

Fibrose Pulmonar Idiopática – FPI: Atuação nos CSP

A **FPI** é uma doença pulmonar desafiante, tem um prognóstico reservado e um tempo de sobrevida de 3-5 anos após o diagnóstico. Insere-se dentro de um grupo heterogéneo das doenças do interstício pulmonar¹, cujas causas podem ser:

Desconhecidas – **FPI**

Conhecidas

- Medicamentosa (amiodarona, metotrexato, bleomicina, nitrofurantoína)
- Ocupacionais (ex silício, latão, aço, chumbo, pó de madeira e trabalhos agrícolas²)
- Doenças auto-imunes (colagénio, vasculites, artrite reumatoide...),
- Pneumonites hipersensibilidade (reação alérgica a exposição pulmonar a antígenos específicos de proteínas),
- Radiação

Estima-se uma prevalência entre 14-27,9/100 000 habitantes. O diagnóstico é de exclusão. Desconhece-se se existe algum impacto geográfico, étnico, cultural ou racial¹. O tempo médio desde o início dos sintomas até ao diagnóstico leva cerca de 2,2 anos².

A FPI caracteriza-se por uma fibrose crónica e progressiva do parênquima pulmonar, mediada por uma proliferação fibroblástica que se diferencia em miofibroblastos, mediada por secreção de fatores de crescimento.

Clinicamente, traduz-se por perda da função pulmonar com tosse seca e dispneia, que se agrava ao longo do tempo, acompanhando-se de fadiga.

O doente típico:

- > 50 anos
- homens > mulheres
- predisposição genética/história familiar
- história de tabagismo, especialmente > 20 UMA¹
- exposição a fármacos
- exposição ocupacional
- Relação com Refluxo gastro-esofágico (RGE)
- relação com auto-imunidade (em estudo)¹

As comorbilidades mais frequentes são: HTA, doenças cardiovasculares e diabetes. Podem constituir fator de confusão e atrasar a suspeita do diagnóstico de FPI.

A SAOS, o RGE e a depressão têm um impacto negativo na progressão da doença.

Ao exame objetivo atenção a:

- **tosse seca:** fator independente de progressão da doença e de tempo até ao transplante ou morte⁴
- **crepitações:** sinal cardinal, tipicamente tipo “velcro”, audível nos campos inferiores desde fases precoces da doença
- **dispneia:** preditor de sobrevida e mortalidade⁴
- dessaturação para pequenos esforços objetivável na oximetria
- hipocratismo digital



Exames auxiliares de diagnóstico:

- Rx tórax: padrão compatível com fibrose pulmonar
- Provas funcionais respiratórias: padrão restritivo (pode aparecer precocemente)^{2,5} com redução da FVC; FEV1/FVC normal ou aumentado porque os volumes pulmonares estão simetricamente reduzidos. Pode ser encontrada uma diminuição da DLCO.
- TAC Pulmonar de alta resolução: alterações reticulares de localização subpleural e basal em favo de mel, com ou sem bronquiectasias.



ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE
MEDICINA GERAL E FAMILIAR



Grupo de Doenças Respiratórias
Medicina Geral e Familiar

Fibrose Pulmonar Idiopática – FPI: Atuação nos CSP

A **FPI** vai progredir rapidamente com declínio da função pulmonar, conduzindo à morte em poucos anos. As **agudizações** no decurso da doença têm grande impacto negativo na sua evolução e são, frequentemente, fatais. Caracterizam-se por agravamento da dispneia nos últimos 30 dias, alterações de novo na TAC (padrão em vidro despolido, condensação ou padrão em favo de mel), inexistência de sinais infecciosos em aspirado endotraqueal ou lavado broncoalveolar. Deve ser considerada após exclusão de outras causas como insuficiência cardíaca, tromboembolismo pulmonar ou outra causa identificável de lesão pulmonar.⁴

Qual a melhor abordagem em MGF?

Referenciar o mais precocemente possível para a Pneumologia
Intervenção anti-tabágica (se fumador ativo)
Vacinação anti-gripal e anti-pneumocócica
Optimização de comorbilidades como RGE, DPOC, SAOS, IC, HTP, Enfisema, Depressão
Reabilitação Pulmonar
Oxigenoterapia
Antecipação de cuidados de fim de vida

Quais os tratamentos disponíveis?

A **FPI** é uma doença progressiva. Existem alguns fármacos que podem atrasar a progressão da doença – antifibróticos: Pirfenidona e Nintedanib. O transplante pulmonar poderá ser considerado.



FPI e Medicina Geral e Familiar

O Médico de Família tem uma abordagem holística dos seus doentes. A **FPI** não é uma doença frequente, mas a incidência está a aumentar o que está também relacionado com o envelhecimento global da população⁵. Tem um prognóstico reservado, com má qualidade de vida e um tempo de sobrevivência curto. É importante que o MF tenha conhecimento desta entidade e que a coloque na lista de diagnósticos diferenciais em doentes com o perfil e sintomas característicos, embora inespecíficos. Deve codificar a FPI no ICPC 2 com R99 e no CID10 com J84.

A educação dos médicos nesta temática provou uma melhoria no reconhecimento e referência dos doentes. Este guia prático pretende contribuir para esse objetivo. A **FPI** é uma doença progressiva. Existem alguns fármacos que podem atrasar a progressão da doença – antifibróticos: Pirfenidona e Nintedanib. O transplante pulmonar poderá ser considerado.

Bibliografia

- 1- Robalo Cordeiro C, Campos P, Carvalho L, Campainha S, Clemente S, Figueiredo L, Jesus JM, Marques A, Souto-Moura C, Pinto Basto R, Ribeiro A, Serrado M, Morais A. Consensus document for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: Joint Consensus of Sociedade Portuguesa de Pneumologia, Sociedade Portuguesa de Radiologia e Medicina Nuclear e Sociedade Portuguesa de Anatomia Patológica. Rev Port Pneumol (2006). 2016 Mar-Apr;22(2):112-22. doi: 10.1016/j.rppnen.2016.01.003. Epub 2016 Feb 20. PMID: 26906287.
- 2-Purokivi M, Hodgson U, Myllärniemi M, Salomaa ER, Kaarteenaho R. Are physicians in primary health care able to recognize pulmonary fibrosis?. Eur Clin Respir J. 2017;4(1):1290339. Published 2017 Feb 20. doi:10.1080/20018525.2017.1290339
- 3- Lee AS, Mira-Avendano I, Ryu JH, Daniels CE. The burden of idiopathic pulmonary fibrosis: an unmet public health need. Respir Med. 2014 Jul;108(7):955-67. doi: 10.1016/j.rmed.2014.03.015. Epub 2014 Apr 13. PMID: 24780718.
- 4- Collard HR, Moore BB, Flaherty KR, Brown KK, Kaner RJ, King TE Jr, Lasky JA, Loyd JE, Noth I, Olman MA, Raghu G, Roman J, Ryu JH, Zisman DA, Hunninghake GW, Colby TV, Egan JJ, Hansell DM, Johkoh T, Kaminski N, Kim DS, Kondoh Y, Lynch DA, Müller-Quernheim J, Myers JL, Nicholson AG, Selman M, Toews GB, Wells AU, Martinez FJ; Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network Investigators. Acute exacerbations of idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2007 Oct 1;176(7):636-43. doi: 10.1164/rccm.200703-463PP. Epub 2007 Jun 21. PMID: 17585107; PMCID: PMC2094133.
- 5- Tolle LB, Southern BD, Culver DA, Horowitz JC. Idiopathic pulmonary fibrosis: What primary care physicians need to know. Cleve Clin J Med. 2018 May;85(5):377-386. doi: 10.3949/cjm.85a.17018. PMID: 29733782.
- 6-jonathan Ilowite, MD, A primary care approach to interstitial lung disease, when to suspect idiopathic pulmonary fibrosis, Patient Care.

Autores: Cláudia Almeida Vicente e Eurico Silva

Revisto por: Ana Margarida Cruz e Rui Costa