A sessão “Novidades clínicas nas pneumonias intersticiais idiopáticas” trouxe como um dos palestrantes o professor Michael Kreuter do Centro de Doenças Pulmonares Intersticiais e Doenças Pulmonares Raras da Universidade de Heidelberg - Alemanha. O Professor Kreuter trouxe dados interessantes da pesquisa internacional que avaliou a perspectiva global na exacerbação aguda da Fibrose Pulmonar idiopática (AE-IPF).

A mais recente definição de exacerbação aguda da Fibrose Pulmonar Idiopática (AE-IPF) é uma deteriorização respiratória aguda, clinicamente significante, caracterizada pela evidência de novas anormalidades alveolares difusas em pacientes com FPI. Essas exacerbações tem uma incidência entre 5 e 20% associada com diminuição da qualidade de vida e marcada progressão da doença. Dados revelam que 50% do indivíduos morrem durante a internação com uma exacerbação e outros dados revelam uma sobrevida média de 3 a 4 meses . Sobre a etiologia da exacerbação temos que em alguns pacientes é idiopática, sem causa aparente para a exacerbação, ainda temos infecções, cirurgias, doença do refluxo gastro esofágico (DRGE) entre outras.

Para o diagnóstico, de acordo com o consenso recente internacional não há evidências fortes para novos procedimentos diagnósticos durante a exacerbação. Quanto ao tratamento, o consenso internacional diz que podemos utilizar corticosteróides porém não foram feitas recomendações específicas quanto a dose e duração, e não há recomendação para introdução de anti fibróticos ou adaptação da dose. Também não são recomendadas medidas preventivas a não ser a manutenção do anti fibrótico já em uso e vacinação.

E olhando por todos esses aspectos, eles suspeitaram que existe uma ampla variabilidade e diferenças no manejo da AE-IPF entre continentes, países e serviços. O objetivo do estudo foi avaliar e entender as diferenças internacionais no manejo. A pesquisa foi desenhada por um painel internacional de experts em FPI e constou de 20 questões a respeito de aspectos gerais, problemas diagnósticos, quais tratamentos utilizados na exacerbação incluindo corticosteróides, quais são utilizados e por quanto tempo, imunomoduladores, antibióticos, etc. Ainda questões sobre local de tratamento, se em unidades de terapia intensiva ou de cuidados paliativos e ainda sobre medidas preventivas. Foram convidados a participar pneumologistas com expertise em FPI e as respostas foram obtidas via surveymonkey no período entre dezembro de 2017 e abril de 2018.

Foram obtidos 509 questionários respondidos de 66 países em 6 continentes. Sendo 5 da África, 115 da Asia, 25 da Austrália, 238 da Europa, 56 da América do Norte, 56 da América do Sul e 19 com localidade não informada. A média do número de

pacientes com FPI sob tratamento foi de 129. A média de AE-IPF vista por ano foi de 18. A maioria dos questionários respondidos (65,88%) vieram de centros especializados em DPI e universidades; 28,01% de pneumologistas que não estão em centros especializados; 0,79% de unidades de terapia intensiva e 5,33% outros locais.

Seguem os slides com os resultados para procedimentos diagnósticos para a exacerbação obtidos com a avaliação dos questionários. Os dados da África foram omitidos pois somente 5 responderam. A tomografia computadorizada de alta resolução foi utilizada na maioria dos centros enquanto o KL-6, um possível biomarcador foi bastante utilizado no Japão e não utilizado na Austrália. Em vermelho estão as maiores diferenças.

Results – Diagnostic procedures for AE-IPF

	Total (n=509) %	Europe (n=238) %	North-America (n=56) %	South-America (n=51) %	Asia (n=115) %	Australia (n=25) %
HRCT	77	67	71	75	91	70
BAL always	6	4	4	6	9	0
BAL if infection suspected	71	69	77	66	64	75
Echo (PH / CAD)	67	65	67	79	62	55
BNP	72	73	76	70	70	71
TNI	50	57	66	45	35	66
D Dimer	65	72	50	66	65	29
KL-6	19	7	4	6	54	0

Differences between continents p = 0.039

Results – Diagnostic procedures for AE-IPF

	Total (n=509) %	Europe (n=238) %	North-America (n=56) %	South-America (n=51) %	Asia (n=115) %	Australia (n=25) %
Sputum sampling	85	86	82	68	91	80
Induced sputum	15	7	16	13	26	10
CMV screening	37	40	25	13	47	25
PjP screening	57	55	52	50	68	60
Influenza screening	74	69	94	76	68	95
RSV screening	42	48	64	34	21	85

Differences between continents: p = 0.027

Segue o slide com resultados interessantes de como nós tratamos as exacerbações:

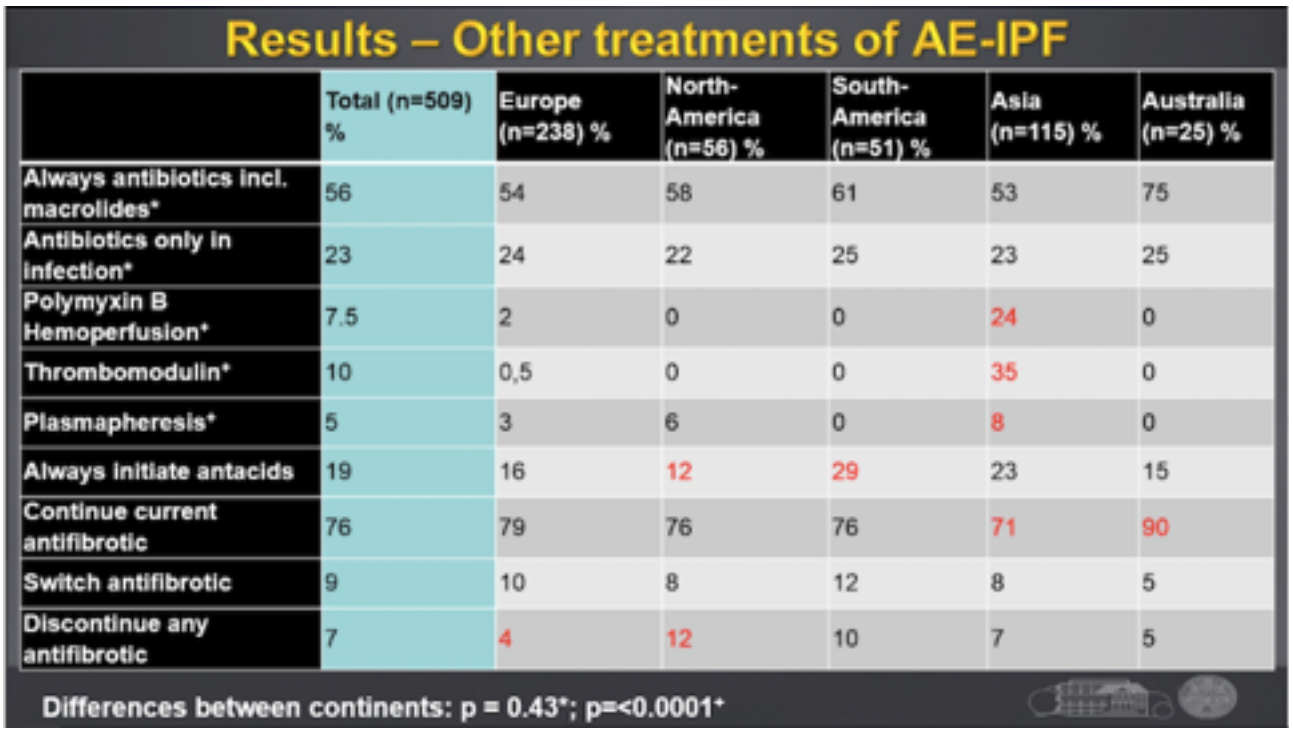
Results – Treatments of AE-IPF

	Total (n=509) %	Europe (n=238) %	North-America (n=56) %	South-America (n=51) %	Asia (n=115) %	Australia (n=25) %
Methylpredni ≥500mg with tapering	62	59	56	67	69	60
Methylpredni ≥500mg pulsed (w/o tapering)	11	17	4	9	7	10
Prednisolon 100 mg	32	25	47	37	28	45
No immunsuppression	4	4	2	0	4	10
CsA	9	1	0	0	30	0
Cyclophosphamide i.v.	18	18	0	9	28	20
Tacrolimus	5	1	2	0	17	0
Rituximab	4	3	10	11	2	0

Differences between continents: p < 0.0001

A principal questão que os pesquisadores estavam interessados foi sobre o tratamento da exacerbação e demostrou que a primeira escolha para a maioria dos respondedores foi utilizar altas doses de metilprednisona, maiores que 500 mg mais que 3 dias.

Continuando com as respostas sobre o tratamento utilizado, foi mostrado mais este slide:

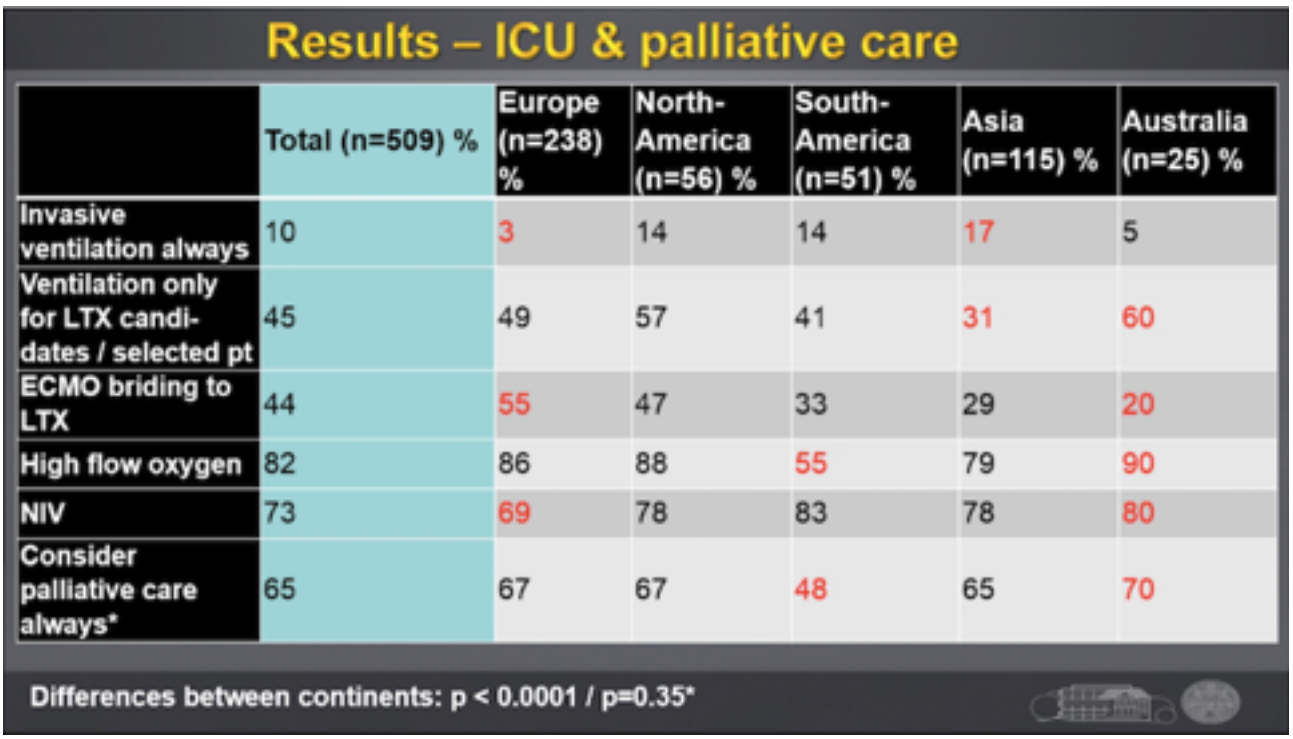


Results – Other treatments of AE-IPF

	Total (n=509) %	Europe (n=238) %	North-America (n=56) %	South-America (n=51) %	Asia (n=115) %	Australia (n=25) %
Always antibiotics incl. macrolides*	56	54	58	61	53	75
Antibiotics only in infection*	23	24	22	25	23	25
Polymyxin B Hemoperfusion*	7.5	2	0	0	24	0
Thrombomodulin*	10	0,5	0	0	35	0
Plasmapheresis*	5	3	6	0	8	0
Always initiate antacids	19	16	12	29	23	15
Continue current antifibrotic	76	79	76	76	71	90
Switch antifibrotic	9	10	8	12	8	5
Discontinue any antifibrotic	7	4	12	10	7	5

Differences between continents: p = 0.43*; p=<0.0001*

Sobre o local de tratamento:



Results – ICU & palliative care

	Total (n=509) %	Europe (n=238) %	North-America (n=56) %	South-America (n=51) %	Asia (n=115) %	Australia (n=25) %
Invasive ventilation always	10	3	14	14	17	5
Ventilation only for LTX candi-dates / selected pt	45	49	57	41	31	60
ECMO briding to LTX	44	55	47	33	29	20
High flow oxygen	82	86	88	55	79	90
NIV	73	69	78	83	78	80
Consider palliative care always*	65	67	67	48	65	70

Differences between continents: p < 0.0001 / p=0.35*

Results – prevention of AE-IPF

	Total (n=509) %	Europe (n=238) %	North-America (n=56) %	South-America (n=51) %	Asia (n=115) %	Australia (n=25) %
Antifibrotics	85	90	86	83	79	80
Vaccination	93	95	94	93	90	85
Antacids	52	45	55	59	52	65
Azithromycin	7	8	0	7	10	5
Low dose steroids<10mg	5	2	0	2	10	0
Excercise / rehab	58	57	57	58	51	65
Surgery: Preventive anesth. measures	70	70	80	69	64	65
Avoidance of any elective surgery	15	19	19	14	14	5

Differences between continents: p = 0.016

Professor Kreuter colocou como conclusões finais:

- Há uma grande heterogeneidade e variabilidade na maioria das condutas na AE-IPF para diagnóstico, tratamento e prevenção.
- esta pesquisa identificou fortes necessidades de projetos de pesquisa translacional e ensaios clínicos em AE-IPFe recomendações internacionais em consensos para o diagnóstico e tratamento da AE-IPF.