el estudio

### CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Paciente con cáncer pulmonar.
- Paciente con tuberculosis pulmonar.
- Paciente con tumores benignos en pulmones.
- Paciente que tuvieron Covid-19.

**Muestreo.** – La muestra será seleccionada por muestreo probabilístico al azar simple

**La técnica:** Documental debido a que los datos se obtuvieron de los registros clínicos de los pacientes en estudio, las que se consiguió previa aprobación del Comité de Ética del Hospital Regional de Ica a través de la Oficina de Docencia e Investigación.

**Instrumento:** El instrumento es una ficha de datos utilizada y validada en el estudio de Tite-Andi, S. Perfil epidemiológico y características clínicas de las personas de 40 años y más con diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica en el servicio de neumología del Hospital Pablo Arturo Suárez 2018<sup>15</sup>.

#### **Procesamiento de datos**

Los datos que obtuvimos desde las historias clínicas fueron digitadas debidamente codificadas al programa estadístico SPSSv24 y haber obtenido desde aquí las tablas descriptivas, así como los estadísticos descriptivos como son los valores absolutos y relativos.

#### **Ética**

La investigación se rigió estrictamente bajo las normas éticas establecidas en los principales códigos como son las de Núremberg, Reporte Belmont o normas de Helsinki, de tal manera que se cumplirá con el principio de no maleficencia al no tener contacto directo con los participantes pues del estudio se desarrolló en las historias clínicas, además el principio de beneficencia se cumplió pues el propósito del estudio es mejorar la calidad de vida del paciente con fibrosis pulmonar al tener un diagnóstico oportuno que mejora el pronóstico del paciente sobre la base de los resultados de este estudio. La justicia se cumplió al tratar a todos los participantes de manera igual sin discriminaciones y respetando el anonimato al ser identificado con un número correlativo.

### III.- RESULTADOS

Tabla 1. Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Síntomas y signos más frecuentes.

Sintomatología	Frecuencia	Porcentaje
Tos productiva	62	68.1%
Tos no productiva	29	31.9%
Total	91	100,0%
Con disnea leve	62	68.1%
Con disnea moderada	18	19.8%
Sin disnea	11	12.1%
Total	91	100,0%
Con crepitantes	72	79.1%
Sin crepitantes	19	20.9%
Total	91	100,0%

Fuente: Elaboración propia

El 68.1% de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática experimentan tos seca. Esto significa que más de un tercio de los pacientes en este grupo tienen este síntoma. El 68.1% de los pacientes presentan disnea leve. La disnea es la dificultad para respirar, y en este caso, casi una quinta parte de los pacientes la experimentan en una forma leve. El 19.8% de los pacientes desarrollan disnea moderada. La disnea moderada indica que un poco más del 10% de los pacientes tienen dificultades para respirar en un grado más significativo que aquellos con disnea leve. El 79.1% de los pacientes presentan crepitantes pulmonares. Los crepitantes pulmonares son ruidos anormales en los pulmones, y este síntoma se encuentra en alrededor del 80% de los pacientes.

Figura 1. Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Síntomas y signos más frecuentes.

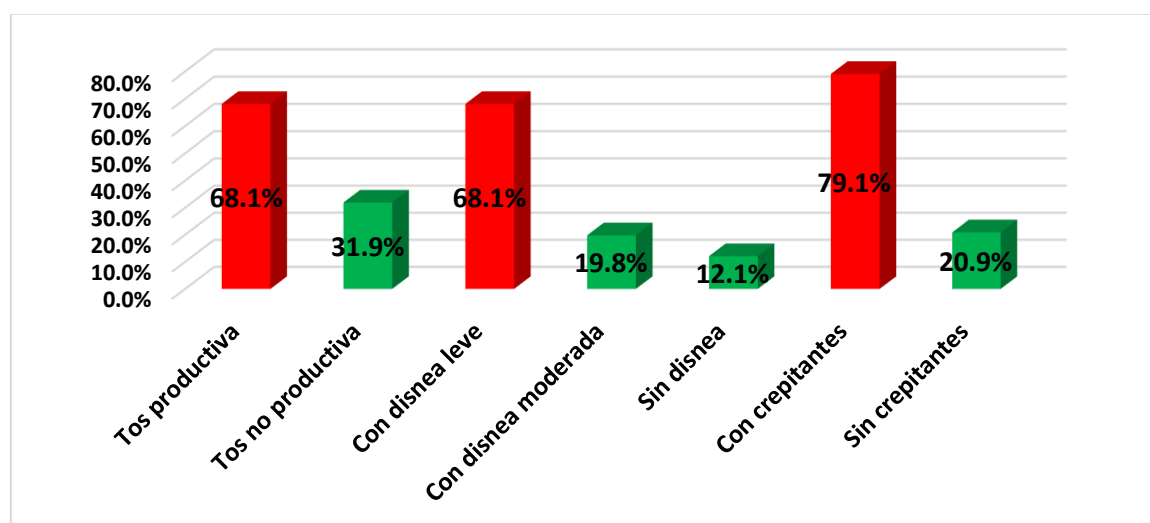


Tabla 2. Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Características sociodemográficas.

Características sociodemográficas.	Frecuencia	Porcentaje
30 a 40 años	3	3,3%
41 a 60 años	21	23,1%
> de 60 años	67	73,6%
Total	91	100,0%
Masculino	56	61,5%
Femenino	35	38,5%
Total	91	100,0%
Primaria	13	14,3%
Secundaria	36	39,6%
Superior	42	46,2%
Total	91	100,0%

Fuente: Elaboración propia

Respecto a las características sociodemográficas el 3,3% de los pacientes tienen edades entre 30 a 40 años, 23,1% entre 41 a 60 años y en su mayoría 73,6% son mayores de 60 años, el 61,5% de los pacientes son de sexo masculino, mientras que 14,3% tienen grado de instrucción primaria, 39,6% secundaria y en su mayoría 46,2% tienen grado de instrucción superior.

Figura 2. Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Características sociodemográficas.

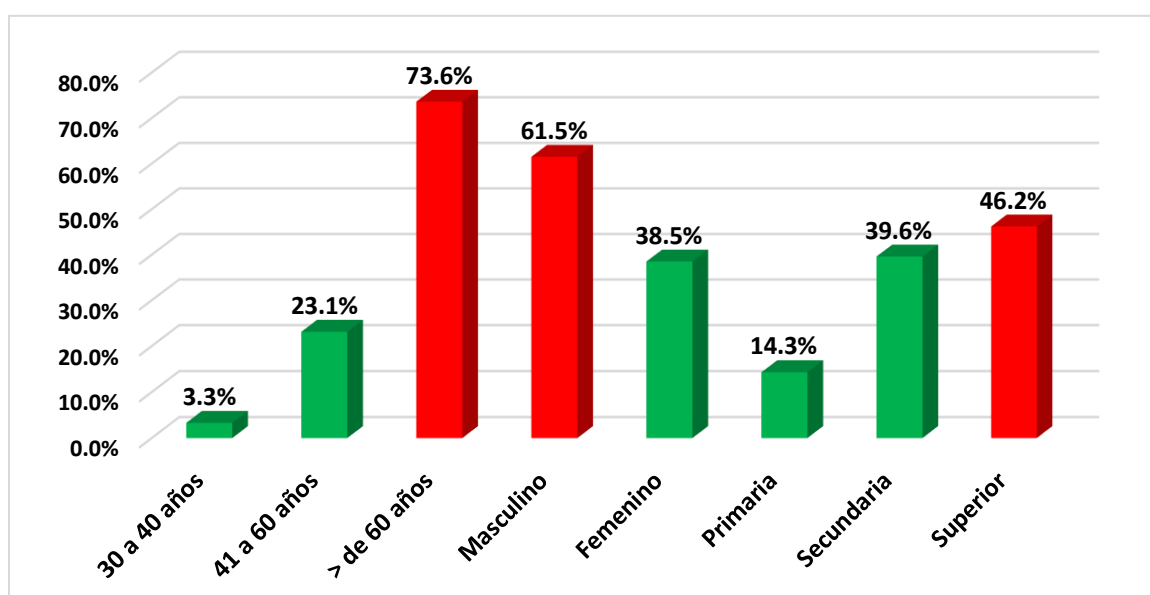


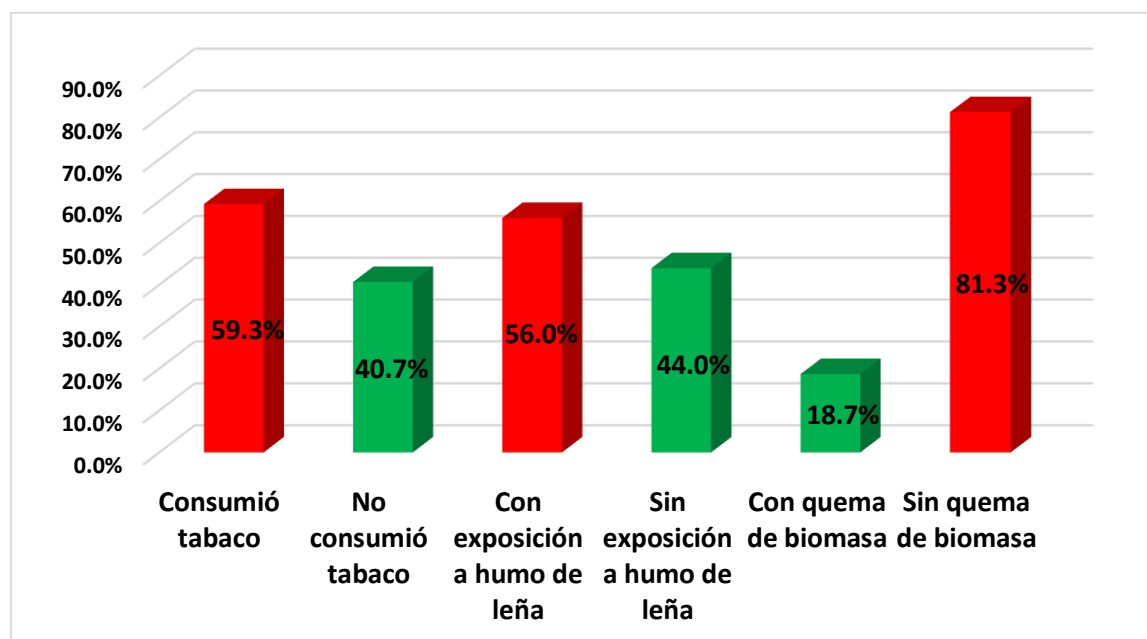
Tabla 3. Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Tabaquismo, exposición al humo de leña y quema de biomasa.

Consumo de Tabaco	Frecuencia	Porcentaje
Consumió tabaco	54	59,3%
No consumió tabaco	37	40,7%
Con exposición a humo de leña	51	56,0%
Sin exposición a humo de leña	40	44,0%
Con quema de biomasa	17	18,7%
Sin quema de biomasa	74	81,3%
Total	91	100,0%

Fuente: Elaboración propia

Los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática en su mayoría tienen antecedentes de consumir tabaco 59,3%, mientras que el 56% están expuestos al humo de leña y menos de la tercera parte, el 17% están expuestos a la quema de biomasa.

Figura 3. Perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023: Tabaquismo, exposición al humo de leña y quema de biomasa.



#### IV. DISCUSIÓN

Respecto a los aspectos sociodemográficos, se trata de pacientes que en su gran mayoría son adultos mayores de 60 años, sin embargo, también un porcentaje significativo son pacientes adultos jóvenes, la edad es un factor de riesgo importante para el desarrollo de la FPI, pues a medida que las personas envejecen, tienen un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad, considerando que la FPI es una enfermedad progresiva, lo que significa que con el tiempo, la función pulmonar se deteriora gradualmente, la progresión de la enfermedad puede ser más rápida en personas mayores y se asocia con un pronóstico menos favorable, también es de considerar que los pacientes mayores con FPI a menudo tienen un mayor número de comorbilidades, como enfermedades cardíacas o diabetes, lo que puede complicar aún más el manejo de la enfermedad, esta asociación con las edades avanzadas fue determinada también en el estudio de Cuzzolino<sup>6</sup>, y también el estudio de Rodríguez<sup>11</sup>.

En su mayoría son pacientes del sexo masculino lo que se explica porque este sexo tiene una tasa de incidencia ligeramente más alta en comparación con las mujeres, la FPI tiende a diagnosticarse en hombres a una edad ligeramente más temprana en comparación con las mujeres y algunas investigaciones sugieren que los hombres pueden experimentar una progresión más rápida de la enfermedad, debe considerarse que en un porcentaje considerable esta patología se asocia a antecedentes familiares lo que podría indicar una asociación a ambientes similares o a herencia, como lo indica en su estudio Hunninghake<sup>8</sup>, y según el estudio de Yamunaqué<sup>10</sup> la gran mayoría de los pacientes eran del sexo masculino.

En relación al grado de instrucción se ha encontrado que los pacientes con grado de instrucción superior son los que más propensos están a desarrollar la enfermedad, aunque cualquier individuo con diferentes niveles de educación puede presentarlo ya que la enfermedad no discrimina según el nivel educativo, sin embargo los pacientes con niveles superior de instrucción mayormente están sujetos a trabajos de estrés que provocan que el paciente consuma tabaco o que se exponga a sustancias irritantes propias del ambiente laboral, mientras que los de grado de instrucción inferiores son pacientes que tienen a estar en el campo donde la contaminación ambiental y el smog es mínimo, resultado similar encuentra Tite<sup>13</sup> que manifiesta que los pacientes en su mayoría son de zonas urbanas donde la contaminación del ambiente es mayor.

Finalmente, los pacientes en una alta mayoría consumen tabaco, el tabaquismo ha sido identificado como un factor de riesgo potencial, pues se ha observado que los fumadores tienen un mayor riesgo de desarrollar FPI en comparación con los no fumadores, el tabaquismo también puede influir en la progresión de la FPI, se ha informado que los pacientes fumadores con FPI pueden experimentar una progresión más rápida de la enfermedad en comparación con los no fumadores, la exposición al humo del tabaco y otros productos químicos tóxicos del tabaco puede

exacerbar la inflamación y el daño pulmonar en pacientes con FPI, es así que en el estudio de Qiu<sup>7</sup> demuestra que los cambios estacionales y la contaminación ambiental son factores que incrementan la probabilidad de desarrollar la enfermedad, tal como demuestra Pomares<sup>9</sup> en la que concluye en su estudio que la mayoría de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática habían fumado por más de 40 años, y en el estudio de Chumpitaz<sup>12</sup> se encuentra que la exposición a humo de leña fue muy frecuente en estos pacientes. Mejia<sup>14</sup> encuentra también esta asociación con el tabaquismo.

## V. CONCLUSIONES

1. El perfil clínico encontrado en nuestra investigación fue que la mayoría presentaron disnea en diferentes grados (88%), seguido de la presencia de crepitantes (79%) y tos productiva (69%) de los casos.
2. Dentro de las características epidemiológicas el 74% eran mayores de 60 años, el sexo predominante fue el masculino con el 62% y con respecto al grado de instrucción el 46.2% tenían estudios superiores.
3. El 60% de los pacientes de nuestro estudio tenían antecedentes de tabaquismo, el 56% fueron expuestos al humo de leña y mientras que el 19% estuvieron expuestos a la quema de biomasa.

## **VI. RECOMENDACIONES**

1. Realizar charlas informativas dirigidas a la población que fomente buenos estilos de vida e informando el daño que produce el consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa. De la misma manera realizando despistajes de sintomatologías compatibles con la enfermedad a fin de poder detectar a tiempo y brindarles un tratamiento oportuno.
2. Concientizar a los familiares de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática a realizarse un tamizaje a temprana edad, para que de esta manera lograr un diagnóstico precoz y mejor seguimiento de la enfermedad.
3. Capacitar al personal médico que labora en atención primaria de salud sobre los síntomas más comunes de la FPI, como tos y disnea de esfuerzo para la derivación oportuna a establecimientos de mayor complejidad para la detección precoz de esta enfermedad en estadios iniciales que mejoraría el pronóstico.

## VII. Referencias bibliográficas.

- 1.- Gómez López E. Fibrosis pulmonar idiopática. evolución y nuevos tratamientos. 2015. URI: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/48716/>
- 2.- Rodríguez Huayaney, A. Factores asociados a la hospitalización por exacerbación aguda de fibrosis pulmonar idiopática en pacientes del Hospital Nacional Alberto Sabogal 2018. Recuperado a partir de <http://repositorio.unfv.edu.pe/handle/UNFV/2495>
- 3.- Benites Peralta, B. Características clínicas epidemiológicas de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen 2018. URI: <https://hdl.handle.net/20.500.12727/5272>
- 4.- Maliza Torres O. Actualización en el diagnóstico y Tratamiento de la Fibrosis Pulmonar Idiopática: Revisión Bibliográfica. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinaria, Volumen 7, Número 2; Marzo – abril, 2023. Recuperado a partir de <https://doi.org/10.37811/clrcm.v7i2.5657>
- 5.- Undurraga A. Resultados del primer registro nacional de fibrosis pulmonar idiopática en Chile. Rev. chil. enferm. respir. vol.36 no.4 Santiago dic. 2020. URI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-73482020000400247>
- 6.- Cuzzolino, A. Características clínicas y evolución de los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa internados por falla respiratoria aguda. Revista argentina de medicina, 10(3), 167. Argentina dic. 2022 Recuperado a partir de <http://www.revistasam.com.ar/index.php/RAM/article/view/751>
- 7.- Qiu M. Factores de riesgo para la exacerbación aguda de la fibrosis pulmonar idiopática: revisión sistemática y metanálisis. The Clinical Respiratory Journal. Volume12, Issue3. 1084-1092; March 2018. Beijing China. URI: <https://doi.org/10.1111/crj.12631>
- 8.- Hunninghake G. Enfermedad pulmonar intersticial en familiares de pacientes con fibrosis pulmonar. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 201 Number 10; May 15 2020. EEUU. URI: <https://doi.org/10.1164/rccm.201908-1571OC>
- 9.- Pomares Ávalos A. Prevalencia de tabaquismo en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Cienfuegos, 2017- 2018. Medisur vol.16 no.5 set.-oct. 2018. Cienfuegos, Cuba. URI: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-976189>
- 10.- Yamunaqué Camperón, D. Mortalidad, funcionalidad y características epidemiológicas en una serie de casos de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática en un Hospital Nacional y Clínica Privada en Lima, Perú 2018. URI: <https://hdl.handle.net/20.500.12866/1428>
- 11.- Rodríguez-Hidalgo LA, Concepción-Urteaga LA, Hilario-Vargas JS, Cornejo-Portella JL, Alquizar-Horna ON. Clinical and tomographic characterization of patients with interstitial lung disease at the Trujillo Regional Teaching Hospital, Perú. Medwave 21(05):e8221; 2021. URI: <https://www.medwave.cl/investigacion/estudios/8221.html>

- 12- Chumpitaz Alejos, B. Características clínico-epidemiológicas de pacientes de 18 a 65 años con enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital María Auxiliadora durante el periodo 2017 – 2018. Perú. URI: <https://hdl.handle.net/20.500.14308/1989>
- 13.- Tite Andi, S. Perfil epidemiológico y caracterización clínica en personas mayores de 40 años con diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica en el Servicio de Neumología del Hospital Pablo Arturo Suárez en el período enero – julio 2018. Ecuador. URI: <http://repositorio.puce.edu.ec/handle/22000/17531>
- 14.- Mejia Galoc, M. Factores de riesgo asociados a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en adultos mayores 2022. URI: <https://hdl.handle.net/20.500.12692/108647>
- 15.- Benites Peralta B. Características clínicas epidemiológicas de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen 2018. URI: <https://hdl.handle.net/20.500.12727/5272>
- 16.- Reyes C., F. 2. Definición, patogenia y factores de riesgo de la fibrosis pulmonar idiopática. *Revista Chilena De Enfermedades Respiratorias*, 35(4), 261–263; 2020. Recuperado a partir de <https://revchilenfermrespir.cl/index.php/RChER/article/view/8528>
- 17.- Reyes F. Definición, patogenia y factores de riesgo de la fibrosis pulmonar idiopática. *Rev. chil. enferm. respir.* vol.35 no.4 Santiago dic. 2019. URI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-73482019000400261>
- 18.- Godoy Mayoral R. Fibrosis pulmonar idiopática: diagnóstico precoz. Primera edición; 2019. Recuperado a partir de [https://www.chospab.es/libros/fibrosis\\_pulmonar\\_idiopatica.pdf](https://www.chospab.es/libros/fibrosis_pulmonar_idiopatica.pdf)
- 19.- Venero-Cáceres M, Herrera-Flores EH, Salas-López JA, Llanos-Tejada FK, Saavedra-Leveau CA. Fibrosis Pulmonar Idiopática. diagnostico [nternet]. 58(4):186-9; 9 de marzo de 2020. Disponible en: <http://142.44.242.51/index.php/diagnostico/article/view/174>
- 20.- Fernández F., C., & Meneses C., M. 6. Criterios histopatológicos para el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática. *Revista Chilena De Enfermedades Respiratorias*, 35(4), 275–277; 2020. Recuperado a partir de <https://revchilenfermrespir.cl/index.php/RChER/article/view/857>
- 21.- Miranda S., G., & Salinas F., M. 4. Diagnóstico diferencial de la fibrosis pulmonar idiopática. *Revista Chilena De Enfermedades Respiratorias*, 35(4), 266–267; 2020. Recuperado a partir de <https://revchilenfermrespir.cl/index.php/RChER/article/view/854>
- 22.- Martínez Sánchez, D. R. T., Fernández Tejado, D. P., Relaño Mesa, D. M., Fernández Gómez, D. S., Rueda Monago, D. M. G., & Pérez Jaén, D. M. Fibrosis pulmonar idiopática: nuevos criterios diagnósticos y principales diagnósticos diferenciales. *Seram*, 1(1); 2021. Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4162>
- 23.- Faba B., R., Tobar H., R., Glasinovic B., V., & Cerda C., J. 3. ¿Cómo se sospecha una fibrosis pulmonar idiopática en la atención primaria de salud? *Revista Chilena De Enfermedades Respiratorias*, 35(4), 264–265; 2020. Recuperado a partir de <https://revchilenfermrespir.cl/index.php/RChER/article/view/853>

- 24.- Corral Hernández, I. Protocolo de tratamiento fisioterápico en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática 2018. URI: <http://hdl.handle.net/10366/138096>
- 25.- Boletín Grupo NEUMO Actualización en patología respiratoria Volumen 2, nº3, julio-septiembre 2022. URI: <https://www.neumomadrid.org>
- 26.- Plantier L, Cazes A, Dinh-Xuan A-T, et al. Fisiología del pulmón en idiopática fibrosis pulmonar. *Eur Respir Rev*; 27: 170062; 2018. URI: <https://doi.org/10.1183/16000617.0062-2017>.
- 27.- Salinas M. Enfermedades pulmonares intersticiales. Una perspectiva actual. *Rev Med Chile* 147: 1458-1467; 2019. URI: [https://www.researchgate.net/publication/339518746\\_Enfermedades\\_pulmonares\\_intersticiales\\_Una\\_perspectiva\\_actual](https://www.researchgate.net/publication/339518746_Enfermedades_pulmonares_intersticiales_Una_perspectiva_actual)
- 28.- Sgalla, G., Iovene, B., Calvello, M. et al. Fibrosis pulmonar idiopática: patogénesis y manejo. *Respir Res* 19, 32; 2018. URI: <https://doi.org/10.1186/s12931-018-0730-2>
- 29.- Sauleda, Jaume, Belén Núñez, Ernest Sala, and Joan B. Soriano. "Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Epidemiology, Natural History, Phenotypes" *Medical Sciences* 6, no. 4: 110; 2018. Disponible en <https://doi.org/10.3390/medsci6040110>
- 30.- Buendía-Roldán I, Registro latinoamericano de fibrosis pulmonar idiopática REFIPI. 2022. DOI: 10.55720/respirar.14.1.3
- 31.- Drakopanagiotakis F. Biomarcadores en fibrosis pulmonar idiopática. *Matrix Biology*. 68–69, Pages 404-421. August 2018. URI: <https://doi.org/10.1016/j.matbio.2018.01.023>
- 32.- Lopez Lopez, L. Mecanismos biológicos de la enfermedad intersticial pulmonar difusa. Valoración de mediadores profibróticos como potenciales biomarcadores. 2021. URI: <https://hdl.handle.net/10630/21585>
- 33.- Cottin, V. El Síndrome de Fibrosis Pulmonar Combinada y Enfisema. En: Cottin, V., Richeldi, L., Brown, K., McCormack, F.X. (eds) *Enfermedades pulmonares huérfanas*. Springer, Cham. 2023. URI: [https://doi.org/10.1007/978-3-031-12950-6\\_33](https://doi.org/10.1007/978-3-031-12950-6_33)
- 34.- Wells AU, Brown KK, Flaherty KR, et al. ¿Lo que hay en un nombre? Eso que llamamos FPI, por cualquier otro nombre actuaría igual. *Eur Respir J*. 51: 1800692; 2018. Disponible em <https://doi.org/10.1183/13993003.00692-2018>.
- 35.- Barratt, Shaney L., Andrew Creamer, Conal Hayton, and Nazia Chaudhuri. "Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF): An Overview" *Journal of Clinical Medicine* 7, no. 8: 201; 2018. URI: <https://doi.org/10.3390/jcm7080201>
- 36.- Tzouvelekis, A., Bouros, D. Endotipado de enfermedades pulmonares intersticiales fibróticas progresivas: lo que importa es el destino final y no el viaje. *EBioMedicine* 51; 2020. Recuperado a partir de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6948160/>

- 37.- Caminati A, Lonati C, Cassandro R, et al. Comorbilidades en la fibrosis pulmonar idiopática: un tema subestimado. *Eur Respir Ver* 28: 190044; 2019. URI: <https://doi.org/10.1183/16000617.0044-2019>.
- 38.- Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, et al. Diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática. Una guía de práctica clínica oficial de ATS/ERS/JRS/ALAT. *Am J Respir Crit Care Med* 198(5):44–68; 2018. URI: <https://alatorax.org/es/guias/guia-para-el-diagnostico-de-la-fibrosis-pulmonar-idiopatica-ats-ers-jrs-alat-2018>
- 39.- Arcia Gutiérrez I. Factores de riesgo en la evolución clínica de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa, servicio de pediatría Hospital Escuela Carlos Roberto Huembes, Managua Enero 2015 – Diciembre 2019. Recuperado a partir de <https://repositorio.unan.edu.ni/16628/1/16628.pdf>
- 40.- Pérez Padilla, R. Fibrosis pulmonar y humo de biomasa o biomateriales. *Respirar*, 14(3), 129–130; 2022. URI: <https://doi.org/10.55720/14.3.1>
- 41.- Wollin L. et al. Potencial de nintedanib en el tratamiento de enfermedades pulmonares intersticiales fibrosantes progresivas. *Revista Respiratoria Europea* 54(3), 1900161; 2019. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31285305/>
- 42.- Torres-González JV, Botero JD, CelisPreciado CA, Fernández MJ, Villaquirán C, García OM, Solarte I, Hidalgo-Martínez P, Bermúdez Gómez M. Fibrosis pulmonar¿qué sabemos hasta hora? ¿Qué podemos esperar? *Univ. Med.* 61(4); 2020. URI: <https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed61-4.fibr>

## **Anexos**

## Matriz de consistencia

Problema	Objetivo	Hipótesis	Operacionalización	Método
			Variable	
<p><b>Problema general</b> ¿Cuál es el perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023?</p> <p><b>Problemas específicos</b> ¿Cuáles son los síntomas y signos más frecuentes de tos, disnea y crepitantes de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023? ¿Cuáles son las características sociodemográficas como edad, sexo, grado de instrucción y procedencia de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023? ¿Cuál es la frecuencia del consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023?</p>	<p><b>Objetivo general</b> Determinar el perfil Clínico-Epidemiológico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023</p> <p><b>Objetivos específicos</b> Identificar los síntomas y signos más frecuentes de tos, disnea y crepitantes los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023 Identificar las características sociodemográficas como edad, sexo, grado de instrucción y procedencia de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023 Identificar la frecuencia de consumo de tabaco, exposición al humo de leña y quema de biomasa de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en el Hospital Regional de Ica 2023</p>	<p><b>Hipótesis</b> No aplica</p>	<p><b>Variable dependiente</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tos: Productiva – no productiva</li> <li>• Disnea: leve – moderada – severa.</li> <li>• Crepitantes: Con crepitantes – Sin crepitantes.</li> </ul> <p><b>Variable independiente</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Edad: 30 – 60 años.</li> <li>• Sexo: Masculino – Femenino.</li> <li>• Procedencia: Zona Urbana – Rural.</li> <li>• Grado de instrucción: Analfabeto – Primaria – Secundaria – Superior.</li> <li>• Consumo de Tabaco</li> <li>• Exposición al humo de leña.</li> <li>• Quema de biomasa</li> </ul>	<p><b>Tipo.</b> La investigación obedece a un tipo descriptivo pues se limita a determinar las características de los pacientes con fibrosis pulmonar, es observacional porque no se interviene en las variables, transversal en razón de que los datos se obtendrán en un determinado tiempo y por única vez y retrospectiva pues son datos que se encuentran en las historias clínicas de donde serán obtenidas.</p> <p><b>Diseño</b> Cuantitativo.</p> <p><b>Población.</b> Son los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática diagnosticados en el Hospital Regional de Ica en el año 2023, que son 180 pacientes.</p> <p><b>Muestra</b> n= 91</p> <p><b>La técnica:</b> Documental debido a que los datos se obtendrán de los registros en las historias clínicas de los pacientes en estudio, las que se conseguirán previa aprobación del Comité de Ética del Hospital Regional de Ica a través de la Oficina de Docencia e Investigación.</p> <p><b>Instrumento:</b> El instrumento es una ficha de datos utilizada y validada en el estudio de Tite-Andi, S. Perfil epidemiológico y características clínicas de las personas de 40 años y más con diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica en el servicio de neumología del Hospital Pablo Arturo Suárez 2018<sup>32</sup>.</p>

### Operacionalización de variables

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Indicadores	Escala	Fuente
<b>V. Dependiente</b> Fibrosis pulmonar	Enfermedad caracterizada por la presencia exagerada de tejido fibrótico que obstruye progresivamente la luz de los bronquios y bronquiolos	Variable obtenida al identificar un patrón radiológico característico y disminución de la saturación de oxígeno	Cansancio a medianos esfuerzos Imágenes tomográficas compatibles Cuadro clínico compatible.	Nominal	Historia clínica
Signos y síntomas	Sintomatología y signos que presentan los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática	Variable obtenida de las historias clínicas	Tos (Tos productiva – Tos no productiva) Disnea (Leve – Moderada – Severa) Crepitantes (Con crepitantes – Sin crepitantes).	Nominal	Historia clínica
<b>V. Independiente</b> Edad	Tiempo de vida de una persona	Obtenida de la historia clínica	30 a 40 años 41 a 60 años > 60 años	Nominal	Historia clínica
Sexo	Características sexuales de una persona	Obtenida de la historia clínica según lo indicado en ella	Masculino Femenino	Nominal	Historia clínica
Procedencia	Área geografía de donde procede el paciente	Según lo indicado en la historia clínica	Ica distrito Ica otros distritos	Nominal	Historia clínica
Grado de instrucción	Grado de instrucción obtenido por el paciente	Según lo indicado en la historia clínica	Analfabeto Primaria Secundaria Superior	Nominal	Historia clínica
Consumo de tabaco	Consumo crónico de tabaco al menos por 6 meses	Indicado en los antecedentes del paciente	Si No	Nominal	Historia clínica
Exposición al humo de leña	El uso de leña con fines gastronómicos, otros.	Indicado en los antecedentes del paciente	Si No	Nominal	Historia clínica
Quema de biomasa	Quema de un conjunto de materiales como plástico, cartón, minerales, envases, tela, otros.	Indicado en los antecedentes del paciente	Si No	Nominal	Historia clínica

**Instrumentos de recolección de información**



**FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**

(validad den el estudio de Tite-Andi, S<sup>15</sup>.)

1.- Fecha: \_\_\_\_\_

2.- Fibrosis pulmonar idiopática (Cansancio a mediano esfuerzo. Imágenes tomográficas compatibles. Cuadro clínico compatible.)

- PRESENTE
- AUSENTE

3.- Síntomas y signos

Síntomas

Tos

- productiva
- no productiva

Cansancio (Disnea)

- Leve
- Moderada
- Severa

Signos

Crepitantes

- Con crepitantes
- Sin crepitantes

4.- Edad

- 30 a 40 años
- 41 a 60 años
- > 60 años

5.- Sexo

- Masculino
- Femenino

6.- Procedencia

- Zona urbana
- Zona rural

7.- Grado de instrucción

- Primaria
- Secundaria
- Superior

8.- Consumo de Tabaco

- SI
- NO

9.- Exposición al humo de leña

- SI
- NO

10.- Exposición a la Quema de biomasa

- SI
- NO