

guia de  
informação  
sobre fibrose  
pulmonar



**Pulmonary**<sup>TM</sup>  
**Fibrosis**  
**Foundation**

- 2 sobre fibrose pulmonar
- 10 diagnóstico e opções de tratamento
- 25 estudos clínicos
- 27 como manter sua saúde
- 31 para o cuidador
  
- 35 sobre a fundação
- 38 glossário
- 41 lista de abreviaturas

# sobre este guia

As pessoas que vivem com fibrose pulmonar (FP) e seus familiares geralmente ficam confusos, preocupados e sobrecarregados pela doença e pela falta de informações claras e consistentes sobre o que é a FP. Você pode ter passado por isso. Nem sempre os médicos têm o tempo ou os recursos necessários para explicar os detalhes da doença, ou dar o apoio que as pessoas que vivem com FP precisam.

O objetivo deste guia é ajudar a dar um panorama geral sobre a fibrose pulmonar para pacientes e seus cuidadores, além de ajudar a prestar informações claras e consistentes sobre a FP, para que você possa viver uma vida normal e mais saudável.

Lembre-se que estas informações são uma breve apresentação geral exclusivamente para fins educativos. Ela não pretende substituir o aconselhamento médico. Sempre consulte seus médicos pessoais ou profissionais da saúde se tiver alguma dúvida sobre quadros clínicos específicos.

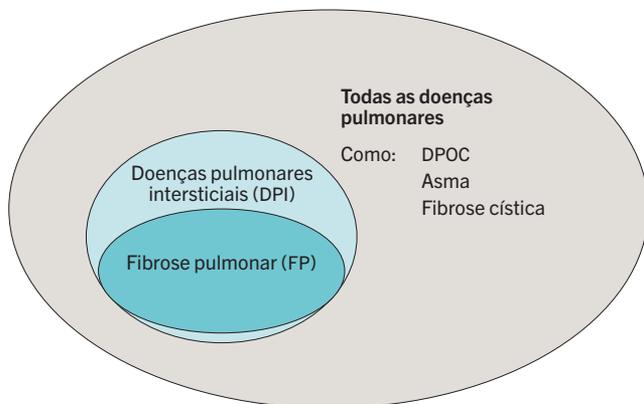
Estamos aqui para ajudar. Contate o **Centro de comunicação com o paciente da PFF** (*Patient Communication Center, PCC*) caso tenha alguma dúvida ou preocupação sobre a FP e os recursos disponíveis enquanto recebe seus cuidados. Entre em contato com nossa equipe pelo telefone **844.TalkPFF** (844.825.5733) ou pelo e-mail **[pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org)**.

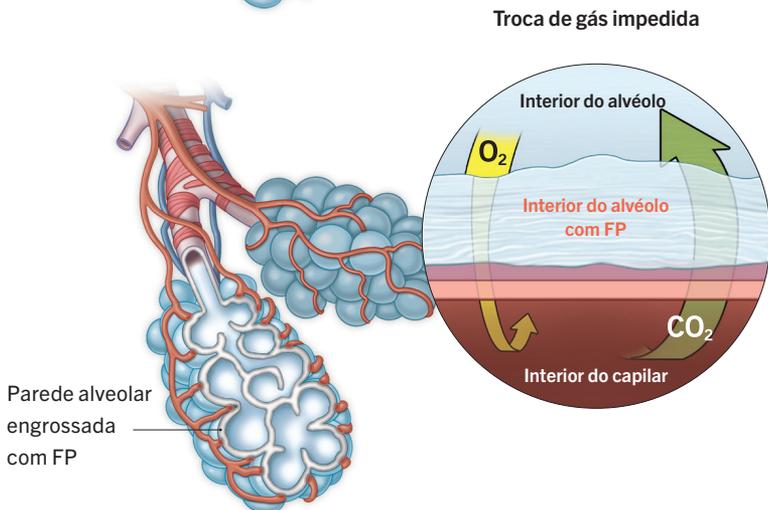
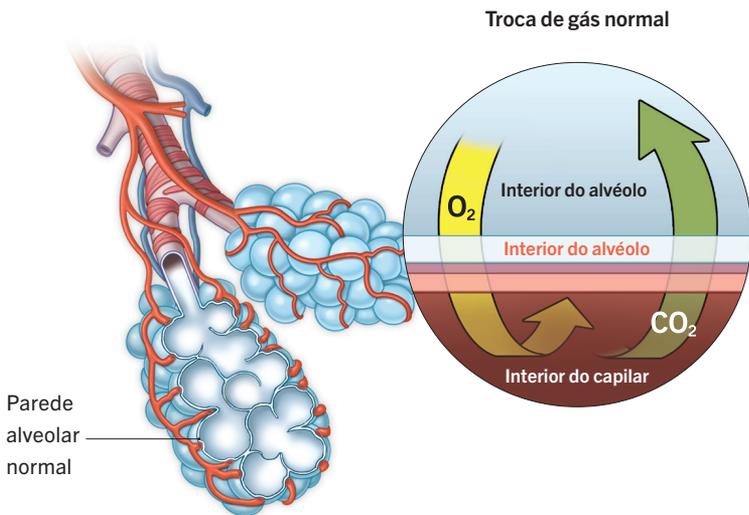
# sobre a fibrose pulmonar

## O que é fibrose pulmonar?

O termo “pulmonar” diz respeito ao pulmão e a palavra “fibrose” significa tecido cicatricial — semelhante às cicatrizes na pele resultantes de ferimento ou cirurgia antigos. Então, em linguagem bem simples, fibrose pulmonar (FP) significa **formação de cicatrizes nos pulmões**. Com o passar do tempo, o tecido cicatricial pode destruir o pulmão normal e dificultar o acesso do oxigênio ao sangue. Baixos níveis de oxigênio (e o próprio tecido cicatricial rígido) podem fazer com que você sinta falta de ar, principalmente ao andar e fazer exercício físico.

A fibrose pulmonar não é só uma doença. Ela é uma família de mais de 200 diferentes doenças pulmonares muito parecidas. A família de doenças pulmonares FP faz parte de um grupo ainda maior de doenças chamadas de **doenças pulmonares intersticiais** (também conhecidas como DPI), que inclui todas as doenças que apresentam inflamação e/ou formação de cicatrizes no pulmão. Algumas doenças pulmonares intersticiais não incluem tecido cicatricial. Quando uma doença pulmonar intersticial inclui tecido cicatricial no pulmão, nós a chamamos de fibrose pulmonar.





Não se sabe ao certo quantas pessoas são afetadas pela FP. Um estudo recente estimou que a fibrose pulmonar idiopática (ou FPI, que é apenas um dos mais de 200 tipos de FP) afeta um em cada 200 adultos com mais de 70 anos nos Estados Unidos—o que se traduz em mais de 200 mil pessoas vivendo com FPI atualmente. Aproximadamente 50 mil novos casos são diagnosticados a cada ano, e 40 mil americanos morrem de FPI todo ano.

## Eu acabei de ser diagnosticado com fibrose pulmonar. O que fazer agora?

Sugerimos que você pense na ideia de uma consulta com um pneumologista com experiência em tratar de pacientes com FP. Uma equipe especializada de peritos em FP ajudará a garantir que você receba um diagnóstico exato e as recomendações de tratamento e controle mais atualizadas. Para ajudar você a encontrar os pneumologistas mais próximos da sua casa e desenvolver o conhecimento necessário sobre os cuidados de pacientes com FP, a Pulmonary Fibrosis Foundation (Fundação de Fibrose Pulmonar) criou a Rede de Centros de Atendimento PFF, que inclui 60 centros médicos em todos os Estados Unidos. Acesse [pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/find-medical-care](https://pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/find-medical-care), para obter uma lista de centros credenciados da rede .

Também recomendamos que você analise a ideia de participar de um grupo de apoio à FP. Conectar-se a outras pessoas que enfrentam a mesma doença pode ajudar você e sua família a não se sentirem tão sós em sua jornada com a fibrose pulmonar. Os grupos de apoio podem complementar o cuidado que você recebe de sua equipe de profissionais de saúde ao dar apoio emocional e educação.

Os grupos de apoio podem ajudar as pessoas que vivem com fibrose pulmonar a

- aprenderem sobre sua doença e os tratamentos disponíveis;
- sentirem-se apoiadas por outras pessoas que passam pela mesma coisa;
- aprenderem a navegar pelo sistema de assistência à saúde com mais eficácia e,
- melhorarem suas capacidades de enfrentamento, entre outras coisas.

Você pode obter mais informações e encontrar um grupo local de apoio à FP em [pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/support-groups](https://pulmonaryfibrosis.org/life-with-pf/support-groups).

Entre em contato com o Centro de Comunicação com o Paciente (*Patient Communication Center*, PCC) da PFF ligando para 844.TalkPFF (844.825.5733) ou pelo e-mail [pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org) caso tenha alguma dúvida ou preocupação ou para entrar em contato com seus recursos locais.

## O que causa a fibrose pulmonar?

Pode ser difícil para os médicos descobrirem o que causa a FP. Às vezes eles conseguem identificar uma ou mais causas da sua doença, que são discutidas aqui. A FP de causa desconhecida é chamada “idiopática” e discutida na página 8.

Existem cinco categorias principais de causas identificáveis de fibrose pulmonar: induzida por medicamento, induzida por radiação, ambiental, autoimune e ocupacional. Nos Estados Unidos, as causas ambiental e autoimune são os tipos mais comuns de FP de causa conhecida. Esta tabela mostra algumas das dicas que os médicos usam para identificar essas causas conhecidas de FP.

TIPO DE FIBROSE PULMONAR	DICAS QUE OS MÉDICOS USAM
Induzida por medicamento	Uso anterior ou atual de amiodarona, nitrofurantoína, quimioterapia, metotrexato ou outros medicamentos que sabemos que afetam os pulmões
Induzida por radiação	Tratamento anterior ou atual de radiação para o tórax
Ambiental (chamada de pneumonite de hipersensibilidade)	Exposição a mofo, animais ou outros desencadeadores
Autoimune (chamada de doença do tecido conjuntivo)	Inflamação de articulação, mudanças na pele (principalmente nos dedos e na face), olhos ou boca secos, exames de sangue com resultados anormais
Ocupacional (chamada de pneumoconiose)	Exposição anterior ou atual a poeiras, fibras, fumos ou vapores que possam causar FP (como amianto, carvão, sílica e outros)
Idiopático	Quando nenhuma causa pode ser identificada (na página 8)

Alguns **MEDICAMENTOS** podem causar FP. Os medicamentos usados para tratar câncer (quimioterapia), medicamentos usados para tratar batimentos cardíacos anormais (como amiodarona), medicamentos usados para tratar quadros inflamatórios (como metotrexato) e um antibiótico usado para tratar infecções do trato urinário (nitrofurantoína) são alguns dos medicamentos mais conhecidos que podem causar dano, inflamação e formação de cicatrizes nos pulmões. Em alguns casos, vários outros medicamentos foram considerados causas de FP.

A **RADIAÇÃO** para o tórax para linfoma; doença de Hodgkin ou câncer de mama, pulmão e outros cânceres podem danificar o pulmão e causar fibrose.

Normalmente as **CAUSAS AMBIENTAIS DE PF** são chamadas de pneumonite de hipersensibilidade (PH) ou pneumonite de hipersensibilidade crônica. A PH ocorre quando os pulmões reagem com inflamação e formação de cicatrizes depois de aspirar esporos de fungo, bactérias, proteínas animais (principalmente de pássaros no recinto ou engaiolados) ou outros desencadeadores conhecidos. Não se sabe por que algumas pessoas são tão suscetíveis a desenvolver PH e outras não.

As **DOENÇAS AUTOIMUNES** também são chamadas de doenças do tecido conjuntivo, doenças vasculares do colágeno ou doenças reumatológicas. “Auto” significa si mesmo e “imune” se refere ao seu sistema imunológico. Então, se estiver com alguma doença autoimune afetando seus pulmões, isso significa que o sistema imunológico do seu organismo está atacando seus pulmões. Entre os exemplos de doenças autoimunes que podem causar FP podemos citar:

- artrite reumatoide;
- escleroderma (também conhecido como esclerose sistêmica);
- síndrome de Sjögren e
- polimiosite, dermatomiosite e síndrome antissintetase.

**AS CAUSAS OCUPACIONAIS DE FP**, também conhecidas como pneumoconioses, podem se desenvolver depois de uma exposição significativa a diversas poeiras inorgânicas, inclusive amianto, sílica, poeira de carvão, berílio e poeiras de metais pesados.

## Existem formas genéticas ou hereditárias de fibrose pulmonar?

Sim, mas na maioria dos casos não são tão diretas quanto olhos azuis ou cabelos ruivos hereditários. Existem três situações diferentes:

**1) Os genes que herdei dos meus pais contribuíram para a FP, mesmo que eu seja a única pessoa com FP na minha família?** Sim. O risco de desenvolver a maioria das doenças humanas é influenciado por genes que você herdou de seus pais. Já foram identificados vários genes que parecem aumentar o risco de desenvolver FP quando se herda uma forma anormal do gene. Não há diretrizes médicas oficiais sobre se devem ser feitos testes genéticos se você tiver FP, apesar de que, em alguns casos, seu médico possa querer testar você em relação a uma ou mais formas anormais destes genes.

**2) A FP pode ser um mal de família?** Sim. De 3% a 20% das pessoas com FP têm outro familiar com FP. Porém, isso não significa que até 20% de seus familiares desenvolverão FP. Na maioria dos casos, a chance de um dos seus familiares desenvolver FP é muito baixa. Recomendamos que você converse com seu médico ou com um conselheiro genético sobre as chances de um dos seus familiares desenvolver FP. Em certos pacientes e familiares, o teste genético pode ser apropriado. Informações adicionais são fornecidas na Declaração de posição da PFF sobre testes genéticos em fibrose pulmonar (*Genetic Testing in Pulmonary Fibrosis PFF Position Statement*) em [bit.ly/familialpf](http://bit.ly/familialpf).

**3) Existem tipos específicos de FP onde toda a doença se deve a um gene?** Sim. Existem algumas formas genéticas raras de FP que podem afetar tanto crianças quanto adultos, quando um único gene é herdado de uma forma anormal (geralmente do pai e da mãe). A síndrome de Hermansky-Pudlak é um exemplo de uma forma genética de FP que precisa de anomalias em um único gene. As pessoas que vivem com a síndrome de Hermansky-Pudlak geralmente também têm pigmentação da pele muito clara (devido aos baixos níveis de melanina na pele) e problemas de hemorragia (devido ao mau funcionamento das plaquetas no sangue). A disqueratose congênita é outro exemplo de uma forma genética de FP que pode ser acompanhada de pouco crescimento das unhas da mão, mudanças na pigmentação da pele, maior risco de desenvolver problemas na medula espinhal e outros quadros clínicos.

## Meu médico disse que minha doença era “idiopática”. O que isso significa?

Mesmo após uma extensa avaliação, às vezes os médicos dizem a seus pacientes “não sabemos por que você tem isso”. Geralmente, a palavra “idiopática” é usada para se referir a qualquer doença de causa desconhecida.

Um tipo de doença pulmonar idiopática da qual você talvez já tenha ouvido falar é a **fibrose pulmonar idiopática (FPI)** mas, na verdade, existem muitas outras formas de DPI que são idiopáticas.

A maioria das pessoas acha essas DPIs idiopáticas e suas abreviaturas confusas, e o número de tipos de DPIs idiopáticas é grande demais para discutir neste folheto. Aqui vão alguns dos nomes e abreviaturas que você pode se deparar:

Doença	Abreviatura
Fibrose pulmonar idiopática	FPI
Pneumonia intersticial não específica idiopática	PINE idiopática
DPI associada à bronquiolite respiratória	DPI-BR
Pneumonia intersticial descamativa	PID
Pneumonia em organização criptogênica	POC ou BOOP
Sarcoïdose	Sarcoïde

A **FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)** é uma doença de formação de cicatrizes dos pulmões sem causa conhecida. Para fazer um diagnóstico de FPI, o seu médico traçará um histórico detalhado para tentar identificar potenciais exposições ou outras doenças que possam levar à formação de cicatrizes no pulmão. Se for encontrada uma causa plausível, então você não tem FPI. O padrão de formação de cicatrizes da FPI é tecnicamente chamado de pneumonia intersticial usual (PIU). O seu médico usará raios-X detalhados de seus pulmões, chamados de tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) e, às vezes, uma biópsia pulmonar para encontrar este padrão. Para ter um diagnóstico de FPI, o seu médico não pode encontrar uma causa e a presença de um padrão de PIU na TCAR ou na amostra cirúrgica de biópsia do pulmão. Os medicamentos que podem ser usados para tratar a FPI são discutidos nas páginas 13 a 16.

Apesar de a FPI ainda ser considerada uma doença de causa desconhecida, conhecemos alguns fatores que aumentam o risco de contrair FPI, inclusive o envelhecimento (a FPI é rara antes dos 50 anos), tabagismo e ter certas predisposições genéticas (veja a página 7).

**“Se eu tivesse dito ‘estou com falta de ar e não deveria estar’, talvez eu fosse diagnosticado mais rapidamente”.**

PACIENTE VIVENDO COM FP

# diagnóstico e opções de tratamento

## Como os médicos reconhecem e diagnosticam a fibrose pulmonar?

A FP tem três consequências. Os médicos usam essas consequências para reconhecer que alguém tem FP.

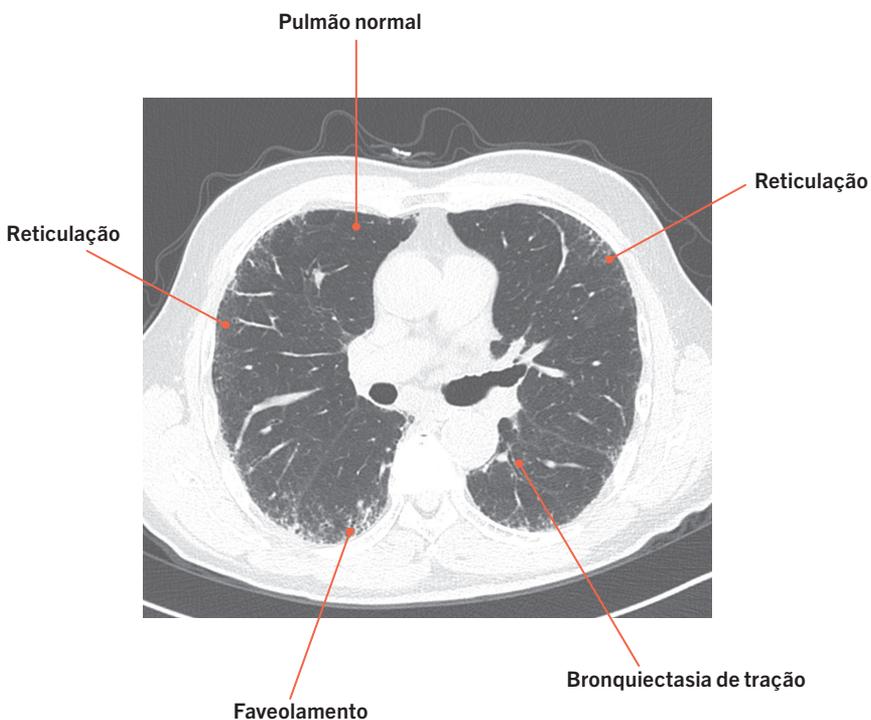
- **PULMÕES RÍGIDOS** — Tecido cicatricial e inflamações deixam os pulmões rígidos. Os pulmões rígidos têm dificuldade de se estender, então os músculos respiratórios precisam trabalhar mais só para levar o ar para dentro toda vez que a pessoa respira. Seu cérebro percebe esse trabalho a mais e informa que há um problema, desencadeando uma sensação de **falta de ar** (ou sem “fôlego”) enquanto você faz esforço. Além disso, os pulmões rígidos seguram menos ar (eles se encolhem um pouco). Os médicos aproveitam este “encolhimento” para diagnosticar e acompanhar a doença, usando testes de respiração (**chamados de Provas de Função Pulmonar**) que medem quanto ar seus pulmões conseguem segurar. Quanto mais tecido cicatricial seus pulmões tiverem, menos ar eles conseguirão segurar.
- **BAIXOS NÍVEIS DE OXIGÊNIO NO SANGUE** — Os tecidos cicatriciais bloqueiam a passagem do oxigênio de dentro dos alvéolos para sua corrente sanguínea. Para muitas pessoas que vivem com FP, os níveis de oxigênio não só reduzem durante o descanso, mas caem bastante durante o esforço. O cérebro pode perceber esses baixos níveis de oxigênio, desencadeando a **falta de ar**. Os médicos **verificarão seus níveis de oxigênio para ver se eles caem depois de andar**, um sinal da possível presença de FP. Os médicos costumam **receitar para as pessoas com FP o uso de oxigênio** por meio de uma cânula nasal ou máscara facial durante o esforço e sono. À medida que a FP avança, pode ser necessário o uso do oxigênio 24 horas por dia.

- **“CREPITAÇÕES”** — O seu médico pode ter dito a você que ouviu **“crepitações”** em seus pulmões. As crepitações (também chamadas de “estertores”) parecem com o som de quando abrimos um velcro. Elas podem ser ouvidas em muitas doenças pulmonares, porque qualquer tipo de problema que afeta os alvéolos (como FP, pneumonia ou um acúmulo de líquido nos pulmões resultante de insuficiência cardíaca) pode causar crepitações. Algumas pessoas com FP não têm crepitações, mas a maioria tem.

Depois que o seu médico reconhecer que você pode ter FP, o próximo passo é tentar diagnosticar o tipo específico de FP que você tem — existem mais de 200 tipos diferentes. Normalmente os médicos começam fazendo muitas perguntas, realizando um exame físico minucioso e solicitando vários exames de sangue. Consulte **O que causa fibrose pulmonar?** na página 5 para obter mais informações.

Um médico também usará um tipo especial de raios-X do tórax, chamado de tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR), para que possa ver como está seu tecido pulmonar. As TCARs dão uma visão de perto dos pulmões, com mais detalhes do que os exames de TC rotineiros (também conhecidos como exames de TAC). O tecido pulmonar saudável parece quase preto em um exame de TC. **Tanto o tecido cicatricial quanto a inflamação aparecem em cinza ou branco.** Em um exame de TC, muitas formas de FP parecem similares para olhos não treinados (consulte a página 12), mas achados sutis nos exames de TCAR são cruciais quando tentamos identificar qual tipo de FP você tem. Um protocolo de TCAR recomendado por especialistas em FP e pela PFF está disponível no site da PFF.

Às vezes, mesmo depois de todos os exames serem feitos, o médico pode ainda não ter a uma resposta e precisará realizar uma biópsia do pulmão, para descobrir qual dos 200 tipos diferentes de FP você tem. Quando indicada, a biópsia do pulmão pode ajudar você e o seu médico a decidirem quais tratamentos seriam úteis.



No exame de TC, são obtidos pedaços do pulmão a partir do pescoço até o estômago, parecido com fatiar um pão. Normalmente o ar é preto, como observado no ar acima do tórax e na maior parte do pulmão nos pacientes normais. No caso de anomalias como inflamação ou fibrose no pulmão, diferentes graus de opacidades brancas são observados no pulmão com mudanças estruturais, como faveolamento ou bronquiectasia de tração.

**Reticulação** – linhas adicionais no pulmão

**Favo de mel** – pulmão fibrótico distorcido, em estágio final

**Vidro moído** – anomalia não específica que pode refletir inflamação, fibrose, hemorragia, líquido no pulmão.

## Quais tipos de tratamento existem para a fibrose pulmonar?

Os médicos têm diversas formas de tratar a FP, inclusive o uso de medicamentos, oxigenoterapia, tratamentos não médicos (como exercício) e até mesmo o transplante de pulmão.

As informações a seguir são apenas um panorama geral de alguns tratamentos que os médicos oferecem aos pacientes com FP. **Estas informações não são uma orientação médica.** Alguns desses tratamentos podem ser os certos para algumas pessoas, mas nenhum tratamento é certo para todo mundo. Você deve conversar com o seu médico antes de iniciar, mudar ou parar qualquer tratamento médico. Você também pode saber mais entrando em contato com o Centro de Comunicação com o Paciente (PCC) da PFF pelo telefone 844.TalkPFF (844.825.5733) ou pelo e-mail [pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org).

### 1. OXIGENOTERAPIA

O oxigênio é receitado quando seus níveis caem abaixo de 88%. O seu médico poderá decidir medir seu nível de oxigênio em diferentes circunstâncias: em repouso, ao caminhar pelo corredor ou em uma esteira e durante o sono. Se seus níveis de oxigênio caírem abaixo de 88%, o seu médico poderá receitar oxigênio para evitar que seu nível de oxigênio caia ainda mais. Muitas pessoas relatam ter menos falta de ar e fadiga, e conseguem viver um estilo de vida mais ativo quando usam o oxigênio.

Precisar usar oxigênio pode ser frustrante, incômodo e, para muitos, constrangedor. Recomendamos que você converse francamente com seus médicos sobre suas preocupações. Muitas pessoas acham difícil se ajustar ao uso do oxigênio, principalmente fora de casa. Com o passar do tempo, a maioria das pessoas descobre que os benefícios de usar o oxigênio são muito maiores do que os inconvenientes. Muito concretamente, usar o oxigênio para respirar não é diferente de usar óculos para ver ou uma bengala para andar — é só a opinião dos outros que parece fazer o oxigênio diferente dos outros dispositivos médicos.

Ao contrário do que as pessoas podem achar quando o virem com o oxigênio, você está fazendo algo importante para sua saúde. As pessoas que vivem com FP podem correr de leve, se exercitar e praticar esportes (com a permissão do médico) enquanto usam o oxigênio. Usar o oxigênio é um sinal de força e não de fraqueza. Mais informações sobre o uso e equipamentos de oxigênio suplementar estão disponíveis no Folheto de noções básicas sobre oxigênio da PFF ([PFF Oxygen Basics Booklet](#)), disponível no site da PFF ou no Centro de Comunicação com o Paciente da PFF.

## 2. REABILITAÇÃO PULMONAR

A reabilitação pulmonar inclui treinamento de exercício; exercícios de respiração; controle de ansiedade, estresse e depressão; aconselhamento nutricional; educação, entre outros. O objetivo da reabilitação pulmonar é restaurar sua capacidade de funcionar sem falta de ar extrema e **permitir que você se exercite com segurança**. Ela melhora tanto a capacidade de exercícios quanto a qualidade de vida relacionada à saúde para muitas pessoas que vivem com FP. Esses programas oferecem uma grande variedade de serviços e podem ser no hospital, ambulatoriais ou domiciliares/comunitários. Embora os programas de reabilitação pulmonar variem, eles podem incluir uma equipe multidisciplinar de enfermeiros, fisioterapeutas respiratórios, fisioterapeutas, assistentes sociais, dietistas, além de outros.

## 3. TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

O tratamento medicamentoso para FP geralmente é específico para um determinado tipo de FP que o paciente tem. Em outras palavras, o tratamento para uma doença talvez não seja o certo para outra. É importante conversar sobre o tratamento medicamentoso com seu médico, em relação a seu tipo de FP. Listamos a seguir alguns tratamentos comuns (mas nem todos os tratamentos possíveis).

**Nintedanibe (Ofev®):** Nintedanibe é um medicamento antifibrótico aprovado nos Estados Unidos para tratar a FPI, DPI associada à esclerodermia (DPI-ES) e doenças pulmonares intersticiais (DPIs) crônicas nas quais a fibrose continua a progredir. Em estudos clínicos, o nintedanibe demonstrou retardar o declínio da função pulmonar na DPI-ES, na DPI com fibrose progressiva e na FPI leve a moderada. É tomado via oral, duas vezes ao dia. Para mais informações, acesse [ofev.com](http://ofev.com).

**Pirfenidona (Esbriet®, Pirfenex®, Pirespa®):** Pirfenidona é um medicamento antifibrótico e anti-inflamatório aprovado para tratar FPI nos EUA, Europa, Canadá e Ásia. Nos estudos clínicos, a pirfenidona mostrou que retarda a progressão de FPI média a moderada. É tomada via oral, três vezes ao dia. Para mais informações, acesse [esbriet.com](http://esbriet.com).

**Corticosteroides (prednisona):** A prednisona é usada para tratar e evitar a inflamação, enfraquecendo o sistema imunológico. Embora a prednisona não costume ser usada para tratar FPI, às vezes é usada para tratar a inflamação nos pulmões de pessoas que vivem com outras formas de FP. Como a prednisona suprime o sistema imunológico, ela pode aumentar a frequência e gravidade das infecções. A prednisona também tem vários outros efeitos colaterais.

**Micofenolato de mofetila/ácido micofenólico (CellCept®):** Semelhante à prednisona, o micofenolato de mofetila (MMF) também pode tratar e prevenir inflamação, pela supressão do sistema imunológico. O MMF às vezes é usado em combinação com a prednisona, mas também é usado isoladamente. O MMF não é indicado para o tratamento de FPI, mas, assim como a prednisona, pode ser usado para pessoas que vivem com outras formas de FP. Alguns possíveis efeitos colaterais incluem infecções, diarreia e hemograma baixo. As mulheres grávidas não devem tomar MMF e as mulheres em idade fértil devem usar contracepção enquanto tomarem o MMF.

**Azatioprina (Imuran®):** A azatioprina é usada para suprimir o sistema imunológico, igual ao MMF. Alguns possíveis efeitos colaterais incluem infecções, hemograma baixo e problemas hepáticos e pancreáticos.

Muitas outras terapias anti-inflamatórias, como metotrexato, ciclofosfamida, ciclosporina, rapamicina (sirolimus) e tacrolimo têm sido usadas para tratar diferentes formas de doença pulmonar intersticial. Como mencionado anteriormente, o tratamento com esses agentes geralmente é específico para determinadas doenças ou formas de DPI e FP.

#### 4. TRANSPLANTE DE PULMÃO

O transplante de pulmão é discutido na página 18.

#### 5. CONTROLE DOS SINTOMAS

A falta de ar e a tosse são os principais sintomas apresentados pelas pessoas que vivem com FP. Os pacientes também podem sentir fadiga, ansiedade e depressão. Converse com seu médico sobre esses sintomas — existem tratamentos que podem ajudar.

##### **Evitando a falta de ar**

- O seu médico pode recomendar que você use oxigênio suficiente para manter seu nível de oxigênio acima de 90% durante o esforço, já que as baixas concentrações de oxigênio são uma causa comum de falta de ar nos pacientes com FP. A falta de ar também pode ocorrer na ausência de baixas concentrações de oxigênio.
- A reabilitação pulmonar pode ajudar você a ficar em forma e aprender estratégias para minimizar a falta de ar.
- Quando a FP está avançada, às vezes os médicos tratam a falta de ar grave com medicamentos como morfina. O cuidado paliativo é discutido em mais detalhes abaixo.

## Evitando a tosse

- A tosse tem várias causas, além da FP. Converse com seu médico para ver se o gotejamento pós-nasal ou azia (refluxo gastroesofágico ou DRGE) podem estar contribuindo para a sua tosse.
- Baixos níveis de oxigênio podem desencadear a tosse em algumas pessoas.
- Converse com seu médico para verificar se há outros tratamentos que possam ajudar sua tosse.

## Cuidado paliativo

O cuidado paliativo, também conhecido como cuidado de suporte, é o tratamento médico que visa aliviar e prevenir sintomas que são incômodos ou estressantes. O cuidado paliativo também ajuda você a cumprir com o plano de cuidados, que permite que você e seu ente querido decidam seus objetivos de cuidado à medida que sua doença progride. É importante entender que você também pode receber simultaneamente “terapia curativa”. A terapia curativa diz respeito à participação em estudos clínicos, ser avaliado para transplante de pulmão e considerar novos medicamentos. Ele é diferente dos cuidados clínicos para pacientes terminais, em que o tratamento é administrado nos últimos meses de vida (discutido na página 30).

O medicamento paliativo geralmente é administrado em uma abordagem em equipe, envolvendo médicos, farmacêuticos, enfermeiros, líderes religiosos, assistentes sociais, psicólogos e outros profissionais da saúde que trabalham com você. Os profissionais de cuidado paliativo analisam fatores físicos, psicossociais e espirituais em sua abordagem de tratamento. O cuidado paliativo é adequado para qualquer pessoa que apresente os sintomas da doença.



Adaptado de National Consensus Project for Quality Palliative Care, 2004.

Diretrizes de prática clínica para cuidado paliativo de qualidade

## O transplante de pulmão é uma opção para fibrose pulmonar?

Sim. O transplante de pulmão é a substituição de um pulmão, ou dos dois pulmões, por um novo pulmão (ou pulmões) de um doador. Em 2019, cerca de 2.714 pessoas foram submetidas ao transplante de pulmão nos Estados Unidos, e mais ou menos 35% dessas pessoas tinham FPI.

O transplante de pulmão é uma terapia importante para alguns pacientes com FP, mas com apenas 1.000 pulmões disponíveis ao ano para as pessoas com FP, a maioria das pessoas que vivem com essa doença nunca receberá um transplante.

Os centros de transplante têm critérios rígidos para os candidatos. O processo de avaliação e o tempo de espera podem chegar a meses, até mesmo anos em alguns casos. Assim, o encaminhamento precoce para um centro de transplante de pulmão é vital. A primeira visita geralmente é só uma consulta médica normal com um médico e enfermeiro, ou técnico em enfermagem. Nesse momento, a equipe de transplante pode decidir solicitar exames detalhados, que podem incluir tomografia computadorizada, cateterismos do coração, testes de esforço, assim como visitas a outros membros da equipe de transplante. Converse com seu médico sobre a conveniência de um transplante de pulmão para você.

Depois de colocadas na lista de espera, cerca de metade das pessoas recebe o transplante de pulmão em dois meses (em 2019). No entanto, diversos fatores podem influenciar o tempo de espera do transplante.

- Como a disponibilidade de doadores varia no país e cada centro de transplante tem diferentes critérios para os tipos de doadores que acham aceitáveis, o tempo de espera pode variar entre os centros de transplante. Não deixe de perguntar à equipe de transplante qual é o tempo médio de espera.
- As pessoas que precisam de substituição dos dois pulmões (chamado de transplante de pulmão “duplo” ou “bilateral”), geralmente esperam mais do que as que podem receber um transplante de pulmão “único”.
- As crianças e os adultos mais baixos geralmente esperam mais por um transplante do que as pessoas mais altas.

- Quando você é colocado em uma lista de espera, recebe uma “pontuação de prioridade”, chamada de escore de alocação de pulmão (lung allocation score, LAS). Esse escore varia de 0 a 100, onde as pontuações mais altas indicam uma colocação mais alta na lista de espera. Para a maioria das pessoas o LAS varia de 35 a 50. Em média, à medida que a pessoa fica mais doente o LAS fica mais alto e elas sobem na lista de espera. Muitos fatores entram no cálculo do LAS. Veja o link abaixo para a “calculadora de LAS”, onde você pode estimar seu LAS.

Depois da recuperação da cirurgia de transplante, muitas pessoas se sentem muito melhor do que antes do transplante. A maioria das pessoas não tem falta de ar, não tem tosse e não precisa de oxigênio suplementar.

Também existem muitos riscos depois do transplante de pulmão, inclusive infecções, rejeição e efeitos colaterais da medicação. Embora mais de uma entre quatro pessoas vivam mais de 10 anos depois do transplante, cerca de uma em cada 10 não sobrevive ao primeiro ano. Esses riscos “médios” não se aplicam a todos. Converse com seus médicos sobre seus riscos. Algumas pessoas têm riscos muito mais baixos ou muito mais altos.

Aqui vão alguns links para sites de transplante que podem ser úteis:

#### **Calculadora de LAS**

<https://optn.transplant.hrsa.gov/resources/allocation-calculators/las-calculator/>

#### **Relatórios específicos de programa para cada centro de transplante**

<srtr.org/reports-tools/program-specific-reports/>

#### **Organ Procurement and Transplantation Network (OPTN/UNOS)**

<https://optn.transplant.hrsa.gov/>

Entre em contato com o Centro de Comunicação com o Paciente da PFF (PCC) pelo telefone 844.TalkPFF (844.825.5733) ou pelo e-mail [pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org) para obter ajuda para navegar nesses relatórios.

## Como o médico vai monitorar minha FP?

Cada médico tem uma estratégia diferente para monitorar sua FP. Geralmente os médicos usam uma combinação dos itens abaixo para determinar se sua doença está estável ou mudando:

### 1. SINTOMAS

Um dos sinais mais importante que algo mudou em seus pulmões é uma mudança na quantidade de falta de ar que você sente ao fazer esforço. Uma tosse nova ou piorada também pode ser um sinal que alguma coisa mudou nos pulmões. Se você sentir um desses problemas, seu médico primeiro tentará definir se seus sintomas são devidos à progressão (novo tecido cicatricial nos pulmões) ou a outra coisa (uma infecção, um coágulo sanguíneo, um problema cardíaco, etc.).

### 2. TESTES DE FUNÇÃO PULMONAR (TFPs)

Os médicos solicitam rotineiramente um ou mais dos seguintes testes de função pulmonar para monitorar sua FP:

- Espirometria (es-pi-ro-me-TRI-a)
- Medida de volume pulmonar
- Capacidade de difusão (DLCO)

		Ref	Pre med.	Pre % Ref
<b>Espirometria</b>				
CVF	Litros	3,45	1,64	48
FEV1	Litros	2,74	1,40	51
FEV1/CVF	%	79	86	
FEF25-75%	L/seg	2,69	2,23	83
FEF25%	L/seg	5,64	4,08	72
FEF50%	L/seg	3,61	5,25	145
FEF75%	L/seg	1,32	0,64	48
PFE	L/seg	6,09	5,25	86
VVM	L/min	95		
TFP	L/seg	4,17	2,46	59
FIF50%	L/seg	3,73	2,23	60
TEF100%	Seg		7,21	
<b>Volumes pulmonares</b>				
CV	Litros	3,45	1,64	48
CPT	Litros	5,37	2,55	47
VR	Litros	2,01	0,91	45
VR/CPT	%	38	36	
CRF PL	Litros	3,04		
CRF N2	Litros	3,04	1,11	37
CRF He	Litros	3,04		
Vgt	Litros			
<b>Difusão</b>				
DLCO	mL/mmHg/min	26,6	5,9	22
DL Aj	mL/mmHg/min	26,6	5,9	22
VA	Litros		2,32	
DLCO/VA	mLmHg/min/L	5,18	2,55	49
CVI	Litros		1,63	

#### Relatório de teste de função pulmonar (TFP)

Consulte as páginas a seguir (22 e 23) para ver um gráfico ampliado e comentado sobre esta miniatura de relatório do teste.

A **espirometria** é realizada inspirando profundamente e depois expirando com a maior força e rapidez que você conseguir, por meio de um bocal conectado a uma máquina. A espirometria mede quanto ar você consegue expelir (chamado de capacidade vital forçada ou CVF) e com que rapidez o ar sai. Para a maioria das pessoas com FP, o monitoramento da CVF pode informar ao médico se sua doença está estável ou em progressão, e se sua doença é leve, moderada ou grave. É mais fácil acompanhar sua CVF expressa como um percentual do normal. O normal é entre 80% e 100% do valor previsto (que se baseia em sua idade, gênero sexual, altura e etnia). Quanto mais tecidos cicatriciais se desenvolvem nos seus pulmões, menor a sua CVF.

As **medidas de volume pulmonar** podem dizer quanto ar seus pulmões podem segurar. Assim como a CVF, os resultados são expressos como um percentual do normal. O resultado que geralmente é monitorado é chamado de capacidade pulmonar total (CPT). O normal é entre 80% e 100% do valor previsto para a idade, gênero sexual, altura e etnia e diminui à medida que mais tecidos cicatriciais se desenvolvem nos pulmões. Este teste não é realizado com a mesma frequência que a espirometria, porque é mais caro e leva mais tempo, além de fornecer informações semelhantes à da espirometria.

A **capacidade de difusão (DLCO)** mede a facilidade dos gases (como o oxigênio) passarem de seus pulmões para sua corrente sanguínea. O tecido cicatricial torna a transferência do oxigênio menos eficiente. Assim como a CVF e a CPT, a DLCO é expressa como um percentual do valor normal e diminui à medida que mais tecido cicatricial se desenvolve nos pulmões. Não se surpreenda com uma DLCO muito mais baixa do que a CVF ou CPT — isso é esperado em pessoas com FP.

## RELATÓRIO DE TESTE DE FUNÇÃO PULMONAR (TFP)

A espirometria é um exame que mede sua capacidade de expirar com a maior força e na maior velocidade que puder.

É o principal exame que determina até que ponto seus pulmões estão saudáveis. Cada linha abaixo é uma medida diferente obtida durante um teste de espirometria. As três primeiras linhas são as mais importantes. Só nos concentraremos nessas três.

**CVF significa “Capacidade vital forçada”.**

É a quantidade de ar que sai quando você respira fundo e expira com o máximo de força que consegue.

**A FEV1 é a quantidade de ar exalado imediatamente** (no primeiro segundo) quando você expira com o máximo de força e velocidade que consegue. Geralmente este número é reduzido na FP.

**Este resultado geralmente é chamado de “taxa F.E.V.1.C.V.F”.**

É simplesmente a FEV1 dividida pela CVF e expressa como um percentual. Uma FEV1/CVF normal é maior do que 70% - e a maioria das pessoas com FP tem uma CVF1/CVF normal. Uma FEV1/CVF reduzida sugere outros tipos de doenças pulmonares, como asma ou DPOC.

**Este teste mede literalmente quanto ar fica nos seus pulmões.** Geralmente prestamos atenção à “CPT”, já que é a melhor maneira de testar quanto ar seus pulmões conseguem segurar.

**“CPT” significa capacidade pulmonar total.**

É a quantidade de ar que seus pulmões conseguem segurar quando você respira o mais fundo possível. Um valor normal previsto em % é superior a aproximadamente 80%.

**Um teste de capacidade de difusão mede a facilidade com que os gases (como o oxigênio) passam de dentro dos alvéolos para a corrente sanguínea.** O resultado mais importante nesta seção é o “DLCO”, que é o principal teste de difusão.

### Espirometria ←

→ CVF	Litros
→ FEV1	Litros
→ FEV1/CVF	%
FEF25-75%	L/seg
FEF25%	L/seg
FEF50%	L/seg
FEF75%	L/seg
PFE	L/seg
VVM	L/min
TFP	L/seg
FIF50%	L/seg
TEF100%	Seg

### Volumes pulmonares

→ CV	Litros
→ CPT	Litros
VR	Litros
VR/CPT	%
CRF PL	Litros
CRF N2	Litros
CRF He	Litros
Vgt	Litros

### Difusão

→ DLCO	mL/mmHg/min
DL Aj	mL/mmHg/min
VA	Litros
DLCO/VA	mLmHg/min/L
CVI	Litros

“Ref” significa “Referência”. Às vezes esta coluna também é chamada “Previsto”.  
Esses são os resultados para este exame se os pulmões forem saudáveis.

Ref	Pre med.	Pre % Ref
3,45	1,64	48
2,74	1,40	51
79	86	
2,69	2,23	83
5,64	4,08	72
3,61	5,25	145
1,32	0,64	48
6,09	5,25	86
95		
4,17	2,46	59
3,73	2,23	60
	7,21	
3,45	1,64	48
5,37	2,55	47
2,01	0,91	45
38	36	
3,04		
3,04	1,11	37
3,04		
26,6	5,9	22
26,6	5,9	22
	2,32	
5,18	2,55	49
	1,63	

Este é o resultado real de cada teste. Por exemplo, para CVF, esperamos que essa pessoa seja capaz de expelir 3,45 litros de ar (valor de referência), mas ela só conseguiu expelir 1,64 litros de ar. Uma baixa CVF é comum em pessoas com FP.

Esta coluna geralmente se chama “Percentual previsto”. É calculada com o valor medido dividido pelo valor de referência (previsto). Um valor normal em alguém com pulmões saudáveis deve variar entre 80% a mais de 100%.

Neste caso, a CVF é 48% do valor previsto. Uma vez que 48% é inferior à faixa normal de 80% ou mais, neste caso a CVF neste caso está anormal. Uma baixa CVF é comum em pessoas que vivem com FP. Este é um dos resultados de exame mais importantes aos quais os médicos prestam atenção. À medida que a FP piora, a CVF tende a diminuir cada vez mais.

Neste caso, a CPT é 47% do valor normal. A maioria das pessoas com FP tem uma baixa CPT.

A DLCO é 22% do valor previsto aqui. A DLCO quase sempre é menor em pessoas com FP. Além disso, a DLCO costuma ter uma redução muito maior que a CVF ou a CPT.

### 3. TESTES DE CAMINHADA

Os médicos usam um teste de caminhada para ver a distância que você consegue andar (geralmente em seis minutos) e até que ponto os seus níveis de oxigênio caem enquanto você caminha. Às vezes o teste é realizado quando você está usando oxigênio e, outras vezes, é realizado sem oxigênio. Os médicos então comparam a distância que você caminhou e seus níveis de oxigênio com seus resultados de visitas anteriores, para verificar se sua doença pulmonar progrediu. Os médicos também costumam usar este exame para definir se você precisa usar oxigênio suplementar ou não ao se esforçar em casa e ao ar livre.

### 4. TCAR

Uma tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) é um exame que envolve raios-X e permite que seu médico veja uma fotografia dos seus pulmões. Uma TCAR oferece uma imagem muito mais clara de seus pulmões do que a imagem de raios-X do tórax tradicionais, ou até mesmo a de uma TC regular. Uma TCAR é um exame necessário para diagnosticar a FP. Quando repetido posteriormente, a comparação da mudança entre duas TCARs pode dizer ao seu médico se houve mais formação de cicatrizes nos pulmões. Alguns médicos realizam diversas TCARs a cada ano, alguns uma vez ao ano, enquanto outros só realizam quando há uma mudança em seus sintomas, nos resultados da espirometria ou do teste de caminhada. Um protocolo de TCAR recomendado por especialistas em FP e pela PFF nos Estados Unidos está disponível no site da PFF em [bit.ly/pffhrct](https://bit.ly/pffhrct).

Os médicos também usam outros exames para entender melhor sua doença e como ela afeta a sua saúde, inclusive gasometria arterial, exercício cardiopulmonar e um ecocardiograma. Uma gasometria arterial mede diretamente a quantidade de oxigênio e dióxido de carbono em sua corrente sanguínea, e ajuda seu médico a entender o bom ou mau funcionamento de seu pulmão. Algumas formas de FP também podem afetar seu coração. Para investigar essa possibilidade, seu médico pode solicitar um ecocardiograma (ou ultrassom) do coração, ou um teste de exercício cardiopulmonar.

# estudos clínicos

## O que são estudos clínicos?

Estudos clínicos são estudos de pesquisa que exploram se uma estratégia, tratamento ou dispositivo médico é seguro e eficaz para os seres humanos. Esses estudos também podem mostrar quais abordagens médicas funcionam melhor para certas doenças ou grupos de pessoas. Os estudos clínicos produzem os melhores dados disponíveis para a tomada de decisão em assistência médica. O objetivo dos estudos clínicos é a pesquisa, portanto os estudos seguem normas científicas rígidas. Essas normas protegem os pacientes e ajudam a produzir resultados de estudo confiáveis.

## Eu devo participar de um estudo clínico?

Cada participante em potencial deve tomar uma decisão informada e voluntária em relação à participação em estudos clínicos. Os estudos clínicos não se destinam a atuar como um tratamento para pacientes individuais; eles são destinados a fornecer informações sobre uma terapia ou resultado que possa beneficiar uma população de pacientes. Se um paciente quiser participar de estudos, ele ou ela deverá ter o entendimento completo das especificidades da participação. Os participantes devem discutir sua participação com suas famílias e cuidadores, se assim desejarem, bem como com seus profissionais de saúde, para garantir o entendimento completo do estudo.

## Por que os estudos clínicos são importantes?

A pesquisa é o caminho para encontrar novas terapias, melhorar a qualidade de vida e, em última análise, descobrir uma cura para a fibrose pulmonar. Uma maneira importante dos pacientes ajudarem a avançar na pesquisa é participando de estudos clínicos que estudam a eficácia das terapias em desenvolvimento. Ao participar de estudos clínicos, os pacientes fornecem dados cruciais aos pesquisadores. Tratamentos novos devem demonstrar segurança e eficácia antes de receber aprovação da FDA. Informações adicionais sobre os estudos clínicos e sua importância estão disponíveis no site da PFF em [pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials](https://pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials).

## Onde posso encontrar um estudo clínico?

A PFF desenvolveu ferramentas para facilitar a pesquisa e o conhecimento de estudos clínicos para pacientes e suas famílias.

### LOCALIZADOR DE ESTUDOS CLÍNICOS DA PFF

O Localizador de estudos clínicos da PFF (*PFF Clinical Trial Finder*) é uma ferramenta projetada para ajudar as pessoas que vivem com fibrose pulmonar, seus cuidadores e entes queridos a ter conhecimento sobre as oportunidades de pesquisa clínica mais próximas a eles. Essa plataforma pesquisável filtra o tipo de estudo, as características do paciente e a proximidade ao seu domicílio, acelerando a inclusão e, conseqüentemente, o desenvolvimento de novas opções de tratamento para os pacientes. Se os usuários estiverem interessados em saber mais sobre qualquer estudo específico, devem entrar em contato com o coordenador do centro exibido por e-mail ou telefone.

O Localizador de estudos clínicos da PFF (*PFF Clinical Trial Finder*) obtém informações diretamente do ClinicalTrials.gov, um serviço do National Institutes of Health dos EUA, que apresenta detalhes sobre estudos clínicos com apoio público e privado. É altamente recomendável que os pacientes consultem seus profissionais de saúde sobre os estudos que possam interessá-los e consultem nossos termos de serviço. Comece em [trials.pulmonaryfibrosis.org](https://trials.pulmonaryfibrosis.org).

### PIPELINE DE DESENVOLVIMENTO DE MEDICAMENTOS PARA FP

A PFF lançou uma ferramenta de Pipeline de desenvolvimento de medicamentos para FP (*PF Drug Development Pipeline*) para educar a comunidade de FP sobre o desenvolvimento de medicamentos e dispositivos em áreas relevantes da doença pulmonar intersticial, incluindo FPI, PH, AR-DPI, DPI-ES, DPI- sarcóide, tosse crônica e transplante de pulmão.

O Pipeline de desenvolvimento de medicamentos para FP (*PF Drug Development Pipeline*) inclui intervenções, como novos medicamentos ou dispositivos, que estão em desenvolvimento ou foram aprovados para o mercado dos Estados Unidos. Essa ferramenta permite que os

visualizadores filtrem os estudos por Fase do estudo (*Study Phase*), Condição da doença (*Disease Condition*), Tipo de intervenção (*Intervention Type*) e Tipo de financiador (*Funder Type*), para que possam encontrar informações relevantes para eles. Todos os medicamentos com estudos clínicos ativos estão vinculados a informações específicas do estudo no Localizador de estudos clínicos da PFF (*PFF Clinical Trial Finder*) no site da PFF. Recursos adicionais da ferramenta de pipeline incluem um Glossário do pipeline de desenvolvimento de medicamentos (*Drug Development Pipeline Glossary*), um Formulário de comentários do usuário (*User Feedback Form*) e links para notícias e anúncios pertinentes sobre o desenvolvimento de medicamentos e estudos correspondentes. Acesse o Pipeline de desenvolvimento de medicamentos para FP (*PF Drug Development Pipeline*) em [pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials](https://pulmonaryfibrosis.org/clinicaltrials).

# como manter sua saúde

## Como é viver com fibrose pulmonar?

Em primeiro lugar, você deve saber que **a experiência de cada pessoa que vive com FP é diferente**. Não existe uma experiência “normal”. Algumas pessoas têm sintomas graves e outras não têm nenhum sintoma. Algumas pessoas vivem uma vida quase normal por muitos anos, mas outras têm sintomas graves diariamente. A discussão a seguir se concentra nas experiências comuns que muitas pessoas que vivem com FP, mas não todas, relatam.

No início, as pessoas com FP podem não ter qualquer sintoma. Os sintomas mais comuns são **falta de ar quando em esforço, tosse incômoda e fadiga** (cansaço). Os sintomas pioram à medida que os pulmões desenvolvem mais tecido cicatricial. A falta de ar ocorre inicialmente com exercício, mas à medida que a doença progride os pacientes podem ficar sem ar ao participar de atividades diárias, como tomar banho, se vestir, falar ao telefone ou até mesmo comer.

As pessoas que vivem com FP compartilham muitos desafios enfrentados pelas pessoas que vivem com outras doenças crônicas, como

- lidar com os efeitos colaterais de medicamentos e outras terapias;
- estresse resultante dos sintomas da doença;
- frustração resultante da limitação que a doença impõe ao corpo;
- inconveniência e custos dos exames médicos e frequentes consultas médicas, às vezes longe de casa e,
- preocupação com os “três grandes Fs” — sua família, suas finanças e seu futuro.

Além disso, as pessoas que vivem com FP geralmente precisam de oxigenoterapia, um tratamento difícil, mas importante, que pode trazer mais inconveniência e frustração para a sua vida.

Com o passar do tempo, a maioria das pessoas que vivem com FP apresenta **progressão** da doença. Quando os médicos usam o termo **progressão**, eles querem dizer que há mais tecidos cicatriciais em seus pulmões, que geralmente aparecem nos testes de respiração (menores números ou percentuais na espirometria e nos exames de difusão). Mais tecido cicatricial pode fazer com que você sinta mais falta de ar do que antes. Geralmente a **progressão** também significa que você talvez precise começar a usar oxigênio, usar mais oxigênio do que antes ou usar oxigênio por períodos cada vez longos durante o dia ou a noite.

É importante que você entenda que todo mundo parece apresentar seu próprio padrão de **progressão**. Lembre-se que não há uma experiência “normal”. Algumas pessoas ficam estáveis por anos, antes de a **progressão** começar. Outras parecem desenvolver uma rápida **progressão**, que começa no momento que elas recebem o diagnóstico. A maioria das pessoas fica entre esses dois extremos, com períodos de estabilidade se alternando com períodos de **progressão**.

Algumas pessoas apresentam uma **progressão** mais rápida com o passar dos dias ou semanas — isso é conhecido como uma “exacerbação aguda”. Este tipo de **progressão** é um pouco diferente e será discutida na seção “Exacerbação aguda” na página 30.

**“Eu aconselharia aos outros ficarem o mais saudáveis quanto possível. Iniciar um programa de exercícios com oxigênio, supervisionado se você puder, para tentar evitar o avanço. É tão pessoal, você nunca sabe—pode nunca progredir, ou pode progredir rapidamente”.**

PACIENTE VIVENDO COM FP

## **Qual é a expectativa de vida para alguém que vive com FP?**

A fibrose pulmonar, principalmente a fibrose pulmonar idiopática (FPI), é uma doença grave, que limita a vida. É muito importante entender qual tipo de FP você tem, já que diferentes formas de FP afetam os pacientes de diferentes formas. É difícil prever quanto tempo a pessoa viverá. Um objetivo importante é aprender a viver com este diagnóstico, apesar de sua natureza grave.

Ninguém pode dizer quanto tempo você viverá com FP. Talvez você tenha lido, ou alguém disse a você que, em média, as pessoas com FPI vivem três, quatro ou cinco anos, mas essa estatística só se aplica a pessoas diagnosticadas com fibrose pulmonar idiopática, e as estatísticas para muitos outros tipos de FP podem ser diferentes e, geralmente, são melhores. Além disso, o tempo de vida das pessoas com FP varia muito. Se a média for de quatro anos, isso quer dizer que metade das pessoas que vivem com FP vivem mais de quatro anos. Algumas vivem muito mais.

Seus médicos podem dar mais informações sobre as expectativas deles (outra forma de dizer “em média”) sobre o que virá para você no futuro. Por exemplo, em pessoas com resultados muito baixos dos testes de respiração, progressão rápida da doença e aquelas que precisam de muito oxigênio geralmente se saem pior do que as outras.

Se seu médico achar que você tem risco de morrer nos próximos seis meses, ele pode recomendar que você receba cuidados clínicos para pacientes terminais, que pretende ajudar as pessoas que estão morrendo

a terem paz, conforto e dignidade. As pessoas que recebem cuidados clínicos para pacientes terminais recebem tratamento para controlar a dor e outros sintomas. Os cuidados clínicos para pacientes terminais oferecem apoio às famílias. O cuidado pode ser prestado em um centro clínico, mas também pode ser em centros de saúde, hospitais ou, geralmente, em casa. Para mais informações, visite:

- [caringinfo.org](http://caringinfo.org)
- <http://nia.nih.gov/health/end-of-life>
- [prepareforyourcare.org](http://prepareforyourcare.org)

## Ouvi dizer que algumas pessoas com fibrose pulmonar desenvolvem uma “exacerbação aguda”. O que é isso?

Algumas pessoas com FP podem desenvolver uma piora repentina de sua condição em dias ou semanas, inclusive mais falta de ar e tosse, necessidade de mais oxigênio e a possibilidade de hospitalização. Às vezes há uma explicação óbvia, como pneumonia (uma infecção pulmonar), problemas cardíacos ou coágulos sanguíneos no pulmão (uma embolia pulmonar). No entanto, em muitos casos, as coisas pioram sem uma explicação alternativa e representam um agravamento rápido da fibrose pulmonar subjacente - isso é chamado de “exacerbação aguda”.

Geralmente os médicos conseguem reconhecer uma exacerbação aguda com base em seus sintomas, níveis de oxigênio, resultados da TC e de outros exames. Geralmente, por meio da TC, os médicos vão descobrir que seus pulmões têm “vidro moído”, o que significa que algumas partes de seus pulmões aparecem em cinza ou nebulosos. Este efeito de vidro moído pode ser resultado de infecção, acúmulo de líquido, inflamação ou dano microscópico aos pulmões.

Uma exacerbação aguda pode ser um evento grave e, para muitas pessoas, pode ser fatal em dias ou semanas. Quando uma exacerbação aguda é grave e os pulmões não estão conseguindo colocar oxigênio suficiente na corrente sanguínea, os médicos costumam levantar a possibilidade de tratamento com um ventilador mecânico (uma “máquina de respiração”) anexado a um tubo plástico que é colocado em sua traqueia pela sua boca. A maioria das pessoas com uma exacerbação da FP tratadas com um ventilador mecânico não

sobrevivem por muito tempo. É muito importante que você discuta essa possibilidade com seus médicos antes de este tipo de tratamento ser necessário, para que você possa revelar sua vontade em relação a este tipo de terapia invasiva. Embora seja um assunto delicado, é importante conversar com seu tomador de decisões, para ter certeza que sua vontade será atendida quando sua saúde piorar.

## para o cuidador

### Sou cuidador de alguém com fibrose pulmonar. O que eu preciso saber?

Seja você um cônjuge, parceiro(a), filho(a) ou amigo(a), cuidar de alguém com uma doença grave é um desafio. Existem apenas duas regras.

- 1 Faça o que tiver que ser feito todos os dias para cuidar do seu ente querido.
- 2 Cuide-se. A vida diária de um cuidador pode ser física e emocionalmente desgastante.

Aqui vão algumas sugestões que podem ajudar você a ser um cuidador eficiente.

#### **Envolve-se ativamente no tratamento médico de seu ente querido.**

- A jornada de diagnóstico e tratamento para pacientes com FP podem ser confusos e difíceis. Ao participar e ajudá-los em sua jornada, você pode aliviar a ansiedade e frustração tanto sua quanto de seu ente querido.
- Leve uma lista de perguntas que você queira fazer à sua equipe médica.
- Vá às consultas médicas e anote tudo.
- Esteja preparado para defender o paciente, se sentir que é necessário.

#### **Conheça os medicamentos que seu ente querido toma.**

- Mantenha uma lista atualizada de todos os medicamentos e suplementos.
- Imprima cópias da lista de medicamentos atuais para entregar à equipe médica, para que copiem para registro deles.

#### **Saiba como operar qualquer equipamento médico usado pelo**

**“É preocupante para mim. Eu acho que é por não saber o que o futuro reserva. Mas eu diria para as outras pessoas para realmente tentar manter a positividade e desfrutar cada dia, enquanto você consegue”.**

CUIDADOR DE FP

**ente querido.**

- Um oxímetro de pulso portátil é um dispositivo barato, que mede os níveis de oxigênio na ponta do dedo da mão.
- Muitos pacientes com FP precisam de oxigênio suplementar. Saiba como operar o concentrador e os tanques de oxigênio em caso de emergência.
- Planeje o oxigênio adequado quando sair de casa.

**Deixe seu ente querido fazer tudo que conseguir, pelo maior tempo possível.**

Não tire a independência do paciente de FP antes do necessário, mas esteja preparado para assumir a responsabilidade por coisas que seu ente querido talvez não consiga mais fazer agora ou no futuro.

- dirigir;
- solicitar e distribuir medicamentos;
- pagar contas, controlar o dinheiro e preencher declarações de imposto de renda ou,
- comprar comida e preparar refeições.

**Ajude seu ente querido a manter uma dieta saudável e um programa de exercícios.**

**Conheça as Diretivas antecipadas de vontade (Testamento em vida e Procuração médica), Conduta médica para terapia de manutenção de vida (*Physician Orders for Life-Sustaining Therapy, POLST*) e opções de Cuidado paliativo muito antes de serem necessárias.**

- Esses documentos devem ficar em um lugar onde você consiga encontrá-los com facilidade, assim como em um arquivo no seu hospital local.

“Ficamos atentos uns com os outros, fazemos o que podemos uns pelos outros. Alguns dias faço tudo na cozinha, e outros dias ele decide que quer cozinhar. É claro, ele tem que usar oxigênio e eu me preocupo com os tubos, mas ele garante que fiquem fora de seu caminho”.

#### CUIDADOR DE FP

- É importante escolher uma pessoa que seja seu tomador de decisões quando você não puder mais tomar decisões, e informar a esta pessoa suas vontades e as de seu ente querido com FP, para que a pessoa possa honrar essas vontades.
- Para mais informações, visite:
  - [polst.org](http://polst.org)
  - [caringinfo.org](http://caringinfo.org)

#### Ajude a prevenir infecções respiratórias.

- Qualquer pessoa com mais de seis meses de idade na casa deve tomar vacina contra gripe todo ano, inclusive você.
- Os adultos com mais de 65 anos devem ser vacinados contra pneumonia pneumocócica. Os adultos mais novos com determinados quadros clínicos também podem precisar ser vacinados contra pneumonia pneumocócica.
- Use antisséptico de mãos frequentemente.
- Informe imediatamente o clínico geral de seu ente querido no surgimento de um resfriado, tosse ou gripe.
- Mantenha seu ente querido longe de grandes multidões.
- **Saiba quando dizer NÃO** para visitas de sua família ou amigos; para ficar na sala de espera da emergência do hospital com pessoas doentes ou a qualquer coisa que você achar que não é segura para seu paciente. Você é a melhor pessoa para decidir se algo pode ou não ser feito.

#### Cuide-se.

- **Esteja aberto a pedir ajuda e aceitá-la.**
- Fique em dia com suas próprias consultas médicas.
- Encontre tempo para você. Corte o cabelo, marque uma massagem, vá ao cinema ou almoce com amigos.
- Encontre alguém com quem conversar quando as coisas ficarem difíceis.

# sobre a fundação

**A Pulmonary Fibrosis Foundation (PFF)** tem orgulho de ser a organização líder de defesa de paciente com fibrose pulmonar e tem o compromisso de financiar a pesquisa para encontrar terapias eficazes e, quem sabe um dia, a cura. Envolvendo-se ativamente com a comunidade de FP, a PFF desenvolveu programas essenciais que são disponibilizados às pessoas que vivem e trabalham com fibrose pulmonar.

A PFF se concentra em nossa missão de mobilizar pessoas e recursos para oferecer acesso a cuidado de alta qualidade e liderar a pesquisa de uma cura, para que as pessoas com fibrose pulmonar tenham uma vida mais longa e mais saudável.

“Como maior defensor da comunidade de fibrose pulmonar, nos dedicamos a avançar o cuidado das pessoas que vivem com esta doença”.

DR. GREGORY COSGROVE/ DIRETOR MÉDICO CHEFE DA PFF

Alguns de nossos programas diferenciados incluem

- **REDE DE CENTROS DE CUIDADOS DA PFF:** Melhora o cuidado clínico das pessoas que vivem com esta doença, por meio de um grupo crescente de centros médicos em todo o país, com experiência comprovada e conhecimento no tratamento do paciente com doenças pulmonares fibróticas.
- **REGISTRO DE PACIENTE DA PFF:** Coleta dados clínicos exatos sobre pacientes com diversas formas de FP para entender o cuidado existente, o tratamento e o impacto na qualidade de vida das pessoas que vivem com FP.
- **CENTRO DE COMUNICAÇÃO COM O PACIENTE DA PFF:** Oferece aos pacientes, cuidadores e profissionais da saúde informações médicas atualizadas; informa a disponibilidade de serviços de apoio e fornece informações sobre recursos essenciais.
- **PROGRAMA EMBAIXADOR(A) DA PFF:** Incentiva e habilita os pacientes, cuidadores e profissionais da saúde para que se tornem porta-vozes da comunidade de FP, em nome da PFF.
- **REDE DE LÍDERES DE GRUPOS DE APOIO DA PFF:** Conecta mais de 150 grupos de apoio locais de FP e oferece um fórum para líderes de grupos de apoio para conectar, trocar ideias, aprender uns com os outros e discutir as melhores práticas para suas reuniões.
- **CÚPULA DA PFF:** Promove um ambiente onde peritos com reconhecimento mundial se reúnem em nossa conferência bienal de assistência à saúde para trocar ideias e informações com colegas médicos, pesquisadores, pacientes, cuidadores, profissionais da saúde parceiros e representantes do setor.

## Saiba mais sobre a fibrose pulmonar

A PFF tem o compromisso de oferecer à comunidade de FP educação de qualidade sobre a doença. Oferecemos aos pacientes, cuidadores, familiares e profissionais da saúde os recursos necessários para entender melhor a FP e oferecer aos pacientes as ferramentas necessárias para viver com FP e melhorar sua qualidade de vida.

- **A SÉRIE DE SEMINÁRIOS EDUCATIVOS NA INTERNET SOBRE A DOENÇA DA PFF** permite, de forma fácil, que a comunidade de FP aprenda com os principais especialistas em FP sobre a doença. Você pode ver o arquivo online no site da PFF ([pulmonaryfibrosis.org/webinars](http://pulmonaryfibrosis.org/webinars)).
- **MATERIAIS EDUCACIONAIS DA PFF** ajudam os pacientes, cuidadores, familiares e profissionais da saúde a conhecer melhor a FP. Você pode baixar materiais de [pulmonaryfibrosis.org](http://pulmonaryfibrosis.org) ou solicitar cópias impressas ao Centro de Comunicação com o Paciente (PCC) da PFF em 844.TalkPFF (844.825.5733) ou [pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org).

## Envolva-se com a PFF

Suas ações têm o poder de afetar e criar esperança entre os pacientes de fibrose pulmonar e cuidadores em qualquer lugar. Você pode se envolver de várias formas.

- **ANGARIAR FUNDOS PARA TRABALHAR JUNTAMENTE COM A PFF:** Sediar um evento que tenha significado pessoal para você. Organizar uma campanha on-line para angariar fundos, realizar uma venda de biscoitos ou sediar um torneio de golfe. Entre em ação na luta contra a FP hoje mesmo!
- **MÊS DE CONSCIENTIZAÇÃO DA FIBROSE PULMONAR:** Mostre ao mundo que setembro é o mês de conscientização da fibrose pulmonar! Juntos podemos fazer a diferença na disseminação da conscientização da doença, oferecendo melhor apoio ao paciente, aumentando o financiamento à pesquisa fundamental e, eventualmente, encontrando uma cura.
- **SEJA VOLUNTÁRIO DA PFF:** Participe de uma rede de líderes, defensores e angariadores de fundos dedicados a ajudar a PFF a realizar sua missão.

Consulte [pulmonaryfibrosis.org](http://pulmonaryfibrosis.org) para saber mais.

# glossário

**Alvéolos:** Pequenas bolsas aéreas nos pulmões, onde o dióxido de carbono sai da corrente sanguínea e o oxigênio entra na corrente sanguínea.

**Árvore brônquica:** a série de vias aéreas que conectam a traqueia aos alvéolos.

**Broncoscópio:** um instrumento geralmente introduzido pelo nariz ou boca para verificar o interior das vias aéreas (tubos brônquicos) dos pulmões. É possível realizar biópsias dos pulmões com a broncoscopia.

**Brônquio:** uma das vias aéreas da árvore brônquica (plural: brônquios).

**Capacidade de difusão (DLCO):** uma medida da capacidade dos gases de se difundir na corrente sanguínea.

**Capacidade vital forçada (CVF):** a quantidade de ar que você consegue expelir dos pulmões depois de enchê-los ao máximo com ar. Medido por um teste chamado espirometria

**Cirurgia torácica videoassistida (CTVA):** um procedimento cirúrgico nos pulmões usando instrumentos e câmeras.

**Comorbidade:** uma doença ou outro problema médico que ocorre simultaneamente com a FP. Normalmente uma comorbidade não é uma causa ou consequência da FP.

**Cuidado paliativo:** terapia não curativa que trata os sintomas e se concentra em melhorar a qualidade de vida. Pode ser recebida simultaneamente à terapia curativa

**Cuidados clínicos para pacientes terminais:** visa cuidar e não curar, com ênfase no conforto e apoio para pacientes; a clínica é projetada para pacientes com uma expectativa de vida e seis meses ou menos, atestada por um médico.

**Dispneia:** dificuldade de respirar, falta de ar ou falta de fôlego.

**Doença do refluxo gastroesofágico (DRGE):** um quadro clínico definido pela passagem do conteúdo estomacal para o esôfago (cano por onde passa o alimento) e, geralmente, para a garganta. A DRGE pode causar desconforto (azia ou má digestão) e, às vezes, causar danos ao revestimento do esôfago. Também conhecida como doença do refluxo.

**Doença pulmonar intersticial (DPI):** uma ampla categoria de mais de 200 doenças pulmonares que afetam o interstício pulmonar. Normalmente, as DPIs causam inflamação, fibrose (formação de cicatrizes) ou um acúmulo de células no pulmão que não é devido a infecção ou câncer.

**Doença pulmonar parenquimatosa difusa (DPPD):** outro nome para doença pulmonar intersticial.

**Espirometria:** um teste que mede a quantidade de ar inalada e exalada em cada respiração.

**Exacerbação aguda:** Um episódio de piora de um problema pulmonar (relativo aos pulmões).

**Fibroproliferação:** o crescimento de fibroblastos, as células que fazem o tecido cicatricial.

**Fibrose:** tecido cicatricial.

**Hipertensão pulmonar:** pressão arterial anormalmente alta nas artérias pulmonares, que conectam o coração aos pulmões.

**Idiopático:** de causa desconhecida.

**Interstício:** as paredes dos sacos aéreos do pulmão. Seu pulmão é feito de ar, interstício e vasos sanguíneos. A palavra “intersticial” se refere ao interstício.

**Patologista:** um médico especializado em mudanças em tecidos e órgãos associadas à doença. Os patologistas examinam o tecido pulmonar usando um microscópio para ajudar a fazer um diagnóstico médico.

**Pneumologista:** um médico especializado em pulmões.

**Pneumonia intersticial usual (PIU):** um padrão anormal específico radiológico ou patológico.

**Pneumonias intersticiais idiopáticas (PII):** uma família de nove tipos de DPI de causa desconhecida.

**Pulmonar:** relativo aos pulmões.

**Radiologista:** um médico especialista em usar exames radiológicos (por exemplo, raios-X) para diagnosticar doenças.

**Reumatologista:** um médico especializado em doenças reumáticas, que podem incluir doenças autoimunes e doenças articulares.

**Traqueia:** tubo que conecta sua laringe à sua árvore brônquica.

**Volume expiratório forçado (VEF1):** a quantidade de ar que você pode expelir em um segundo depois de encher seus pulmões ao máximo com ar. Medido por um teste chamado espirometria

# lista de abreviaturas

**AOS:** apneia obstrutiva do sono

**AR-DPI:** artrite reumatoide DPI

**CTVA:** cirurgia torácica videoassistida

**CVF:** capacidade vital forçada

**DPI:** doença pulmonar intersticial

**DRGE:** doença do refluxo gastroesofágico

**DTC-DPI:** doença do tecido conjuntivo - doença pulmonar intersticial

**FPF:** fibrose pulmonar familiar

**FPI:** fibrose pulmonar idiopática

**PIA:** pneumonia intersticial aguda

**PINE:** pneumonia intersticial não específica

**PIU:** pneumonia intersticial usual

**TCAR:** tomografia computadorizada de alta resolução

**TFPs:** testes de função pulmonar

A Pulmonary Fibrosis Foundation agradece às pessoas abaixo por escrever e revisar este guia:

**DAVID J. LEDERER, MD, MS**

ANTIGO CONSULTOR MÉDICO SÊNIOR, EDUCAÇÃO E CONSCIENTIZAÇÃO DA PFF

**A EQUIPE MÉDICA DA PFF**

**DR. GREGORY P. COSGROVE**

National Jewish Health

Denver, Colorado

DIRETOR MÉDICO CHEFE DA PFF

**DR. KEVIN R. FLAHERTY, MS**

University of Michigan Health System

Ann Arbor, MI

PRESIDENTE DA COMISSÃO DE COORDENAÇÃO, REDE DO CENTRO DE ASSISTÊNCIA DA PFF E

REGISTRO DE PACIENTE DA PFF

**DR. HAROLD R. COLLARD**

University of California at San Francisco Medical Center

San Francisco, Califórnia

ANTIGO ASSESSOR MÉDICO SÊNIOR, DESENVOLVIMENTO DE PESQUISA

Nosso agradecimento especial a **Myrna Taylor** por escrever a seção “Para o cuidador”.

**Genentech**  
*A Member of the Roche Group*



**Boehringer  
Ingelheim**



**PULMONARY FIBROSIS FOUNDATION**

230 EAST OHIO STREET, SUITE 500

CHICAGO, ILLINOIS 60611

**telefone** CENTRO DE COMUNICAÇÃO COM  
O PACIENTE da PFF  
844.TalkPFF (844.825.5733)

**e-mail** [pcc@pulmonaryfibrosis.org](mailto:pcc@pulmonaryfibrosis.org)

[pulmonaryfibrosis.org](http://pulmonaryfibrosis.org)