

**Perfil da qualidade de vida em utentes idosos com fibrose pulmonar
idiopática no estado do Pará**

**Profile of quality of life in elderly patients with idiopathic pulmonary
fibrosis in the state of Pará**

Agnes Nami Kaminosono

Mestranda do Programa de Pós Graduação em Assistência Farmacêutica da Universidade Federal do Pará
Instituição: Secretaria de Estado de Saúde do Pará
Endereço: Av. João Paulo II, 602, Marco, Belém – PA, CEP: 66087-048
e-mail: agnesnami@gmail.com

Jocileide de Sousa Gomes

Pós doutoranda em Saúde Coletiva pelo Programa de Pós Graduação em Saúde, Ambiente e Sociedade
da Universidade Federal do Pará
Instituição: Secretaria de Estado de Saúde do Pará
Endereço: Av. João Paulo II, 602, Marco, Belém – PA, CEP: 66087-048
E-mail: jocileidesg@gmail.com

Orenzio Soler

Pós-Doutor em Políticas Públicas em Saúde pela Fundação Oswaldo Cruz, Fiocruz, Brasília.
Instituição: Programa de Pós Graduação em Assistência Farmacêutica. Instituto de Ciências da Saúde.
Universidade Federal do Pará
Endereço: R. Augusto Correa, 01 – Guamá, Belém – PA, CEP: 66075-110
E-mail: orenziosoler@gmail.com

Artigo submetido e aprovado para revista Brazilian Journal of Development , avaliada pelo novo Qualis
Capes único como B2, e indexada em diversas bases como Latindex e Clase. ISSN 2525-8761
site: <http://brazilianjournals.com/index.php/BRJD>

RESUMO

O Brasil não possui uma política ou programa específico para doenças raras. Observam-se ações isoladas voltadas para esse campo, apresentando algum grau de dispersão. A Fibrose Pulmonar Idiopática é uma doença do interstício pulmonar, que se manifesta por fibrose progressiva, de etiologia desconhecida, que ocorre principalmente em adultos de idade avançada e, que apesar de ser rara, é o quadro clínico mais prevalente das Pneumonias Intersticiais Idiopáticas. O objetivo deste estudo foi analisar a percepção de idosos com Fibrose Pulmonar Idiopática sobre a qualidade de vida. Trata-se de um estudo aplicado, analítico-descritivo, qualitativo-quantitativo, prospectivo no período de Maio a Dezembro de 2019, realizado por meio da aplicação do instrumento World Health Organization Quality of Life-Bref, orientado pelo conceito de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde, composto pelos domínios Físico, Psicológico, Relações sociais e Ambiental à 07 utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), utilizando-se de amostragem consecutiva, que receberam os medicamentos antifibróticos nintedanib e pirfenidona através de demanda judicial ou administrativa na “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” da Secretaria de Estado de Saúde do Pará. Foi constatado que 80% dos participantes são idosos do sexo masculino e a idade média foi de 74 anos. A pontuação no WHOQOL-Bref, dos escores para tais domínios, respectivamente: físico=64,29, psicológico=73,21, social=84,52 e ambiental=74,55. Concluiu-se que os utentes apresentam boa qualidade de vida. O instrumento utilizado mostrou-se sensível ao objetivo pretendido, permitindo verificar consonância com outros estudos em relação às facetas que mais influenciam a qualidade de vida desta população.

Palavras-chave: Doenças Raras. Fibrose Pulmonar Idiopática. Qualidade de vida. Medicamentos.

ABSTRACT

Brazil does not have a specific policy or program for rare diseases. There are isolated actions aimed at this field, showing some degree of dispersion. Idiopathic Pulmonary Fibrosis is a disease of the pulmonary interstitium, manifested by progressive fibrosis, of unknown etiology, which occurs mainly in adults of advanced age and, despite being rare, is the most prevalent clinical picture of Idiopathic Interstitial Pneumonias. The aim of this study was to analyze the perception of elderly people with Idiopathic Pulmonary Fibrosis about quality of life. It is an applied, analytical-descriptive, qualitative-quantitative, prospective study from May to December 2019, carried out through the application of the World Health Organization Quality of Life-Bref instrument, guided by the concept of quality of life of the World Health Organization, composed of the Physical, Psychological, Social and Environmental domains to 07 users with Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF), using consecutive sampling, who received the antifibrotic drugs nintedanib and pirfenidone through judicial or administrative demand in the “Pharmacy of Judicial and Administrative Demands” of the State Department of Health of Pará. It was found that 80% of the participants are elderly men and the average age was 74 years. The WHOQOL-Bref score of the scores for such domains, respectively: physical = 64.29, psychological = 73.21, social = 84.52 and environmental = 74.55. It was concluded that users have a good quality of life. The instrument used was shown to be sensitive to the intended objective, allowing to verify consonance with other studies in relation to the facets that most influence the quality of life of this population.

Keywords: Rare diseases. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Quality of life. Medicines.

INTRODUÇÃO

A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é uma doença do interstício pulmonar, de etiologia desconhecida, que se manifesta por fibrose progressiva, principalmente em idosos. Apesar de ser rara, é o quadro clínico mais prevalente das Pneumonias Intersticiais Idiopáticas (BALDI et al, 2012; PEREIRA, 2016).

A história natural desta doença fibrosante é altamente variável. De uma forma geral, ocorre uma deterioração fisiológica lenta e progressiva, muitas vezes subclínica, condicionando um diagnóstico quase sempre tardio. Por vezes, em alguns doentes, acontece um declínio rápido da função pulmonar, uma tendência para o aparecimento de exacerbação aguda durante a evolução da doença, com agravamento respiratório súbito associado à hipoxemia e aparecimento de novos infiltrados pulmonares, sem aparente causa. Apesar dos diferentes tipos de evolução clínica, a FPI está relacionada a um mau prognóstico, com uma sobrevida mediana de dois a cinco anos (BADDINI-MARTINEZ; PEREIRA, 2015). Há de se supor que perfis diversos de pirâmide etária, bem como fatores étnicos e genéticos distintos entre as populações, devam contribuir substancialmente para as diferenças observadas quanto à incidência da doença. No ano de 2010, a incidência da FPI no Brasil registrada no DATASUS foi de 4,48 casos por 1.000.000 de habitantes, enquanto a mortalidade foi de 12,11 óbitos por 1.000.000 de habitantes.

É válido ressaltar que a FPI é uma doença rara capaz de prejudicar potencialmente a qualidade de vida do paciente ou levá-lo ao óbito mais rapidamente, o que requer maior atenção do poder público quanto às estratégias voltadas ao diagnóstico precoce, prevenção da progressão significativa da doença e melhoria da qualidade de vida (MOLINER, 2010; MARQUES, 2017), especialmente quando se trata do principal perfil etário de pacientes: os idosos.

A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é uma forma específica de pneumonia intersticial idiopática crônica, fibrosante e de caráter progressivo. Ela ocorre primariamente em adultos idosos, predominantemente nas sexta e sétima décadas, além de ser restrita aos pulmões. Uma revisão sistemática recente sugere que, em estimativa conservadora, a incidência da doença gira em torno de 3-9 casos por 100.000 habitantes para a América do Norte e Europa (HUTCHINSON et al, 2015). As incidências parecem ser menores para a América do Sul e Ásia. Outra revisão, um pouco mais antiga, indica

que a prevalência de FPI nos EUA e em países europeus varie entre 14,0 e 27,9 e entre 1,25 e 23,4 casos por 100.000 habitantes, respectivamente (NALYSNYK et al, 2012).

Pacientes com FPI costumam cursar com perda progressiva da função pulmonar e grave comprometimento da qualidade de vida, evoluindo para o óbito. O tratamento da FPI sempre foi um grande desafio, mas, no final de 2014, duas novas drogas foram aprovadas pela Food and Drug Administration para o tratamento desses pacientes nos EUA. Agora é claro que ambas as drogas reduzem o ritmo de queda da função pulmonar dos acometidos pela doença. Além disso, outros ensaios clínicos estão em andamento investigando novos fármacos com mecanismos de ação diversos. Estamos vivendo o início de uma nova era no cuidado de pacientes com FPI, o que é alvissareiro, mas também implica necessidades e preocupações adicionais. Em especial, decisões governamentais ligadas à saúde devem basear-se em dados epidemiológicos robustos, os quais, infelizmente, em relação à FPI, são escassos no Brasil. (MARQUES, 2017).

É fundamental que o paciente e seus familiares sejam continuamente informados sobre diversos aspectos da doença, incluindo fisiopatologia, sintomas, evolução, tratamento, incluindo medidas paliativas, para a melhora de qualidade de vida e do prognóstico. Adicionalmente, quando pertinentes, questões relativas à terminalidade da vida devem ser abordadas. Nesse contexto, para o manejo mais adequado, preferências e crenças do paciente devem ser valorizadas e discutidas com os profissionais que o acompanham.

Esta investigação objetivou identificar o perfil da qualidade de vida de utentes idosos com Fibrose Pulmonar Idiopática, atendidos por demanda administrativa e judicial no Estado do Pará.

REFERENCIAL TEÓRICO

O Brasil não possui uma política ou programa específico para doenças raras. O que se vê são ações isoladas voltadas para esse campo, apresentando algum grau de dispersão. Uma das principais iniciativas oficiais voltadas para portadores de doenças raras é o Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF); ou seja, a uma estratégia da Política Nacional de Assistência Farmacêutica (PNAF) que visa disponibilizar medicamentos no âmbito do SUS para tratamento de doenças raras, dentre outros agravos, mediante a observância de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

Esta estratégia, busca entre outras finalidades, a racionalização da prescrição e do fornecimento de medicamentos de alto custo. No entanto, sustenta-se que poucas foram os medicamentos incluídos no Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional (CMDE), voltadas para doenças raras através de portarias especiais (BOY; SCHRAMM, 2009).

Ressalta-se, que o Sistema Único de Saúde (SUS) não possui política de assistência farmacêutica voltada especialmente para portadores de doenças raras e, que, a eventual elaboração da mesma “esbarra em questões bioéticas que envolvem temas como equidade, recursos escassos e reserva do possível (SOUZA et al., 2010). A resultante de tal ausência de política específica é a tentativa de acesso a estes medicamentos através da via judicial por parte dos pacientes (MOLINER, 2010; SOUZA et al., 2017; MARQUES, 2017).

Pela primeira vez, há um conjunto de conhecimentos e disponibilidade de moléculas capazes de claramente influenciar de forma positiva a história natural da moléstia. Além disso, diversas indústrias farmacêuticas dedicam-se atualmente ao desenvolvimento de novas opções terapêuticas para uma doença até recentemente considerada órfã entre as quais o nintedanibe e pirfenidona que prometem a melhoria significativa da qualidade de vida e evita a progressão desta doença, que antes só tinham como opção o encaminhamento precoce ao transplante pulmonar.

Pode-se, então, supor que nas próximas décadas, serão observados aumentos significativos na sobrevivência de pacientes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), o que fará crescer o número de pacientes em acompanhamento por essa doença nos centros de atendimento médico especializados.

Nas últimas décadas, com o aumento da expectativa de vida e, conseqüentemente, da prevalência de doenças crônicas, e diante das evidências acima, houve a emergência do conceito de qualidade de vida relacionada à saúde, como um componente importante do cuidado médico.

Particularmente nas doenças pulmonares crônicas não específicas, a qualidade de vida nunca é uma mera consequência da sua gravidade: múltiplos fatores que se interrelacionam estão envolvidos e, a despeito da introdução de novas modalidades de tratamento, são responsáveis por um considerável e crescente aumento na morbimortalidade em países ocidentais. Os pacientes usam diferentes estratégias de ajustamento às diferentes fases da doença e muitos permanecem bastante limitados, mesmo com a melhora dos índices de função pulmonar.

O prognóstico desses pacientes é de 2 a 5 anos de vida após o diagnóstico, sendo a progressão imprevisível, podendo ultrapassar 10 anos. As variáveis clínicas basais no momento do diagnóstico podem auxiliar na no prognóstico e sobrevida de pacientes com FPI. Estas variáveis incluem idade, gravidade dos sintomas, duração da doença, características adiológicas e fisiologia pulmonar. A possibilidade de modificação da qualidade de vida, através da intervenção clínica, tem levado à ampliação dos objetivos do tratamento das doenças pulmonares para além da melhora da função do órgão, procurando atuar também na recuperação dos prejuízos funcionais que têm importância indiscutível para o bem-estar dos pacientes.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo aplicado, analítico-descritivo, qualitativo-quantitativo, prospectivo para o período de maio a dezembro de 2019, realizado por meio da aplicação de questionário à 07 utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), utilizando-se de amostragem consecutiva, que receberam os medicamentos antifibróticos nintedanib e pirfenidona através de demanda judicial ou administrativa na “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” da Secretaria de Estado de Saúde do Pará (CLARKE; HORTON, 2001; TURATO, 2005; MINAYO, 2012; BRASIL, 2012).

A “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” do Departamento Estadual de Assistência Farmacêutica (DEAF) da Secretaria de Estado de Saúde do Pará (SESPA) ocupa um espaço na URE-DOCA (Unidade de Referência), localizada na Av. Visconde de Souza Franco, s/n. Bairro Reduto, Belém. PA. CEP: 666053-0000. CNPJ SESP: 05.054.929.0001-17. Trata-se de uma Farmácia onde são realizadas as dispensações de medicamentos e materiais técnicos sob demanda judicial e administrativa, tendo controle informatizado.

Foi encaminhado convite aos utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) para participarem do projeto e; portanto, todos que aceitarem o convite e assinarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foram selecionados para a pesquisa.

A identificação do perfil de utilização de medicamentos foi feita por meio de entrevistas – utilizando-se formulário semi-estruturado, aplicados aos utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) que receberam e estavam utilizando os medicamentos via Secretaria Estadual de Saúde, a partir de Demanda Judicial.

Para avaliar os indicadores da qualidade de vida dos usuários, foi utilizado o Instrumento de avaliação de qualidade de vida: Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100) (FLECK et al., 1999; FLECK, 2000).

Quanto aos aspectos éticos, registra-se que esta investigação foi submetida à Plataforma Brasil (SISNEP), conforme os termos da Resolução CNS n° 466/2012 (BRASIL, 2012), tendo sido aprovada conforme CAAE n° 95684918.6.0000.0018; Parecer Consubstanciado n° 3.016.049; assegurando-se os devidos cuidados conforme população do estudo e vulnerabilidade que contemple e garanta a autonomia, não maleficência, beneficência, justiça e equidade, na medida da compreensão do utente, respeitados em suas singularidades.

Crítérios de inclusão: Pacientes que estavam fazendo uso dos medicamentos para fibrose pulmonar idiopática via Secretaria Estadual de Saúde, a partir de Demanda Judicial e Administrativa e que estão cadastrados e sob supervisão da “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” do Departamento Estadual de Assistência Farmacêutica (DEAF/SESPA), os quais aceitaram participar da pesquisa e assinaram o Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE).

Crítérios de exclusão: Pacientes que receberam os medicamentos para fibrose pulmonar idiopática via Secretaria Estadual de Saúde, a partir de Demanda Judicial e Administrativa e que estão cadastrados e sob supervisão da “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” do Departamento Estadual de Assistência Farmacêutica (DEAF/SESPA), os quais não aceitaram participar da pesquisa e não assinaram o Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE).

Riscos: Acredita-se que os riscos da investigação são mínimos. Não haverá modificações no padrão de prescrição feita pelo médico. Quiçá, poderá haver constrangimento quando das entrevistas.

Benefícios: Ter o perfil de qualidade de vida e avaliada à luz de um modelo validado pela Organização Mundial de Saúde.

Registra-se que a coleta de dados foi realizada após autorização formal do DEAF/SESPA. Por fim, os dados foram plotados no Excell® (2016), sendo tratados por meio da estatística descritiva e de síntese descritiva.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A amostra foi composta de 07 pacientes atendidos na farmácia de demandas na qual foi realizada a primeira entrevista com os pacientes a fim de aplicar o questionário. Aplicou-se um questionário sociodemográfico e o WHOQOL-Bref.

Evidenciou-se uma população de maioria parda (90%), o que vai ao encontro da Síntese dos Indicadores Sociais (IBGE, 2013), na qual se constata que 76,7% dos paraenses se declararam pretos ou pardos no censo demográfico. Destes 69,5% se declararam pardos e 7,2%, negros. A média de 74 anos, variando de 71 a 82 anos.

Observou-se predomínio do gênero masculino (80%), evidenciando o que a literatura reporta que há predominância em sexo masculino e acomete paciente com mais de 50 anos de idade. Ainda, constatou-se que 80% residiam com 04 a 07 pessoas no domicílio, e a renda familiar baixa (de 1 a 3 salários) de 90 %; o grau de escolaridade também foi baixo (nível fundamental 30% e nível médio 60%) sendo a maioria de aposentados (90%) e de religião católica (90%). Por se tratar de um perfil idoso e com uma doença de prognóstico muito ruim, a maioria (90%) possui cuidador.

O Gráfico 1 a seguir representa os resultados sobre a percepção da qualidade de vida obtido do questionário WHOQOL-Bref respondido pelos pesquisados.

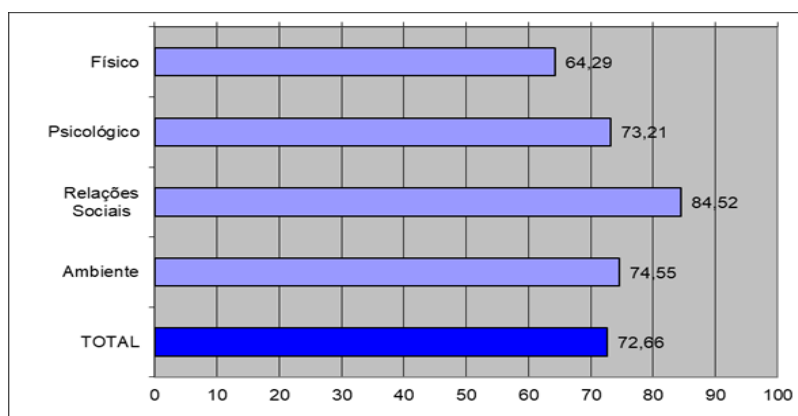


Gráfico 1 - Percepção da qualidade de vida WHOQOL-Bref

Fonte: Itinerário de utentes com fibrose pulmonar idiopática usuários de nintedanibe e pirfenidona atendidos via judicial ou administrativa pela Secretaria de Estado de Saúde do Pará, 2020.

Na amostra, 57,14% consideraram ter uma boa qualidade de vida e 57,14% também estão satisfeitos com sua saúde. A expressão Qualidade de Vida (QV) é empregada tanto pelo senso comum, quanto pelo meio científico. Ela possui várias definições abstratas, uma vez que se trata de uma expressão muito abrangente que

pode estar relacionada com inúmeros sentimentos humanos, questões sociais, familiares, ambientais e individuais e que vêm sendo amplamente discutidas na atualidade (Pereira, 2006). Segundo Organização Mundial de Saúde (OMS), a QV é a soma de vários aspectos multidimensionais, e, portanto, propõe que a qualidade de vida seja avaliada de modo global, no qual se avalie o grau de satisfação do indivíduo com a vida e qualidade de vida, sob diferentes dimensões ou domínios (WHOQOL- BREF, 1996). Os domínios em questão, propostos pela Organização Mundial de Saúde, são o psicológico, o físico, o ambiental e o social que avaliam a qualidade de vida separadamente em cada domínio (WHOQOL-BREF, 1996). Para tanto, a OMS criou em um instrumento denominado World Health Organization Quality Of Life (WHOQOL) destinado a avaliar a QV por meio dos domínios acima descritos (Arnold et al., 2004). A partir deste foi desenvolvido um instrumento menor com as mesmas propriedades deste para medir a QV denominado WHOQOL-Bref. Ambos são de autopreenchimento (OMS, 1998).

A pontuação no WHOQOL-Bref, por domínio foi: físico = 64,29, psicológico = 73,21, social = 84,52 e ambiental = 74,55. No total a pontuação foi de 72,66 que é considerado uma boa qualidade de vida. Os escores identificados pela pesquisa ficaram na média acima de 74, sendo que o mais alto escore foi no domínio 3. Assim, percebe-se que as facetas do domínio social foram as que mais se sobressaíram, demonstrando em que os pacientes têm melhor qualidade de vida talvez por terem apoio dos amigos e familiares e atividades de lazer e também à religião e frequentar a igreja com regularidade. Por outra banda, a pontuação quanto ao aspecto físico (domínio 1) é a mais prejudicada naturalmente pelo prognóstico e característica da doença que causa uma maior debilitação nas atividades físicas cotidiana e laboral. O domínio 2, que se refere à dimensão psicológica, também teve um escore elevado, apesar da doença por vezes dificultar a atividade do dia-a-dia, os pacientes possuem capacidade de concentração. O domínio ambiental foi bem pontuado também, apesar de os pacientes terem baixo poder aquisitivo esse fator não indica que eles estão insatisfeitos com esse domínio. Desse modo, pode-se dizer que os resultados obtidos mostram que os pacientes com Fibrose Pulmonar Idiopática possuem boa qualidade de vida, o que vai de encontro ao que se propõe a indicação dos medicamentos que evita a progressão da doença e aumenta a qualidade de vida.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A avaliação através do instrumento WHOQOL-100 mostrou-se sensível ao objetivo pretendido, permitindo destacar os elementos que mais influenciam a qualidade de vida de idosos com FPI. Além disso, possibilitou ratificar achados de outros estudos que evidenciam que os domínios físicos e de independência são os que mais influenciam negativamente na qualidade de vida de pessoas idosas. De modo geral, no entanto, mesmo com a FPI, que é uma patologia extremamente incapacitante foram verificados escores bastante positivos da qualidade de vida. É importante ressaltar que, apesar da prevalência e sobrecarga física e emocional da Fibrose Pulmonar Idiopática sobre as pessoas, suas famílias, seus amigos e sociedade, existem poucas informações acerca da qualidade de vida dessa população na abordagem multidimensional.

Observou-se que os pacientes apresentam uma boa qualidade de vida apesar do caráter progressivo da doença, que reduz a capacidade respiratória por causa da falta de oxigênio, quem sofre da doença tem muita dificuldade para realizar atividades cotidianas, como subir um lance de escadas, vestir-se sem ajuda, comer ou regar uma planta.

Pesquisas com esta abordagem possibilitam obter conhecimentos que podem ajudar os profissionais da área da saúde a atentarem para o fortalecimento do vínculo profissional, e também auxiliar o usuário, o cuidador e seus familiares na tomada de decisões, situação que poderá ajudá-los a aceitar as várias mudanças que atravessam ou irão atravessar por causa da doença rara.

REFERÊNCIAS

ALGRANTI, E.; SAITO, C. A.; SILVA, D. R. M.; CARNEIRO. A. P. S.; BUSSACOS, M. A. Mortality from idiopathic pulmonary fibrosis: a temporal trend analysis in Brazil, 1979-2014. *J Bras Pneumol.* 2017;43(6):445-450. <http://dx.doi.org/10.1590/s1806-37562017000000035>

BADDINI-MARTINEZ J, PEREIRA CA. Quantos pacientes com fibrose pulmonar idiopática existem no Brasil? *J Bras Pneumol*, 2015. <https://doi.org/10.1590/s1806-37562015000000165>

BALDI, B. G.; PEREIRA, C.A.; RUBIN, A. S.; SANTANA, A. N.; COSTA, A. N.; CARVALHO, C. R. et al. Highlights of the Brazilian Thoracic Association guidelines for interstitial lung diseases. *J Bras Pneumol.* 38(3):282-91, 2012 <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132012000300002>

BRASIL. Conselho Nacional de Saúde. Resolução n o 466 de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Brasília, 2012.

BOY, Raquel; SCHRAMM, Fermin Roland. Bioética da proteção e tratamento de doenças genéticas raras no Brasil: o caso das doenças de depósito lisossomal. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, v. 25, n. 6, p. 1276-1284, jun. 2009. <https://doi.org/10.1590/S0102-311X2009000600010>

CLARKE M, HORTON R. Bringing it all together: lancet-Cochrane collaborate on Systematic reviews. *Lancet*. 2001; [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)04934-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)04934-5)

FLECK, MPA. O instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100): características e perspectivas. *Ciência & Saúde Coletiva*. 20005(1):33-38, 2000 <https://doi.org/10.1590/S1413-81232000000100004>

FLECK, MPA; LOUZADA, S; XAVIER, M; CHACHAMOVICH, E; VIEIRA, G; SANTOS, L; PINZON, V. Aplicação da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100). *Rev. Saúde Pública*. (2):198-205, 1999 <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-89102000000200012>

HANLON, J.T.; SCHMADER, K.E.; SAMSA, G.P; WEINBERGER, M.; UTTECH, K.M.; LEWIS, I.K.; COHEN, H.J.; FEUSSNER, J.R. 'A method for assessing drug therapy appropriateness'. *Journal of Clinical Epidemiology*, 1992; vol 45, pp 1045–51. [https://doi.org/10.1016/0895-4356\(92\)90144-C](https://doi.org/10.1016/0895-4356(92)90144-C)

HO, Rodrigo Shimabukuro. RUFINO, Camila Souza. LISONDO, Claudio Maurício. ALVES, Marcia Regina Dias. Cost-Effectiveness Analysis of Pirfenidone Versus Nintedanib on The Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Value in Health*, v. 20, n. 9, p. A893-A894, 2017. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jval.2017.08.2695>.

HUTCHINSON, J.; FOGARTY, A.; HUBBARD, R.; McKEEVER, T. Global incidence and mortality of idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *Eur Respir J*. 46(3):795- 806, 2015 <https://doi.org/10.1183/09031936.00185114>

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA (IBGE). Censo 2010. Distribuição da população por sexo, segundo os grupos de idade. Brasília. DF, 2015

MARQUES, C. L. Economia das doenças raras: uma análise econômica. Rio Grande. Rio Grande do Sul, 2017 <http://repositorio.furg.br/handle/1/7593>

MINAYO, M. C. S. Análise qualitativa: teoria, passos e fidedignidade. *Revista Ciência & Saúde Coletiva*, v. 17, n. 3, 2012. <https://doi.org/10.1590/S1413-81232012000300007>

MOLINER, AM. Creating a European Union framework for actions in the field of rare diseases. *Adv Exp Med Biol*. 2010; 686:457-473. [doi:10.1007/978-90-481-9485-8_25](https://doi.org/10.1007/978-90-481-9485-8_25)

NALYSNYK, L.; CID-RUZAFKA, J.; ROTELLA, P.; ESSER, D. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur Respir Rev*. 21(126):355-61, 2012 <http://dx.doi.org/10.1183/09059180.00002512>

PEREIRA, J. M. Fibrose Pulmonar Idiopática. Acta Radiológica Portuguesa. nº 108 Volume XXVIII 9, Maio-Agosto 2016 ISSN: 2183-1351.

PEREIRA, R.J., et al . Contribuição dos domínios físico, social, psicológico e ambiental para a qualidade de vida global de idosos. Revista de Psiquiatria do Rio Grande do Sul, 28 (1), 112116 , 2006 <https://doi.org/10.1590/S0101-81082006000100005>

RUFINO, Rogerio L. COSTA, Claudia H.D. ACCAR, Joana. TORRES, Germana R. SILVA, Vinícius L. BARROS, Nelson P. GRAÇA, Nadja P. Incidence and mortality of interstitial pulmonary fibrosis in Brazil. INTERSTITIAL LUNG DISEASE: EPIDEMIOLOGY, EVALUATION AND PATHOGENESIS. Am Thorac Soc, p. A1458-A1458, 2013.

SOUZA, M.V de et al . Medicamentos de alto custo para doenças raras no Brasil: o exemplo das doenças lisossômicas. Ciênc. saúde coletiva, Rio de Janeiro , v. 15, supl. 3, p. 3443-3454, Nov. 2010. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232010000900019>.

TURATO, E.R. Métodos qualitativos e quantitativos na área da saúde: definições, diferenças e seus objetos de pesquisa. Revista de Saúde Pública, v. 39, n. 3, p. 507-14, 2005. <https://doi.org/10.1590/S0034-89102005000300025>

WHOQOL-BREF. Introduction, administration, scoring and generic version of the assessment. Programme on mental health, 1996 Acessado de <http://www.who.int>.

