

DIAGNÓSTICO TEMPRANO EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES Y SU IMPACTO

VICENTE R. CASTRO, FLORENCIA M. VILLARROEL, SILVIA QUADRELLI

Unidad de Enfermedades Intersticiales, Sanatorio Güemes, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Vicente R. Castro, Unidad de Enfermedades Intersticiales, Sanatorio Güemes, Av. Córdoba 3933, 1188 Buenos Aires, Argentina

E-mail: vice.castro@hotmail.com

Recibido: 18-I-2026

Aceptado: 4-VI-2026

Resumen

El diagnóstico tardío de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), en particular de las formas fibrosantes, constituye un desafío clínico y sanitario relevante. La inespecificidad de los síntomas iniciales, la subdetección de signos físicos como los crepitantes tipo “velcro” y la interpretación no especializada de la tomografía computarizada de alta resolución contribuyen a la demora diagnóstica, agravada por la fragmentación del sistema de salud y el acceso limitado a centros especializados. La evidencia disponible demuestra que este retraso, que puede superar los dos años desde el inicio de los síntomas, se asocia con un mayor deterioro funcional, menor supervivencia, incremento de exacerbaciones agudas, hospitalizaciones más frecuentes y mayores costos sanitarios. Cada año adicional de demora se correlaciona con una progresión más extensa de la fibrosis y un riesgo aumentado de mortalidad. En contraste, los pacientes atendidos en centros especializados con equipos multidisciplinarios presentan mejores resultados clínicos, menor mortalidad y mejor calidad de vida, con un mayor acceso al uso de antifibróticos. La lectura experta de las imágenes y la evaluación conjunta de neumólogos, radiólogos y reumatólogos mejoran la precisión diagnóstica y optimizan las decisiones terapéuticas. En conjunto, el diagnóstico temprano en las EPI fibrosantes debe considerarse una intervención terapéutica en sí misma, capaz de modificar la historia natural de la enfermedad, mejorar la calidad de vida y

reducir la carga económica y emocional para los pacientes y los sistemas de salud.

Palabras clave: enfermedades pulmonares intersticiales, fibrosis pulmonar idiopática, diagnóstico precoz, comunicación multidisciplinaria, calidad de vida

Abstract

Early diagnosis in interstitial lung diseases and its impact

Delayed diagnosis of interstitial lung diseases (ILD), particularly fibrosing forms, poses a significant major clinical and healthcare challenge. The nonspecific nature of early symptoms, underdetection of characteristic physical signs such as “velcro” crackles, and the non-specialized interpretation of high-resolution computed tomography contribute to diagnostic delays, further exacerbated by healthcare system fragmentation and limited access to specialized centers. Current evidence suggests that this delay, which can exceed two years from symptom onset, is associated with greater functional impairment, reduced survival, increased acute exacerbations, more frequent hospitalizations, and higher healthcare costs. Each additional year of delay correlates with greater fibrosis progression and higher mortality risk. Conversely, patients evaluated in specialized centers with multidisciplinary teams demonstrate

better clinical outcomes, lower mortality, and improved quality of life, partially mediated by increased access to antifibrotic therapy. Expert imaging interpretation and joint assessment by pulmonologists, radiologists, and rheumatologists enhance diagnostic accuracy and optimize therapeutic decisions. Overall, early diagnosis in fibrosing ILD should be regarded as a therapeutic intervention in itself, capable of modifying the natural history of the disease, improving quality of life, and reducing both the economic and emotional burden for patients and healthcare systems.

Key words: interstitial lung diseases, idiopathic pulmonary fibrosis, early diagnosis, multidisciplinary communication, quality of life

PUNTOS CLAVE

Conocimiento actual

- El diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales suele retrasarse debido a la inespecificidad de los síntomas iniciales y a la dificultad para reconocer signos clínicos y radiológicos tempranos.
- Este retraso impacta negativamente en la supervivencia, la calidad de vida y los costos sanitarios, lo que subraya la necesidad de una detección precoz y especializada.

Contribución del artículo al conocimiento actual

- Esta revisión destaca que el diagnóstico temprano en las enfermedades pulmonares intersticiales actúa como una intervención terapéutica en sí misma. Demuestra que la derivación temprana a centros especializados mejora la supervivencia, la calidad de vida y la eficiencia del sistema sanitario, reduciendo hospitalizaciones y complicaciones graves.

El retraso diagnóstico en las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) se debe a la interacción de mecanismos clínicos, perceptuales y estructurales. Uno de los factores principales es la inespecificidad de los síntomas iniciales.

La disnea progresiva, la tos seca y la fatiga son manifestaciones frecuentes en la población general y se interpretan habitualmente como expresión de EPOC, insuficiencia cardíaca, asma o

infecciones respiratorias, lo que conduce a diagnósticos alternativos y a ciclos de tratamiento empírico antes de considerar una EPI¹⁻³.

Un segundo mecanismo es la subdetección de los crepitantes inspiratorios finos tipo “velcro”. Estos ruidos son altamente sugestivos de fibrosis pulmonar en etapas tempranas, pero su reconocimiento exige una auscultación sistemática y experiencia específica; diversos estudios han mostrado que la presencia de crepitantes “velcro” se correlaciona fuertemente con enfermedad intersticial fibrosante y con la extensión de las lesiones en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)⁴⁻⁷.

El uso no especializado de la TCAR agrega otra capa de complejidad. La evaluación del patrón intersticial –si es típico, probable o indeterminado según guías internacionales– requiere la intervención de radiólogos familiarizados con las EPI, y la falta de experiencia conduce a informes vagos o inespecíficos, que no impulsan la derivación a centros de referencia⁸⁻¹¹.

Finalmente, la fragmentación del sistema de salud y el acceso restringido a equipos multidisciplinarios especializados prolongan el recorrido de los pacientes, que con frecuencia consultan a varios especialistas antes de recibir una evaluación definitiva de un equipo experto^{3,12,13}.

Determinantes del retraso diagnóstico

El retraso diagnóstico en las EPI es el resultado de la interacción de factores del paciente, del profesional y del sistema sanitario (Tabla 1).

En una encuesta europea de más de 270 personas con fibrosis pulmonar, cerca de la mitad refirió haber demorado un año o más en consultar desde el inicio de los síntomas, y muchos relataron haber recibido diagnósticos alternativos como asma o infecciones respiratorias antes de llegar a la sospecha de EPI^{3,12}.

En la cohorte danesa de Hoyer y col., la mediana del retraso total desde el inicio de síntomas hasta el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) fue de 2.1 años, con una parte importante atribuible al propio paciente y a la atención primaria¹⁴.

Entre los determinantes relacionados con los profesionales se destacan la baja sospecha clínica en la atención primaria y la dificultad para reconocer signos físicos y radiológicos precoces.

Tabla 1 | Determinantes del retraso diagnóstico de EPI

Categoría	Determinantes
Paciente	Normalización de síntomas (disnea, tos, fatiga); comorbilidades que enmascaran el cuadro; demora en la consulta.
Médico	Baja sospecha de EPI en atención primaria; subdetección de crepitantes tipo “velcro”; confianza excesiva en radiografía de tórax.
Radiología	Variabilidad interobservador en TCAR; informes inespecíficos; subestimación de cambios fibróticos iniciales.
Sistema de salud	Fragmentación asistencial; ausencia de circuitos claros de derivación; escasez de equipos multidisciplinarios especializados.
Factores socioeconómicos	Distancia a centros de alta complejidad; limitaciones de cobertura; barreras económicas y logísticas para el acceso.

EPI: enfermedad pulmonar intersticial; TCAR: tomografía computada de alta resolución

Estudios observacionales muestran que los crepitantes finos tipo “velcro” suelen pasar inadvertidos o interpretarse como rales de insuficiencia cardíaca, incluso en pacientes que posteriormente son diagnosticados de (FPI)¹².

Hoyer y col. identificaron como factores de riesgo de retraso que los pacientes hubieran recibido tratamientos inhalados para diagnósticos alternativos, lo que sugiere que la presencia de obstrucción leve o antecedentes de tabaquismo llevan con frecuencia a etiquetar al paciente como EPOC o asma sin avanzar en la evaluación intersticial¹⁴.

La interpretación de las pruebas complementarias es otro componente clave. En la serie multicéntrica de Pritchard y col., más del 60% de los pacientes con EPI habían tenido previamente una TC de tórax y/o pruebas funcionales en las que ya estaban presentes rasgos de enfermedad intersticial, pero esos hallazgos no siempre fueron consignados en el informe, y cuando se informaban no siempre desencadenaban la derivación a neumología. Cada año adicional de retraso entre la primera TC con signos de EPI y la valoración por el especialista se asoció con un incremento del 1.8% en la extensión de fibrosis en la TC¹⁵.

Los determinantes estructurales del sistema de salud también son decisivos. Análisis de bases de datos administrativos muestran que muchos pacientes con FPI se someten a múltiples radiografías de tórax, pruebas funcionales y consultas en distintos niveles de atención antes de ser derivados a un centro especializado,

lo que configura un “circuito diagnóstico” largo y fragmentado^{2,3}.

Las encuestas europeas señalan tiempos de espera prolongados para estudios complejos, escasez de unidades de EPI y variabilidad en la disponibilidad de equipos multidisciplinarios, particularmente fuera de los grandes centros urbanos^{12,16}.

Por último, los determinantes socioeconómicos y geográficos modulan el acceso a centros de alta complejidad. Los pacientes de menor nivel educativo o residentes en áreas rurales reportan más consultas previas, mayores distancias y dificultades económicas para acceder a hospitales de referencia^{3,12}. Los análisis de hospitalizaciones en EE. UU. muestran que la mortalidad intrahospitalaria por FPI es menor en hospitales académicos que en los no académicos, lo que sugiere que la derivación temprana a centros con experiencia puede compensar parte del riesgo asociado al diagnóstico tardío¹⁷.

Consecuencias clínicas del diagnóstico tardío

El diagnóstico tardío de las EPI tiene repercusiones directas sobre la evolución clínica, la supervivencia, la calidad de vida y los costos sanitarios (Tabla 2).

En términos de historia natural, llegar tarde al diagnóstico implica que el paciente ya presenta un deterioro funcional significativo y un daño estructural avanzado. En la cohorte histórica de Lamas y col., un mayor tiempo entre el

Tabla 2 | Impacto económico del diagnóstico temprano versus tardío

Tipo de costo	Diagnóstico temprano	Diagnóstico tardío
Hospitalizaciones	Menor frecuencia y duración; internaciones más planificadas.	Mayor número de ingresos; estancias prolongadas y no planificadas.
Exacerbaciones agudas	Reducción de episodios graves y de necesidad de UCI.	Más exacerbaciones, mayor mortalidad intrahospitalaria.
Medicación	Uso racional y anticipado de antifibróticos.	Polifarmacia tardía, menor eficacia y mayor uso de recursos de rescate.
Otros recursos	Menor uso de guardias, estudios repetidos y rehabilitación tardía.	Mayor utilización de urgencias, imágenes repetidas y cuidados intensivos.
Costos globales ²⁹	Costos totales iguales o menores por reducción de complicaciones y hospitalizaciones.	Mayor gasto total pese a menor uso de antifibróticos.

UCI: unidad de cuidados intensivos

inicio de síntomas y la evaluación en un centro especializado se asoció con mayor riesgo de muerte, aun tras ajustar por edad y función pulmonar basal¹⁸.

De forma concordante, Hoyer y col. mostraron que un retraso diagnóstico superior a un año se vincula con menor supervivencia libre de progresión y peor calidad de vida relacionada con la salud, con un efecto particularmente marcado en pacientes que, pese a la demora, conservaban una FVC relativamente preservada¹⁴.

El fenómeno no se limita a la FPI. En una cohorte española de pacientes con artritis reumatoide y EPI asociada, el retraso en el diagnóstico de la enfermedad intersticial fue un predictor independiente de mortalidad: por cada mes adicional de demora aumentó el riesgo relativo de muerte, aun después de ajustar por edad, DLCO y otros índices de gravedad¹⁹.

Las exacerbaciones agudas y las hospitalizaciones constituyen otra dimensión crítica. Estudios poblacionales muestran que la FPI no tratada se asocia con una mortalidad global cercana al 50% a los tres años y con tasas elevadas de hospitalización respiratoria, mientras que la introducción de antifibróticos reduce la incidencia acumulada de internaciones, aunque sin normalizar el riesgo²⁰.

Cuando el diagnóstico se realiza en fases avanzadas, los pacientes tienen mayor probabilidad de presentar exacerbaciones agudas, un

evento que conlleva una mortalidad intrahospitalaria muy elevada y una supervivencia mediana de pocos meses^{21,22}.

Los datos de hospitalización en EE. UU. muestran que los pacientes con FPI que requieren ingreso tienen una mortalidad hospitalaria sustancial, especialmente aquellos que desarrollan insuficiencia respiratoria y precisan ventilación mecánica. Alqalyoobi y col. observaron que, entre 2013 y 2017, la mortalidad intrahospitalaria disminuyó de manera significativa en hospitales académicos, pero permaneció prácticamente estable en centros no académicos, lo que refuerza el concepto de que el acceso a unidades especializadas y a estrategias de manejo actualizadas puede modificar el pronóstico incluso en etapas avanzadas¹⁷.

El impacto del diagnóstico tardío sobre la calidad de vida y la carga emocional es igualmente relevante. En la encuesta europea de van der Sar y col., muchos pacientes describieron un “viaje diagnóstico” prolongado, con múltiples visitas, exámenes repetidos y explicaciones contradictorias, lo que se asoció con altos niveles de ansiedad, incertidumbre y sensación de pérdida de control sobre la enfermedad^{12,16}.

Esta experiencia se suma a la limitación progresiva para el esfuerzo, la fatiga y la dependencia creciente de oxígeno, configurando una carga psicosocial considerable para pacientes y cuidadores.

Desde la perspectiva económica, el diagnóstico tardío incrementa de forma marcada los costos directos e indirectos. Análisis de bases de datos en Norteamérica y Europa estiman que la FPI genera costos médicos anuales que superan los 20 000 USD por paciente, con un peso dominante de las hospitalizaciones y de las internaciones en cuidados intensivos²³.

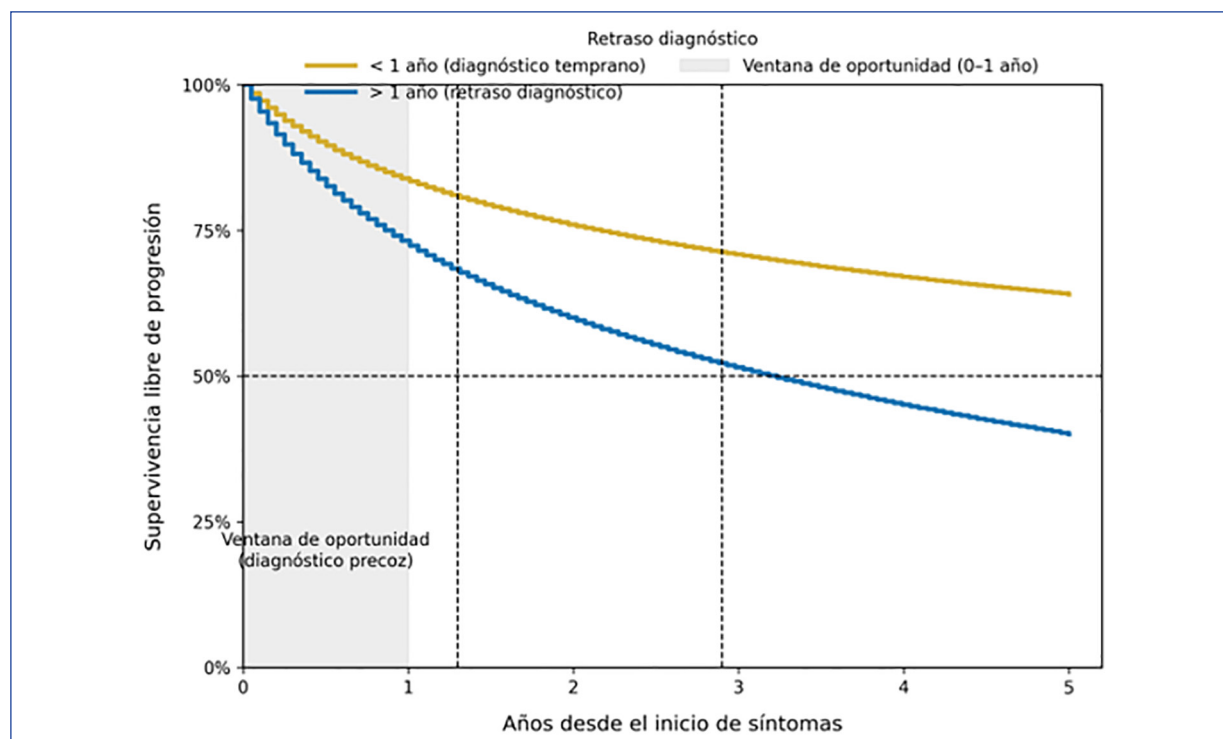
A nivel de sistema, se ha calculado que el gasto sanitario atribuible a la FPI en Estados Unidos ronda los 18 mil millones de dólares anuales, excluyendo el costo de los fármacos antifibróticos²⁴. Una proporción significativa de ese gasto se concentra en los pacientes con enfermedad más avanzada y en aquellos con episodios de descompensación aguda, precisamente los grupos que se beneficiarían de un diagnóstico y derivación más precoces.

En conjunto, la evidencia disponible indica que el retraso diagnóstico en las EPI no es un fenómeno neutro: se asocia de manera consistente con mayor deterioro funcional al momento del diagnóstico, peor supervivencia, más exacerbaciones y hospitalizaciones, peor calidad de vida y un incremento sustancial de los costos sanitarios. Reducir ese retraso mediante estrategias de sospecha precoz, circuitos de derivación rápidos y acceso oportuno a equipos multidisciplinares debería considerarse un objetivo prioritario de los sistemas de salud.

Supervivencia

La supervivencia en las EPI depende en gran medida del momento en que se establece el diagnóstico (Fig. 1). Tanto la FPI como otras EPI

Figura 1 | Impacto del diagnóstico temprano versus diagnóstico tardío en la supervivencia de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática



La figura representa curvas de supervivencia que comparan pacientes diagnosticados tempranamente versus aquellos diagnosticados tardíamente con fibrosis pulmonar idiopática. Ambas cohortes muestran una disminución progresiva de la supervivencia, pero los pacientes con diagnóstico temprano mantienen una probabilidad de supervivencia significativamente mayor a lo largo del seguimiento. La figura destaca la existencia de una ventana de oportunidad en la que el reconocimiento temprano de la enfermedad permite iniciar antes el tratamiento y mejorar los resultados clínicos a largo plazo.

(Copyright: Vicente R. Castro)

con fenotipo fibrótico progresivo comparten un curso clínico caracterizado por deterioro funcional sostenido y elevada mortalidad^{25,26}.

La caída de la FVC y de la DLCO es uno de los predictores más robustos de supervivencia en estos pacientes, independientemente del fenotipo subyacente, y se correlaciona estrechamente con mortalidad tanto en cohortes históricas como contemporáneas^{27,28}.

De manera concordante, estudios poblacionales muestran que los pacientes con períodos prolongados de síntomas no reconocidos presentan un deterioro funcional mayor al momento del diagnóstico y una trayectoria clínica más agresiva¹⁴.

Las exacerbaciones agudas –eventos clínicos graves que aceleran el deterioro y conllevan una mortalidad intrahospitalaria extremadamente elevada– son más frecuentes en estadios avanzados, cuando la carga de fibrosis basal es mayor^{21,22}.

Este riesgo aumentado explica por qué los pacientes diagnosticados tardíamente suelen mostrar una supervivencia reducida aun cuando posteriormente reciban tratamiento antifibrótico.

El lugar donde se brinda la atención también modifica los resultados. Análisis de hospitalizaciones en EE. UU. demostraron que la mortalidad intrahospitalaria por FPI disminuyó de forma significativa en hospitales de referencia y centros especializados, pero no en instituciones no especializadas, lo que sugiere que el manejo experto ofrece beneficios clínicos incluso en fases avanzadas¹⁷.

Estudios observacionales adicionales indican que la derivación temprana a centros especializados se asocia con menor mortalidad, manejo más estructurado y mayor estabilidad clínica².

La mortalidad en los centros de referencia se reduce, particularmente para enfermedades raras o complejas. Por ejemplo, la mortalidad de EPI a los 30 días es menor en los hospitales de enseñanza (el promedio es de aproximadamente 10.7% en centros académicos, con tasas base de 12.0% en centros no académicos), lo que representa una diferencia absoluta de aproximadamente 1.3%. Para las hospitalizaciones, aunque la duración promedio de la estancia en los centros académicos puede ser ligeramente más

larga (5.5 vs. 5.1 días), las tasas de readmisión a los 30 días y la utilización de la UCI son típicamente más bajas, lo que sugiere una mejor continuidad de la atención y de los resultados en agudo²⁹.

Finalmente, existe evidencia de que un porcentaje relevante de pacientes presenta alteraciones intersticiales en estudios previos a su diagnóstico definitivo, pero dichas anomalías no desencadenan una evaluación especializada a tiempo¹⁵. Esto revela una ventana diagnóstica desaprovechada en la que la identificación temprana podría mejorar la supervivencia mediante la instauración oportuna de intervenciones y seguimiento estrecho.

Calidad de vida

La calidad de vida relacionada con la salud se deteriora de forma marcada en las EPI, especialmente las de fenotipo fibrosante, debido a la progresión de los síntomas respiratorios, las limitaciones funcionales y la carga emocional que acompaña a la enfermedad. La disnea progresiva afecta las actividades básicas, la movilidad y la participación social, mientras que la tos crónica interfiere con el sueño, la comunicación y las relaciones personales^{30,31}.

La fatiga persistente reduce la autonomía y favorece el aislamiento, impactando negativamente en el estado psicológico.

La incertidumbre prolongada antes del diagnóstico contribuye al deterioro emocional. En encuestas multicéntricas europeas, los pacientes describen su recorrido diagnóstico como largo, fragmentado y desgastante, con múltiples consultas y explicaciones contradictorias, lo que incrementa la ansiedad, la frustración y la sensación de pérdida de control^{12,16}.

La introducción tardía de terapias como oxígeno suplementario está asociada con importantes implicaciones sociales y emocionales. Los pacientes suelen interpretar la oxigenoterapia como un indicador de gravedad y una amenaza a la autonomía, reforzando el impacto psicológico de la enfermedad¹⁶.

La rehabilitación pulmonar puede mejorar la capacidad funcional y la calidad de vida, pero su efectividad disminuye cuando la enfermedad ha avanzado demasiado, lo que subraya la importancia de una intervención temprana³².

La evidencia acumulada muestra que el diagnóstico temprano y el acceso precoz a un equipo multidisciplinario reducen el deterioro funcional, preservan la autonomía y atenúan el sufrimiento emocional, además de facilitar estrategias preventivas y de afrontamiento más efectivas.

¿Cuál es el impacto de la consulta en centros de referencia?

La designación de un centro como referente en EPI exige el cumplimiento de estándares estrictos que garanticen una alta competencia diagnóstica y terapéutica. Redes como la *ERN-Lung* y la *PFF Care Center Network* requieren una infraestructura clínica sólida, recursos diagnósticos avanzados y un volumen adecuado de pacientes que permita sostener la especialización. La evidencia demuestra que los centros especializados alcanzan mejores resultados clínicos, con menores tasas de mortalidad y hospitalizaciones respecto de instituciones no especializadas, reflejando un proceso asistencial más eficiente y ajustado a las características de cada subtipo de EPI²⁹ (Fig. 2). Asimismo, estos centros deben contar con neumonólogos dedicados específicamente a EPI, enfermería especializada, rehabilitación, soporte psicosocial y participación activa en investigación, elementos identificados como esenciales mediante metodología Delphi³³.

El Comité Multidisciplinario (MDT) constituye el eje operativo de estos centros y es reconocido internacionalmente como el estándar diagnóstico en EPI. Según el consenso Delphi internacional, un MDT efectivo requiere la presencia obligatoria de al menos un neumonólogo experto y un radiólogo torácico especializado en TCAR, en un entorno adecuado para la revisión conjunta de imágenes y la discusión estructurada de los casos³⁴.

La estandarización previa de la información clínica, radiológica y anatomopatológica es fundamental para asegurar consistencia diagnóstica. Estudios multicéntricos han demostrado que el consenso MDT mejora significativamente la precisión diagnóstica y reduce la variabilidad interobservador⁹.

La colaboración sistemática entre reumatólogos y neumonólogos es especialmente relevante, ya que una proporción considerable de pacientes

presenta rasgos autoinmunes o EPI asociadas a enfermedades del tejido conectivo. La integración formal del reumatólogo favorece la reclasificación diagnóstica, optimiza la interpretación de hallazgos serológicos y ajusta las estrategias terapéuticas, evitando procedimientos invasivos innecesarios y mejorando la seguridad del paciente³³. Este trabajo interdisciplinario, junto con un seguimiento estrecho y recursos especializados, explica que los centros de referencia presenten mejores resultados globales y menores costos hospitalarios, aun con un mayor uso de fármacos antifibróticos²⁹.

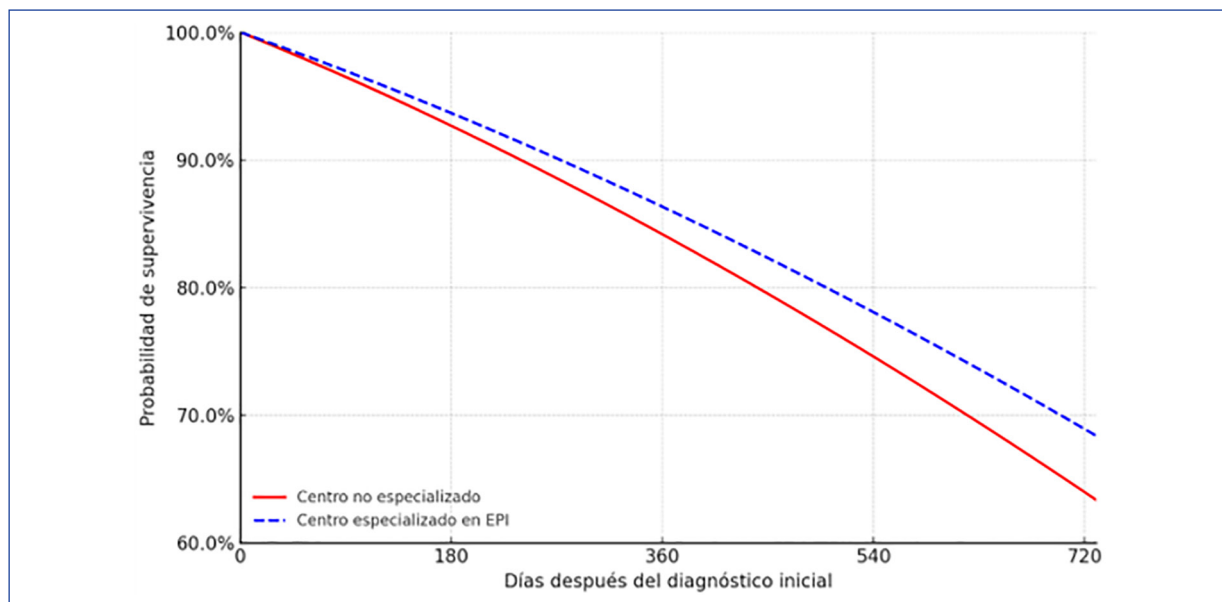
En términos económicos, los costos totales entre centros especializados y no especializados pueden ser similares; sin embargo, al desagregarlos se observa que los centros especializados reducen notablemente los costos hospitalarios, aunque incrementan los costos farmacológicos. En subgrupos como sarcoidosis u otras EPI no idiopáticas, los costos totales resultan incluso inferiores en centros especializados debido a la marcada disminución en hospitalizaciones²⁹.

Los centros académicos suelen presentar costos operativos ligeramente superiores (10-20%) debido a su rol combinado de asistencia, investigación y formación, al manejo de casos complejos y a la adopción temprana de tecnologías innovadoras. No obstante, este incremento económico se compensa por mejores resultados clínicos, menores tasas de eventos adversos y mayor supervivencia a largo plazo, lo cual ha sido documentado en distintos contextos clínicos, incluyendo enfermedades oncológicas.

La atención especializada integrada facilita la gestión de la complejidad clínica, mejora la adherencia terapéutica, reduce las readmisiones y aumenta la satisfacción de los pacientes. Ante la ausencia de un consenso internacional único, la evolución futura del modelo asistencial debería orientarse hacia directrices que garanticen un enfoque centrado en el paciente, con disponibilidad adecuada de recursos humanos y materiales, y priorización del diagnóstico y tratamiento precoz para mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida.

Es fundamental garantizar una atención integral que realmente se centre en el paciente, donde la responsabilidad de la industria desempeñe un papel crucial al asegurar la accesibilidad a recursos humanos y materiales. Asimismo, es neces-

Figura 2 | Probabilidad acumulada de hospitalización a 12 meses en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial manejados en centros especializados versus no especializados



La figura representa la probabilidad acumulada de hospitalización por cualquier causa durante el primer año tras el diagnóstico de EPI. Los pacientes atendidos en centros no especializados presentan una mayor tasa de hospitalización acumulada (64%) que aquellos manejados en centros especializados (58%). Las curvas reflejan la mayor eficiencia del manejo integral en centros expertos, donde la coordinación multidisciplinaria y la experiencia clínica reducen las internaciones, especialmente las no respiratorias. (Copyright: Vicente R. Castro)

rio priorizar tratamientos oportunos y precisos, con el objetivo de impactar positivamente en la mortalidad y en la calidad de vida de los afectados.

Conclusiones

El retraso diagnóstico en las EPI tiene consecuencias profundas: mayor deterioro funcional, peor supervivencia, más exacerbaciones agudas, reducción de la eficacia de los tratamientos antifibróticos, peor calidad de vida y un aumento significativo de los costos sanitarios.

La evidencia es consistente en señalar que la intervención temprana permite alterar de manera significativa la evolución natural de la enfermedad.

Un diagnóstico temprano facilita la identificación de pacientes de riesgo, permite la instauración oportuna de tratamientos antifibróticos y asegura un seguimiento más estrecho. La lectura experta de la TCAR, el reconocimiento de crepitantes finos, la sospecha clínica temprana y el uso de equipos multidisciplinarios son componentes centrales de un enfoque diagnóstico eficaz

Además, los datos demuestran que la atención brindada en centros especializados mejora la supervivencia y reduce los costos globales, debido a una disminución en hospitalizaciones, exacerbaciones y complicaciones graves, aun cuando el uso de antifibróticos sea mayor. Por lo tanto, la derivación temprana no solo es clínicamente recomendable, sino económicamente beneficiosa para los sistemas de salud.

En síntesis, el diagnóstico temprano constituye una intervención terapéutica en sí misma. Cada mes ganado en el trayecto diagnóstico se traduce en mejores resultados clínicos, mayor calidad de vida y menor carga emocional y económica para los pacientes y la sociedad. La transición de un modelo tardío y fragmentado a uno basado en la sospecha precoz y la atención especializada es un objetivo esencial para mejorar la atención de las EPI, especialmente las de fenotipo fibrosante.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

- Hoyer N, Prior TS, Bendstrup E, et al. Diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis is associated with disease progression and increased mortality. *BMJ Open Respir Res* 2022; 9: e001276.
- Mooney JJ, Raimundo K, Chang E, Broder MS, Ong SH. Potential delays in diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis in Medicare beneficiaries. *Ann Am Thorac Soc* 2019; 16: 393-6.
- Cosgrove GP, Bianchi P, Danese S, et al. Barriers to timely diagnosis of interstitial lung disease in the real world: the INTENSITY survey. *BMC Pulm Med* 2018; 18: 9.
- Cottin V, Cordier JF. Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? *Eur Respir J* 2012; 40: 519-21.
- Sellarés J, Hernández-González F, Lucena CM, et al. Auscultation of Velcro crackles is associated with usual interstitial pneumonia. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95: e2573.
- Sgalla G, Biffi A, Conti V, et al. Velcro-type crackles predict specific radiologic features of fibrotic interstitial lung disease. *BMC Pulm Med* 2018; 18: 103.
- Moran-Mendoza O, Khalil M, Kalluri M, et al. Fine crackles on chest auscultation in the early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *BMJ Open Respir Res* 2021; 8: e000815.
- Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society white paper. *Lancet Respir Med* 2018; 6: 138-53.
- Walsh SLF, Lederer DJ, Ryerson CJ, et al. Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease. *Lancet Respir Med* 2016; 4: 557-65.
- Glenn LM, Morisset J, Johansson KA. Novel diagnostic techniques in interstitial lung disease. *Front Med (Lausanne)* 2023; 10: 1174443.
- Spagnolo P, Ryerson CJ, Putman R, et al. Early diagnosis of fibrotic interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* 2021; 9: 476-86.
- van der Sar IG, Jones S, Clarke DL, et al. Patient-reported experiences and delays during the diagnostic pathway for pulmonary fibrosis. *Front Med (Lausanne)* 2021; 8: 711194.
- Chaudhuri N, Spagnolo P, Valenzuela C, et al. Treatment patterns and patient journey in progressive pulmonary fibrosis: a cross-sectional survey. *Respir Res* 2024; 25: 364.
- Hoyer N, Prior TS, Bendstrup E, Shaker SB. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 2019; 20: 103.
- Pritchard D, Adegunsoye A, Lafond E, et al. Diagnostic test interpretation and referral delay in patients with interstitial lung disease. *Respir Res* 2019; 20: 253.
- Moor CC, Mostard RLM, Grutters JC, et al. Patient experiences in fibrotic interstitial lung disease. *Eur Respir J* 2019; 54: 1900403.
- Alqalyoobi S, Fernández Pérez ER, Oldham JM. In-hospital mortality trends among patients with idiopathic pulmonary fibrosis in the United States between 2013-2017: a comparison of academic and non-academic programs. *BMC Pulm Med* 2020; 20: 289.
- Lamas DJ, Kawut SM, Bagiella E, et al. Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 184: 842-7.
- Cano-Jiménez E, Vázquez Rodríguez T, Martín-Robles I, et al. Diagnostic delay of associated interstitial lung disease increases mortality in rheumatoid arthritis. *Sci Rep* 2021; 11: 9184.
- Cottin V, Richeldi L, Rosales-Mayor E, et al. Mortality and respiratory-related hospitalizations in idiopathic pulmonary fibrosis not treated with antifibrotics: the INSIGHTS-IPF registry. *Front Med (Lausanne)* 2021; 8: 802989.
- Agarwal R, Jindal SK. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *Eur J Intern Med* 2008; 19: 227-35.
- Collard HR, Richeldi L, Kim DS, et al. Acute exacerbations in the INPULSIS trials of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2017; 49: 1601339.
- Fan Y, Bender SD, Conoscenti CS, et al. Hospital-based resource use and costs among patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a real-world study in the United States. *Chest* 2020; 157: 1333-45.
- Holtze C, Flaherty KR, Kreuter M, et al. Healthcare utilisation and costs in the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir Rev* 2018; 27: 180078.
- George PM, Wells AU, Jenkins RG. Progressive fibrosing interstitial lung disease: clinical uncertainties, consensus recommendations, and research priorities. *Lancet Respir Med* 2020; 8: 925-34.
- Wijsenbeek M, Kreuter M, Olson A, et al. Progressive fibrosing interstitial lung diseases. *Curr Med Res Opin* 2019; 35: 2015-24.

27. Richeldi L, du Bois RM, Raghu G, et al. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014; 370: 2071-82.
28. King TE Jr, Bradford WZ, Castro-Bernardini S, et al. A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014; 370: 2083-92.
29. Marijic P, Schwarzkopf L, Maier W, et al. Comparing outcomes of interstitial lung disease patients managed in specialised versus non-specialised centres. *Respir Res* 2022; 23: 220.
30. Kreuter M, Swigris J, Pittrow D, et al. Health-related quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 2017; 18: 139.
31. Cox IA, de Graaff B, Ahmed H, et al. The economic burden of idiopathic pulmonary fibrosis in Australia: a cost-of-illness study. *Eur J Health Econ* 2023; 24: 1121-39.
32. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, et al. Pulmonary rehabilitation: an official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188: e13-64.
33. Graney BA, He C, Marll M, et al. Essential components of an interstitial lung disease clinic: a modified Delphi survey. *Chest* 2021; 159: 1517-30.
34. Teoh AKY, Holland AE, Morisset J, et al. Essential features of an interstitial lung disease multidisciplinary meeting: an international Delphi survey. *Ann Am Thorac Soc* 2022; 19: 66-75.