

Resumo: *Introdução:* A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é uma patologia intersticial crônica, progressiva, sem cura, com expectativa de mortalidade entre 3 meses a 4 anos após o diagnóstico. A qualidade de vida (QV) dos indivíduos portadores de FPI é baixa, com muitos sintomas respiratórios. *Objetivos:* Investigar evidências científicas sobre a RP em indivíduos com FPI. *Métodos:* O estudo trata-se de uma revisão de literatura e para tal utilizou-se as bases de dados, Lilacs, PubMed, SCIELO, Medline. Os seguintes descritores foram utilizados: Reabilitação (Rehabilitation), Fisioterapia (Physiotherapy), Fibrose Pulmonar, Exercícios respiratórios e Terapia por exercício. Na construção do estudo constam artigos publicados em português, espanhol e inglês, publicado entre os anos de 2013 a 2018. *Resultados:* Seis artigos foram encontrados, porém apenas 3 se encaixavam nos requisitos metodológicos. *Conclusão:* Reabilitação Pulmonar é recomendada para maioria de pacientes com FPI, porém seu grau de recomendação está no nível B, ou seja, existe uma certeza que o benefício é moderado ou pode haver uma moderada certeza de que o conjunto de benefícios varia de modo moderado a substancial.

Palavras-chave: Reabilitação (Rehabilitation), Fisioterapia (Physiotherapy), Fibrose Pulmonar, Exercícios respiratórios e Terapia por exercício.

Abstract: *Introduction:* Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a chronic, progressive idiopathic interstitial pneumonia, with no cure, with death between 3 months to 4 years after diagnosis. The quality of life (QOL) of individuals with IPF is low, with many respiratory symptoms. *Objectives:* To investigate scientific evidence about PR in individuals with FPI. *Methods:* The stud was carried out based on a literature review, based on the databases, Lilacs, PubMed, SCIELO Medline. By the following descriptors: Rehabilitation, Physiotherapy, Pulmonary Fibrosis, Respiratory exercises and Exercise therapy. The search was limited to articles published in Portuguese, Spanish and English, from 2013 to 2018. *Results:* Six articles were found, but only 3 fit the methodological requirements.

Conclusion: Pulmonary rehabilitation is recommended for most patients with IPF, but its level of recommendation is at level B, that is, there is a certainty that the benefit is moderate or there may be a moderate certainty that the set of benefits varies moderately the substantial

Keywords: Rehabilitation, Physiotherapy, Pulmonary Fibrosis, Respiratory exercises and Exercise therapy.

INTRODUÇÃO

A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é uma pneumonia intersticial idiopática crônica, progressiva, sem cura, com morte entre 3 meses a 4 anos após o diagnóstico. A qualidade de vida (QV) dos indivíduos portadores de FPI é baixa, com muitos sintomas respiratórios. Sendo os sinais e sintomas incluem dispneia, alterações funcionais ventilatórias compatíveis com quadro restritivo, infiltrados pulmonares difusos ao RX de tórax e ausculta pulmonar com crepitações difusas, acompanhadas de redução da capacidade de difusão pulmonar de monóxido

¹ Discente em Fisioterapia da Universidade UNIFAVIP/Wyden, Caruaru PE.

² Professor Universitário – Centro Universitário UNIFAVIP/Wyden. Doutor em Biologia Aplicada à Saúde pela UFPE.

de carbono (DLCO) e hipoxemia em repouso e/ou durante o exercício, com aspecto histopatológico compatível com ausência de infecção, granuloma ou processo neoplástico que possa indicar outra entidade ou fator desencadeante para fibrose pulmonar.^{11,12}

A definição de FPI assenta em critérios radiológicos e histológicos de Pneumonia Intersticial Usual (PIU) sem causa aparente para este padrão. O impacto da doença na vida dos doentes é elevado com tosse, dispneia e uma afetação significativa da qualidade de vida.^{1,2} Embora rara, é a pneumonia intersticial idiopática mais importante epidemiologicamente, cuja prevalência tem vindo a aumentar. A prevalência para pneumonia idiopática, estima-se de cerca de 14-43 por 100.000 habitantes nos Estados Unidos, a prevalência na União Europeia, em 2012, foi cerca de 26 por 100.000 e estima-se que aproximadamente 40.000 novos casos de FPI possam vir a ser diagnosticados, por ano.^{3,4,5-6} Nos idosos com mais de 75 anos, a prevalência pode exceder os 175 por 100.000. Embora rara, é uma doença importante, pois é a que tem maior impacto epidemiológico e pior prognóstico de entre todas as pneumonias intersticiais idiopáticas (PII).⁷

A sua incidência, prevalência e mortalidade parecem ter vindo a aumentar e é maior no sexo masculino, fumadores, idosos, com idade média de diagnóstico de 66 anos, sendo incomum antes dos 50 anos de idade.^{4,8,9,10} A maior causa de morte, neste doentes, é insuficiência respiratória, embora haja evidência de aumento da incidência de outras patologias, tais como o cancro pulmonar e doenças cardiovasculares (angina, síndromes coronárias agudas e trombose venosa profunda).⁹

Destarte, o presente artigo visa uma revisão de literatura sobre Fibrose Pulmonar Idiopática, esclarecendo métodos de tratamento fisioterapêutico e medicamentoso, dando ênfase a reabilitação pulmonar.

DESENVOLVIMENTO

A etiologia da fibrose pulmonar idiopática não é conhecida, embora se pense que resulte de um efeito total de vários fatores em pessoas geneticamente predispostos. Entre os anos 70 e 80, muito se pensava que era a inflamação persistente que conduzia à fibrose; contudo, a ineficácia dos agentes anti-inflamatórios provou o contrário. Assim, na última década, enfim urgiu um novo modelo patogênico centrado na lesão epitelial e perda da integridade da membrana basal alvéolo-capilar, em um colapso das estruturas alveolares.¹⁴

A consequente deposição excessiva de matriz extracelular (colágeno fibronectina) resulta em um processo crônico fibrosante que conduz à fibrose pulmonar idiopática.^{8,9} A importância da melhor compreensão dos processos que levam a fibrose, é marcada pelo advento de novos agentes terapêuticos que visam impedir uma via fibrótica, pois esta afecção acomete o parênquima pulmonar de forma progressiva, caracterizando-se por uma infiltração lesiva epitelial crônica, com vários níveis de fibrose intersticial, com características clínicas, radiológicas e fisiopatológicas particulares.^{11,20,21}

A avaliação do paciente com doença pulmonar intersticial (DPI) deve incluir uma história clínica cuidada, seguida de exames físicos, imagiologia do tórax e testes de função pulmonar. A TAC do tórax de alta resolução apresenta um papel muito importante no diagnóstico e prognóstico da fibrose pulmonar idiopática e, quando ainda restam dúvidas na identificação do padrão de pneumonia intersticial usual, a opção de biópsia pulmonar cirúrgica assume também um importante lugar de destaque, permitindo um diagnóstico multimodal mais conclusivo. Outros exames auxiliares de diagnóstico podem ser úteis para se obter um diagnóstico diferenciado, como: Lavagem broncoalveolar, testes serológicos ou até então para

uma melhor avaliação da evolução da doença e um possível prognóstico, podem se valer dos testes de função respiratória, testes de exercício e biomarcadores.

O único tratamento farmacológico que mostrou alguma evidência foi o uso da medicação Pirfenidona que se tornou o único fármaco aprovado, com propriedades antipiréticas, analgésicas, anti-inflamatórias, anti-fibróticas e antioxidante que parece ter impacto na sobrevida. Até o momento, não parece haver qualquer tratamento farmacológico curativo, embora recentemente tenha havido a introdução de fármacos que demonstram limitar o declínio da função pulmonar.^{4,17} Salienta-se a importância do tratamento das comorbidades, uma possível introdução da oxigenoterapia em doentes com hipoxemia no exercício ou repouso, reabilitação pulmonar, que possui um alívio dos sintomas muito útil, além da melhoria na qualidade de vida.

A Reabilitação Pulmonar (RP) é uma intervenção que tem sido associada à melhora da qualidade de vida (QV) e das variáveis cardiopulmonares em doentes pulmonares crônicos.^{13,14} Programas de RP para estes indivíduos resultam em melhora na habilidade de realização de atividade de vida diária (AVD), na capacidade de realizar exercícios, também na redução dos sintomas respiratórios, podendo atuar na diminuição da ansiedade e depressão.^{13,14} Entretanto, pouco ainda se sabe sobre a RP em indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática, sendo que no Brasil, a maioria destes pacientes infelizmente não é encaminhada para esta terapêutica.

Contudo, o transplante pulmonar é a única terapia disponível para os pacientes em estado final, que exigem uma cuidada seleção de doentes. Os cuidados paliativos podem focar-se, essencialmente, no tratamento da dor, dispneia e tosse.

METODOLOGIA

O estudo trata-se de uma revisão de literatura e para tal utilizou-se as bases de dados, Lilacs, PubMed, SCIELO, Medline. Os seguintes descritores foram utilizados: Reabilitação (Rehabilitation), Fisioterapia (Physiotherapy), Fibrose Pulmonar, Exercícios respiratórios e Terapia por exercício. Na construção do estudo constam artigos publicados em português, espanhol e inglês, publicado entre os anos de 2013 a 2018. Resultados: Seis artigos foram encontrados, porém apenas 3 se encaixavam nos requisitos metodológicos

RESULTADOS

Ainda não se achou um tratamento eficaz para pacientes portadores de FPI, em parte devido ao desconhecimento da patogênese, pelo fato que muitos doentes recebem referência para realizar transplante pulmonar.³ O curso clínico da FPI é variável, podendo permanecer estável, sofrer algum declínio gradual ou até mesmo apresentar períodos de exacerbação aguda (Figura 1).^{3,4,9,22}

Comumente, a doença pode evoluir de maneira assintomática por longos anos, a medida em que a fibrose pulmonar aumenta, podendo conduzir o paciente à dependência de oxigenoterapia e, então por fim, à morte por falência respiratória ou complicações de comorbidades, estágio tardio em que apresenta um padrão imagiológico em “Favo de Mel” junto a fibrose irreversível.⁴

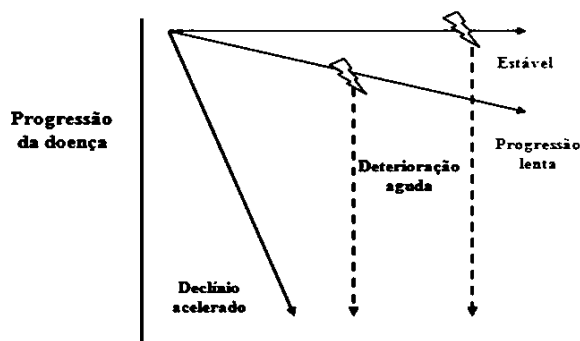


Figura 1. História natural da FPI. Existem várias possibilidades de história natural na FPI. A maioria, dos doentes, tem uma “progressão lenta”, alguns permanecem “estáveis”, enquanto outros doentes têm um “declínio acelerado”. A minoria dos doentes pode ainda, ter uma “deterioração aguda” e imprevisível por razões desconhecidas ou complicações, como a pneumonia. Esta, pode ser fatal ou levar a um agravamento substancial da doença. A frequência relativa de cada uma das histórias naturais é desconhecida.⁸ – Gráfico de Ana Sofia Mourão Bastos Pereira

Testes e estudos foram realizados com um paciente portador de Fibrose pulmonar idiopática, do sexo masculino com idade de 72 anos. Entre vários estudos somados a resultados imagiológico, os estudos funcionais respiratórios sugeriram uma limitação funcional moderada, com padrão restritivo moderado os valores da Capacidade Vital Funcional (CVF), marcaram entre 55,3% e 77,2%, houve também uma diminuição da capacidade de difusão do monóxido de carbono DLCO marcou entre 37,1% e 45% do valor previsto e a hipoxemia de repouso pO₂ de 72mmHg (Figuras 2 – 5)

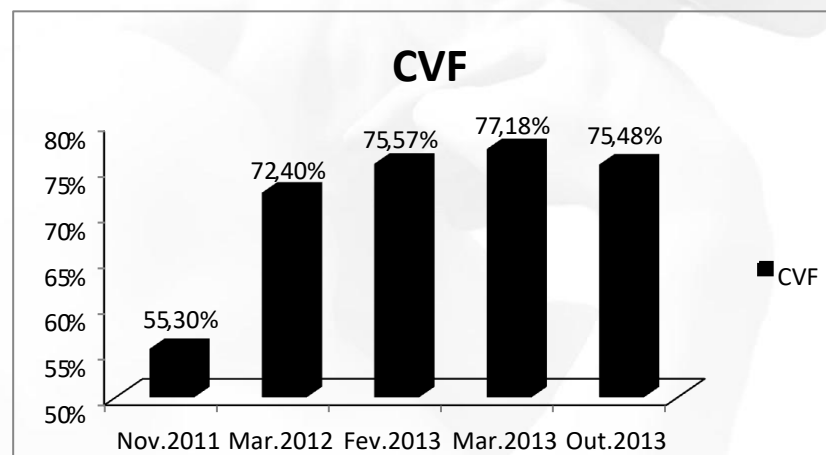
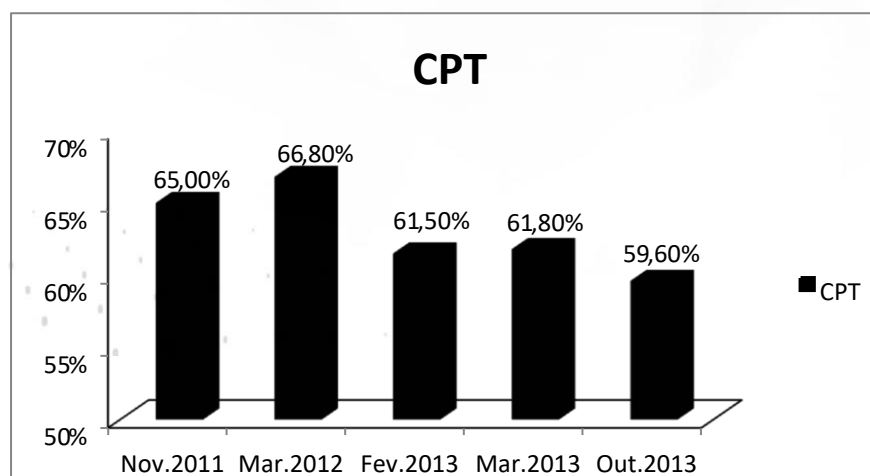


Figura 2. Capacidade vital funcional



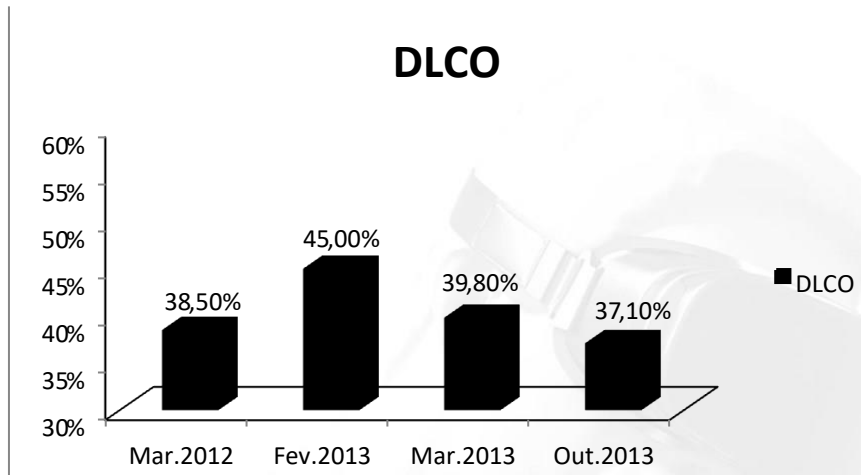


Figura 4. Difusão pelo monóxido de carbono

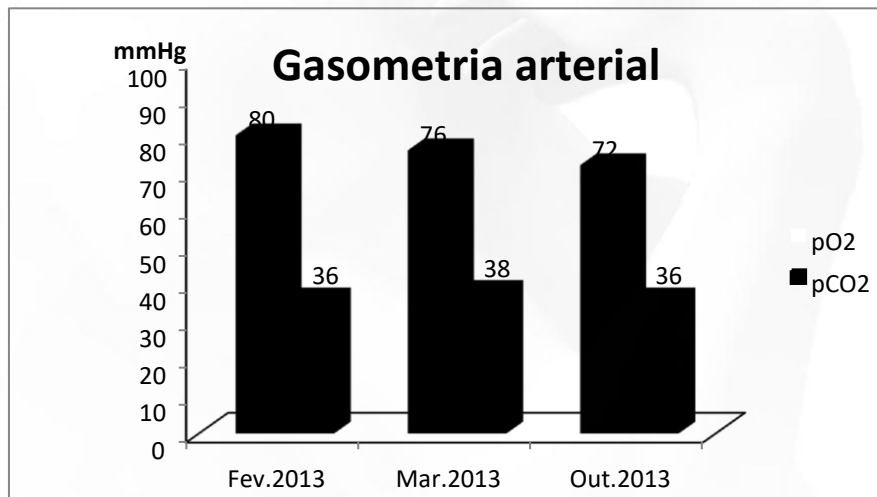


Figura 5. Gasometria arterial

DISCUSSÃO

Como a Reabilitação pulmonar (RP) tem demonstrado bons resultados em indivíduos com doenças crônicas, a questão clínica que norteou este estudo foi avaliar se existem evidências da RP em indivíduos com FPI.²⁸

Há um crescente número de estudos, um deles realizado pela *National Clinical Guideline Centre*, que atribuem um bom benefício à reabilitação pulmonar nos pacientes portadores da fibrose pulmonar idiopática. A abordagem multidisciplinar pode envolver condicionamento aeróbico, flexibilidade, treino de força, intervenções nutricionais e apoio psicossocial.⁸ A reabilitação se faz segura e eficaz, alivia sintomas, reduz a duração das hospitalizações, pode aumentar a tolerância ao exercício, também há aumento da qualidade de vida podendo diminuir a ansiedade e depressão.^{23,24,25}

Uma RP bem sucedida pode começar a exigir algumas alterações comportamentais, como a perda de peso, uma boa adoção de exercício regular, aprendizagem de técnicas para utilização da respiração, uma boa conservação de energia e uma compreensão a utilização de medicamentos e do oxigênio suplementar.

Esta terapêutica é muito útil nos doentes em estádios mais precoces e, em contraste, parece haver benefícios mais pronunciados em pacientes com pior estado funcional.^{8,10,22,26,24,27}

REABILITAÇÃO PULMONAR

De acordo com Loveman et al.²⁷ a reabilitação pulmonar se caracteriza por uma intervenção bem estabelecida para indivíduos com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), tem por objetivos a redução do impacto físico e emocional da doença no paciente. Para estes doentes a prioridade deve ser o condicionamento aeróbio, mas pode-se incluir fortalecimento da musculatura de membros superiores e inferiores somados a exercícios de flexibilidade e respiratórios. Dado isso, espera-se uma melhora significativa na capacidade funcional com maior tolerância a esforços, redução de dispneias e melhores condições para que o paciente realize suas atividades de vida diária, resultando então na melhora da qualidade de vida.

Embora existam poucos estudos que abordam a RP na FPI, existem evidências suficientes para que esta terapêutica seja compreendida para pacientes que desejem realizá-la. Na questão da RP em pacientes com fibrose pulmonar idiopática, segundo a *American Thoracic Society* e a *European Respiratory Society* a terapêutica pode ser realizada em qualquer nível de atenção com benefícios consistentemente obtidos nos três níveis.^{13,18} A maioria dos estudos analisados foi realizado RP ambulatorial, ressaltando que a reabilitação pulmonar domiciliar

vem apanhando grande importância para se conseguir um maior alcance de tratamento aos pacientes.¹⁸ Uma revisão em colaboração com a Cochrane demonstrou que a RP é eficaz em doentes com DPI, incluindo pacientes com FPI, melhorando a distância percorrida em TC6m, a dispneia e a qualidade de vida.¹⁹



QUALIDADE DE VIDA E DISPNEIA.

Segundo Loveman et al.²⁷ dispneia progressiva é tida como importante variável, mas observa-se que pelos resultados ela não foi tão importante assim. Porém ainda é encorajada por uma avaliação com ferramentas validadas. Fadiga, dispneia e redução da tolerância ao exercício, são sintomas frequentes em pacientes com fibrose pulmonar idiopática e todos estes sintomas podem prejudicar fortemente a qualidade de vida²⁹. Contudo, avaliar estas variáveis é essencial para quantificar o impacto da FPI na vida do paciente, além de ser um parâmetro bastante importante para avaliação do prognóstico e da terapêutica do doente.^{19,30,28}

Xaubet et al.⁹ mostra em dois estudos com evidências de baixa qualidade metodológica que a Reabilitação pulmonar clinicamente se demonstra eficaz na redução da dispneia imediatamente após a sessão, comparado com àqueles que não realizaram a reabilitação. Já Raghu³⁰ viu em dois ensaios clínicos randomizados, demonstrando que a RP ocasionou melhora à curto prazo da dispneia e qualidade de vida do paciente com FPI, em especial naqueles com pior estado funcional.

Segundo Nascimento et al.¹⁸ logo após um programa de Reabilitação Pulmonar os doentes com fibrose pulmonar idiopática aumentam o tempo gasto com as AVDs, melhoram a qualidade de vida, aumentam a tolerância ao exercício e diminuem a dispneia.

A DESSATURAÇÃO DE OXIGÊNIO E TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS

O teste de caminhada de 6 minutos é amplamente utilizado em práticas clínicas. Porém, vários autores discutem que o valor prognóstico é limitado nos doentes com fibrose pulmonar idiopática, devido à falta de valores de referência.^{19,30,28} De acordo com a *National Clinical Guideline Centre*, o TC6m pode ser utilizado para avaliação e análise de pacientes com FPI, em especial para avaliar a necessidade de suplementação de oxigênio junto a resposta terapêutica, não sendo utilizado para prognóstico.³¹

Em indivíduos com $SpO_2 < 88\%$, uma boa redução $> 15\%$ na DLCO em até 6 meses é o melhor preditivo de mortalidade, se comparado àqueles com $SpO_2 > 88\%$.^{19,30,28}

Segundo Raghu et al.²⁸, a monitoragem da dessaturação durante o TC6m é útil, e em pacientes com intolerância ao exercício é necessário avaliar a necessidade de O_2 suplementar. O TC6m expôs uma boa correlação com o volume máximo de oxigênio ($VO_{2\max}$) medido no teste de esforço cardiopulmonar nestes pacientes.^{19,28}

CONCLUSÃO

A Fibrose Pulmonar Idiopática é uma afecção de cunho crescente, que representa cerca de 55% de todas as pneumonias intersticiais idiopáticas. Apesar de uma grande variabilidade no tipo de evolução, é uma patologia devastadora, infelizmente sem cura e que está inevitavelmente associada a um mau prognóstico. Reabilitação Pulmonar é recomendada para maioria de pacientes com FPI, porém seu grau de recomendação está no nível B, ou seja, existe uma certeza que o benefício é moderado ou pode haver uma moderada certeza de que o conjunto de benefícios varia de modo moderado a substancial.

REFERÊNCIAS

1. Robalo Cordeiro C, Campos P, Carvalho L, et al. 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 Patologica. Revista portuguesa de pneumologia. 2016;22(2):112-122.
2. Sharif R. Overview of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) and evidence-based guidelines. Am J Manag Care. 2017;23(11 Suppl):S176-S182.
3. Caminati A, Harari S. IPF : New insight in diagnosis and prognosis. Respir. Med. 2010;104:S2–S10.
4. Bois RM. An earlier and more confident diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. Eur Resp Rev 2012;21:141–6

- MOSTRA DE PESQUISA EM CIÊNCIA E TECNOLOGIA
TROCAR CONHECIMENTO PARA IR MAIS LONGE.
5. Wells AU. Managing diagnostic procedures in idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur. Respir. Rev.* 2013;22:158–62
 6. Raffi R, Juarez MM, Albertson TE, Chan AL. A review of current and novel therapies for idiopathic pulmonary fibrosis. *J Thorac Dis* 2013;5:48–73
 7. Cicchitto G, Sanguinetti CM. Idiopathic pulmonary fibrosis : the need for early diagnosis. *Multidiscip. Respir. Med.* 2013;8:1
 8. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An Official ATS / ERS / JRS / ALAT Statement : Idiopathic Pulmonary Fibrosis : Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am. Thorac. Soc. Doc.* 2011;183:788–824.
 9. Harari S, Caminati A. Update on diffuse parenchymal lung disease. *Eur Respir Rev* 2010;19:97–108.
 10. O'Connell OJ, Kennedy MP, Henry MT. Idiopathic pulmonary fibrosis: treatment update. *Adv. Ther.* 2011;28:986–99
 11. Vainshelboim B. Exercise training in idiopathic pulmonary fibrosis: is it of benefit? *Breathe (Sheff)* 2016;12(2):130-8
 12. Rubin AS, Moreira JS, Porto NS, Irio KL, Moreira RF, Scheidt B. Fibrose pulmonar idiopática: características clínicas e sobrevida em 132 pacientes com comprovação histológica. *J Pneumol* 2000;26:61-68
 13. American Thoracic Society. European Respiratory Society International. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161(2Pt1):646-64
 14. Zanchet RC, Viegas CAA, Lima T. Efficacy of pulmonary rehabilitation: exercise capacity, respiratory muscle strength and quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *J Bras Pneumol* 2005;31(2):118-24
 15. Zolak JS, de Andrade J a. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Immunol. Allergy Clin. North Am.* 2012;32:473–85.

16. Mahendran S, Sethi T. Treatments in idiopathic pulmonary fibrosis : time for a more targeted approach? Q J Med 2012;105:929–34.

17. Cottin V, Cordier J-F. Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? Eur Respir J 2012;40:519–21

18. Nascimento OA, Iamonti VC, Jardim JR. Reabilitação Pulmonar. Pulmão RJ 2013;22(2):65-69.

19. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fabrellas EF, Franquet T, Molina MM et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Arch Broncopneumol 2013;49(8):343-53.

20. De Vries J, Kessels BL, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. Eur Respir J 2001;17(5):954-61.

21. Swigris JJ, Kuschner WG, Kelsey JL, Gould MK. Idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and opportunities for the clinician and investigator. Chest 2005;127(1):27583.

22. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Franquet T. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch. Bronconeumol. 2013;

23. Egan JJ. Follow-up and nonpharmacological management of the idiopathic pulmonary fibrosis patient. Eur Resp Rev 2011;20:114–7.

24. Belkin A, Swigris JJ. Health-related quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis: where are we now? Curr. Opin. Pulm. Med. 2013;19:474–9.

25. This L, Georges S, Question- R. Short of breath , short of benefit : Important considerations for the rehabilitation of IPF patients. Respirol. APSR 2011;16:1163–4.

26. Behr J. Evidence-based treatment strategies in idiopathic pulmonary fibrosis. Eur Resp Rev 2013;22:163–8

27. Kozu R, Jenkins S, Senjyu H. Effect of disability level on response to pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Respirol. APSR 2011;;1196–202.

- MOSTRA DE PESQUISA
CIENCIA E TECNOLOGIA 2020
TRABALHO COM CONHECIMENTO PARA O MUNDO
28. Loveman E, Copley VR, Colquitt J, Scott DA, Clegg A, Jones J et al. The clinical effectiveness and cost-effectiveness of treatments for idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review and economic evaluation. Health Technol Assess 2015;19(20):ixxiv,1-336.
 29. Cottin V, Crestani B, Valeyre D, Wallaert B, Cadranet J, Dalphin JC et al. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. Eur Respir Rev 2014;23(132):193-214.
 30. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med 2011;183(6):788-824.
- 