

# Fibrose Pulmonar Idiopática

## O que é?

É uma das formas mais comuns entre as chamadas doenças intersticiais pulmonares. É uma doença crônica não infecciosa, de causa desconhecida e limitada aos pulmões, em que vai ocorrendo substituição do pulmão normal por fibrose (cicatrizes), prejudicando a sua capacidade para realização das trocas gasosas (oxigenação do sangue).

## Como a doença evolui?

Há grande variação na evolução entre os portadores de fibrose pulmonar idiopática, a doença podendo evoluir lentamente, ao longo de anos, ou apresentar uma progressão mais rápida, de alguns meses. Na maioria das vezes, ela apresenta evolução lenta e progressiva, porém fatal, de modo que, em média, os portadores da doença sobrevivem entre 2 e 4 anos após o diagnóstico.

## Realidade no Brasil

Não existem estudos descrevendo o número de pacientes acometidos pela doença no Brasil. Trabalhos oriundos de outros países relatam que a doença acomete cerca de 10 a 20 para cada 100 mil pessoas.

## Impacto na saúde

A maioria dos indivíduos atingidos apresenta idade superior a 60 anos e a maior parte é do sexo masculino, fumante ou ex-fumante. Os sintomas mais comuns são falta de ar, com piora progressiva, e tosse seca, por mais de seis meses. Os indivíduos podem apresentar dedos em baqueta de tambor e, com o tempo, pode haver redução da oxigenação, com coloração azulada das extremidades (por exemplo, das pontas dos dedos). Pode haver períodos agudos de piora importante dos sintomas, relacionados à própria doença, que podem surgir até mesmo nos primeiros meses após o diagnóstico. Esses períodos são chamados de exacerbações agudas. Com o tempo, pode haver necessidade de suplementação de oxigênio.

## Como se faz o diagnóstico?

O diagnóstico leva em conta a história, o exame clínico, alterações identificadas em exames que avaliam a função pulmonar e as alterações radiológicas (sendo fundamental a realização de tomografia computadorizada de tórax com cortes de alta resolução). Quando o diagnóstico não é confirmado pelos exames anteriores, é necessária a realização de biópsia pulmonar por cirurgia, isto é, retirada de um pequeno fragmento do pulmão doente para estudo microscópico. É importante ainda avaliar o comportamento do paciente durante o exercício (por exemplo, realizando-se teste de caminhada de 6 minutos).

## Como prevenir?

Até o momento não existe qualquer medida capaz de prevenir a doença. Entretanto, o fumo está fortemente associado ao problema, devendo ser evitado. Existe uma forma familiar da doença, que ocorre em até 20% dos casos, onde dois ou mais membros da família são acometidos. Nesse contexto, se o indivíduo tem um familiar com fibrose pulmonar idiopática e apresenta algum dos sintomas descritos, deve procurar auxílio médico para avaliação.

### **Tratamento**

Até o momento, não existe nenhum tratamento capaz de curar a fibrose pulmonar idiopática. Dois medicamentos novos são eficazes em reduzir o ritmo de progressão da doença, mas os seus efeitos sobre a sobrevida ainda não estão completamente esclarecidos. Essas duas medicações, nintedanibe e pirfenidona, podem provocar efeitos colaterais sérios e não estão indicadas para outras formas de doenças intersticiais pulmonares como, por exemplo, fibrose pulmonar por artrite reumatoide ou pneumonites de hipersensibilidade. Além disso, são medicações de alto custo. Portanto, a prescrição de tais medicamentos e o acompanhamento a longo prazo dos pacientes devem ficar a cargo de médicos pneumologistas, familiarizados com o diagnóstico e tratamento de pacientes com doenças intersticiais pulmonares.

Refluxo gastroesofágico é bastante comum nos pacientes com fibrose pulmonar idiopática, recomendando-se tratá-lo com medicações e mudanças comportamentais, mesmo nos pacientes que não apresentam sintomas dessa complicação.

O tratamento com suplementação de oxigênio está indicado para aqueles que apresentam redução da oxigenação sanguínea. Em alguns pacientes, essa queda na oxigenação só ocorre aos esforços e existem dispositivos portáteis de oxigênio que podem ser utilizados nessa situação.

No momento oportuno, alguns pacientes podem ser encaminhados para avaliação em centros que realizam transplantes pulmonares. Esse tipo de cirurgia pode promover melhor qualidade e maior tempo de vida para um pequeno grupo de pacientes altamente selecionados.