

Correspondencia

Gabriela Claudia Tabaj.

Domicilio Postal: Medrano 1680 6° A CABA (1425).

Correo electrónico: gabrielatabaj@gmail.com

Recibido: 06.06.2012

Aceptado: 10.08.2012

Calidad de vida en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática

Autores: Tabaj G¹, Quadrelli S², Grodnitzky L¹, Sinagra P¹¹Hospital del Tórax Dr. Antonio A. Cetrángolo²Hospital Británico de Buenos Aires**Resumen**

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica que afecta principalmente a adultos a partir de la quinta década de la vida. Se caracteriza por la presencia de disnea progresiva, declinación funcional sostenida y una supervivencia media al diagnóstico menor de tres años. Hasta ahora, el foco del tratamiento ha sido la mejoría de la supervivencia, pero para muchos pacientes, una mejoría en la calidad de vida (QoL) es un objetivo más realista. A pesar del importante impacto que la enfermedad tiene sobre los aspectos físicos, emocionales y sociales, la investigación enfocada en la QoL es muy limitada. Actualmente, no existe ningún instrumento que esté totalmente validado como apropiado en la evaluación de la QoL específicamente en pacientes con FPI. Los instrumentos de medición genéricos que se han utilizado en los pacientes con FPI incluyen el instrumento de 100 ítems de la OMS (WHOQoL-100), la escala de calidad de bienestar (QWB) y el instrumento de 36 ítems (SF-36), ninguno de los cuales fue diseñado específicamente para pacientes con FPI. En los estudios revisados, los pacientes con FPI presentaron afectación de la HRQoL en casi todos los dominios de la vida, pero los más afectados fueron los relacionados con el funcionamiento físico, los síntomas y niveles de independencia. Se requiere de más investigaciones para aprender sobre cómo esta enfermedad afecta a nuestros pacientes, si se adaptan a su enfermedad a lo largo del tiempo y, si lo hacen, de qué manera. Además, se necesita demostrar si alguno de los instrumentos de medición de QoL existentes es confiable y válido para evaluar la HRQoL a lo largo del tiempo en la población de pacientes con FPI.

Palabras clave: calidad de vida, fibrosis pulmonar idiopática**Abstract****Quality of Life in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis**

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a chronic disease that primarily affects adults from the fifth decade of life. It is characterized by progressive dyspnea, sustained functional decline and survival of less than three years after diagnosis. So far, the treatment has focused on improving survival, but for many patients, an improvement in quality of life (QoL) is a more realistic goal. Despite the significant impact the disease has on physical, emotional and social features of the patient's life, research focused on QoL is very limited. Currently, there are no fully validated instruments appropriate for the specific evaluation of QoL in patients with IPF. Generic measurement tools used in patients with IPF include the WHO 100 items instrument (WHOQOL-100), the quality scale of well-being (QWB) and the 36 items instrument (SF-36), but none of them was designed specifically for patients with IPF. In the reviewed studies, patients with IPF showed impairment of the health related QoL in almost all aspects of life, but those related to physical functioning, symptoms and levels of independence were the most affected ones. More research is needed to learn about how this disease affects IPF patients, whether they adapt themselves to their disease over time, and if so, how. Furthermore, research needs to show whether the QoL measurement tools available are reliable and valid measures for health related QoL over time among patients with IPF.

Key words: quality of life, idiopathic pulmonary fibrosis

Introducción

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad crónica que afecta principalmente a adultos a partir de la quinta década de la vida. Se caracteriza por la presencia de disnea progresiva, declinación sostenida de la función pulmonar y una supervivencia media al diagnóstico que no supera los tres años. El consenso de la American Thoracic Society, la European Respiratory Society (ATS/ERS), y el American College of Chest Physicians (ACCP), del año 2001 reconoce a la FPI como una entidad clínica diferente de las otras neumonías intersticiales idiopáticas (NII) que se asocia con la patente histológica de neumonía intersticial usual (NIU). La definición de FPI requiere la exclusión de otras formas de neumonía intersticial asociada a NIU, como por ejemplo las asociadas con exposición a agentes ambientales, fármacos, o enfermedades sistémicas^{1,2}. La historia natural de la FPI se caracteriza por la declinación progresiva de la función pulmonar y la muerte habitualmente ocurre como consecuencia de fallo respiratorio o por comorbilidades asociadas^{3,4,5}.

La disnea se presenta habitualmente al menos seis meses antes del diagnóstico¹. El tratamiento farmacológico convencional para la FPI frecuentemente se asocia a reacciones adversas de cierta magnitud y, hasta la fecha, no existe evidencia convincente de que mejore la morbilidad, los marcadores fisiológicos o radiológicos de severidad ni la supervivencia⁶. Actualmente, debe aceptarse que la principal razón para la intervención médica en pacientes con enfermedades crónicas, sin opciones de tratamiento disponibles, como en el caso de la FPI, es casi exclusivamente mejorar la calidad de vida, por lo cual este debiera trazarse como el principal objetivo del tratamiento^{1,7}.

A pesar de que los pacientes con FPI presentan una expectativa de vida limitada, la mayor parte parece conocer muy poco sobre su enfermedad. Un estudio mostró que algunos pacientes con FPI se asombraban por la severidad de la condición de otros enfermos también con FPI⁸. Los autores concluyeron que la mayoría de los pacientes no están completamente conscientes de que tienen amplias posibilidades de fallecer en el transcurso de pocos años.

Hasta ahora, el foco del tratamiento en la FPI ha sido la mejoría de la supervivencia, pero por todo lo ya antes mencionado, para muchos pacientes,

una mejoría en la calidad de vida (QoL) es no sólo extremadamente importante sino además, un objetivo más realista. A pesar del importante impacto que la enfermedad tiene sobre los aspectos físicos, emocionales y sociales, la investigación enfocada en la QoL es muy limitada.

Dado que en los últimos 5 años, se han publicado algunos estudios que examinan la calidad de vida en pacientes con FPI, el objetivo de esta revisión es hacer una puesta al día de lo que estas publicaciones han revelado sobre la QoL, con la expectativa de mejorar la comprensión sobre las formas en que esta enfermedad afecta la vida de los pacientes y avanzar en la incorporación de la evaluación de la QoL como herramienta en el manejo de los mismos.

Conceptos básicos

Aunque la expresión “calidad de vida” se usa de manera generalizada con implicancias no necesariamente precisas, su aplicación como concepto científico es relativamente nueva. En las dos últimas décadas, se ha prestado creciente atención a estudios de QoL en varias enfermedades respiratorias y no respiratorias.

Según Jones⁹, la medición de la calidad de vida relacionada con la salud puede ser definida como una “cuantificación del impacto de la enfermedad en la vida del paciente y su percepción de bienestar de una manera formal y estandarizada”. En los últimos años, se ha identificado como un objetivo importante en el manejo de enfermedades crónicas e incapacitantes, el poder medir estos aspectos de la enfermedad¹⁰. La calidad de vida se refiere a la evaluación global de la satisfacción de un sujeto con su propia vida, en diferentes aspectos (o dominios) que él considere importantes^{11,12,13}. De acuerdo con este enfoque, un aspecto de la QoL de un individuo puede ser importante para algunos e insignificante para otros.

Los instrumentos para medir QoL pueden ser diseñados para evaluar la calidad de vida en general, incluyendo aspectos tales como el funcionamiento emocional, rol social y actividades de la vida diaria, o sólo los aspectos o dominios directamente relacionados con una enfermedad en particular¹⁴. Por ejemplo, los instrumentos disponibles para las enfermedades respiratorias crónicas pueden evaluar aquellos aspectos específicos como la disnea, tolerancia al ejercicio y el humor. Aunque los cuestionarios específicos para cada enfermedad son

por lo general más sensibles para síntomas particulares y para evaluar pequeñas respuestas a intervenciones terapéuticas, los instrumentos genéricos presentan la ventaja de estar más ampliamente probados en varias poblaciones y contextos clínicos. Además, las herramientas genéricas permiten la comparación entre diferentes enfermedades como insuficiencia respiratoria crónica y enfermedades reumatológicas. Cualquiera sea el instrumento elegido, es necesario determinar su validez antes de introducirlo en la práctica clínica.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), la salud incluye aspectos de bienestar (o su carencia) en las áreas físicas, mentales, emocionales, sociales y espirituales de la vida¹⁵. En su acepción más amplia, la QoL incorpora el impacto percibido de manera subjetiva de la salud de un individuo en los dominios de su vida que él percibe como importantes^{7,11,16} y los instrumentos que miden la calidad de vida relacionada con la salud (HRQoL) intentan cuantificar esas percepciones.

Para poder jugar un rol significativo, los instrumentos de QoL deben producir resultados confiables y válidos. Un instrumento es fiable si mide algo de una manera reproducible. La validez se refiere a si un instrumento mide realmente lo que pretende medir y si sus resultados transmiten información importante acerca de las características particulares de las personas a las que se está estudiando¹⁷. La validez es tanto población-específica como uso-específica. Un instrumento de QoL puede ser válido para evaluar una población determinada, pero no válido para evaluar ese mismo aspecto en una población diferente. De la misma forma, el hecho de ser válido para un propósito determinado en una población dada no garantiza su validez para otro propósito en esa misma población. Por ejemplo, la validez en un momento dado de un instrumento no asegura necesariamente su conveniencia para evaluar la QoL longitudinalmente. Por lo tanto, idealmente se debería establecer la validez de cada instrumento para un propósito particular en cada población y bajo condiciones similares a aquellas en las cuales se utilizará el instrumento en estudios ulteriores antes de aplicarlo de manera extendida y sacar conclusiones de su aplicación.

Debe tenerse en cuenta que para ser útil y válido para un propósito en particular en una población determinada, un instrumento no sólo debe abarcar los dominios relevantes, sino además debe estar diseñado de manera tal que los dominios estén

representados por ítem en un correcto orden de relevancia, y estar dotado de las propiedades psicométricas que avalen su uso en dicha población.

A la fecha, no se han realizado estudios en pacientes con FPI que examinen la capacidad de un instrumento dado para evaluar de manera longitudinal la QoL en estos pacientes.

Cuestionarios de calidad de vida en FPI

Diferentes investigadores han notado varios problemas con la aplicación de algunos de los instrumentos existentes para evaluar QoL al ser aplicados a pacientes con FPI. Por ejemplo, en el grupo conducido por De Vries⁸, los pacientes participantes señalaron dudas sobre la validez aparente del cuestionario de Saint George (SGRQ), incluyendo la utilización de términos como “ataque” o “ataques de angustia en el pecho”. Los pacientes con FPI no pensaron que esos términos caracterizaran de manera precisa su experiencia de la enfermedad.

Actualmente, no existe ningún instrumento que esté totalmente validado como apropiado en la evaluación de la QoL específicamente en pacientes con FPI. Los instrumentos de medición genéricos que se han utilizado en los pacientes con FPI incluyen el instrumento de 100 ítems de la OMS (WHOQoL-100)¹⁸, la escala de calidad de bienestar (QWB)¹⁹ y el instrumento de 36 ítems (SF-36)²⁰, ninguno de los cuales fue diseñado específicamente para pacientes con enfermedades devastadoras como la FPI.

Hay un pequeño grupo de estudios^{21,22} que utilizaron estos instrumentos de medición genéricos o no específicos para FPI. Ellos mostraron que ninguno de los instrumentos utilizados demostró ser sensible para evaluar progresión de la enfermedad o efectos del tratamiento (aunque la detección de este último tópicopresupondría la existencia de un tratamiento efectivo para la FPI, que desafortunadamente no se encuentra disponible a la fecha).

En un estudio de sección trasversal de 50 pacientes con diferentes enfermedades intersticiales, incluyendo 33 casos de FPI, Chang y colaboradores²¹ encontraron que los contenidos y la escala del cuestionario QWB lo hacían incapaz de distinguir pacientes con grados variables de severidad de FPI.

Las herramientas de medición específicas para pacientes respiratorios que se han administrado a pacientes con FPI incluyen el cuestionario de

enfermedades respiratorias crónicas (CRQ)²³ y el cuestionario de St. George's (SGRQ)²⁴, ambos diseñados específicamente para pacientes con enfermedades pulmonares obstructivas como asma, bronquitis crónica y enfisema^{21, 22}. La FPI es una enfermedad completamente diferente, cuyo marcador fisiológico es la restricción ventilatoria y no la obstrucción. Los síntomas de la FPI son también diferentes de los de las enfermedades obstructivas. La FPI no cursa con sibilancias, y la tos en estos casos es típicamente seca. El curso evolutivo de la enfermedad y la modalidad de las exacerbaciones y los factores desencadenantes de empeoramiento son también diferentes. En el mismo trabajo mencionado anteriormente, Chang y colaboradores²¹ notaron que el cuestionario CRQ original subestimaba el impacto negativo de la disnea en la QoL de sus pacientes con FPI debido a que dicho instrumento permite a los pacientes calificar la severidad de su disnea durante actividades auto-identificadas. Los pacientes cuyo nivel de actividad estaba restringido fueron calificados como con disnea al realizar actividades de menor carga, por lo que el verdadero impacto de la disnea no se reflejó en sus puntajes.

Es posible que estos instrumentos de medición respiratoria no específicos para FPI (CRQ-SAS, SGRQ) y los instrumentos genéricos (SF-36 y WHOQoL-100), aún cuando se refieran a dominios que pacientes con FPI identifiquen como relevantes, no sean las herramientas más adecuadas. Swigris y colaboradores¹⁶ llevaron a cabo un estudio con entrevistas en profundidad en una muestra heterogénea de pacientes con FPI para identificar efectos específicos de la FPI en la vida del paciente. Ellos utilizaron las perspectivas de estos pacientes para desarrollar un marco conceptual integral que permitiera describir la QoL en esta población. Identificaron 12 dominios primarios y varias subcategorías y efectos específicos de la FPI en la calidad de vida de los pacientes. Al examinar qué tan bien los cuatro elementos existentes cubrían estos temas dados, identificaron la existencia de varias lagunas e insuficiencias en la capacidad de estos instrumentos para captar los efectos de la FPI sobre la QoL de los pacientes. Por lo tanto, concluyeron que los instrumentos genéricos y respiratorios no específicos para FPI no son las herramientas ideales para medir la QoL en pacientes con FPI. Ellos sugirieron que un instrumento apropiado debería incluir ítems relevantes para

pacientes con FPI y además, debería captar efectos específicos de la FPI que no están bien plasmados en los instrumentos existentes al momento.

Con el objeto de guiar a los investigadores en la selección de instrumentos de estudio y para evitar algunas de sus fallas potenciales, McHorney y Tarlov²⁵ resumieron las normas de instrumentos de medición y criterios de utilidad. Además de ser breves y fácilmente administrables, un instrumento debe tener las siguientes características: (1) mínimos efectos de suelo y techo; (2) precisión de medición de la sección transversal (aceptable consistencia interna y errores de medición estándar conocidos) (3) precisión de medición de monitoreo longitudinal (e.g. exactitud test-retest e índice de cambio confiable) y (4) validez y sensibilidad a cambios clínicos tanto para la población como para el propósito para el cual se desea utilizar. Mediante estos criterios, la mayoría de los instrumentos usados en los estudios discutidos previamente han establecido un registro de poblaciones y enfermedades además de la FPI. Para pacientes con FPI todavía queda mucho por aprender sobre la utilidad de estos instrumentos.

Todo esto sugiere que debería desarrollarse un instrumento de medición de QoL específico para pacientes con FPI, cuidadosamente desarrollado que supere a los instrumentos existentes. Esto sería una contribución significativa para evaluar los resultados de las investigaciones en FPI. Swigris y col.⁷ sugieren que este instrumento debería incluir dominios tales como actividad física, resistencia/energía, tos, disnea, independencia, salud emocional, oxígeno suplementario, relaciones con los miembros de la familia, anticipación de la progresión de la enfermedad, seguridad financiera, viajes y cuestiones sobre el final de la vida.

Estudios sobre calidad de vida en FPI

Solamente unos pocos estudios han medido la HRQoL (o la QoL) en pacientes con FPI. De manera colectiva, los investigadores que llevaron a cabo estos estudios utilizaron cinco instrumentos diferentes para medir la HRQoL, incluyendo dos instrumentos específicos de enfermedades respiratorias desarrollados para pacientes con enfermedades pulmonares obstructivas, dos instrumentos genéricos de HRQoL y uno genérico de QoL.

De Vries y colaboradores realizaron un estudio semi-cualitativo de 10 pacientes con FPI moderada

a severa⁸. Aunque no se realizó un análisis formal cualitativo, los investigadores reportaron hallazgos de 3 grupos focales diferentes. Los participantes en este estudio completaron también el SGRQ y el WHOQOL-100 y discutieron los méritos y limitaciones de estos instrumentos en el contexto de cada grupo focal. En los grupos focales, los participantes describieron sus vidas como “centradas” en su patología. Además, describieron una preocupación constante por el hecho de padecer FPI y enfatizaron las limitaciones físicas que esto implica: “todas sus actividades necesariamente debían ser más pausadas”. Como resultado de esto, los puntajes medios de participantes en la subescala de actividades del cuestionario de SGRQ eran mucho mayores (peores) que para los síntomas y subescalas de impacto. Los participantes también manifestaron que la FPI les causaba disnea y aislamiento social, ambos catalogados como “problemas serios”. Otras áreas generales que fueron percibidas como afectadas de manera negativa por la FPI incluyeron movilidad, actividades de ocio, relaciones sociales, capacidad laboral y niveles de energía. Establecieron que el cuestionario WHOQOL-100 era preferible al SGRQ en la FPI, argumentando que los participantes hacían hincapié en las oraciones negativas del SGRQ, que las escalas de este cuestionario no fueron mencionadas como aspectos importantes de la vida y que el SGRQ mide solamente tres aspectos (síntomas, actividades e impacto). Esto aporta información muy limitada sobre la problemática de los pacientes. En función de esto, los resultados de este estudio indican que el WHOQOL-100 sería una herramienta útil en la evaluación de los pacientes con FPI.

Martinez y colaboradores²² utilizaron el SF-36 para comparar la HRQoL en treinta y cuatro pacientes con FPI moderada a severa con 34 sujetos controles balanceados por sexo y edad. Veintisiete de los pacientes con FPI presentaban diagnóstico confirmado por biopsia, y los treinta y cuatro estaban en tratamiento con prednisona diaria (10 a 60 mg). Los autores encontraron que los puntajes del SF-36 de los pacientes con FPI eran considerablemente peores que los descriptos para pacientes con asma leve, excepto para dolor. Además el perfil de HRQoL se parecía a los descriptos previamente para pacientes con EPOC, pero con un deterioro mayor de las funciones mentales. Los puntajes de HRQoL obtenidos en este estudio presentaban valores muy cercanos a aquellos observados en

pacientes con insuficiencia cardíaca severa. En la base de esos hallazgos los autores consideraron que, de todas las enfermedades pulmonares crónicas, la FPI y probablemente otras enfermedades pulmonares fibrosantes, serían las que producen los efectos más deletéreos en la HRQoL. El índice de disnea basal (IDB) se correlacionó de manera significativa con 5 de los 8 componentes: funcionamiento físico, percepción de salud en general, vitalidad, funcionamiento social e índice de salud mental. Con respecto a los parámetros de función pulmonar, la capacidad vital forzada (CVF) y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1), como porcentajes de los valores predictivos, se correlacionaron de manera significativa con el funcionamiento físico y la percepción de salud en general. Ellos concluyen que la HRQoL es una herramienta de creciente importancia para la medición del impacto de las enfermedades crónicas, incluyendo la FPI.

En otro estudio, Martinez y colaboradores²⁶ evaluaron la HRQoL en 30 pacientes con FPI moderada a severa mediante el SF-36. El valor medio de CVF en este grupo fue de 61.9% del valor predictivo y la presión arterial de oxígeno media (PaO₂) respirando aire ambiental fue de 65 mm de Hg. Todos los puntajes medios fueron menores que lo normal para una población norteamericana adulta, excepto por el dolor corporal. Como habían observado en el estudio anterior, la HRQoL estaba más deteriorada en aquellos dominios enfocados en la salud física y en la actividad física. Después de las subescalas físicas y de funcionamiento físico, las mayores alteraciones se produjeron en la subescala de funcionamiento social, que mide el tiempo y la extensión en que la salud física o emocional interfiere con las actividades sociales.

En otro estudio de corte transversal²⁷, todos los sujetos completaron el WHOQoL-100, se realizó una medición cruzada cultural, genérica y multidimensional de la QoL que consistía en 100 ítems que evaluaban 24 aspectos de la QoL dentro de 6 dominios (salud física, salud psicológica, nivel de independencia, relaciones sociales, entorno y creencias espirituales/religiosas/personales) y un aspecto evaluador general (QoL global y salud general). Los pacientes además completaban el cuestionario de depresión de Beck (BeDI)²⁸ y la escala de disnea de Bath (BBS). El BeDI es un índice validado para depresión que se correlaciona bien con criterios diagnósticos. Este instrumento

consiste en afirmaciones dispuestas en 21 grupos de 4 respuestas posibles. El BBS²⁹ es una escala de disnea subjetiva con 35 ítems que evalúa 4 aspectos de la disnea: sensaciones físicas, descripciones efectivas/evaluativas, ítems de baja energía e ítems de hiperventilación/falta de habla. Los investigadores encontraron que la QoL en los pacientes con FPI estaba principalmente afectada en los dominios de “salud física” y “nivel de independencia”, en comparación con un grupo control de sujetos sanos. En general, estos resultados son similares a aquellos encontrados en otras enfermedades difusas pulmonares frecuentes como la sarcoidosis. La disnea subjetiva impresiona estar correlacionada con muchos de los dominios y varios aspectos de la QoL. Sin embargo, la disnea subjetiva no se relacionó con los parámetros de función pulmonar que miden capacidad pulmonar, y por lo tanto, de manera indirecta, con los parámetros que miden la disnea objetiva. La percepción de la disnea por parte del paciente no está asociada con las medidas objetivas de disnea. Los análisis de regresión mostraron que los pacientes varones con FPI y aquellos con un bajo puntaje de disnea efectiva/emocional presentaban una mejor QoL global. La percepción del paciente sobre la severidad de su enfermedad no se relaciona con las mediciones objetivas ni con la severidad y duración de la enfermedad. Esto indica que la opinión personal del paciente sobre la severidad de su patología no está en concordancia con los datos objetivos. Los principales problemas en la QoL de los pacientes con FPI serían la fatiga, la movilidad, las actividades de la vida diaria y la capacidad de trabajar.

Nishiyama³⁰ evaluó la HRQoL en 41 pacientes consecutivos con diagnóstico de FPI (21 con biopsia pulmonar) con enfermedad leve a moderada. La CPT media en esta cohorte fue de 78% del valor predictivo y la PaO₂ media respirando aire ambiental fue de 83 mm Hg. Se excluyeron aquellos pacientes que utilizaban oxígeno suplementario. Ellos describieron que la CPT, el factor de transferencia de CO (kCO), la PaO₂ en reposo, el nadir de la oximetría de pulso durante el ejercicio y el índice de disnea basal (IDB) se correlacionaban de manera significativa con el SGRQ. Una tendencia similar se observó en cada componente. De forma controversial, la captación pico de oxígeno, uno de los principales factores conocidos que determinan la HRQoL en pacientes con EPOC, no se corre-

lacionó con el SGRQ. En el análisis de regresión múltiple por pasos, el puntaje de IDB se seleccionó como el único factor que contribuye significativamente con el puntaje total del SGRQ. La disnea fue el factor más importante en determinar la HRQoL en pacientes con FPI. Los tipos de variables que se correlacionaron con la HRQoL en pacientes con FPI eran diferentes a las de la EPOC.

Chang y colaboradores²¹ utilizaron el SF-36, el instrumento de bienestar (QWB), el cuestionario de enfermedades respiratorias crónicas (CRQ) y el SGRQ. Ellos demostraron que 50 pacientes con enfermedades difusas del parénquima pulmonar con restricción pulmonar moderada, entre ellos 33 pacientes con FPI, presentaban afectación de la HRQoL. Los dominios relacionados con la salud y la actividad física eran los que presentaban mayor impacto negativo. Así como el SGRQ, el CRQ es un instrumento específico respiratorio para evaluar HRQoL que se desarrolló para pacientes con limitación crónica al flujo aéreo²³. Incluye 20 ítems agrupados en 4 dominios pero, a diferencia del SGRQ, puntajes más bajos indican peor HRQoL. El CRQ original es autoadministrado y el dominio de la disnea permite al paciente elegir de manera voluntaria o de una lista, cuáles fueron las cinco actividades más importantes del día que se vieron afectadas por su disnea.

Raghu y colaboradores³¹ reportaron los resultados de un ensayo aleatorizado internacional, multicéntrico, doble ciego con interferón c-1b que enroló 330 pacientes con FPI. Comparado con el placebo, el INF no afectó significativamente la supervivencia libre de progresión de la enfermedad, ni las medidas de función pulmonar, el intercambio gaseoso o la HRQoL mediada a través del SGRQ. Más recientemente, Tomioka y col. administraron el SF-36 a 46 pacientes con FPI. Comparados con la población general, los pacientes con diagnóstico de FPI presentaban puntajes significativamente menores en los 8 dominios del SF-36³². En China, Peng et al. estudiaron 68 pacientes con FPI que respondieron el SGRQ y realizaron pruebas de función pulmonar³³. A nivel basal, se observó una afectación substancial de la HQoL medida a través del SGRQ en los pacientes con FPI, especialmente en los dominios de los síntomas y de actividad. Es interesante que en la evaluación longitudinal, se observó una declinación significativa de la HRQoL en el dominio de actividad durante el seguimiento. La CPT y los cambios en la CPT mostraron

Tabla 1. Instrumentos utilizados en estudios de validación en pacientes con FPI*

Instrumento	Tipo de instrumento	Dominios incluidos	Número de ítems	Tópicos evaluados por ítems específicos en cada dominio
CRQ ²³	HRQoL específico para patología pulmonar obstructiva	Disnea	5	Disnea durante actividades específicas del paciente
		Fatiga	4	Fatiga, nivel de energía, sensación de flojedad
		Función emocional	7	Frecuencia de sensaciones: vergüenza por la tos o disnea, frustración, alteración, tensión, impaciencia, preocupación, depresión, inquietud, desanimación, felicidad, satisfacción, satisfacción con la vida personal, relajación, ausencia de tensión.
		Dominio	4	Miedo/pánico/tristeza cuando es difícil mantener el aliento, confianza en ser capaz de lidiar con la enfermedad pulmonar, control global de los problemas de respiración
SGRQ ²⁴	HRQoL específico para enfermedades obstructivas	Síntomas	8	Frecuencia de tos, producción de esputo, disnea, sibilancias, frecuencia y severidad de ataques de molestia torácica
		Actividades	16	Actividades que causan disnea o están limitadas por la disnea
		Impactos	29	Impacto de la condición torácica global en el empleo y en la generación de sensación de vergüenza, miedo o pánico, sensación de control de la salud, necesidad de medicamentos, expectativas para la salud
		Funciones físicas	10	Limitaciones al caminar, subir escaleras, arrodillarse, cargar. Actividades de la vida diaria
		Rol físico	4	Reducción de la dedicación del tiempo, hacer menos, tipos de limitaciones, dificultades con las actividades físicas habituales
		Dolor en el cuerpo	2	Magnitud del dolor, grado en el cual el dolor interfiere con las actividades normales
		Salud en general	5	Facilidad para enfermarse con respecto a otras personas sanas, expectativas en términos de salud, valoración de la salud
		Vitalidad	4	Nivel de energía, sensación de desgaste/cansancio, dinamismo/vitalidad
		Funciones sociales	2	Tiempo y grado en el que la salud física interfiere con las actividades sociales
		Rol emocional	3	Grado en que los problemas emocionales han disminuido la cantidad de tiempo utilizado en el trabajo o actividades/ disminución de la cantidad de actividades realizadas o deterioro de la atención con la que se realiza el trabajo o las actividades
		Salud mental	5	Frecuencia de sentimientos: nerviosismo, depresión, tristeza, desanimación, tranquilidad, felicidad
QWB ¹⁹	HRQoL genérico	Síntomas / problemas	65	Presencia de síntomas agudos y crónicos
		Movilidad	3	Capacidad de conducir o utilizar el transporte público
		Actividad psíquica	9	Capacidad de caminar/subir escaleras o rampas /inclinarse / agacharse/ arrodillarse
		Actividad social	3	Evitar/necesitar ayuda durante las actividades sociales limitadas o no
WHOQoL-100 ¹⁸	QoL genérico	Salud física	12	Energía, fatiga
		Salud fisiológica	20	Imagen corporal/apariencia, sentimientos positivos y negativos, autoestima, pensamiento/aprendizaje/memoria/concentración
		Nivel de independencia	16	Movilidad, actividades de la vida diaria, dependencia de medicamentos/asistencia médica, capacidad de trabajar
		Relaciones sociales	12	Relaciones personales, apoyo social, actividad sexual
		Medio-ambiente	32	Recursos financieros, libertad, seguridad física, cuidado social y de la salud: accesibilidad y calidad, hogar, medioambiente, oportunidades para adquirir información, habilidades, participación y oportunidades para recreación, ocio; ambiente físico (polución, ruidos, tráfico, clima), transporte
Creencias espirituales/religiosas	4	Creencias, significado de la vida, entendimiento y confrontación de las dificultades de la vida		

la correlación inversa más significativa en cada dominio del SGRQ.

Conclusiones

En los estudios revisados, los pacientes con FPI presentaron afectación de la HRQoL en casi todos los dominios de la vida, pero los más afectados fueron los relacionados con el funcionamiento físico, los síntomas y niveles de independencia.

La calidad de vida en pacientes con FPI está principalmente afectada por las áreas “salud física” y “nivel de independencia”.

Algunos puntajes se correlacionaron de manera significativa y en las direcciones previstas, con algunos indicadores de severidad en la FPI, tanto mediciones fisiológicas como indicadores subjetivos, como la disnea.

La disnea se asoció con un humor depresivo. En pacientes con FPI, los puntajes de diferentes herramientas para medir HRQoL y QoL se correlacionaron en la dirección esperada con diversos parámetros biológicos de la enfermedad como síntomas y estatus funcional. Sin embargo, a excepción de la asociación entre disnea y HRQoL/QoL, estas correlaciones no son fuertes.

Esto podría sugerir que las mediciones clínicas de severidad son predictores pobres de HRQoL y QoL, y que estos instrumentos proveen información sobre nuestros pacientes con FPI que es muy diferente de la que se genera a través de otras mediciones de severidad de la enfermedad.

El sexo y la escala de disnea efectiva/emocional fueron los únicos predictores de calidad de vida global. Por lo tanto, es razonable suponer que la evaluación, el apoyo y el refuerzo de las actividades psicosociales del paciente y su capacidad para sobrellevar la patología, pueden ayudar a mejorar la calidad de vida del paciente con FPI.

Las terapias convencionales para la FPI se asocian con potenciales efectos adversos y la mayoría de los pacientes con FPI experimenta al menos uno de ellos. Los fármacos inmunosupresores a menudo utilizados en conjunto o en lugar de la prednisona, requieren monitoreos frecuentes con pruebas de laboratorio y vigilancia. A pesar de esto y de la baja probabilidad de respuesta beneficiosa, la mayoría de los pacientes con FPI se encuentra en tratamiento con uno o más de estos fármacos con la esperanza de algún grado de beneficio^{34,35,36}. El impacto de estos fármacos en la HRQoL y en la QoL no ha sido extensamente estudiado. De Vries

y colaboradores no hallaron diferencias en la QoL entre pacientes con FPI que recibían esteroides (n=28) y pacientes con FPI que no estaban recibiendo dicho tratamiento (n=13) en el momento de la administración del cuestionario WHOQOL-100.

Es frecuente que pese a la existencia de datos que demuestran la falta de beneficio de la mayor parte de los tratamientos farmacológicos^{1,37,38}, ante la presencia de una enfermedad grave y potencialmente fatal, los médicos tengamos tendencia a implementar tratamientos con la errónea convicción de que son mejores que nada, dan esperanza o no tienen impacto negativo. Si en cambio, nos focalizamos en la idea de que hoy por hoy y probablemente en los próximos pocos años, no disponemos de herramientas para cambiar el curso evolutivo de la enfermedad y que el principal (y en algunos casos el único) objetivo es mejorar la calidad de vida, seguramente pondremos más atención a datos como los presentados que muestran el potencial impacto negativo de tratamientos farmacológicos innecesarios y la imperiosa necesidad de implementar estrategias no farmacológicas para mejorar los aspectos que más preocupan a los pacientes y que no necesariamente se correlacionan con las variables fisiológicas.

La escasez de datos relacionados con la calidad de vida en pacientes con FPI deja varias brechas en nuestro conocimiento, pero provee oportunidades de investigaciones futuras. Nuestra capacidad de sacar conclusiones de manera confiable se ve limitada por el hecho de que disponemos solamente de unos pocos estudios que examinen la HRQoL en pacientes con FPI, con muestras pequeñas y criterios de inclusión variables que hacen difícil generalizar los resultados. Se necesitan mejores instrumentos que sean sensibles a los cambios para evaluar el impacto de las intervenciones farmacológicas y no farmacológicas.

Se requiere de más investigaciones para aprender sobre cómo esta enfermedad afecta a nuestros pacientes, si se adaptan a su enfermedad a lo largo del tiempo, y si lo hacen, de qué manera. Además, se necesita demostrar si alguno de los instrumentos de medición de QoL existentes es confiable y válido para evaluar la HRQoL a lo largo del tiempo en la población de pacientes con FPI.

Es opinión de los autores que esta es un área de investigación potencialmente desarrollable en nuestro medio de manera multicéntrica ya que no requiere de recursos costosos y podría aportar información clínicamente relevante en el corto plazo.

Bibliografía

1. American Thoracic Society. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Diagnosis and Treatment. International Consensus Statement. American Thoracic Society (ATS) and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646-64.
2. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165: 277-304.
3. Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, Fitzgerald MX, Gupta RG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *N Engl J Med* 1978; 298: 801-9.
4. Tukiainen P, Taskinen E, Holsti P, Korhola O, Valle M. Prognosis of cryptogenic fibrosing alveolitis. *Thorax* 1983; 38: 349-55.
5. Gross T, Hunninghake G. Idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2001; 345: 517-25.
6. Flaherty K, Toews G, Lynch J et al. Steroids in idiopathic pulmonary fibrosis: a prospective assessment of adverse reactions, response to therapy, and survival. *Am J Med* 2001; 110: 278-82.
7. Swigris J, Gould M, Wilson S. Health-related quality of life among patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2005; 127: 284-94.
8. De Vries J, Seebregts A, Drent M. Assessing health status and quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis. Which measure should be used? *Respir Med* 2000; 94: 273-8.
9. Jones P. Quality of life measurement for patients with diseases of the airways. *Thorax* 1991; 46: 676-82.
10. McSweeney A, Creer T. Health-related quality of life assessment in medical care. *Dis Mon* 1995; 41: 11-71.
11. Curtis J, Martin D, Martin T. Patient-assessed health outcomes in chronic lung disease: what are they, how do they help us and where do we go from here? *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 156: 1032-9.
12. Flanagan J. Research approach to improving our quality of life. *Am Psychol* 1978; 33: 138-47.
13. Oleson M. Subjectively perceived quality of life. *Image J Nurs Sch* 1990; 22:187-90.
14. Curtis J, Deyo R, Hudson L. Health-related quality of life among patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax* 1994; 49: 162-70.
15. World Health Organization: Constitution. Geneva, Switzerland. World Health Organization; 1947.
16. Swigris J, Stewart A, Gould M, Wilson S. Patient's perspectives on how idiopathic pulmonary fibrosis affects the quality of their lives. *Health Qual Life Outcomes* 2005; 3: 61
17. Landy F, Frank J. Stamp collecting versus science: Validation as hypothesis testing. *Am Psychol* 1986; 41: 1183-92.
18. The WHOQOL Group. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. *Psychol Med* 1998; 28: 551-8
19. Kaplan R, Bush J, Berry C. Health status: types of validity and the index of well-being. *Health Serv Res* 1976; 11: 478-507.
20. Ware Jr. J, Sherbourne C. The MOS 36-item short form Elath survey (SF-36). Conceptual Framework and item selection. *Med Care* 1992; 30: 473-83.
21. Chang J, Curtis R, Patrick D, Raghu G. Assessment of Elath-related quality of life in patients with interstitial lung disease. *Chest* 1999; 116: 1175-82.
22. Martinez T, Pereira C, Dos Santos M, Ciconelli R, Guimaraes S, Martinez J. Evaluation of the short-form 36 item questionnaire to measure health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2000; 117: 1627-32.
23. Guyatt G, Berman L, Townsend M, Pugsley S, Chambers L. A measure of quality of life for clinical trials of chronic lung disease. *Thorax* 1987; 42: 773-8.
24. Jones P, Quirk F, Baveystock C. The St. George's Respiratory Questionnaire. *Respir Med* 1991; 85: 25-31.
25. McHorney C, Tarlov A. Individual-patient monitoring in clinical practice: are available health status surveys adequate? *Qual Life Res* 1995; 4: 293-307.
26. Martinez J, Martinez T, Galhardo F et al. Dyspnea scales as a measure of health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Med Sci Monit* 2002; 8: 405-10.
27. WHOQOL Group. The World Health Organization Quality of Life assessment (WOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995; 41: 1403-9.
28. Beck A, Ward C, Mendelson M, Mock J, Erbaugh J. An inventory for measuring depression. *Arch Gen Psychiatry* 1961; 4: 561-71.
29. Skevington S, Pilaar M, Routh D, Macleold R. On the language of breathlessness, *Psychol Health* 1997; 12: 677-89.
30. Nishiyama O, Taniguchi H, Kondoh Y et al. Health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. What is the main contributing factor? *Respir Med*. 2005; 99: 408-14.
31. Raghu G, Brown K, Bradford W et al. A placebo-controlled trial of interferon gamma-1b in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2004; 350: 125-33.
32. Tomioka H, Imanaka K, Hashimoto K, Iwasaki H. Health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: cross-sectional and longitudinal study. *Intern Med* 2007; 46: 1533-42.
33. Peng S, Li Z, Kang J, Hou X. Cross-sectional and longitudinal construct validity of the Saint George's Respiratory Questionnaire in patients with IPF. *Respirology* 2008; 13: 871-9.
34. McHorney C, Ware J, Raczek A. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36): Psychometric and clinical test of validity in measuring physical and mental health constructs. *Med Care* 1993; 31: 247-63.
35. Johnston I, Gomm S, Kalra A. The management of cryptogenic fibrosing alveolitis in three regions of the United Kingdom. *Eur Respir J* 1993; 6: 891-3.
36. Douglas W, Ryu J, Schroeder D. Idiopathic pulmonary fibrosis: impact of oxygen and colchicine, prednisone, or no therapy on survival. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 1172-8.
37. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788-824.
38. The Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network. Prednisone, Azathioprine, and N-Acetylcysteine for Pulmonary Fibrosis. *N Engl J Med* 2012; 366:1968-197.