



ARTIGO ORIGINAL

Fibrose pulmonar idiopática: apresentação clínica, evolução e fatores de prognóstico basais numa coorte portuguesa

F. Soares Pires^{a,*}, P. Caetano Mota^a, N. Melo^a, D. Costa^{b,c}, J.M. Jesus^d, R. Cunha^d, S. Guimarães^e, C. Souto-Moura^{e,f} e A. Morais^{a,f}

^a Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

^b Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

^c Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto, Porto, Portugal

^d Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

^e Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

^f Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Recebido a 19 de setembro de 2011; aceite a 2 de maio de 2012

Disponível na Internet a 20 de julho de 2012

PALAVRAS-CHAVE

Fibrose pulmonar idiopática;
Sobrevivência;
Prognóstico

Resumo

Introdução: A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é a patologia mais comum no subgrupo das pneumonias intersticiais idiopáticas. Apesar de uma grande variabilidade no tipo de evolução clínica, está inexoravelmente associada a um mau prognóstico.

Material e métodos: Foram identificados doentes com FPI, observados na consulta de doenças pulmonares difusas do Centro Hospitalar de São João, Porto, e revistos os seus parâmetros clínicos, funcionais, radiológicos e do lavado broncoalveolar (LBA). A evolução clínica e sobrevivência foram avaliadas, tendo sido igualmente identificados fatores prognósticos.

Resultados: Foram incluídos 81 doentes com uma média de idade de 63,8 anos. Na altura do diagnóstico, as principais alterações funcionais identificadas foram a restrição, redução da difusão pulmonar e da capacidade de exercício. A maioria dos doentes (72.3%) apresentou uma evolução clínica lentamente progressiva. Em 10 doentes (13.2%), foi observada uma evolução rapidamente progressiva e 11 (14.5%) apresentaram exacerbação aguda. Verificou-se uma associação entre a evolução rapidamente progressiva e uma maior gravidade funcional ao diagnóstico, nomeadamente na Capacidade Vital Forçada (CVF) e Capacidade Pulmonar Total (CPT). A sobrevida mediana foi de 36 meses. Verificou-se uma diferença estatisticamente significativa na sobrevida entre os diferentes grupos de evolução clínica: 41 meses para os doentes com evolução lentamente progressiva e 9 meses para os doentes com evolução rapidamente progressiva. Valores inferiores de CVF, CPT, distância na Prova da Marcha de 6 Minutos (PM6 M) e PaO₂ em repouso, bem como o maior grau de neutrofilia no LBA estiveram associados a uma sobrevivência inferior em análise univariada.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: filipasp@gmail.com (F. Soares Pires).

KEYWORDS

Idiopathic Pulmonary
Fibrosis;
Survival;
Prognosis

Conclusão: A análise deste grupo de doentes com FPI confirma a existência de 2 fenótipos claramente distintos, o de evolução lenta e o de evolução rapidamente progressiva. Estes fenótipos têm uma diferente apresentação clínica e uma história natural da doença claramente distinta, sugerindo a presença de diferentes mecanismos fisiopatológicos, os quais poderão implicar diferentes abordagens terapêuticas.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Idiopathic pulmonary fibrosis - clinical presentation, outcome and baseline prognostic factors in a Portuguese cohort

Abstract

Introduction: Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is the most common disease in the subgroup of idiopathic interstitial pneumonias. It is inevitably associated to a bad prognosis, although assuming a highly variable clinical course.

Methods: Patients with IPF, observed at Interstitial Lung Diseases outpatient clinic of Centro Hospitalar de São João – Porto, Portugal, were identified and clinical, functional, radiological and bronchoalveolar lavage (BAL) parameters were reviewed. Their clinical course and survival were analyzed in order to identify prognostic factors.

Results: Eighty-one patients were included, with a mean age at diagnosis of 63.8 years old. At diagnosis, the main functional abnormalities were restrictive physiology, reduced lung diffusion and exercise capacity impairment. Clinical course was mainly slowly progressive (72.3%). Ten patients (13.2%) had a rapid progression and 11 (14.5%) patients had an acute exacerbation during the course of the disease. IPF's rapid progression was associated to a higher functional impairment at diagnosis, namely in what is related with Forced Vital Capacity (FVC) and Total Lung Capacity (TLC). Median survival was 36 months. A significant difference in survival was observed among different types of clinical course – 41 months for slow progressors and 9 months for rapid progressors. Lower levels of FVC, TLC, 6th minute walk test distance and rest PaO₂, and higher BAL neutrophil count were associated with poorer survival in univariate analysis.

Conclusion: The analysis of this group of IPF patients confirms two clearly different phenotypes, slow and rapid progressors. Those phenotypes seem to have different presentations and a remarkably different natural history. These results could mean different physiopathologic pathways, which could implicate different therapeutic approaches.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é a patologia mais comum no subgrupo das pneumonias intersticiais idiopáticas (PII)^{1,2}. É uma doença associada ao envelhecimento, com apresentação geralmente nas sexta e sétima décadas de vida, e é mais frequente no sexo masculino³⁻⁵. Quer a sua etiologia, quer os mecanismos da doença, são ainda largamente desconhecidos³.

O padrão histológico típico da FPI é a pneumonia intersticial usual (UIP)⁶. Na ausência de biópsia, a FPI pode ser diagnosticada com base nos critérios ATS/ERS – grupo de critérios clínicos, radiológicos e fisiológicos, internacionalmente aceites e validados, nos quais os aspetos típicos na tomografia computadorizada torácica de alta resolução (TCAR) têm um papel proeminente^{3,7}.

A história natural da doença é altamente variável, ocorrendo geralmente uma deterioração fisiológica lenta e progressiva. Contudo, nalguns doentes observa-se um declínio rápido da função pulmonar e o óbito ocorre 6 a 12 meses após o diagnóstico⁸⁻¹⁰. Noutros doentes ainda,

observa-se uma exacerbação aguda durante a evolução da doença – agravamento respiratório súbito, com hipoxemia e aparecimento de novos infiltrados radiológicos, sem causa identificável^{11,12}.

Apesar dos diferentes tipos de evolução clínica, a FPI está inevitavelmente associada a um mau prognóstico, com uma sobrevivência mediana de 2-3 anos^{8,13}. Não existe ainda uma terapêutica farmacológica de eficácia comprovada³. Estão já descritos alguns fatores prognósticos, o que tem implicações terapêuticas, nomeadamente no que respeita ao tempo de referência para transplante pulmonar, a única terapêutica até ao presente associada a um benefício na sobrevivência^{14,15}. Recentemente, a pirfenidona, um fármaco com propriedades antifibróticas e anti-inflamatórias, foi aprovado pela EMEA (*European Medicines Agency*) no tratamento da FPI.

O objetivo deste estudo foi a descrição da apresentação clínica e da evolução dos doentes com FPI observados na consulta de doenças pulmonares difusas (DPD), e a análise de fatores relacionados com a sobrevivência e o tipo de evolução.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4213878>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4213878>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)