

Original

Cuidados paliativos en la enfermedad pulmonar intersticial difusa: resultados de una encuesta de ámbito nacional



Silvia Barril^{a,b}, Ana Alonso^b, José Antonio Rodríguez-Portal^{c,h}, Margarita Viladot^d, Jordi Giner^{b,e}, Francisco Aparicio^e, Ana Romero-Ortiz^f, Orlando Acosta^g y Diego Castillo^{b,e,*}

^a Servicio de Neumología, Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España

^b Unidad Multidisciplinar de EPID, Servicio de Neumología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^c Servicio de Neumología, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

^d Servicio de Oncología, Hospital Clínic, Barcelona, España

^e Instituto de investigaciones biomédicas Sant Pau (IIB-Sant Pau), Barcelona, España

^f Servicio de Neumología, Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

^g Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

^h Centro de investigación biomédica en red enfermedades respiratorias (CIBERES)

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de julio de 2017

Aceptado el 23 de agosto de 2017

On-line el 8 de noviembre de 2017

Palabras clave:

Enfermedad pulmonar intersticial difusa

Cuidados paliativos

Final de vida

R E S U M E N

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) y, concretamente, la fibrosis pulmonar idiopática, pueden tener un elevado impacto en la supervivencia de los pacientes. Recientes estudios destacan la necesidad de implementar los cuidados paliativos (CP) en el manejo del enfermo con EPID. El objetivo del estudio fue conocer la situación actual de los CP en nuestro país.

Métodos: Se diseñó una encuesta de 36 preguntas, que abordaba los principales aspectos de los CP en el paciente con EPID. Esta encuesta fue remitida a través de correo electrónico a todos los miembros de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica, cuya participación fue voluntaria.

Resultados: Cientos sesenta y cuatro participantes respondieron a la encuesta. El 98% manifestó tener interés en los CP, 46% habían recibido formación específica. El 44% refirió ser el responsable de los CP en sus pacientes EPID. El control de síntomas y la fase final de vida fueron los motivos más frecuentes de derivación a los equipos de CP. Referente a la fase final de vida el 78% refirió consensuar con los pacientes la limitación del esfuerzo terapéutico, el 35% realizar un documento de voluntades anticipadas y el 22% consensuar el lugar de fallecimiento.

Conclusión: A pesar de la conocida necesidad del CP en los pacientes con EPID y el notable interés de los participantes de la encuesta en este tema, existen claras lagunas formativas y organizativas, que deberían ser contempladas para mejorar la atención sobre esta área de salud en los pacientes con EPID de nuestro país.

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Palliative Care in Diffuse Interstitial Lung Disease: Results of a Spanish Survey

A B S T R A C T

Keywords:

Interstitial lung disease

Palliative care

End-of-life

Introduction: Interstitial lung diseases (ILD) and, in particular, idiopathic pulmonary fibrosis, may have a significant impact on patient survival. Recent studies highlight the need for palliative care (PC) in the management of ILD patients. The aim of this study was to determine the current situation of PC in patients in Spain.

Methods: A 36-question survey addressing the main aspects of PC in ILD patients was designed. The survey was sent via email to all members of the Spanish Society of Pulmonology and Thoracic Surgery. Participation was voluntary.

Results: One hundred and sixty-four participants responded to the survey. Ninety-eight percent said they were interested in PC, 46% had received specific training, and 44% reported being responsible for PC in their ILD patients. Symptom control and end-of-life stage were the most frequent reasons for referral to PC

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dcastillo@santpau.cat (D. Castillo).

teams. Regarding end-of-life, 78% reported consensual agreement with patients on the limitation of therapeutic efforts, 35% helped prepare an end-of-life advance directive, and 22% agreed on the place of death.

Conclusion: Despite the well-known need for PC in patients with ILD and the notable interest of the survey participants in this subject, there are clear formative and organizational gaps that should be addressed to improve care in this area in ILD patients in Spain.

© 2017 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La Organización Mundial de la Salud define los Cuidados Paliativos (CP) como «el enfoque que mejora la calidad de vida de pacientes y familias que se enfrentan a los problemas asociados con enfermedades amenazantes para la vida, a través de la prevención y alivio del sufrimiento por medio de la identificación temprana e impecable evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas, físicos, psicológicos y espirituales¹».

Durante los últimos veinte años ha habido una implementación significativa de servicios especializados en CP². El objetivo detrás de esta iniciativa era mejorar la calidad de vida de los pacientes con cáncer. Pero los CP no se limitan a una sola enfermedad. Como ejemplo sirva el estudio de Higginson et al., que demostró que la integración precoz de los CP en pacientes con enfermedad pulmonar avanzada y disnea refractaria mejora el control de los síntomas³. Por ello, las más recientes estrategias nacionales de salud han señalado la importancia de expandir los CP a otros pacientes con enfermedades terminales no oncológicas, independientemente del diagnóstico⁴.

El término «enfermedad pulmonar intersticial difusa» (EPID) engloba a un grupo heterogéneo de enfermedades que comparten características clínicas, radiológicas e histológicas^{5,6}. Las EPID pueden tener un impacto significativo en la supervivencia de los pacientes, especialmente en aquellos que padecen fibrosis pulmonar idiopática (FPI)⁷. Esta enfermedad tiene una supervivencia media estimada entre 3 y 5 años, equiparable a algunas enfermedades neoplásicas, por lo que tiene un alto impacto en el pronóstico de vida de los pacientes y el control de síntomas, especialmente la disnea y la tos. Todo ello conlleva un incremento de síntomas depresivos y pérdida de calidad de vida⁸.

En base a estudios recientes se ha objetivado que los pacientes con EPID presentan requerimientos de CP en diversos dominios (tanto síntomas físicos como psicosociales y espirituales). Y que estos pueden disminuir si son adecuadamente referidos a unidades de CP de formar precoz^{9,10}. Sin embargo, está documentado que en la actualidad su derivación generalmente se realiza en una fase muy evolucionada de la enfermedad¹¹.

Actualmente no existe en la literatura médica suficiente información sobre cómo integran los neumólogos los CP en su práctica diaria con pacientes que padecen EPID. El objetivo del presente estudio fue evaluar la situación actual de los CP en España mediante una encuesta entre los miembros de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).

Métodos

Este estudio fue promovido conjuntamente por la unidad multidisciplinar de EPID del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (S. B, AM, A, D, C) y el área de EPID de SEPAR, cuyo comité ejecutivo supervisó el diseño, análisis y publicación de los resultados (JA. R.P, A. R.O, A, D, C).

Para el diseño del estudio se siguieron las recomendaciones internacionales que permiten la optimización de estudios basados

en encuestas en internet¹². El estudio se desarrolló entre octubre del 2015 y septiembre del 2016.

La encuesta estaba dirigida a los miembros SEPAR. Constaba de 36 preguntas de diferente formato, incluyendo respuestas múltiples, únicas o abiertas. Pretendía abarcar los principales aspectos de los CP: formación, organización, opciones terapéuticas y planificación de la etapa del final de la vida. Para la realización del cuestionario se utilizó la aplicación Google – Drive. Su versión final fue supervisada por un especialista en cuidados paliativos (M. V.) y finalmente fue remitida por correo electrónico a todos los socios de SEPAR (n: 3.920) bajo la supervisión del coordinador de la web SEPAR (J. G). La versión completa del cuestionario se encuentra disponible en el documento anexo.

Los miembros de SEPAR fueron invitados a participar de forma voluntaria en dos ocasiones durante el primer semestre del 2016. Mediante correo electrónico se comprobó que no hubiera duplicidades en las respuestas, en cuyo caso se eliminó la segunda recibida. En ningún momento se registró información personal de los encuestados. Quienes no recibieron ningún incentivo por responder el cuestionario.

Una vez completada la encuesta, el uso de la plataforma web permitió remitir todas las respuestas a una base de datos para su análisis estadístico, que fue coordinado por un licenciado en estadística (F. A.). Para ello se utilizó el software SPSS versión 16 para Windows (IBM Corp., Armonk, Nueva York, EE. UU.). Los resultados del estudio descriptivo se presentan en número y porcentaje. Todos los autores contribuyeron a la redacción final del manuscrito.

Resultados

Un total de 164 profesionales procedentes de todas las comunidades autónomas respondieron a la encuesta. Sus principales características sociodemográficas se resumen en la [tabla 1](#).

De todos los encuestados, 161 (98%) manifestó tener interés en los CP; y 75 (46%) de ellos habían recibido formación en este ámbito ([tabla 1](#)). No se observaron diferencias en función de los años de experiencia laboral ([tabla 2](#)).

En cambio, 72 (44%) participantes refirieron manejar el tratamiento paliativo de sus pacientes con EPID, pero el resto, 92 (56%), dejaban esta labor a los equipos de CP. La accesibilidad a estas unidades fue mayoritariamente sencilla según los encuestados, puesto que estaban disponibles para cualquier enfermedad crónica. Solo el 36% manifestó que eran exclusivas para enfermos oncológicos ([tabla 3](#)).

Del total de participantes en la encuesta, 53 (32%) disponían de un protocolo sobre el manejo de los CP en el paciente respiratorio crónico, y 5 (3%) tenían uno específico para el paciente con EPID. Entre aquellos encuestados que refirieron disponer de un protocolo de CP, solo 38 (23%) habían sido realizados en coordinación con un equipo de especialistas en cuidados paliativos.

Las principales causas que motivaron la derivación de los pacientes a los equipos de CP fueron el control de los síntomas y la etapa de final de vida ([tabla 4](#)). En la [tabla 5](#) se recogen las opciones terapéuticas para el control de síntomas referidas por los encuestados.

Tabla 1
Características sociodemográficas y formación en cuidados paliativos de los participantes

	N.º (%)
Participantes	164
Mujeres	101 (61,6)
Años de experiencia laboral	
Menos de 5 años	19 (11,6)
Entre 5 – 10 años	34 (20,7)
Entre 10 – 15 años	35 (21,3)
Más de 15 años	76 (46,3)
Centro de trabajo	
Centro de atención primaria	3 (1,8)
Hospital segundo nivel	37 (22,6)
Hospital tercer nivel	15 (9,1)
Hospital universitario	107 (65,2)
Otros	2 (1,2)
Dedicación asistencial	
Neumología general, con interés a las EPID	94 (57,3)
Consulta monográfica EPID	35 (21,3)
Neumología, sin dedicación a las EPID	28 (17,1)
Otros	7 (4,3)
Formación	
Participantes con formación sobre CP	75 (46)
Participantes con formación específica sobre CP en las EPID	3 (2)

Valores expresados en número absoluto y porcentaje.

CP: cuidados paliativos; EPID: enfermedades pulmonares intersticiales difusas.

Tabla 2
Formación en cuidados paliativos según años de experiencia laboral

Años de experiencia laboral	Formación sobre cuidados paliativos	
	Sí	No
< 5 años	8 (42,1%)	11 (57,9%)
5 – 10 años	21 (61,8%)	13 (38,2%)
10 – 15 años	13 (37,1%)	22 (62,9%)
> 15 años	33 (43,4%)	43 (56,6%)
Total	75 (45,7%)	89 (54,3%)

Valores expresados en número absoluto y porcentaje.

Tabla 3
Características de las unidades de cuidados paliativos

	N.º (%)
Dedicación de las unidades de CP	164
Cualquier enfermedad	96 (59)
Enfermedades oncológicas	59 (36)
Enfermedades neumológicas	5 (3)
Específicamente EPID	2 (1)
Atención domiciliaria	2 (1)
Accesibilidad a los equipos de CP	
Hospitalarios	120 (73)
Domiciliarios	144 (88)

Valores expresados en número absoluto y porcentaje.

CP: cuidados paliativos; EPID: enfermedades pulmonares intersticiales difusas.

Tabla 4
Derivación a las unidades de cuidados paliativos

	N.º (%)
¿Cuál es el principal motivo de derivación a las unidades de CP?	
Final de vida	62 (38)
Control de síntomas	30 (18)
Ambos	72 (44)
¿Cuál es el síntoma que motiva más frecuentemente la derivación a las unidades de CP?	
Disnea	151 (92)
Dolor	6 (4)
Depresión	5 (3)
Otros	2 (1)

Tabla 5
Control de síntomas

	No (%)
Respecto al tratamiento sintomático de la tos, ¿cuál es su fármaco de preferencia?	164
Codeína	123 (75)
Dextrometorfano	29 (18)
Lidocaína	5 (3)
Otros	7 (4)
Respecto al tratamiento de la disnea con opiáceos, ¿qué vía suele utilizar?	
Oral	55 (34)
Subcutánea	12 (7)
Transdérmica	24 (15)
Oral y subcutánea	15 (9)
Oral y transdérmica	25 (15)
Transdérmica y subcutánea	5 (3)
Oral, transdérmica y subcutánea	20 (12)
Otras	8 (13)
¿Cómo evalúa la gravedad de la disnea?	
Escala analógica visual	54 (33)
Cuestionarios de calidad de vida	6 (4)
Ambos	38 (23)
Ninguno	66 (40)
Respecto a la sedación paliativa, ¿qué terapia suele utilizar como primer escalón?	
Opioides	97 (59)
Midazolam	64 (39)
Propofol	2 (1)
Otros	1 (1)

Valores expresados en número absoluto y porcentaje.

Tabla 6
Planificación sobre el final de la vida

	N.º (%)
¿Discute con sus pacientes el final de la vida?	164
Sí	103 (63)
No	49 (30)
Delego en los equipos de CP	12 (7)
¿Consensua con sus pacientes la limitación del esfuerzo terapéutico?	
Siempre	39 (24)
Frecuentemente	89 (54)
Delego en CP	3 (2)
Raramente	31 (19)
Nunca	2 (1)
¿Recomienda a sus pacientes realizar un documento de voluntades anticipadas?	
Siempre	10 (6)
Frecuentemente	48 (29)
Delego en CP	5 (3)
Raramente	75 (46)
Nunca	26 (16)
¿Consensua con sus pacientes el lugar de fallecimiento?	
Siempre	3 (2)
Frecuentemente	33 (20)
Delego en CP	11 (7)
Raramente	77 (47)
Nunca	40 (24)

Valores expresados en número absoluto y porcentaje.

CP: cuidados paliativos.

Respecto al proceso de final de vida, la mayoría de los participantes, 103 (63%), manifestó debatir sobre esta situación con sus pacientes. También la mayoría, 128 (78%), refirió consensuar con los pacientes y familiares la limitación del esfuerzo terapéutico, aunque era menor, 58 (35%), aquellos que generalmente recomendaba la realización de un documento de voluntades anticipadas y tan solo una minoría, 36 (22%), consensuaba el lugar de fallecimiento. Las respuestas de las preguntas sobre el final de vida se recogen en la [tabla 6](#).

Discusión

Este es el primer estudio de ámbito estatal que evalúa la situación de los cuidados paliativos en EPID. Los datos obtenidos muestran que existe un déficit en formación entre los profesionales sanitarios sobre esta materia, así como una falta de uniformidad en las unidades de CP y, lo más relevante, existen importantes lagunas a la hora de afrontar hechos tan importantes como el final de la vida.

Las EPID y, más especialmente la FPI, son enfermedades que tienen un alto impacto en la calidad de vida de los pacientes⁸. Una encuesta publicada por Rusell et al. basada en entrevistas a pacientes con FPI de tres países europeos mostraba que estos referían un deterioro en su calidad de vida secundario a la enfermedad tanto a nivel físico como emocional¹³. Además, la enfermedad presenta una elevada mortalidad, pues se estima que, de los sujetos que la padecen, es la causa de fallecimiento en alrededor de un 60% de los casos¹⁴. En este contexto, tanto las guías clínicas, como documentos de calidad asistencial de sistema nacional de salud o documentos de expertos señalan el papel tan importante que tienen los CP en pacientes con EPID^{15–17}.

No disponemos de información sobre el uso de este recurso en nuestro país, pero sí que podemos afirmar, en base a los resultados de la encuesta, que la mayoría de los centros disponen de unidades de paliativos tanto hospitalarias como domiciliarias. Sin embargo, un número significativo de neumólogos no derivan a estos pacientes a dichas unidades y se encargan ellos de atender de forma exclusiva todas las necesidades de sus pacientes. Este hecho puede estar condicionado porque alguna de estas unidades de CP esté dedicada exclusivamente a pacientes oncológicos. Esta limitación no es exclusiva de nuestro país. Un estudio realizado en los Estados Unidos de América revisando cerca de 60.000 defunciones demostró que existía una deficiencia en la atención de CP en enfermedades crónicas (como las respiratorias) respecto a las oncológicas¹⁸. Respecto a la situación en Europa, un estudio realizado entre representantes de pacientes de 11 países reflejó que los pacientes apreciaban una limitación en ciertos países para acceder a los CP¹⁹. Por lo tanto, parece razonable afirmar que el primer paso consistiría en que los pacientes con EPID no presentarían restricciones para acceder a los servicios de CP cuando lo precisen. Para ello sería necesario erradicar las limitaciones estructurales y fomentar el trabajo multidisciplinar entre neumología y las unidades de CP.

De hecho, idealmente, el acceso a CP debería estar consensuado mediante protocolos/guías de atención clínica. Otro de los datos significativos del presente estudio es que la mayoría de los encuestados no dispongan de protocolos de CP en su centro. Y más aún, que de entre aquellos que respondieron afirmativamente, también predomine que estos protocolos no se hayan realizado en coordinación con la unidad de CP de referencia. Principalmente porque los CP no se limitan a tratamientos farmacológicos, si no que engloban otras muchas áreas de atención (emocional, espiritual. . .) que precisan ser adecuadamente atendidas⁹. Por ello, otra de las áreas de mejora detectada es la implementación de guías clínicas consensuadas en pacientes crónicos respiratorios.

Como se ha mencionado previamente, este grupo heterogéneo de enfermedades que constituyen las EPID pueden tener un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes. Existen dos síntomas principales, la disnea y la tos, cuyo manejo terapéutico es en ocasiones muy dificultoso. Una reciente revisión de la literatura demostró que existe escasa evidencia científica en la literatura médica sobre la acción de diversos fármacos, utilizados habitualmente en la práctica diaria, en aliviar estos síntomas²⁰. Los datos recabados en la encuesta muestran que en nuestro entorno existe una uniformidad en el tratamiento de la tos, siendo la codeína el fármaco antitusígeno más utilizado. Respecto al manejo de la

disnea, son los opiáceos, aunque aquí existe una mayor variabilidad sobre la vía de administración. Existe pues una necesidad de ampliar nuestro conocimiento sobre la mejor forma de administrar este tratamiento y para ello es preciso el desarrollo de estudios clínicos diseñados con este propósito. Otro dato muy significativo de nuestro estudio es que, aunque la disnea fue el principal motivo de derivación a CP, hasta un 40% de los encuestados no utiliza una escala de forma sistemática para evaluar la gravedad de este síntoma. Así es difícil objetivar el resultado de cualquier intervención, y por ello los resultados urgen a fomentar el uso de escalas clínicas y cuestionarios de calidad de vida para monitorizar la sintomatología de estos pacientes. De hecho, sería de interés la elaboración de herramientas multidimensionales simplificadas y específicas para el paciente respiratorio crónico, que permitan medir la repercusión global de la enfermedad en la vida de estos enfermos. De esta manera podríamos reconocer de forma anticipada las necesidades de CP en aras de alcanzar mejoras en la calidad de vida de los pacientes.

Respecto el tratamiento farmacológico, es llamativo que la mayoría de los encuestados hayan optado por los opiáceos como primer escalón terapéutico en la sedación paliativa. Las guías de manejo clínico recomiendan en ese caso concreto el uso de sedantes y principalmente las benzodiacepinas^{21,22}.

Finalmente, referente a las prestaciones de CP que reciben los pacientes con EPID, los escasos estudios publicados han mostrado diversas deficiencias. Una muy significativa, es la planificación respecto al final de la vida y el lugar de fallecimiento. Bajwah et al. fueron los primeros en señalar que en pacientes con EPID existía escasa documentación en la historia clínica sobre las preferencias de los pacientes respecto al lugar de fallecimiento⁹. Más tarde, Lindell et al. revisaron una cohorte de pacientes con FPI en EE. UU., y de entre aquellos que habían fallecido, en la mayoría de los casos había ocurrido en un hospital y solo una minoría había recibido una derivación formal a CP en los meses previos al ingreso²³. Otra serie, esta vez de Finlandia, obtuvo unos resultados similares respecto al lugar de fallecimiento¹¹. Esto no solo conlleva a que los pacientes con EPID no puedan elegir el lugar de fallecimiento, sino que al ingresar en centros hospitalarios puedan ser sometidos al final de su vida a procedimientos invasivos o pruebas innecesarias. De nuevo, el estudio de Rajala et al. mostró que los pacientes con EPID que fallecían en centros hospitalarios, especialmente en aquellos de tercer nivel, eran sometidos a más pruebas diagnósticas (radiografía de tórax, análisis de sangre) respecto a los ingresados en un hospicio¹¹. En nuestro país, según las respuestas de los encuestados, el 71% no discute sobre el lugar de fallecimiento con sus pacientes, en concordancia con la situación de otros países mencionada previamente. Podríamos entender que esto es debido a que una amplia mayoría de los encuestados delega la discusión sobre el final de la vida a los equipos de CP. Sin embargo, esto se contradice con el hecho de que la mayoría sí discute con los pacientes sobre la limitación del esfuerzo terapéutico. Por lo tanto, en conjunto, los resultados de la encuesta demuestran que hay lagunas significativas respecto al manejo del final de la vida en pacientes con EPID que merecen ser subsanadas, como demuestra el hecho de que los pacientes no son informados sobre el documento de voluntades anticipadas.

Todas las áreas de mejora expuestas en este estudio pueden tener relación con uno de los aspectos más relevantes de las respuestas obtenidas: a pesar del interés de los encuestados en los CP, la mayoría no ha recibido formación sobre esta materia. En la actualidad, el plan de especialización en neumología de nuestro país no contempla la formación en CP. Tampoco existen, según nuestro conocimiento, programas de formación continuada desarrollados por sociedades científicas dirigidos a especialistas con interés en EPID. Por todo ello, sería conveniente mejorar la formación de los profesionales de la salud sobre CP para pacientes con enfermedades respiratorias crónicas.

El presente estudio presenta una limitación fundamental, inherente a cualquier encuesta realizada con una metodología similar, como es la participación voluntaria y por ello, la representación real de la situación que se quiere evaluar. Los datos de los participantes muestran una distribución de edad, geográfica y asistencial, que nos permite afirmar que los resultados pueden reflejar adecuadamente la situación actual de los CP en EPID en nuestro país. Sin embargo, es evidente que puede ser que aquellos más interesados en este tema hayan estado más sensibilizados en responder a la encuesta.

En conclusión, existe un interés notable sobre los CP en EPID entre los profesionales de la salud encuestados. A pesar de ello, los datos de nuestra encuesta muestran que existen aún lagunas clínicas, estructurales y formativas que deben de ser optimizadas para mejorar la atención sobre esta área de la salud que actualmente reciben en nuestro país los pacientes con EPID.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y en concreto a los responsables de la web por la difusión de la encuesta.

Bibliografía

1. Cancer pain relief and palliative care. Report of a WHO Expert Committee. World Health Organization technical report series. 1990; 804:1–75.
2. Gómez-Batiste X, Caja C, Espinosa J, Bullich I, Martínez-Muñoz M, Porta-Sales J, et al. The Catalonia World Health Organization demonstration project for palliative care implementation: quantitative and qualitative results at 20 years. *J Pain Symptom Manage.* 2012;43:783–94.
3. Higginson IJ, Bausewein C, Reilly CC, Gao W, Gysels M, Dzingina M, et al. An integrated palliative and respiratory care service for patients with advanced disease and refractory breathlessness: a randomised controlled trial. *Lancet Respir Med.* 2014;2:979–87.
4. Boland J, Martin J, Wells AU, Ross JR. Palliative care for people with non-malignant lung disease: summary of current evidence and future direction. *Palliat Med.* 2013;27:811–6.
5. Xaubet A1, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, Rodríguez Becerra E, et al. Diagnosis and treatment of diffuse interstitial lung diseases. *Arch Bronconeumol.* 2003;39:580–600.
6. American Thoracic Society, European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165(2):277–304.
7. Atkins CP, Loke YK, Wilson AM. Outcomes in idiopathic pulmonary fibrosis: a meta-analysis from placebo controlled trials. *Respir Med.* 2014;108:376–87.
8. De Vries J, Kessels BL, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J.* 2001;17:954–61.
9. Bajwah S, Higginson IJ, Ross JR, Wells AU, Birring SS, Patel A, et al. Specialist palliative care is more than drugs: a retrospective study of ILD patients. *Lung.* 2012;190:215–20.
10. Bajwah S, Ross JR, Wells AU, Mohammed K, Oyebode C, Birring SS, et al. Palliative care for patients with advanced fibrotic lung disease: a randomised controlled phase II and feasibility trial of a community case conference intervention. *Thorax.* 2015;70:830–9.
11. Rajala K, Lehto JT, Saarinen M, Sutinen E, Saarto T, Myllärniemi M. End-of-life care of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Palliat Care.* 2016;15:85.
12. Eysenbach G. Improving the quality of Web surveys: the Checklist for Reporting Results of Internet E-Surveys (CHERRIES). *J Med Internet Res.* 2004;6:e34.
13. Russell AM, Ripamonti E, Vancheri C. Qualitative European survey of patients with idiopathic pulmonary fibrosis: patients perspectives of the disease and treatment. *BMC Pulm Med.* 2016;16:10.
14. Ley B, Collard HR. Epidemiology of idiopathic pulmonary fibrosis. *Clin Epidemiol.* 2013;5:483–92.
15. Xaubet A, Molina-Molina M, Acosta O, Bollo E, Castillo D, Fernández-Fabrellas E, et al. Guidelines for the medical treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Arch Bronconeumol.* 2017;53:263–9.
16. IPF in adults diagnosis and management clinical guideline 2013. [consultado 30 Jun 2017]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg163>
17. Lee JS, McLaughlin S, Collard HR. Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2011;17:348–54.
18. Wachterman MW, Pilver C, Smith D, Ersek M, Lipsitz SR, Keating NL. Quality of end-of-life care provided to patients with different serious illnesses. *JAMA Intern Med.* 2016;176:1095–102.
19. Bonella F, Wijsenbeek M, Molina-Molina M, Duck A, Mele R, Geissler K, et al. European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers. *Eur Respir J.* 2016;47:597–606.
20. Bajwah S, Ross JR, Peacock JL, Higginson IJ, Wells AU, Patel AS, et al. Interventions to improve symptoms and quality of life of patients with fibrotic interstitial lung disease: a systematic review of the literature. *Thorax.* 2013;68:867–79.
21. Cowan JD, Walsh D. Terminal sedation in palliative medicine—definition and review of the literature. *Support Care Cancer.* 2001;9:403–7.
22. P-SJ. Sedación paliativa. En: Porta-Sales J, G-BX, Tuca A, editores. Manual de control de síntomas en pacientes con cáncer avanzado y terminal. Madrid: Editorial Arán; 2004. p. 259–70.
23. Lindell KO, Liang Z, Hoffman LA, Rosenzweig MQ, Saul MI, Pilewski JM. Palliative care and location of death in decedents with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest.* 2015;147:423–9.