

DPIs

100 perguntas em DPI-FP

Avançar



100 perguntas em DPI-FP

Capítulo 3 Anatomopatologia na DPI-FP

LER

Capítulo 1 Definição de DPI-FP

LER



Capítulo 2 Imagen na DPI-FP

LER

Capítulo 4 Fibrose Pulmonar Idiopática

LER

Capítulo 6 Pneumonite de Hipersensibilidade

LER

DPIs



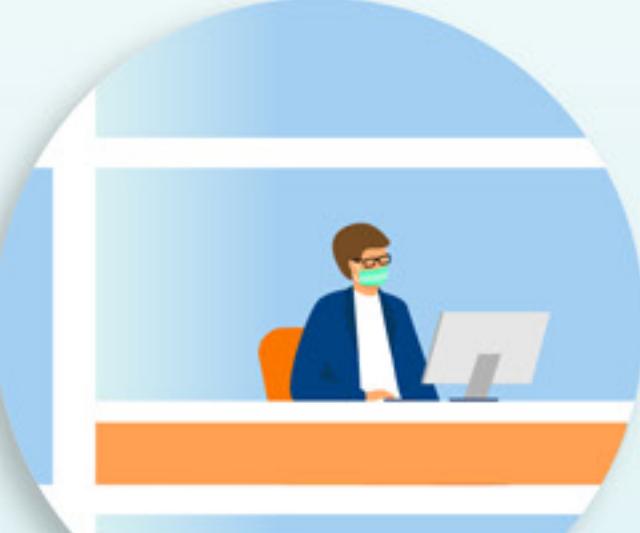
Capítulo 9 Exposição Ocupacional

LER



Capítulo 10 Sarcoidose

LER



Capítulo 8 Pneumonia Intersticial Idiopática Inclassificável

LER

Capítulo 5 Autoimunes

LER



Capítulo 7 Pneumonia Intersticial Não Específica Idiopática

LER



Prefácio



Discussão

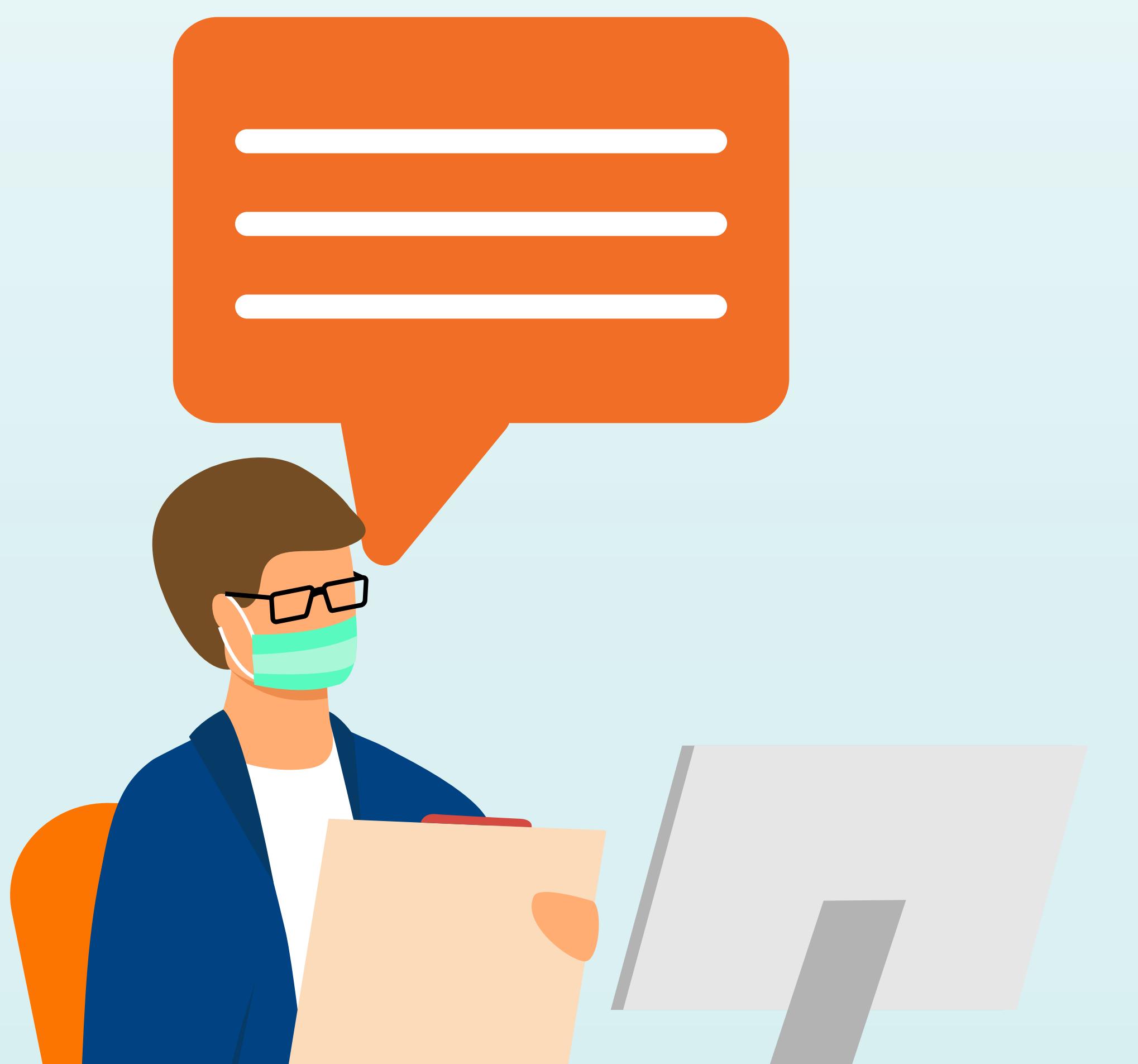
Discussão:

Lumping or splitting?

Dr. Pedro Gonçalo Ferreira

· Pneumologista

Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra



O debate “*lumper-splitter*” é um problema gnosiológico que atravessa diversas áreas do conhecimento e que demarca duas convicções opostas de pensamento. Os “*lumpers*” tendem a desvalorizar as diferenças escolhendo antes enfatizar as semelhanças e descobrir padrões coerentes, adotando uma visão *gestaltista* de um determinado conceito. Por seu lado, os “*splitters*” enfatizam as diferenças, preferindo trabalhar com definições precisas e resistindo a classificações ousadamente simplistas.¹

Nas últimas décadas, o avanço do conhecimento nas doenças pulmonares intersticiais (DPI) tem assentado na busca pelo diagnóstico nosológico preciso (*splitting*), apoiada numa discussão clínico-radio-patológica transdisciplinar e integrativa.² De facto, a discriminação diagnóstica cuidada tem constituído, até aqui, a pedra angular de uma abordagem orientada para uma planificação terapêutica e estimativa prognóstica precisas.

A observação de traços de similitude comportamental, prognóstica e mecanística entre a Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) e outros tipos de DPI fibróticas, por um lado, e o interesse de ver testado nesta mescla de situações o efeito de antifibróticos de provada eficácia na FPI, por outro, trouxeram ao horizonte das DPI o *lumping concept* das doenças fibrosantes progressivas (DPI-FP).³⁻⁵ Nessa linha, estima-se que até um terço dos doentes com DPI evoluam para este fenótipo.^{6,7}

Uma abordagem rígida à gestão das DPI fibróticas, que atenda somente à precisão diagnóstica inicial, pode dificultar o acesso de um número considerável de doentes com trajetória similar a agentes antifibróticos com potencial modificador de doença, bem como dificultar a operacionalização de ensaios terapêuticos robustos em doenças de considerável raridade.

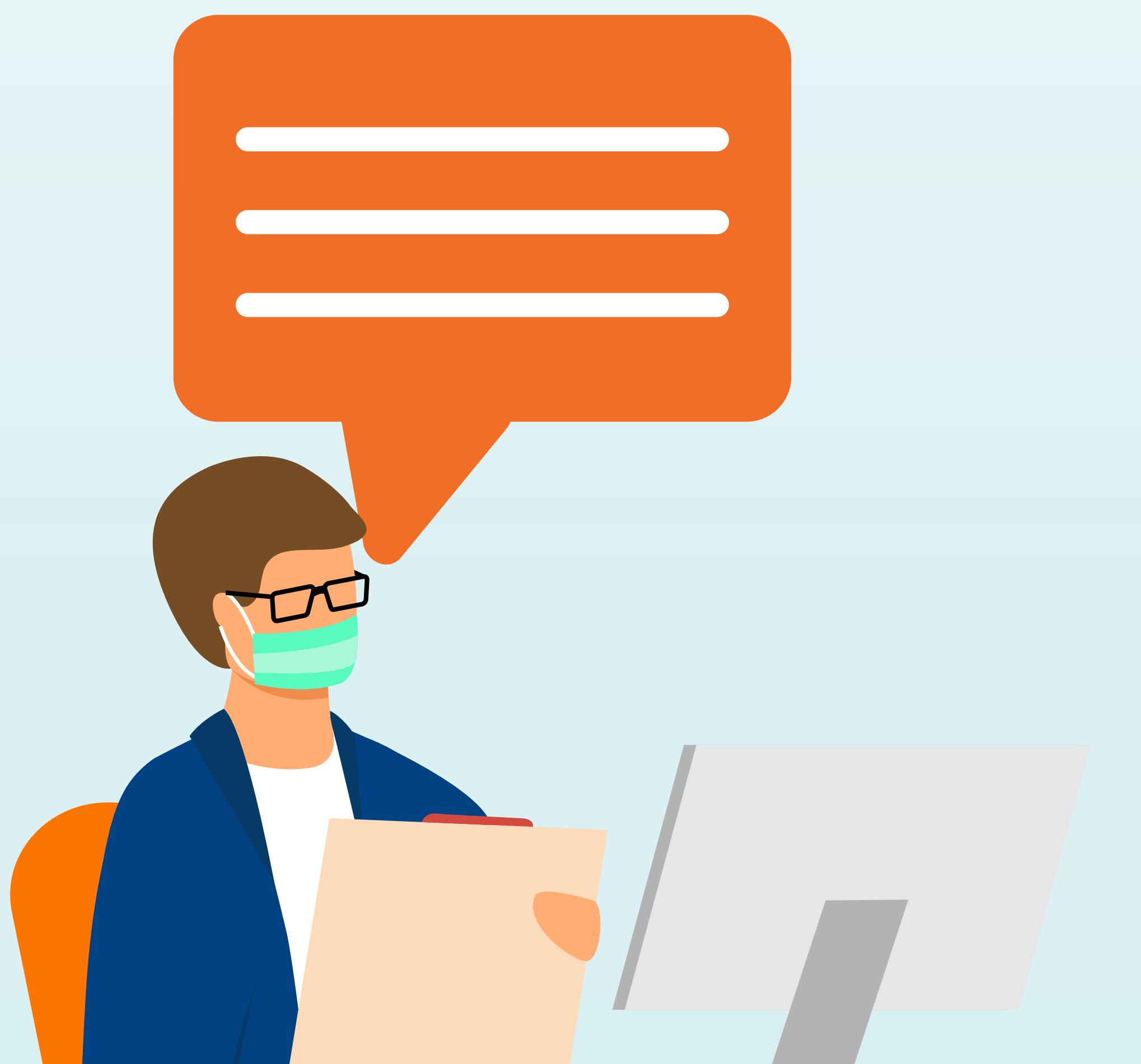
Discussão:

Lumping or splitting?

Dr. Pedro Gonçalo Ferreira

• Pneumologista

Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra



Contrariamente, uma perspectiva exclusivamente pragmática que plasme toda a doença fibrótica no conceito dicotómico “candidata a antifibrótico” / “não candidata a antifibrótico” pode conduzir a um desinvestimento nos esforços por um diagnóstico preciso; pela melhor compreensão patobiológica das doenças; pelo desenvolvimento de biomarcadores nas várias DPI e, até, pela descoberta de novos endótipos e alvos terapêuticos (“medicina de precisão”).⁸

Estas duas abordagens não devem ser mutuamente exclusivas mas sim complementares e parte integrante de um processo onde a distinção de fenótipos clínicos com implicações terapêuticas se deve manter alicerçada na segurança de um diagnóstico etiológico claro.³ De facto, no próprio ensaio INBUILD, a definição de DPI-FP assentou no reconhecimento de progressão em casos com um diagnóstico multidisciplinar prévio e sujeitos a uma primeira linha terapêutica standard de imunomodelação.⁵ Foi, portanto, um ensaio que não negligenciou a existência prévia de um diagnóstico criterioso de base. Este é, aliás, um garante de informação prognóstica, da possibilidade de adotar atempadamente atitudes decisivas na história natural da doença em certos contextos (p. ex: suspensão de um fármaco indutor de pneumotoxicidade, evicção de um抗énio inalatório indutor de pneumonite de hipersensibilidade, suspensão da exposição inalatória a poeiras inorgânicas nas pneumoconioses fibrogénicas, etc.) e um elemento fulcral na seleção do tratamento inicial mais apropriado. Contudo, a partir de um dado momento, o reconhecimento de um fenótipo fibrosante progressivo deve passar a nortear a decisão terapêutica substituindo-se ao diagnóstico nosológico inicial.

Os resultados de ensaios recentes^{5,9,10} vieram reforçar a pertinência de agrupar estes casos sob o fenótipo de DPI-FP e demonstraram, de forma conclusiva, que a fibrose é também susceptível de intervenção lantificadora nesse contexto. Novas evidências apontando para endótipos partilhados entre DPIs-FP de diferentes etiologias vieram reforçar também a base mecanística comum para o agrupamento pragmático destas formas de doença.¹¹

Discussão:

Lumping or splitting?

Dr. Pedro Gonçalo Ferreira

• Pneumologista

Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar e Universitário
de Coimbra



1. Chase, Bob (Autumn 2005). "Upstart Antichrist". *History Workshop J.* 60(60):202–206
2. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(6):733-748
3. Wells AU, Brown KK, Flaherty KR, et al. What's in a name? That which we call FPI, by any other name would act the same. *Eur Respir J.* 2018;51(5).
4. Cottin V, Wollin L, Fischer A, et al. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. *Eur Respir Rev.* 2019;28(151):180100
5. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, et al. Nintedanib in Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *N Engl J Med.* 2019;381(18):1718-1727.
6. Wijsenbeek M, Kreuter M, Olson A, et al. Progressive fibrosing interstitial lung disease: current practice in diagnosis and management. *Curr Med Res Opin.* 2019;35(11):2015-2024.
7. Olson AL, Glifford AH, Inase N, et al. The epidemiology of idiopathic pulmonary fibrosis and interstitial lung diseases at risk of a progressive-fibrosing phenotype. *Eur Respir Rev.* 2018;27(15).pii:18007
8. Chaudhuri N, Leonard C. Beware Weakening the Ivory Tower of MDT Diagnosis in Interstitial Lung Disease. *J Clin Med.* 2019;8:1964
9. Behr J, Neuser P, Prasse A, et al. Exploring efficacy and safety of oral Pirfenidone for progressive, non-IPF lung fibrosis (RELIEF) - a randomized, double-blind, placebo-controlled, parallel group, multi-center, phase II trial. *BMC Pulm Med.* 2017;17(1):122.
10. Maher TM, Corte TJ, Fischer A, et al. Pirfenidone in patients with unclassifiable progressive fibrosing interstitial lung disease: a double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2 trial. *Lancet Respir Med.* 2020;8(2):147-157
11. Hoffman-Vold A-M, Wigert SS, Saggar R, et al. Endotyp-phenotyping may predict treatment response in progressive fibrosing interstitial lung disease. *EBioMedicine.* 2019;50:370-386