



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

GM-CCF-2036-2025

12 de mayo del 2025

Para: Direcciones Médicas, Comités Locales de Farmacoterapia, Servicios de Farmacia, Médicos prescriptores especialistas de Hospitales Nacionales, Hospitales Regionales.

De: Comité Central de Farmacoterapia
Dra. Olga Paola Vásquez Barquero
Secretaría Técnica.

Lineamiento institucional para el manejo de la fibrosis pulmonar

Para lo procedente, la Secretaría Técnica les comunica lo siguiente:

Reciban un cordial saludo. En la sesión 2025-15, el Comité Central de Farmacoterapia ha delegado el análisis y la resolución de las solicitudes del medicamento nintedanib 150 mg, según el Lineamiento institucional para el manejo de fibrosis pulmonar a los Comités Locales de Farmacoterapia.

Manejo de la Fibrosis pulmonar

En hospitales que cuentan con servicio oficial de neumología y se requiere que el especialista presente el caso en una sesión multidisciplinaria.

Definición de Fibrosis Pulmonar Progresiva (FPP)

Según la ATS/ERS/JRS/ALAT (2022), se define fibrosis pulmonar progresiva (FPP) como una forma distinta de enfermedad progresiva y fibrótica que se presenta en casos de enfermedad pulmonar intersticial distintos de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Se define cuando el paciente presenta un patrón radiológico de fibrosis y **cumpla al menos dos de los siguientes tres criterios en el último año o más**, sin explicación alternativa:

- | |
|--|
| 1. Empeoramiento de síntomas respiratorios (ej. aumento de disnea o tos). |
| 2. Evidencia fisiológica de progresión (cualquiera de las siguientes): <ul style="list-style-type: none">• Disminución absoluta de FVC $\geq 5\%$ en 1 año.• Disminución absoluta de DLCO (corregida por hemoglobina) $\geq 10\%$ en 1 año. |
| 3. Evidencia radiológica de progresión (cualquiera de las siguientes): <ul style="list-style-type: none">• Aparición de nueva reticulación fina.• Disminución del volumen lobar inferior. |



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coinccss@ccss.sa.cr

- Aparición de “panalización” nueva o más extensa.
- Aparición o aumento de los infiltrados en vidrio esmerilado con bronquiectasias por tracción.
- Aumento del engrosamiento reticular, extensión o severidad de las opacidades reticulares.
- Aumento de la extensión o severidad de bronquiectasias por tracción y bronquiectasias.

Evaluación diagnóstica y caracterización inicial

1. Diagnóstico y caracterización inicial

- Historia clínica detallada, búsqueda de exposiciones ambientales y laborales.
- Evaluación reumatológica con pruebas serológicas en casos de fibrosis pulmonar asociada a colagenopatías: ANA, ENA factor reumatoide, anti-CCP, anti-Scl-70, etc.
- Tomografía computarizada (TAC) para identificar patrón (neumonía intersticial (NIU) usual, probable NIU, neumonía intersticial no específica, neumonitis por hipersensibilidad fibrosante, etc.).
- Función pulmonar (espirometría, DLCO, prueba de marcha de 6 minutos).
- Discusión multidisciplinaria entre neumología, reumatología, radiología y patología, para confirmar la etiología y el comportamiento de la fibrosis.

2. Factores de mal pronóstico:

- Edad avanzada.
- Fumador o exfumador de larga data.
- Patrón UIP (usual intersticial neumonía) en la tomografía.
- Extensión significativa de fibrosis (porcentaje de fibrosis extenso en la TAC).
- Deterioro funcional (FVC o DLCO) marcadamente reducidas).
- Presencia de hipertensión pulmonar.
- Falta de respuesta a tratamientos inmunomoduladores (en EPID asociada a enfermedades reumáticas).

Evaluación y manejo de comorbilidades: Los pacientes deben ser evaluados y tratados por las comorbilidades existentes.

Derivación temprana para trasplante pulmonar: Derivación a trasplante de pulmón de acuerdo con valoración de equipo multidisciplinario.

Frecuencia de evaluaciones: Los pacientes deben ser evaluados en cada consulta subsecuente. La evaluación debe incluir:

- Historia clínica detallada de síntomas (disnea, tos).
- Pruebas de función pulmonar completa (CVF, DLCO).
- Imágenes de alta resolución (TAC de tórax) según la progresión clínica.



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica
 Comité Central de Farmacoterapia
 Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610
 Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

En aquellos pacientes que por su condición clínica no pueden completar pruebas de función pulmonar, estos serán evaluados únicamente por historia clínica detallada de síntomas e imágenes.

Objetivos generales del tratamiento:

- Entretener la progresión de la fibrosis (pérdida de función pulmonar).
- Mejorar o estabilizar la calidad de vida y la capacidad funcional.
- Manejar comorbilidades (p. ej. hipertensión pulmonar, reflujo gastroesofágico, infecciones).
- Identificar y tratar exacerbaciones agudas.
- Evaluar trasplante pulmonar en casos de deterioro acelerado o refractario.

Abordaje terapéutico

1. Fibrosis Pulmonar Idiopática:

La Fibrosis Pulmonar Idiopática se define como una neumonía intersticial usual sin causa conocida, diagnosticada con base en criterios radiológicos y, cuando sea necesario, corroborada mediante criterios histopatológicos. Su confirmación requiere la evaluación de un especialista y la discusión del caso en una sesión multidisciplinaria.

Sospecha de FPI		Patrón histopatológico			
		NIU	Probable NIU	Indeterminado para NIU o no realiza biopsia	Diagnóstico alternativo
Patrón de la Tomografía Computarizada alta resolución	NIU*	FPI**	FPI	FPI	Diagnóstico diferente a FPI
	Probable NIU	FPI	FPI	Probable FPI	Diagnóstico diferente a FPI
	Indeterminada	FPI	Probable FPI	Indeterminada	Diagnóstico diferente a FPI
	Diagnóstico alternativo	Probable FPI	Indeterminada	Diagnóstico diferente a FPI	Diagnóstico diferente a FPI

Fuente: ATS/ERS/JRS/ALAT 2022

*NIU: Neumonía Intersticial Usual

**FPI: Fibrosis Pulmonar Idiopática

Primera línea: Nintedanib 150 mg BID con una evaluación inicial a los 12 meses.

Criterios de respuesta al tratamiento: Una respuesta favorable o estable debe definirse de la siguiente manera:

- **Clínica:** Mejoría o estabilidad de síntomas, especialmente disnea y tos.
- **Radiología:** Reducción o estabilidad de las alteraciones intersticiales



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

- **Función pulmonar:** No progresión de **CVF** por debajo del 5% (≥ 200 ml), a pesar de tratamiento anti fibrótico durante 1 año y no progresión de **DLCO** por debajo del 10% (≥ 3 ml/min/mmHg) a pesar de tratamiento anti fibrótico durante 1 año.

En caso de no respuesta favorable al tratamiento según este lineamiento, deberá presentarse el caso en sesión multidisciplinaria para definir la continuidad del medicamento, la necesidad de referir a programa de trasplante pulmonar y optimización de manejo paliativo según corresponda.

2. Fibrosis Pulmonar Progresiva:

Los pacientes deben cumplir con los siguientes criterios:

1. Diagnóstico confirmado basado en:
 - Progresión radiológica: Aparición o aumento de imágenes en panal.
 - Progresión clínica: Incremento de disnea o tos a pesar del tratamiento.
 - Progresión funcional: Disminución absoluta de **FVC** $\geq 5\%$ en 1 año/ Disminución absoluta de **DLCO** (corregida por hemoglobina) $\geq 10\%$ en 1 año.
2. Contraindicaciones relativas al tratamiento anti fibrótico:
 - Insuficiencia hepática severa o enfermedad hepática activa.
 - Uso concomitante de anticoagulantes o riesgo elevado de sangrado gastrointestinal.

Primera línea: Nintedanib 150 mg BID con una evaluación inicial a los 12 meses.

Criterios de respuesta al tratamiento: Una respuesta favorable o estable debe definirse de la siguiente manera:

- **Clínica:** Mejoría o estabilidad de síntomas, especialmente disnea y tos.
- **Radiología:** Reducción o estabilidad de las alteraciones intersticiales
- **Función pulmonar:** No progresión de **CVF** por debajo del 5% (≥ 200 ml), a pesar de tratamiento anti fibrótico durante 1 año y no progresión de **DLCO** por debajo del 10% (≥ 3 ml/min/mmHg) a pesar de tratamiento anti fibrótico durante 1 año.

En caso de no respuesta favorable de no respuesta al tratamiento según este lineamiento, deberá presentarse el caso en sesión multidisciplinaria para definir la continuidad del medicamento, la necesidad de referir a programa de trasplante pulmonar y optimización de manejo paliativo según corresponda.

Seguimiento:

El seguimiento dependerá del estado del paciente y de la respuesta al tratamiento:

- **Evaluación regular** cada 12 meses, incluyendo:
 - Historia clínica y revisión de síntomas (disnea, tos).
 - Pruebas de función pulmonar completa (**CVF**,**DLCO**).
 - Pulsioximetría basal y durante la prueba de marcha de 6 minutos.
 - TAC en casos de progresión clínica o para evaluar complicaciones (p. ej., hipertensión pulmonar, infecciones).



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica
Comité Central de Farmacoterapia
Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610
Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

- Gasometría arterial en reposo y durante el esfuerzo en casos de sospecha de insuficiencia respiratoria.

Otras terapias a considerar

Oxigenoterapia: Valorar en pacientes con hipoxemia persistente ($\text{PaO}_2 < 55 \text{ mmHg}$ o $\text{SaO}_2 < 88\%$ en reposo).

Trasplante Pulmonar: El trasplante pulmonar debe considerarse en pacientes con fibrosis pulmonar progresiva grave que no han respondido a terapias previas.

Prescripción de nintedanib 150 mg

Uso exclusivo por especialistas en Neumología.

Se delega la resolución de los casos a los Comités Locales de Farmacoterapia y se debe realizar la solicitud de medicamento mediante el formulario de solicitud de medicamento No LOM Crónico de la CCSS según lo establecido en este lineamiento hasta que se haga efectiva la inclusión en la LOM.

Se autoriza la emisión de claves de autorización por una duración máxima de 12 meses. La inclusión de nintedanib en la LOM como producto almacenable por parte del Comité Central de Farmacoterapia, **tendrá vigencia efectiva** a partir del momento en que el medicamento **esté disponible en el** Área de Almacenamiento y Distribución Institucional (ALDI) para su distribución institucional.






Cualquier otra indicación o variación en uso de lo aquí expuesto debe ser elevado mediante solicitud no LOM de medicamento crónico al Comité Central de Farmacoterapia

Se deroga circular GM-CCF-1767-2025.

Las consultas serán atendidas por el Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica mediante correo electrónico gm_df_amt@ccss.sa.cr

OPVB/

Cc:

-  Gerencia Médica
-  Gerencia de Logística
-  Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica
-  Área de Farmacoeconomía
-  Archivo