Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

107R1. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN POBLACIÓN ADULTA

La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) incluye un amplio y heterogéneo grupo de entidades, casi 200, que afectan principalmente al intersticio pulmonar y que pueden compartir algunas características clínicas y patrones de daño pulmonar. En algunas de estas enfermedades no existe una causa identificada y se conocen como "idiopáticas", como la Fibrosis pulmonar idiopática, mientras que otras pueden aparecer en el contexto de enfermedades multisistémicas como las asociadas a conectivopatías o en relación con exposiciones ambientales como la neumonitis por hipersensibilidad. Algunas se caracterizan histológicamente por fibrosis, con depósito excesivo, principalmente de colágeno, en la matriz extracelular, que lleva a una destrucción progresiva de la arquitectura pulmonar y pérdida de su función, alterando el intercambio gaseoso y produciendo en muchos casos insuficiencia respiratoria y muerte prematura ⁽¹⁻⁴⁾.

Las EPID se caracterizan por diversos grados de inflamación y/o fibrosis del parénquima pulmonar presentan una variedad de patrones radiológicos o histopatológicos, algunas veces atípicos o superpuestos. El curso de la enfermedad suele ser heterogéneo y la rareza de algunas de ellas hacen que el diagnóstico sea un desafío constante ⁽¹⁻⁴⁾.

En las últimas dos décadas se ha considerado a la discusión multidisciplinar como el método estándar de oro para el diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial difusa, donde a través de una discusión dinámica que integra los diferentes datos clínicos, radiológicos e histológicos se llega a un diagnóstico de consenso, por lo que se recomienda en guías y consensos internacionales y nacionales ^(9, 10, 13-15)

Varios estudios han demostrado que esta evaluación integral realizada por expertos puede mejorar la concordancia en el diagnóstico ^(11,12). Existe también evidencia de que la discusión multidisciplinar puede beneficiar al manejo y seguimiento de los pacientes siendo un componente clave en la atención global de estos. El avance en las intervenciones terapéuticas de la enfermedad pulmonar intersticial difusa fibrótica, hacen más relevante la necesidad de diagnósticos más precisos y de mejores predictores de la evolución de la enfermedad para optimizar e individualizar el manejo y tratamiento de los pacientes ⁽⁹⁾.

Una iniciativa europea médico-paciente, recogió las percepciones de 11 grupos europeos de defensa de pacientes con Fibrosis pulmonar idiopática en relación con las necesidades no satisfechas en la atención de esta y desarrollaron una Carta del Paciente para abogar por una mejor atención. En dicha declaración se pone de manifiesto la necesidad de mejorar el diagnóstico, el acceso a tratamientos, la atención integral de los pacientes, con acceso a equipos multidisciplinarios, con enfermeras especializadas, acceso a rehabilitación, apoyo emocional y cuidados paliativos. La Carta definitiva fue presentada a 26 miembros del Parlamento Europeo en septiembre de 2014 ⁽¹⁶⁾.

A qué población va a atender el CSUR:

El CSUR de enfermedad pulmonar intersticial difusa atenderá a población adulta, y deberá facilitar la transición de población pediátrica a población adulta.

A que patologías va dirigido el CSUR de enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta que se está proponiendo:

En el Anexo I se detallan las enfermedades pulmonares intersticiales difusas en población adulta que son objeto del CSUR.

Qué tipo de atención debe proporcionar el CSUR:

Debe brindar acceso oportuno a un diagnóstico preciso y un plan de atención eficaz para los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta.

El centro especializado de referencia desempeña un papel fundamental en la prestación de atención integral de los pacientes, tanto en el diagnóstico, tratamiento, seguimiento, coordinación de la atención, educación, apoyo y defensa del paciente, educación médica continuada e investigación y acceso a ensayos clínicos.

Por qué se propone que para la atención de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas debe haber CSUR en el SNS:

- Son enfermedades pulmonares que por su incidencia y prevalencia cumplen la definición de “enfermedades raras o minoritarias”.
- Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas fibróticas, especialmente la fibrosis pulmonar idiopática y otras fibróticas experimentan progresión con empeoramiento de síntomas respiratorios, pérdida de función pulmonar y mortalidad temprana (supervivencia media de 3-7 años desde el diagnóstico).
- Son enfermedades complejas que requieren una alta especialización para su diagnóstico y manejo integral, requiriendo un abordaje multidisciplinar experto para brindar una atención tan compleja.
- Para el diagnóstico se requieren algunas técnicas de alta tecnología en imagen y en obtención de muestras histológicas.
- En caso de enfermedades pulmonares intersticiales difusas monogénicas y fibrosis pulmonar familiar se requiere acceso a un laboratorio de genética y un equipo experto, incluyendo genetista y consejo genético.
- En caso de enfermedades pulmonares intersticiales difusas secundarias a determinadas conectivopatías se requiere acceso a una Unidad de enfermedades autoinmunes.
- Las guías clínicas internacionales sobre el tratamiento en fibrosis pulmonar idiopática y otras enfermedades pulmonares intersticiales difusas fibróticas incluyen como tratamiento de calidad asistencial la posibilidad de ofrecer opciones nuevas farmacológicas en ensayos clínicos que se realizan en un número limitado de centros del país.
- Garantizar la equidad de asistencia sanitaria de calidad para cualquier paciente con enfermedad pulmonar intersticial difusa que lo requiera, atendéndolos de una manera integral, multidisciplinar y de forma coste-efectiva, dada la complejidad de estas enfermedades que requieren de centros con un alto nivel de especialización, investigación e innovación.

A. Justificación de la propuesta

▶ Datos epidemiológicos (incidencia y prevalencia):	Su incidencia y prevalencia las ubica en el ámbito de las enfermedades “raras”, definición numérica que en Europa se utiliza cuando la prevalencia es menor de 1/2000 ⁽⁵⁾ . Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas incluyen desde enfermedades ultra raras hasta algo más comunes siempre en el marco de enfermedades poco frecuentes.
---	---

	<p>Datos analizados de 17 estudios epidemiológicos, mostraron una incidencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa de 1 a 31.5 por 100 000 personas /año y una prevalencia de 6.3 a 71 por 100 000 personas. En EE. UU. y Europa la fibrosis pulmonar idiopática fue la enfermedad pulmonar intersticial difusa fibrótica más prevalente, con una prevalencia en un rango de 1.3 por 100 000 en Bélgica hasta 20.2 por 100 000 en los hombres de Bernalillo County, Nuevo México ⁽⁶⁾.</p> <p>En España, un estudio multicéntrico, a través de encuesta a 23 servicios de neumología, entre 2000 y 2001, mostro una incidencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa de 7.6 por 100 000 personas-año. Siendo la fibrosis pulmonar idiopática la más frecuente (38.6%), seguida por la sarcoidosis (14.9%), las enfermedades pulmonares intersticiales asociadas a conectivopatías (10%) y la neumonitis por hipersensibilidad (6.6%) ⁽⁷⁾.</p> <p>Un estudio más reciente, analizó 22 estudios (de 12 países) que reportaron incidencia y /o prevalencia de la fibrosis pulmonar idiopática, publicados entre enero 2009 y abril 2020. La incidencia ajustada estimada por 10 000 habitantes va desde 0.35 - 1.30 en los países de Asia pacifico, de 0.09 - 0.49 en Europa y de 0.75 a 0.93 en Norte América. La prevalencia ajustada estimada desde 0.57 - 4.51 en los países de Asia-Pacífico, 0.33 - 2.51 en Europa, y 2.40 - 2.98 en Norte América ⁽⁸⁾.</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados de referencia para la atención de la enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número mínimo de pacientes que deben atenderse para garantizar una atención adecuada de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas en población adulta: 	<ul style="list-style-type: none"> - 200 pacientes nuevos >14 años diagnosticados con enfermedad pulmonar intersticial difusa* atendidos en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - 600 pacientes >14 años diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa* en seguimiento atendidos en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. De estos: <ul style="list-style-type: none"> - 5 pacientes >14 años diagnosticados de linfangioleiomiomatosis (LAM) en seguimiento en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años
---	--

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 10 pacientes >14 años diagnosticados de Histiocitosis de células de Lagerhans en seguimiento en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años - 5 pacientes >14 años diagnosticados Fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP) en seguimiento en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años - 1 paciente >14 años diagnosticado de proteinosis alveolar en seguimiento en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años - 10 pacientes >14 años diagnosticados Fibrosis pulmonar familiar en seguimiento, en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años <p><i>* Se contabilizarán sólo las patologías incluidas en el Anexo I</i></p> <p>En el centro se realizan a pacientes en población adulta en el año de media en los 3 últimos años:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 450 TAC de alta resolución de tórax a pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa con protocolo para estudio de enfermedad pulmonar intersticial - 30 estudios histológicos anatomopatológicos: biopsia transbronquial (BTB) por criobiopsia o biopsia pulmonar quirúrgica para enfermedad pulmonar intersticial <ul style="list-style-type: none"> - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades o dispositivos docentes acreditados para neumología, radiodiagnóstico, anatomía patológica, reumatología. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo: <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con las
---	--

	<p>enfermedades pulmonares intersticiales difusas para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes, especialmente los pacientes biopsiados, en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. <p>- La Unidad tiene un programa de formación continuada en enfermedades pulmonares intersticiales difusas para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p> <p>- La Unidad tiene un programa de formación en las enfermedades pulmonares intersticiales difusas, autorizado por la dirección del centro dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria.</p> <p>- La Unidad realiza actividades de divulgación y/o formación dirigida a pacientes y familias con enfermedades pulmonares intersticiales difusas, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo...).</p>
<p>► Recursos específicos del CSUR</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta:</p>	<p>- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaborarán en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un/a coordinador/a asistencial, especialista en neumología, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de las unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El/la coordinador/a será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada de neumología las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con enfermedad pulmonar intersticial difusa. - Resto de personal de la Unidad:

<p>Formación básica de los miembros del equipo ^a:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta:</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 especialistas en neumología con dedicación a enfermedades pulmonares intersticiales difusas ▪ 1 especialista en radiodiagnóstico ▪ 1 especialista en reumatología ▪ 1 especialista en anatomía patológica ▪ 1 gestor/a de casos ▪ personal de enfermería <p>Los profesionales de la Unidad tendrán la siguiente experiencia asistencial en el diagnóstico y manejo de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas del adulto:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Coordinador/a de la unidad: con más de 8 años de experiencia - Especialistas en neumología 5 años - Especialista en radiodiagnóstico 5 años - Especialista en reumatología 5 años - Especialista en anatomía patológica 5 años - Personal de enfermería con experiencia en la atención de pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas con consulta monográfica con agenda específica de enfermería para EPID <ul style="list-style-type: none"> - Consulta monográfica de enfermedades pulmonares intersticiales difusas - Consulta de enfermería en enfermedades pulmonares intersticiales difusas - Hospitalización para población adulta - Laboratorio de función pulmonar: <ul style="list-style-type: none"> Espirometría Difusión del monóxido de carbono (DLCO) Pletismografía Gasometría arterial Test de la marcha de los 6 minutos Prueba de esfuerzo Cardiopulmonar - Técnicas neumológicas: <ul style="list-style-type: none"> Fibrobroncoscopia Lavado bronquioalveolar (LBA) Biopsia transbronquial (BTB)
--	---

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención la enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta ^a:</p>	<p>Biopsia transbronquial por criobiopsia. Ecobroncoscopia (EBUS Y CRIOEBUS)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Infraestructura de investigación clínica que le permita realizar ensayos clínicos - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar. <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de neumología - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico: Con posibilidad de realizar tomografía computarizada de alta resolución de tórax con realización de protocolo específico para enfermedades pulmonares intersticiales difusas (cortes de 1mm, reconstrucción multiplanar), exploración con cortes en espiración - Servicio/Unidad de reumatología - Servicio/Unidad de anatomía patológica - Servicio/Unidad de cirugía torácica, con disponibilidad en el mismo centro de VATS - Servicio/Unidad de cardiología, con disponibilidad de realización de ecocardiograma transtorácico y cateterismo cardiaco - Servicio/Unidad de genética <p>- Laboratorio de:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Análisis clínicos ▪ Inmunología ▪ Disponibilidad de identificación de autoanticuerpos no comunes o que precisan de técnicas específicas para su identificación <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de cuidados paliativos - Servicio/Unidad de rehabilitación y fisioterapia respiratoria - Servicio/Unidad de nutrición - Servicio/ Unidad de psicología y/o psiquiatría - Disponibilidad de un programa de trasplante pulmonar en adultos activo y autorizado de acuerdo con el Real Decreto 1723/2012, de 28 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad,
--	---

	que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con EPID
► Seguridad del paciente	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
► Existencia de un sistema de información adecuado:	- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES el registro de altas de acuerdo con lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD).

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos - La Unidad dispone de un registro de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD. <p><i>La Unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR ^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <ul style="list-style-type: none"> - % de pacientes diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa de forma multidisciplinar respecto al total de pacientes evaluados en el año: 85% - % de TAC de alta resolución de tórax informados según los criterios aceptados en el glosario de términos radiológicos de la Fleischner Society (incluyendo el patrón compatible) por un radiólogo especializado en enfermedad pulmonar intersticial respecto al total de TAC de alta resolución realizados a los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial: 85% - % casos con TAC de alta resolución siguiendo técnicamente las recomendaciones del Fleischner Society White Paper con cortes de grosor <2 mm y reconstrucción con algoritmo óseo respecto al total de TAC de alta resolución realizados a los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial: 85% - % de pacientes con diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática con tratamiento anti-fibrótico, respecto al total de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática atendidos en la Unidad en el año: 70% - % de pacientes con diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática en tratamiento anti-fibrótico en seguimiento en consulta de enfermería respecto al total de pacientes con atendidos en la Unidad en el año: 95%

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad Asistencial.

Bibliografía

1. Wijsenbeek M, Cottin V. Spectrum of fibrotic lung diseases. *N Engl J Med* 2020; 383: 958–68.
2. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188: 733–48.
3. Marlies Wijsenbeek, Atsushi Suzuki, Toby M Maher. Interstitial lung diseases *Lancet* 2022; 400: 769–86
4. Vincent Cottin, Claudia Valenzuela. Diagnostic approach of fibrosing interstitial lung diseases of unknown origin *Presse Med* 49 (2020) 104021.
5. Spagnolo P, du Bois RM, Cottin V. Rare lung disease and orphan drug development. *Lancet Respir Med*. 2013;1(6):479-487. doi:10.1016/S2213-2600(13)70085-7
6. Kaul B, Cottin V, Collard HR, Valenzuela C. Variability in Global Prevalence of Interstitial Lung Disease. *Front Med (Lausanne)*. 2021;8:751181. Published 2021 Nov 4. doi:10.3389/fmed.2021.751181
7. Xaubet A, Ancochea J, Morell F, Rodriguez-Arias JM, Villena V, Blanquer R, et al. Report on the incidence of interstitial lung diseases in Spain. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* (2004) 21:64–70.
8. Maher TM, Bendstrup E, Dron L, et al. Global incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res*. 2021;22(1):197. Published 2021 Jul 7. doi:10.1186/s12931-021-01791-z
9. Cottin V, Martinez FJ, Smith V, et al. Multidisciplinary teams in the clinical care of fibrotic interstitial lung disease: current perspectives. *Eur Respir Rev* 2022; 31: 220003 [DOI: 10.1183/16000617.0003-2022].
10. American Thoracic Society, European Respiratory Society. 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.
11. Flaherty KR, King TE, Jr, Raghu G, et al. Idiopathic interstitial pneumonia: what is the effect of a multidisciplinary approach to diagnosis? *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 904–910.
12. Walsh SLF, Wells AU, Desai SR, et al. Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease: a case-cohort study. *Lancet Respir Med* 2016; 4: 557–565.
13. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2018; 198: e44–e68.
14. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: an official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. (2022) 205:e18–47. doi: 10.1164/rccm.202202.0399ST
15. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vaskova M, et al. Diagnosis of hypersensitivity pneumonitis in adults. An official ATS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. (2020) 202:e36–69. doi: 10.1164/rccm.202005-2032ST
16. Bonella F, Wijsenbeek M, Molina-Molina M, et al. European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers. *Eur Respir J*. 2016;47(2):597-606. doi:10.1183/13993003.01204-2015

ANEXO I

Patologías a las que va dirigido el CSUR de Enfermedad pulmonar intersticial difusa en población adulta

- Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI)
- Fibrosis Pulmonar Familiar
- Neumonía intersticial no específica (NINE)
- Neumonía intersticial aguda (NIA)
- Neumonía intersticial linfoide (NIL)
- Fibroelastosis peluoparenquimatosa (FEPP)
- Neumopatía intersticial idiopática inclasificable (Incluidas IPAF).
- Bronquiolitis Respiratoria asociada a EPID (BR/EPID)
- Neumonía Intersticial Descamativa (NID)
- Síndrome combinado Enfisema-Fibrosis (CPFE)
- Neumonitis por hipersensibilidad (NH)
- EPID asociada a conectivopatías: EPID asociada a artritis reumatoide (EPID-AR), EPD asociada a esclerosis sistémica (EPID-ES), EPID asociada a miositis, EPID asociada a Síndrome de Sjögren, EPID asociada a enfermedad mixta del tejido conectivo
- EPID asociada a Vasculitis ANCA
- Neumoconiosis
- Asbestosis
- Neumonía eosinofílica crónica
- EPID inducida por fármacos o radiación
- Linfangioleiomiomatosis (LAM)
- Histiocitosis de células de Langerhans
- Síndrome de Birt-Hogg-Dubé
- Proteinosis alveolar pulmonar
- Microlitiasis alveolar pulmonar
- Hemosiderosis pulmonar idiopática
- Hiperplasia de células neuroendocrinas (DIPNECH)
- Linfangiomatosis pulmonar difusa
- Sarcoidosis pulmonar
- Amiloidosis pulmonar
- Enfermedad pulmonar intersticial linfocítica granulomatosa (GLILD)

- Enfermedades pulmonares intersticiales monogénicas sindrómicas
- Enfermedad Pulmonar Intersticial en Disqueratosis congénita y otras enfermedades teloméricas
- Síndrome de Hermansky-Pudlak
- Síndrome cerebro-pulmón-tiroides (déficit de NKX2-1/TITF1)
- Neumopatía intersticial por mutación de la proteína del surfactante (A, B, C o ABCA3)
- Afectación pulmonar del Déficit de esfingomielinasa ácida (ASMD o Niemann-Pick) tipo B o AB (adulto) con depósito lisosómico
- Afectación pulmonar del Síndrome de Gaucher