

Artigo de Opinião / Opinion Article

FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA*IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS*

José Miguel Pereira



Hospital de São João, Faculdade de Medicina do Porto
Grupo Trofa Saúde

A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é uma doença do interstício pulmonar, que se manifesta por fibrose progressiva, de etiologia desconhecida, que ocorre principalmente em adultos de idade avançada, e que apesar de ser rara, é o quadro clínico mais prevalente das Pneumonias Intersticiais Idiopáticas.

A história natural desta doença fibrosante é altamente variável. De uma forma geral ocorre uma deterioração fisiológica lenta e progressiva, muitas vezes subclínica, condicionando um diagnóstico quase sempre tardio. Por vezes, em alguns doentes, acontece um declínio rápido da função pulmonar, uma tendência para o aparecimento de exacerbação aguda durante a evolução da doença, com agravamento respiratório súbito associado a hipoxemia e aparecimento de novos infiltrados pulmonares, sem aparente causa. Apesar dos diferentes tipos de evolução clínica, a FPI esta associada a um mau prognóstico, com uma sobrevida mediana de dois a cinco anos.

A apresentação insidiosa, associada ao mau prognóstico da doença e à ausência de tratamento curativo, leva a intensificar os esforços de forma a se obter um diagnóstico precoce assim como uma melhor caracterização da doença, de forma a atuar com uma terapêutica mais atempada e eficaz, tendo nomeadamente em consideração a existência de novas moléculas antifibróticas, cujo benefício comprovado em retardar a evolução da FPI é potenciado pela sua introdução precoce no desenvolvimento da doença.

O processo fisiopatológico de fibrose resulta de micro-lesões repetidas por estímulos ambientais de etiologia em grande parte desconhecida, associada a uma resposta anómala na cicatrização, que se traduz por deposição progressiva de matriz extra-celular.

O envolvimento é exclusivamente pulmonar e é caracterizado por um padrão imagiológico e histológico de pneumonia intersticial usual (UIP). Histologicamente o padrão UIP é caracterizado por um aspeto irregular, com áreas de fibrose e favo de mel alternadas com áreas de parênquima com menor envolvimento ou mesmo normais. A fibrose e favo de mel normalmente envolvem as regiões subpleural, paraseptal e zonas inferiores dos campos pulmonares.

O diagnóstico é baseado principalmente num quadro clínico caracterizado pela ocorrência de dispneia de esforço de evolução lenta e progressiva num individuo habitualmente com mais de 60 anos, que invariavelmente apresenta crepitações inspiratórias bibasais. A TAC-AR é o método diagnóstico central nesta doença, dado que no caso de apresentar as alterações características, (padrão reticular periférico, bronquiolectasias e bronquiectasias de tração, padrão em favo de mel, distribuição das alterações na periferia e nas bases pulmonares, distribuição heterogénea com áreas normais intercaladas com áreas pulmonares anómalas), que definem o padrão radiológico de UIP, sustentam o diagnóstico.

A acuidade de diagnóstico baseada nos achados da TAC-AR aumenta com a gravidade das alterações. Nos casos de doentes com fase final da doença, onde o padrão em favo de mel predomina, a acuidade diagnóstica é muito superior nos casos em que predomina o padrão reticular.

Atendendo às características típicas da UIP foi realizado um acordo oficial pela ATS/ERS/JRS/ALAT em 2011 que estabelece que o diagnóstico de UIP pode ser feito com base na tomografia computadorizada de alta resolução (TAC-AR), dispensando a biopsia pulmonar.

Os achados típicos em TAC-AR que permitam o diagnóstico de UIP/FPI estão presentes em 50% a 70% dos doentes. Nos restantes casos é necessária biopsia pulmonar para o diagnóstico definitivo. Quando os achados histológicos são consistentes com UIP e os achados em TAC-AR são concordantes, o diagnóstico final é FPI. Contudo, quando os achados histológicos não são específicos de UIP ou quando os achados em TAC-AR são discordantes dos achados histológicos, a abordagem multidisciplinar é extremamente importante para obter um diagnóstico definitivo.