

Enfermedades pulmonares intersticiales (EPI).



Las **EPI** incluyen a un grupo diverso de enfermedades pulmonares que **afectan al intersticio pulmonar**.¹

⚠ Algunos tipos de EPI pueden desarrollar un **fenotipo fibrosante progresivo (EPI-FP)** y asociarse a un **peor pronóstico**.^{1,2,4}

⚠ Los pacientes que desarrollan fibrosis pulmonar progresiva muestran una evolución y pronóstico de la enfermedad similar al observado en la **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)**.^{1,2}

! Enfermedad con **alta mortalidad**¹

➡ Deterioro de la **función pulmonar**^{1,2}

➡ Empeoramiento de los **síntomas respiratorios**^{1,2}



Clasificación de las **EPI** que podrían desarrollar **fibrosis progresiva**.³⁻⁵

A Neumonías intersticiales idiopáticas^{3,4}

- » Fibrosis pulmonar idiopática
- » Neumonía intersticial idiopática no específica
- » Neumonía intersticial idiopática inclasificable

B EPI autoinmune

- » Neumonía intersticial con características autoinmunes⁵
- » EPI asociada a esclerosis sistémica
- » EPI asociada a artritis reumatoide
- » EPI asociada a poliomiositis y/o dermatomiositis
- » EPI asociada a enfermedad mixta del tejido conectivo
- » EPI asociada a síndrome de Sjögren
- » EPI asociada a lupus eritematoso sistémico
- » EPI asociada a otras enfermedades del tejido conectivo

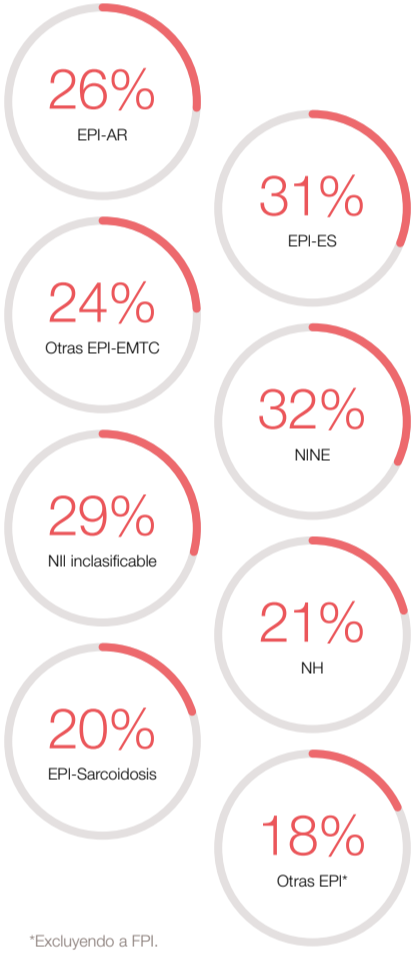
C Neumonitis por hipersensibilidad

D Sarcoidosis

E Otras EPI de exposición

Se estima que **entre el 18 y el 32% de los pacientes con EPI pueden desarrollar fibrosis pulmonar progresiva**.⁶

Porcentaje de pacientes con EPI que pueden desarrollar fibrosis pulmonar progresiva



*Excluyendo a FPI. Estimación realizada mediante un estudio online con 486 médicos de EE.UU., Japón, Alemania, Italia, Francia, España y Reino Unido.⁶



Prevalencia estimada EPI-FP⁶⁻¹⁷

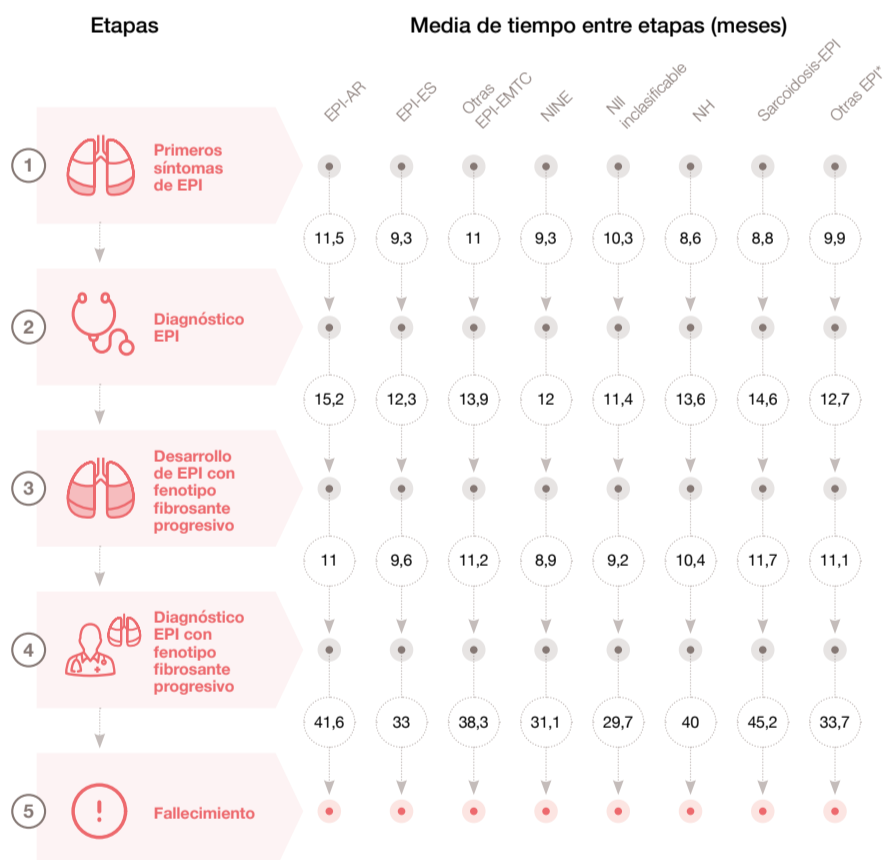
≈ **3.900***#

Según los datos, en **España** habría **alrededor de 3.900 pacientes de EPI con fenotipo fibrosante progresivo**.⁶⁻¹⁷

*No incluye pacientes con FPI ni EPI-ES.

#Estimación calculada en base a la población española mayor de 18 años y aplicando los datos de prevalencia que aparecen en las referencias.

Etapas que sigue un paciente que presenta **fibrosis pulmonar progresiva**.⁶



*Excluyendo a FPI. Estimación realizada mediante un estudio online con 486 médicos de EE.UU., Japón, Alemania, Italia, Francia, España y Reino Unido.⁶

Respecto a la situación del **tratamiento de la fibrosis pulmonar progresiva**...

A ...existe una **necesidad médica no cubierta** importante para los pacientes y profesionales sanitarios.^{2,19}

Actualmente **no se dispone de tratamientos comercializados** en España** para la fibrosis pulmonar progresiva.¹⁹⁻²²

La **evaluación** de estas patologías por un **equipo multidisciplinar** es clave en el **diagnóstico y manejo** de la EPI.^{2,18}

El control y la **identificación de los pacientes con fibrosis pulmonar progresiva** es importante para un adecuado **seguimiento** y la **consideración de las opciones terapéuticas** actuales y futuras.^{2,18}

B ...existen **bases científicas** para el desarrollo del **estudio clínico INBUILD**.^{9, 23}

La **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)** es una **fibrosis progresiva**.²⁴

Algunos pacientes con EPI pueden **desarrollar un fenotipo fibrosante progresivo** que se caracteriza por un **aumento de la fibrosis en la TCAR, deterioro de la función pulmonar, empeoramiento de los síntomas respiratorios y la calidad de vida y mortalidad precoz**.^{1,25}

Estudios pre-clínicos han demostrado que **nintedanib** inhibe los procesos involucrados en la progresión de la fibrosis**, independientemente del desencadenante.²⁶

Elo sugirió que **nintedanib podría reducir la progresión de la fibrosis** en pacientes con fibrosis pulmonar progresiva, para quienes no existían tratamientos comercializados.²

PDC.11003.042021



Nintedanib tiene autorizadas en su ficha técnica la indicación para el tratamiento de la enfermedad pulmonar intersticial asociada a la esclerosis sistémica (EPI-ES) y la indicación para el tratamiento de otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) fibrosantes crónicas con un fenotipo progresivo. Estas indicaciones no están financiadas por el Sistema Nacional de Salud en tanto no se produzca la resolución administrativa sobre el precio y financiación. **EPI: enfermedad pulmonar intersticial; **EPI-AR:** EPI asociada a artritis reumatoide; **EPI-EMTC:** EPI asociada a enfermedad mixta del tejido conectivo; **EPI-ES:** EPI asociada a esclerosis sistémica; **EPI-FP:** EPI con fibrosis progresiva; **FPI:** fibrosis pulmonar idiopática; **NH:** Neumonitis por hipersensibilidad; **NII:** Neumonía intersticial idiopática; **NINE:** Neumonía intersticial idiopática no específica; **TCAR:** tomografía computarizada de alta resolución.

1. Kolb M, Vařáková M. Respir Res 2019;20:57; 2. Flaherty KR et al. BMJ Open Res 2017;4:e000212; 3. ATS/ERS. Am J Respir Crit Care Med 2002;165:277-304; 4. Travis WD et al. Am J Respir Crit Care Med 2013;188:733-48; 5. Fischer A et al. Eur Respir J 2015;46:976-87; 6. Wijsenbeek M et al. Curr Med Res Opin. 2019;35(11):2015-2024; 7. Sociedad Española de Reumatología. SER. Se ha presentado el Estudio EPISER 2016 en la sede del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Disponible en: <https://www.ser.es/se-ha-presentado-el-estudio-episer-2016-en-la-sede-del-ministerio-de-sanidad-consumo-y-bienestar-social/>; 8. Arias-Núñez MC, et al. Medicine (Baltimore). 2008 Sep;87(5):272-80; 9. Olson AL, et al. Eur Respir Rev. 2018;27(150):180077; 10. Martín A, et al. Medicina de Familia. SEMERGEN. 2002;28(2):108-111; 11. Camona L, et al. Rheumatology (Oxford). 2002;41(1):88-95; 12. Orphanet. Enfermedad mixta del tejido conectivo. 2009. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=809; 13. Sánchez-Cano D, et al. Rheumatol Int. 2018;38(3):363-374; 14. Fernández Pérez E, et al. Ann Am Thorac Soc. 2018;15(4):460-469; 15. Flaherty K, et al. Semin Respir Crit Care Med. 2006;27(6):652-8; 16. Xaubet A, et al. Medicina respiratoria. 2014;7(2):21-28; 17. Ungprasert P, et al. Arthritis Care Res (Hoboken). 2016;68(12):1843-1848; 18. Dellaripa PF. Clin Immunol Orlando Fla 2018;186:71-73; 19. Cottin V, et al. Eur Respir Rev 2019;28:180100; 20. Fischer A, & Distler J. Clin Rheumatol. 2019;38(10):2673-2681; 21. Richeldi L, et al. Eur Respir Rev 2018;27:180074; 22. Maher, T.M., Wuyts, W. Adv Ther. 2019;36(7):1518-1531; 23. Flaherty KR, et al. N Engl J Med. 2019;381(18):1718-1727; 24. Raghu et al. Am J Respir Crit Care Med 2018;198:e44-e88; 25. Wells AU et al. Eur Respir J 2018;51(5); 26. Wollin L et al. Eur Respir J. 2019;54(3):1900161.