



Governo do Estado do Pará
Secretaria de Estado de Saúde Pública do Pará – SESPA

Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI)

Guia sobre orientação de cuidados e acesso ao tratamento

Elaborado por Agnes Nami Kaminosono

Belém – Pará
2020

GOVERNO DO ESTADO DO PARÁ
Helder Zahluth Barbalho

SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE PÚBLICA
Departamento de Assistência Farmacêutica

Av. João Paulo II, Nº 602, CEP: 66095-492 – Marco – Belém/PA
Tel: 4006-4355

Dados Internacionais de Catalogação-na-Publicação (CIP)
Secretaria de Estado de Saúde Pública
Biblioteca Prof. Orlando Costa

P221p Pará. Secretaria de Estado de Saúde Pública. Kaminosono, Agnes Nami.

Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI): guia sobre orientação de cuidados e acesso ao tratamento / Secretaria de Estado de Saúde Pública. Agnes Nami Kaminosono. – 1. ed., Belém: SESPA, 2020.

15p.

1. FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA. 2. PATOLOGIA DO SISTEMA RESPIRATÓRIO. I. Título.

CDU: 616.2(036)

SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO	5
1 O QUE É FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)?	6
2 QUAIS SÃO OS FATORES DE RISCO?	6
3 QUAIS SÃO OS SINTOMAS DA FIBROSE PULMONAR?	6
4 COMO É O DIAGNÓSTICO?	7
5 QUAIS SÃO OS TRATAMENTOS INDICADOS PARA A FIBROSE PULMONAR?	7
6 QUAIS SÃO OS MEDICAMENTOS?	8
7 ESSES MEDICAMENTOS ESTÃO INCLUÍDOS NA LISTA DA RELAÇÃO NACIONAL DE MEDICAMENTOS DO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE (SUS)?	9
8 MAS ENTÃO COMO TER ACESSO AOS MEDICAMENTOS NO ESTADO DO PARÁ?	9
9 QUAIS SÃO OS DOCUMENTOS NECESSÁRIOS?	10
10 O QUE DEVO SABER SOBRE OS MEDICAMENTOS?	10
10.1 Como tomar o medicamento?	10
10.2 Onde guardar os medicamentos em casa?	11
11 REABILITAÇÃO PULMONAR	12
12 COMO OBTER OXIGÊNIO PARA USO DOMICILIAR PROLONGADO?	12
13 E AS ATIVIDADES FÍSICAS?	12
14 NUTRIÇÃO E ALIMENTAÇÃO	13
15 FIQUE ATENTO À VACINAÇÃO!	13
16 FIBROSE PULMONAR NÃO É FIBROSE CÍSTICA!	14
REFERÊNCIAS	15

APRESENTAÇÃO

Este guia de orientação é destinado aos pacientes, cuidadores e profissionais da área da Saúde.

Foi idealizada e elaborada com a finalidade de aumentar o entendimento da doença e da importância da adesão ao seu tratamento para que se obtenha uma melhor qualidade de vida dos pacientes, tendo em vista que se trata de uma doença rara e de difícil diagnóstico. O perfil da terceira idade mudou. O avanço da medicina, a descoberta de novas formas de tratamento para doenças, melhores hábitos e condições de vida são alguns dos processos pelos quais o envelhecimento populacional está passando.

Geralmente, as enfermidades que acometem a terceira idade são crônicas, isto é, com sintomas que permanecem por vários anos, sendo necessário acompanhamento médico constante, seguido por exames periódicos e tratamentos com medicamentos e outras terapias de complementares, e geralmente encontram dificuldades no acesso a esses tratamentos. No entanto, o envelhecimento não deve representar uma limitação da qualidade de vida, nesse sentido, o suporte de cuidadores e familiares tem um papel central na saúde e no cuidado dos idosos.

1 O QUE É FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)?

A fibrose pulmonar idiopática é caracterizada pelo surgimento cicatrizes nos pulmões. Os tecidos pulmonares ficam rígidos e quando perdem a elasticidade, a respiração fica muito mais difícil. Ela chamada de idiopática porque até os dias de hoje não se conhece ao certo como ela se inicia.

2 QUAIS SÃO OS FATORES DE RISCO?

- Idade (a partir de 50 anos),
- Sexo - a fibrose pulmonar idiopática tem maior probabilidade de afetar o sexo masculino (homens) do que o sexo feminino (mulheres);
- Tabagismo - fumantes e ex-fumantes desenvolvem mais fibrose pulmonar do que pessoas que nunca fumaram. A fibrose pulmonar pode ocorrer em pacientes com enfisema pulmonar,
- Profissão - as pessoas que trabalham nos setores de mineração, agricultura ou construção, ou se estão expostos a poluentes para os pulmões (Poeira de sílica; Fibras de amianto; Pós de metais duros; Pó de grãos; Pó de carvão), possuem um risco aumentado de desenvolver fibrose pulmonar,
- Inalação de partículas provenientes de animais ou micróbios (partículas orgânicas). No Brasil as principais causas de pneumonites de hipersensibilidade é o acúmulo de bolor em cômodos das casas e a criação de pássaros como, por exemplo, pombos e periquitos. A exposição a penas de aves em travesseiros e edredons também pode causar esse tipo de fibrose pulmonar.
- Fatores genéticos - alguns tipos de fibrose pulmonar ocorrem em famílias e fatores genéticos (hereditários) podem ser influenciadores do desenvolvimento da doença.

3 QUAIS SÃO OS SINTOMAS DA FIBROSE PULMONAR?

- ✓ Tosse seca
 - ✓ Dispneia progressiva (falta de ar)
 - ✓ Cansaço (fadiga)que são agravados mediante esforços e a prática de atividades físicas
 - ✓ Perda de apetite
 - ✓ Perda de peso

- ✓ Dores ligeiras no peito
- ✓ Refluxo gastroesofágico
- ✓ Alargamento e arredondamento das pontas dos dedos das mãos ou dos pés (baqueteamento digital)

Os sintomas da FPI são muitas vezes desvalorizados e atribuídos a outras causas, mesmo quando persistentes e esses indícios da FPI também são facilmente confundidos com sinais de envelhecimento e, até mesmo, doenças cardiovasculares, o que faz com que o paciente não busque cuidado ou invista tempo no tratamento inadequado, enquanto a FPI avança rapidamente.

O ideal é que o paciente procure um médico se apresentar os sintomas de tosse seca, falta de ar e fadiga por esforço por mais de 30 dias.

4 COMO É O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico correto é alcançado depois de consulta ao pneumologista, que costuma recomendar alguns tipos de exames: tomografia computadorizada do pulmão; exames de sangue, que indicam que o paciente não tem outras doenças causadas por vírus e bactérias que provocam os mesmos sintomas; e biópsia do tecido pulmonar, nos casos mais específicos, para verificar a existência de fibroses.

O teste de função pulmonar mais comum é a espirometria, que mede os volumes e fluxos aéreos dos pulmões. Um exame que também pode ser feito junto com a espirometria é a medida de difusão do monóxido de carbono, que avalia como anda a troca de oxigênio entre os pulmões e o ar ambiente. Outro exame importante é a gasometria arterial, a qual mede a quantidade de oxigênio diretamente no sangue que vai aos diferentes órgãos.

É muito importante procurar um pneumologista o quanto antes para descartar outras doenças e o correto diagnóstico.

5 QUAIS SÃO OS TRATAMENTOS INDICADOS PARA A FIBROSE PULMONAR?

Uma vez que seus pulmões estão cicatrizados pela FPI, o dano não pode ser revertido. No entanto, existem opções disponíveis que podem ajudar a controlar seu impacto. Atualmente existem medicamentos específicos que evitam a progressão da doença.

Em paralelo com o uso contínuo da medicação, também é indicado que os pacientes com FPI façam fisioterapia, exercícios de reabilitação pulmonar, suplementação de oxigênio e prevenção/tratamento adequado de possíveis doenças paralelas, como as gripes.

Parte do tratamento inclui fazer atividades físicas – no caso, caminhadas leves, que não desgastam e ainda ajudam a fortalecer o sistema respiratório. Para casos mais avançados, pode ser estudada a possibilidade de transplante de pulmão.

Um transplante de pulmão é a única cura para a FPI no momento, mas apenas algumas pessoas são elegíveis para um transplante. Existem riscos envolvidos e, o mais importante, você precisará ser compatível com um doador adequado, o que pode levar muito tempo. Seu médico poderá ajudar a explicar como o processo do doador funciona.

6 QUAIS SÃO OS MEDICAMENTOS?

Os medicamentos atualmente indicados para o tratamento específico da FPI são os agentes antifibróticos. Embora não revertam a fibrose já estabelecida, nem interrompam completamente o processo da doença, esses fazem com que o ritmo de piora da doença pulmonar reduza ao longo do tratamento.

No alívio dos sintomas e prevenção de complicações podem ser usados broncodilatadores.

Refluxo gastroesofágico é bastante comum nos pacientes com fibrose pulmonar idiopática, recomendando-se tratá-lo com medicações e mudanças comportamentais, para evitar danos aos pulmões devido ao refluxo ácido.

➤ Os Antifibróticos

Atualmente dois antifibróticos são aprovados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) para o tratamento da FPI: o NINTENDANIBE, registrado pelo nome comercial de OFEV® e a PIRFENIDONA comercializada como ESBRIET®.

São medicamentos de elevado custo e que podem cursar com efeitos colaterais relevantes. Portanto, atualmente, devem ser prescritas apenas em casos bem caracterizados de FPI.

Ambos podem provocar efeitos colaterais sérios e por isso devem ser acompanhadas por um profissional farmacêutico e o médico assistente.

No momento não há evidências se alguma droga é de eficácia superior. Por isso, a indicação de um ou outro medicamento vai depender da possível existência de contraindicações para algum desses pelo paciente, disponibilização pela rede pública de saúde, ou ainda intolerância grave apresentada pelo paciente frente a um dos medicamentos.

7 ESSES MEDICAMENTOS ESTÃO INCLUÍDOS NA LISTA DA RELAÇÃO NACIONAL DE MEDICAMENTOS DO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE (SUS)?

Não. A incorporação de qualquer nova tecnologia ou medicamento no SUS deve ser aprovada pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Em 2018 houve uma avaliação, mas os estudos apresentados não balizaram a recomendação de incorporação, por não serem robustos de longo prazo, o que é uma limitação para doenças raras. Nesses termos ainda não há um protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para o tratamento desta doença no SUS.

8 MAS ENTÃO COMO TER ACESSO AOS MEDICAMENTOS NO ESTADO DO PARÁ?

O acesso ao tratamento adequado tem sido um grande desafio para pacientes e familiares, já que até o momento o Sistema Único de Saúde não possui um protocolo de tratamento para FPI e, portanto, não há alternativa de tratamento específico para essa patologia.

Entretanto, quando há uma necessidade de medicamentos que ainda não esteja incorporado no SUS, a Secretaria de Estado avalia a possibilidade de atendimento administrativamente, em conformidade com a Instrução Normativa 01/17 que dispõe sobre o procedimento para obtenção de medicamentos no Estado do Pará, na qual estabelece vários critérios que devem ser adotados por profissional prescritor, especialmente quanto a justificativa técnica pormenorizada e com artigos de evidências científicas acerca do benefício do tratamento.

Alguns pacientes já foram beneficiados com o tratamento, e é necessário um acompanhamento/monitoramento clínico pelo médico assistente e farmacoterapêutico pela equipe de farmácia quanto aos efeitos destes medicamentos no paciente idoso.

9 QUAIS SÃO OS DOCUMENTOS NECESSÁRIOS?

- Identidade,
- Cartão SUS,
- CPF,
- Comprovante de Residência,
- Prescrição médica do SUS,
- Formulário médico detalhado para acesso à saúde (modelo anexo),
- Artigos científicos sobre eficácia do medicamento (revistas indexadas e com conselho editorial).

Mediante os documentos acima relacionados o paciente ou responsável legal protocola o pedido juntamente com uma ficha social que será avaliado pelos setores técnicos e após encaminha ao secretário para deferimento ou não do pleito.

10 O QUE DEVO SABER SOBRE OS MEDICAMENTOS?

O nintedanibe é disponibilizado em cápsulas, com apresentações de 150mg e 100mg.

O Nintedanib pode causar efeitos colaterais como diarreia e náuseas.

Os principais efeitos colaterais da pirfenidona são os gastrintestinais, como náuseas e vômitos, devendo ser tratados sintomaticamente. Os pacientes podem apresentar erupção cutânea ou reação de fotossensibilidade após exposição ao sol e devem ser orientados a usar protetor solar diariamente.

O medicamento é comercializado na forma de cápsulas de 267mg.

10.1 Como tomar o medicamento?

Tanto a Pirfenidona quanto o Nintedanibe devem ser tomados junto com alimentos. O medicamento foi estudado para ser administrado (tomado) com água. Assim, água é sempre a melhor escolha.

Sempre obedeça ao horário recomendado pelo médico, ajustando o horário de acordo com sua rotina. Este medicamento não deve ser aberto, partido ou mastigado.

DICA: Programar o alarme do celular, despertador, para você não esquecer.

E se esquecer???

Em geral, tome o medicamento assim que lembrar, principalmente se tiver passado pouco tempo do horário.

A próxima dose deverá ser tomada no horário normal (aquele que tomaria se não tivesse esquecido). Caso já esteja perto da próxima dose, não dobre a quantidade de medicamento. Apenas tome a dose no horário, sem tomar a que esqueceu.

10.2 Onde guardar os medicamentos em casa?

Nunca guarde em lugar úmido, quente ou com muita luz, como cozinhas e banheiros.

Sempre longe da luz e umidade, evite guardar em lugares baixos, onde as crianças possam alcançar.

Em geral, prefira um armário fechado, caixa com tranca, em lugar alto.

O Nintedanibe (Ofev®) deve ser guardado em geladeira (2 °C a 8 °C), não muito próximo do congelador, pois não pode ser congelado.

A Pirfenidona (Esbriet®) deve ser conservado em temperatura ambiente (entre 15 e 30°C).

ATENÇÃO! Os medicamentos não devem ser retirados da embalagem original.

Embalagens como porta-comprimidos exigem que o medicamento seja mantido na embalagem original. Os porta comprimidos somente podem ser utilizados para separar medicamentos suficientes para um curto período, como um dia ou no máximo, uma semana.

IMPORTANTE: Antes de usar, observe o aspecto do medicamento. Caso ele esteja no prazo de validade e você observe alguma mudança no aspecto, consulte o farmacêutico para saber se poderá utilizá-lo.

11 REABILITAÇÃO PULMONAR

O acompanhamento com o fisioterapeuta especializado em respiração é fundamental para tratar a fibrose pulmonar idiopática, pois melhora a respiração, que pode apresentar dificuldades com o comprometimento dos tecidos pulmonares, ajudando o indivíduo a tolerar melhor os esforços do dia a dia.

12 COMO OBTER OXIGÊNIO PARA USO DOMICILIAR PROLONGADO?

Quando bem indicado e adequadamente utilizado, o oxigênio traz benefícios para o coração, circulação dos pulmões, cérebro e músculos do corpo. O seu uso pode levar a menor necessidade de internações hospitalares, melhora da qualidade de vida e, ao que tudo indica, aumento da sobrevida dos pacientes com fibrose pulmonar.

Uma vez prescrito, o seu uso pode ser supervisionado por outros profissionais da saúde como enfermeiras, fisioterapeutas, etc.

No Estado do Pará existe uma parceria entre a SESPA e o município de Belém para o atendimento de serviço de oxigenioterapia domiciliar, a equipe do município avalia a prescrição, valida, acompanha e supervisiona o tratamento através da equipe do PSF e Melhor em Casa. A SESPA é responsável por contratar a empresa que realizará a prestação do serviço e instalação do equipamento no domicílio.

13 E AS ATIVIDADES FÍSICAS?

Pacientes com fibrose pulmonar, independentemente da sua causa, frequentemente sentem falta de ar para fazer atividades físicas. Na verdade, muito comumente esse sintoma é que faz o paciente procurar o médico.

Devido à falta de ar os pacientes acabam limitando a realização de atividades físicas em casa e no trabalho. Como consequência, a musculatura do corpo, em especial das pernas e braços, é menos utilizada e tende a se atrofiar. O surgimento de musculatura fraca contribui para piora ainda maior da capacidade de exercício dos pacientes.

Procure praticar atividades físicas, dentro das suas limitações individuais, preferencialmente sob orientação especializada.

14 NUTRIÇÃO E ALIMENTAÇÃO

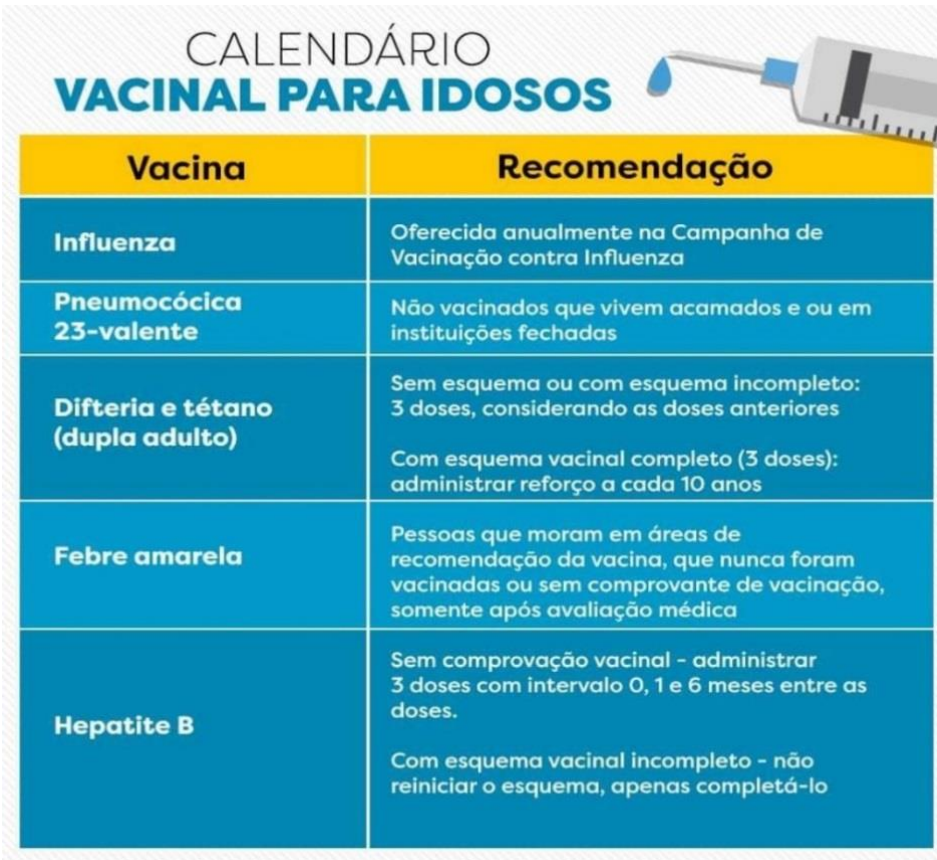
Muitos doentes perdem peso, o que enfraquece os músculos da respiração, por isso é importante o acompanhamento de um serviço de nutrição e orientação para uma dieta balanceada.

Mantenha hábitos alimentares saudáveis. O excesso de peso pode agravar os sintomas de falta de ar. Pacientes com fibrose pulmonar idiopática, em particular, estão muito sujeitos a doenças cardiovasculares. A adesão a dietas com pouco sal e gorduras pode contribuir para reduzir esse risco.

Além disso, o uso dos medicamentos antifibróticos podem ocasionar vários desconfortos gastrointestinais que podem ser aliviados com uma orientação quanto a uma alimentação saudável.

15 FIQUE ATENTO À VACINAÇÃO!

Os idosos devem se vacinar não só contra gripe, mas também contra pneumonia, tétano e difteria e, em alguns casos, contra hepatite B e febre amarela



Vacina	Recomendação
Influenza	Oferecida anualmente na Campanha de Vacinação contra Influenza
Pneumocócica 23-valente	Não vacinados que vivem acamados e ou em instituições fechadas
Difteria e tétano (dupla adulto)	Sem esquema ou com esquema incompleto: 3 doses, considerando as doses anteriores Com esquema vacinal completo (3 doses): administrar reforço a cada 10 anos
Febre amarela	Pessoas que moram em áreas de recomendação da vacina, que nunca foram vacinadas ou sem comprovante de vacinação, somente após avaliação médica
Hepatite B	Sem comprovação vacinal - administrar 3 doses com intervalo 0, 1 e 6 meses entre as doses. Com esquema vacinal incompleto - não reiniciar o esquema, apenas completá-lo

Fonte: Ministério da Saúde

16 FIBROSE PULMONAR NÃO É FIBROSE CÍSTICA!

Um erro frequente entre leigos, e presente mesmo entre profissionais da saúde, é confundir o conjunto de condições que costumam ser chamadas de fibrose pulmonar, com uma doença chamada fibrose cística. Embora os dois tipos de doença sejam raros e possam levar a grave acometimento dos pulmões, um processo não tem nada a ver com o outro!

Lembre-se!

- ✚ Pare de fumar, se ainda fuma!
- ✚ Tenha uma relação franca e honesta com o seu médico, procurando esclarecimentos acerca do diagnóstico e do grau de acometimento dos seus pulmões pela doença.
- ✚ Tenha sempre em mente que o tema das fibroses pulmonares é complexo e ainda repleto de incertezas. Nem sempre o seu médico terá respostas para todas as perguntas. Não fique excessivamente frustrado(a) com isso.
- ✚ Procure ter um confidente ou ombro amigo para compartilhar as angústias provocadas pela doença. Familiares e amigos podem ser de muita ajuda nessas situações, assim como figuras religiosas.
- ✚ Compartilhar angústias e vivências com outros pacientes acometidos da mesma doença geralmente é uma experiência enriquecedora. Use a tecnologia a seu favor e mantenha-se conectado através de redes sociais e aplicativos!
- ✚ Não existem proibições para passeios ou viagens, desde que você respeite os seus limites. Caso a viagem envolva transporte aéreo, consulte seu médico sobre a necessidade de pedir oxigênio para o voo junto à empresa. De modo geral, locais de altitudes elevadas devem ser evitados devido ao risco de agravamento da hipóxia (falta de oxigênio). Por outro lado, viagens para praias e localidades ao nível do mar são mais bem toleradas.
- ✚ Pacientes com doença muito avançada, e sem perspectivas de boa resposta aos tratamentos, podem sentir conforto em iniciar providências associadas aos momentos finais da vida. Comunicar-se com pessoas queridas que faz muito não são vistas, procurar enfrentar questões pessoais e emocionais mal resolvidas, acertar problemas administrativos e econômicos, são todos passos que podem trazer paz e bem estar na fase final de vida.

REFERÊNCIAS

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE – CONITEC, c2016-2020. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2018/Sociedade/ReSoc102_PIRFENIDONA_fibrose_pulmonar.pdf. Acesso em: 25 Maio 2020.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE – CONITEC. **Relatório para a sociedade** - informações sobre recomendações de incorporação de medicamentos e outras tecnologias no SUS: esilato de nintedanibe para o tratamento de fibrose pulmonar idiopática, n. 102, jul. 2018. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2018/Sociedade/ReSoc102_NINTEDANIBE_fibrose_pulmonar.pdf. Acesso em: 25 Maio 2020.

COSTA, António. Fibrose pulmonar, **Saúde bem estar**, 2020. Disponível em: <https://www.saudebemestar.pt/pt/medicina/pneumologia/fibrose-pulmonar/>. Acesso em: 30 Jun. 2020.

DOENÇAS Pulmonares e Torácicas. Sírio-Libanês, c2019. Disponível em: <https://hospitalsiriolibanes.org.br/hospital/especialidades/nucleo-doencas-pulmonares-toracicas/Paginas/fibrose-pulmonar.aspx>. Acesso em: 30 Nov. 2019.

MENDONÇA, Andre Spenzieri Carneiro de. **Fibrose Pulmonar Idiopática**, c2013. Disponível em: <http://www.spenzieri.com.br/fibrose-pulmonar-idiopatica/>. Acesso em: 10 Abr. 2020.

Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia – SBPT. Espaço Saúde Respiratória: **Fibrose Pulmonar Idiopática**, [s.d.]. Disponível em: <http://sbpt.org.br/espaco-saude-respiratoria-fibrose-pulmonar-idiopatica>. Acesso em: 20 Dez. 2019.