

Fibrose Pulmonar Idiopática e Fortalecimento da Musculatura Periférica. O que a literatura fala sobre isso? Revisão Bibliográfica.

Pulmonary-Idiopathic Fibrosis and Strengthening of the Peripheral Musculature. What does the literature say about this? Literature review.

C.P.O. Anchieta¹; E.L.N. Silva¹; D.F. Silva²; W.S. Souza²; A. Sancho².

1- Discente do Curso de Fisioterapia- Unigranrio.

2 – Docentes do Curso de Fisioterapia- Unigranrio.

E-mail: carinanchieta2608@gmail.com,
tonneves07@gmail.com

Resumo:

Fibrose Pulmonar é conhecida como Pneumonia intersticial que causa uma inflamação no alvéolo, caracterizado pelo endurecimento da parede pulmonar, redução do tamanho pulmonar. Este fenômeno compromete a troca gasosa e encurtamento da musculatura respiratória. E a fisioterapia visa atingir a reabilitação pulmonar, que é o ponto principal para o tratamento dos pacientes, pois promove um melhor condicionamento aeróbico, flexibilidade e melhora da musculatura pulmonar e fortalecimento da musculatura periférica.

Publicações sobre a temática no período dos últimos 8 anos (2013 – 2020) nas plataformas Scielo, PEDro e Pubmed, utilizando se como descritores a Linguagem Inglesa e Linguagem Portuguesa. Buscou – se estudos sobre Fibrose Pulmonar e Fibrose Pulmonar Idiopática e seu tratamento e o fortalecimento da musculatura periférica.

Palavra-chave: Fibrose Pulmonar; Fibrose Pulmonar Idiopática; Fisioterapia em Fibrose Pulmonar e Fortalecimento da Musculatura Periférica; Ventilação Pulmonar.

Abstract:

Pulmonary Fibrosis is known as interstitial pneumonia that causes inflammation in the alveolus, characterized by hardening of the lung wall, reduction in lung size. This phenomenon compromises gas exchange and shortening of the respiratory muscles. And physiotherapy aims to achieve pulmonary rehabilitation, which is the main point for the treatment of patients, as it promotes better aerobic conditioning, flexibility and improvement of the pulmonary musculature and strengthening of peripheral muscles.

Publications on the subject in the period of the last 5 years (2013 – 2020) on Scielo, PEDro, and Pubmed platforms, using English and Portuguese languages as descriptors. Studies on Pulmonary Fibrosis and Idiopathic Pulmonary Fibrosis and their treatment and strengthening of peripheral muscles were sought.

Keywords: Pulmonary fibrosis; Idiopathic Pulmonary Fibrosis; Physiotherapy in Pulmonary Fibrosis and Strengthening of the Peripheral Musculature; Pulmonary ventilation.

Introdução

O pulmão é um órgão como outro qualquer essencial e vital, existe para realizar a troca gasosa e sua função é permitir que o oxigênio se mova do ar até o sangue venoso e que o dióxido de carbono faça o movimento contrário. Tem outras funções como metabolizar alguns compostos, filtra materiais não desejados da sua circulação e age como um reservatório para o sangue. No entanto, a sua função primordial é trocar gases. Portanto, abordaremos inicialmente a membrana alvéolo-capilar, onde ocorre a troca gasosa. O oxigênio e o dióxido de carbono se movem entre o ar e o sangue por difusão simples, isto é, de uma área de pressão parcial alta para outra de pressão parcial baixa, assim como a água flui morro abaixo. A lei de Fick (da difusão) afirma que a quantidade de gás que se move através de uma lâmina de tecido é proporcional à área dessa lâmina, mas inversa à sua espessura. A membrana alvéolo-capilar é muito fina e tem uma área entre 50 e 100 m² portanto, é bem capacitada para a sua função de troca gasosa.¹

Há em torno de 500 milhões de alvéolos no pulmão humano, cada um com cerca de 1/3 de mm de diâmetro. Se eles fossem esféricos, sua área superficial total deveria ser de aproximadamente 85 m², mas seu volume seria somente de 4 litros. Do contrário, uma única esfera com esse volume deveria ter uma área superficial interna de apenas 1/100 m². Portanto, o pulmão cria sua grande área de difusão se dividindo em uma miríade de unidades. O ar atinge um lado da membrana alvéolo-capilar através das vias aéreas e o outro pelos vasos sanguíneos. As vias aéreas consistem em uma série de tubos ramificados que, quanto mais se aprofundam no parênquima pulmonar, mais se tornam estreitos, curtos e numerosos. A traqueia se divide em brônquio principal direito e brônquio principal esquerdo, os quais, por sua vez, se dividem em brônquios

lobares e, após, em brônquios segmentares. Esse processo continua até os bronquíolos terminais, que são as menores vias aéreas sem alvéolos. Todos esses brônquios formam os dutos condutores. Sua função é levar o gás inspirado para as regiões pulmonares de troca gasosa.

Segundo a American Thoracic Society e a European Respiratory Society a reabilitação respiratória é uma intervenção abrangente e adaptada, sendo baseada na avaliação do paciente, podendo incluir exercícios, educação e mudanças de comportamento, entre outros componentes, de forma a mudar a condição física e psicológica do paciente e promover a adesão a longo prazo de comportamentos que melhoram o estado de saúde (Spruit et al., 2013). Para tal, o tratamento do doente respiratório é descentralizado do médico pneumologista e integrado numa equipe multidisciplinar, nomeadamente ao nível da reabilitação respiratória, onde existe uma sinergia entre a medicina, enfermagem, fisioterapia, terapia ocupacional, psicologia, nutrição, e outras áreas que se mostrem necessárias. (Caetano et al., 2015). A reabilitação respiratória tem como objetivos diminuir os sintomas, potenciar o desempenho no exercício, promover autonomia, aumentar a participação nas atividades cotidianas, melhorar a qualidade de vida (relacionada à saúde) e efetuar a mudança de comportamento de longo prazo (Spruit et al., 2013). Sendo a fisioterapia utilizada quando o movimento e a função são ameaçados por doenças, distúrbios ou condições ambientais, promovendo o desenvolvimento, manutenção ou restauração do máximo movimento e capacidade funcional (WCPT, 2018), assume um papel de extrema importância da reabilitação respiratória de um doente respiratório crónico (Denehy, Granger, El-Ansary, & Parry, 2018).

Trata-se de uma doença que predomina no sexo masculino, raramente acometendo indivíduos com a idade inferior a 40 anos. A causa ainda é desconhecida, no entanto os

fatores de risco ambientais mais significativos relacionados ao desenvolvimento da Fibrose Pulmonar são tabagismo e exposição à poeira de metais e um fator de risco pouco conhecido é o refluxo gastroesofágico. A transmissão genética da doença é identificada em torno de 5% dos casos e tratamentos como quimioterapia e radioterapia torácica também podem favorecer o desenvolvimento da Fibrose Pulmonar, por fim, algumas doenças autoimunes como artrite reumatoide, lúpus e esclerodermia possuem conexão com a Fibrose Pulmonar.²

Segundo o Grupo de Interesse, em Fisioterapia Cardiorrespiratória, é um fisioterapeuta especializado em fisioterapia cardiorrespiratória deve dominar, identificar e maximizar a qualidade de vida e potencial de movimento dentro da esfera da promoção, prevenção, intervenção, habilidade e reabilitação. Sendo que o seu papel na reabilitação cardiorrespiratória, baseia-se no processo da fisioterapia (GIFCR-APFisio, 2017). A fisioterapia cardiorrespiratória revela-se um componente importante na gestão dos sintomas e problemas relacionados com a saúde do doente crónico (com DPOC, bronquiectacias, fibrose cística, doença intersticial, asma hipertensão pulmonar arterial, entre outras), evoluindo assim, das tradicionais técnicas de controlo respiratório e clearance pulmonar para a prescrição de exercício, aumento do nível de atividade física e ensino de técnicas para controle clínico (Denehy et al., 2018). Esta mudança ocorre porque no típico doente respiratório crónico, apresenta limitações ao nível da ventilação e/ou cardiovasculares, ao nível das trocas gasosas e musculares a nível periférico e dos músculos respiratórios, existe uma diminuição da capacidade física e da funcionalidade (A. L. Lee & Holland, 2014).

Os atuais medicamentos para o tratamento desta doença se baseiam exatamente para inibir os fatores pró fibróticos e reduzir a progressão do depósito de fibrose. Embora não existam dados de prevalência da Fibrose Pulmonar no Brasil, quando a doença é letal e a sobrevida curta, como ocorre na Fibrose Pulmonar Idiopática, a mortalidade pode ser utilizada como substituta

da incidência da doença. Baseado nos dados do SUS Verificou – se que desde de 1996 tanto a incidência quanto a mortalidade vêm aumentando progressivamente. A incidência em 1996 era de 2,6/10, chegando a 4,84/10 em 2010. Da mesma forma, a mortalidade aumentou de 6,50/10 em 1996 para 12,11/10, em 2010. Durante os 14 anos de estudo, a idade ajustada da mortalidade da Fibrose Pulmonar Idiopática aumentou, e também foi verificado que a mortalidade associada à Fibrose Pulmonar Idiopática se relaciona com o aumento da idade.¹

O curso clínico da Fibrose Pulmonar Idiopática é muito variável e imprevisível. Embora a maioria apresenta progressão lenta e gradual, cerca de 10% podem cursar com agudização do quadro. Outros evoluem de forma mais rápida. Além disso pacientes que estão evoluindo de forma lenta podem, a qualquer momento, apresentar um rápido declínio. Essa grande variabilidade faz com que não seja possível determinar curso da doença de forma individual, nem prever qual paciente terá maior risco de apresentar exacerbação. No entanto, sabemos que os pacientes mais sintomáticos ou com muita lesão na tomografia computadorizada no momento do diagnóstico apresentam pior prognóstico. Da mesma forma, os pacientes com hipertensão pulmonar associada também cursam com prognóstico reservado.⁵

Os dois medicamentos aprovados pela ANVISA são nintadanibe e pirfenidona. O nintadanibe é um inibidor de receptor da tirosinoquinase. O nintadanibe é disponibilizado em cápsula, com apresentações de 150mg e 100mg. Recomenda-se iniciar com 1 cápsula de 150mg, 2 vezes ao dia por via oral, durante as refeições. O paciente deve ser acompanhado com dosagem de transaminase e bilirrubina antes do tratamento e a cada mês durante os seis primeiros meses. Nos casos de aumento das transaminases no limite superior da normalidade, recomenda-se a redução da dose ou suspensão da medicação. Dentre os sintomas adversos causados pela medicação, a diarreia é

o mais frequente, podendo ocorrer em mais da metade dos casos. Na maioria dos casos, esse evento é de leve a moderada intensidade e pode ser facilmente manejado pelo médico assistente através de dieta constipante, hidratação e medicação antidiarreia. Náuseas e vômito também podem ser tratados. Nos casos de eventos gastrintestinais persistentes ou mais intensos, pode ser necessário a redução da dose para 100mg, duas vezes ao dia.⁴

A pirfenidona embora o mecanismo de ação não esteja totalmente compreendido, diminuiu a proliferação de fibroblastos, reduz as reações decorrentes da ativação do TG-F-beta, causando redução da progressão da fibrose.⁶

O medicamento é comercializado na forma de cápsulas de 267mg, que devem ser ingeridas por via oral, 3 vezes ao dia, durante as refeições. Caso aja interrupção do tratamento por mais de 14 dias consecutivos, o medicamento deve ser reintroduzido.

Os principais efeitos colaterais do pirfenidona são os gastrointestinais, como náuseas e vômitos, devendo ser tratados sintomaticamente. A dose de pirfenidona pode ser reduzida para controle dos sintomas. Assim, se o paciente estiver na segunda semana de tratamento, usando 2 cápsula, 3 vezes por semana, pode reduzir para 1 cápsula em uma ou em todas as tomadas até a melhora dos sintomas. Posteriormente, deve-se tentar chegar à dosagem recomendada de 9 cápsula/dia. Os pacientes podem apresentar erupção cutânea ou reações de fotos sensibilidade após exposição ao sol e devem ser orientados a usar protetor solar diariamente. A dosagem de transaminases hepáticas deve ser realizada antes do início do tratamento e uma vez por mês durante os 6 primeiros meses. Posteriormente, o controle deve ser feito a cada 3 meses. Nos casos de aumento das transaminases > 3 vezes o LSN (hepatite autoimune), recomenda-se a redução da dose de pirfenidona ou suspensão da medicação.

A avaliação inicial do paciente é de extrema importância na medida em que é através dela que se traça os objetivos da intervenção consoante as necessidades do paciente. É importante compreender que é necessário escolhermos os tratamentos adequados para detectar melhorias clínicas importantes dos pacientes. Quando nos encontramos perante um doente respiratório crônico é necessário avaliar os sintomas, nomeadamente a dispneia, o seu impacto na capacidade de exercício, aplicando testes físicos e escalas/questionários multidimensionais que avaliam a auto percepção das limitações relacionadas com a doença e o nível de atividade física (Goldstein, Hill, Brooks, & Dolmage, 2012). Ao aplicar escalas/questionários multidimensionais, é necessário ter em conta qual a definição da diferença mínima clinicamente importante.

Papel do Fisioterapeuta

Em termos gerais, a intervenção do fisioterapeuta vai depender dos objetivos traçados, e ser baseada em evidência, podendo englobar (BTS., 2013; Goldstein et al., 2012; Spruit et al., 2013): A fisioterapia visa atingir a reabilitação pulmonar, que é o ponto principal para o tratamento dos pacientes, pois promove um melhor condicionamento aeróbico, flexibilidade e melhora da musculatura pulmonar e fortalecimento da musculatura periférica.

- Exercício aeróbico;
- Fortalecimento muscular;
- Treino dos músculos respiratórios;
- Exercícios respiratórios;
- Técnicas clearance pulmonar;
- Educação.

Protocolo de Diagnóstico

A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é classificada através do CID-10 como J84.1 – outras doenças pulmonares intersticiais fibrosantes com fibrose.

O diagnóstico é baseado na história clínica (dispneia progressiva e tosse com início nos últimos 4 anos). Em alguns casos os sintomas podem datar de mais tempo e, raramente, os pacientes são diagnosticados na fase assintomática (muito no início). “O diagnóstico de Fibrose Pulmonar Idiopática só pode ser feito após” a exclusão de outras doenças pulmonares fibrosantes, especialmente collagenoses, doenças relacionadas ao trabalho (pneumoconioses) e pneumonia de hipersensibilidade.

A medida da função pulmonar é importante para acompanhamento do paciente. Os pacientes apresentam síndrome restritiva (diminuição dos volumes pulmonares) podendo apresentar aumento os fluxos e redução da capacidade de difusão do monóxido de carbono.

A tomografia computadorizada de tórax de alta resolução é o exame mais importante para o diagnóstico. Paciente com doença intersticial e padrão de pneumonia intersticial usual típico ou provável devem receber o diagnóstico de Fibrose Pulmonar Idiopática, caso outras doenças pulmonares fibrosantes sejam excluídas. Casos demonstrando outros padrões devem ser avaliados por equipe multidisciplinar para fins diagnósticos.

O painel mínimo de autoanticorpos a ser solicitado deve constar de FAN, fator reumatoide, anti-Ro, anti-La e antiScl70. Caso haja disponibilidade, recomenda-se a inclusão de anti-CCP, ANCA, anti-Jo1, anti-RNP. A

positividade de qualquer um deles obriga a uma avaliação mais cuidadosa quanto ao diagnóstico de collagenase, recomendando-se exame clínico minucioso, de preferência com a participação de um reumatologista ou médico com experiência em doenças autoimunes, além da solicitação de mais exames complementares. A solicitação de sorologia para fungos (Histoplasmo e paracoccidioidomicose) também pode ser de ajuda. Com relação à exposição, consideram-se mais relevantes os contatos com sílica, asbesto, mofo, aves e poeiras orgânicas. Medicamentos de uso crônico, mesmo orgânicos em geral. Medicamentos de uso crônico, mesmo os suspensos no último ano devem ser listados e verificada a sua toxicidade pulmonar.

O laudo da tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) deve ser dado, preferencialmente, por radiologista com experiência em doença intersticial pulmonar. Pneumologistas com experiência na área podem verificar se o padrão é consistente com “padrão de pneumonia intersticial usual (PIU)”. Casos que não fechem o diagnóstico, devem ser encaminhados para discussão multidisciplinar, que deve contar, obrigatoriamente, da participação de um pneumologista e um radiologista experiente no tema. De acordo com o caso, outros especialistas como o cirurgião torácico, o patologista ou o reumatologista podem ser chamados para opinar.

Pacientes com Fibrose Pulmonar Idiopática frequentemente apresentam comorbidades como enfisema, apneia obstrutiva do sono, hipertensão pulmonar, neoplasia do pulmão e depressão, entre outras, que devem ser adequadamente diagnosticadas, e caso indicado, tratadas.

- Avaliação clínica constante (antes, durante e no fim do programa, com monitorizações pós-programas, por contacto telefónico);

- Plano de exercício, adequado às necessidades de cada doente, que pode englobar, treino aeróbico, fortalecimento muscular, treino funcional, entre outros;

- Técnicas de fisioterapia respiratória de forma a otimizar a função pulmonar;

- Forte componente educacional, do paciente e da família. Relativamente às infraestruturas, o AIR Care Centre® dispõe de uma sala para exercício, com equipamentos para treino da força muscular, capacidade cardiorrespiratória e treino funcional, gabinetes para tratamentos individuais, consultas médicas, prova de esforço, sala de reuniões e um laboratório para a realização de provas de marcha. Assim uma forma diferente de integrar os pacientes respiratórios em programas de reabilitação, fora do âmbito hospitalar, sendo o primeiro centro de reabilitação respiratória de primeiro contacto em Portugal e abrindo portas para uma vertente nova da reabilitação respiratória.

Metodologia

O presente estudo trata - se de uma revisão bibliográfica, onde a busca foi realizada uma revisão de literatura nas bases de dados partir de agosto de 2020 no PubMed, Lilacs, Pedro e Scielo. Para busca foram utilizados como descritores, Fibrose Pulmonar, Fibrose Pulmonar Idiopática, fortalecimento da musculatura periférica, tratamento fisioterapêutico na fibrose pulmonar selecionados no período de 2013 a 2020. Foram usados artigos na língua inglesa e língua portuguesa, que correlacionam o tratamento fisioterapêutico de fibrose pulmonar idiopática e o fortalecimento da musculatura periférica.

Discussão

A Fibrose Pulmonar se caracteriza pela formação de cicatrizes no pulmão. Previamente conhecida como alveolite fibrosante, é a forma mais comum de pneumonia intersticial idiopática, doença difusa do parênquima

pulmonar que ocorre espontaneamente. Com o tempo, o pulmão perde a sua elasticidade e fica rígido a ponto de restringir o processo de troca gasosas, ocorre um endurecimento, redução do tamanho dos pulmões progressivamente, consequentemente a respiração fica comprometida, assim como o transporte de oxigênio para células e causando uma parestesia da musculatura comprometendo a complacência e a elastância. Os sinais e sintomas incluem, dispneia, alterações funcionais ventilatórias, compatíveis com quadro restritivo, infiltrados pulmonares difusos na radiografia de tórax, e ausculta pulmonar com crepitação difusas, acompanhadas de redução da capacidade de difusão pulmonar de monóxido de carbono e hipoxemia em repouso e/ou durante o exercício, com aspecto histopatológico compatível com presença de infecção, granuloma ou processo neoplásico que possa indicar outra entidade ou fator desencadeante para a fibrose pulmonar. A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), é uma forma específica de Pneumonia Intersticial Usual (PIU). O dano causado aos alvéolos pulmonares resulta em fibrose (cicatrização), faveolamento no espaço intersticial de caráter progressivo e de causa desconhecida. Uma vez confirmado o padrão histológico de Pneumonia Intersticial Usual associado à fibrose pulmonar idiopática, se estabelece um prognóstico significativamente pior do que o observado em outras pneumonias intersticiais crônicas. Daí a necessidade do estabelecimento de diagnósticos apurado de fibrose pulmonar idiopática, o que sem dúvida é um processo desafiador. Para diagnosticar a doença é necessário ter como achados a fibrose, inflamação crônica e focos de fibroblastos com alterações nas estruturas dos ácinos e lóbulos, o que acarreta numa alteração da capacidade do pulmão de realizar a troca gasosa. Aspecto histopatológico compatível e com ausência de infecção, granuloma ou processo neoplásico que possa indicar outra entidade ou fator desencadeante do processo de fibrose.

A Reabilitação Pulmonar é uma intervenção que tem sido associada à melhora da qualidade de vida e das variáveis problemas cardiopulmonares em doentes pulmonares crônicos. Os programas de Reabilitação

Pulmonar para estes indivíduos resultam em melhorar na habilidade de realização das atividades de vida diária, na capacidade de realizar exercícios, na redução dos sintomas respiratórios, na ansiedade e na depressão. Contudo, pouco ainda se sabe sobre a Reabilitação Pulmonar em indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática, sendo que no Brasil, a maioria destes indivíduos não é encaminhada para esta terapêutica.

A Fibrose Pulmonar Idiopática é uma doença devastadora, progressiva, rápida e fatal não existem fármacos que possam mudar a história natural da doença, contudo, melhorar a qualidade de vida e reduzir os sintomas são desfechos relevantes na vida destes indivíduos. Atualmente, existem apenas um fármaco com esta capacidade, por isso, a possibilidade de mais estratégias terapêuticas torna – se relevante. Como a Reabilitação Pulmonar tem demonstrado bons resultados em indivíduos com doenças crônicas, a questão clínica que norteou este estudo foi avaliar se existem evidências da Reabilitação Pulmonar em indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática, e fortalecimento muscular periférico.

O National Clinical Guideline Centre investigou revisões sistemáticas, ensaios clínicos randomizados e estudos de corte comparando a Reabilitação Pulmonar, e fortalecimento periférico versus nenhum tratamento ou o tratamento confessional em indivíduos com fibrose pulmonar e encontrou treze estudos que demonstraram benefício. [18] Contudo, os desfechos clínicos para documentar a resposta terapêutica foram controversos [9,11]. Sistemas mistos de classificação que combinam sintomas e achados clínicos como radiografia de tórax, tomografia computadorizada de alta resolução, avaliação da tomografia computadorizada de alta resolução, avaliação de CVF e % de redução de CVF e teste de caminhada 6min têm sido utilizados [9,11]. De acordo com Loveman et al. [17], a Reabilitação Pulmonar é uma intervenção bem estabelecida para indivíduos com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) com objetivos de redução do impacto físico e emocional da

doença no indivíduo. Para estes indivíduos a prioridade deve ser o condicionamento aeróbico, mas deve-se incluir o fortalecimento da musculatura de membro superior e inferior e exercícios de flexibilidade e respiratórios. Com isso espera – se melhora a capacidade funcional com maior tolerância ao esforço, redução da dispneia e melhores condições para o indivíduo realize suas atividades de vida diária, melhorando assim a qualidade de vida. Apesar de existirem poucos estudos que abordaram a Reabilitação Pulmonar na Fibrose Pulmonar Idiopática as evidências existentes são suficientes para que esta terapêutica seja incluída para os indivíduos que desejem realizá-la. No caso da Reabilitação Pulmonar em indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática, segundo a American Thoracic Society e a European Respiratory Society ela pode ser realizada em qualquer nível de atenção com benefícios consistentemente obtidos nos três níveis [3,19]. A maioria dos estudos analisados realizou Reabilitação Pulmonar ambulatorial, ressaltando que a Reabilitação Pulmonar domiciliar vem adquirindo grande importância para se conseguir uma maior abrangência de tratamento aos doentes [19]. Uma revisão em colaboração com a Cochrane demonstrou que a Reabilitação Pulmonar é segura em indivíduos com fibrose pulmonar, incluindo indivíduos com doenças pulmonares e Fibrose Pulmonar Idiopática, melhorando a distância percorrida no teste de caminhada 6min, a dispneia e a qualidade de vida [9].

De acordo com Xaubet et al. [9], Raghu et al. [11], e Loveman et al. [17], a progressão da doença correlacionada com os níveis da capacidade vital forçada (CVF) e da difusão do monóxido de carbono (DLCO) indicam um pior prognóstico e um declínio agudo do quadro respiratório quando a DLCO apresenta valores < 40% do valor previsto no momento do diagnóstico e diminuição $\geq 10\%$ da CVF e $\geq 15\%$ da DLCO em 6-12 meses. Recentemente, Bois et al. [21], demonstraram que pacientes com uma diminuição $\geq 10\%$ na CVF em 24 semanas têm quase 5 vezes mais risco de morrer no ano seguinte, e aqueles com

5-10% de diminuição da CVF tem mais do dobro do risco de morte no ano seguinte.

O National Clinical Guideline Centre também relata que estes desfechos não foram investigados na Reabilitação Pulmonar de indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática [17]. Contudo, este guideline sugere uma moderada melhora na redução % dos níveis de capacidade vital funcional

(CVF) e da difusão monóxido de carbono (DLCO) por meio de um pacote supervisionado de Reabilitação Pulmonar incluindo, exercícios aeróbicos e de flexibilidade por um período de 6 à 8 semanas [17]. De acordo com Raghu [11] e Selman et al. [22], as evidências relativas a alteração da capacidade vital funcional (CVF) e da difusão monóxido de carbono (DLCO) com a reabilitação pulmonar em indivíduos com fibrose pulmonar idiopática foram insuficientes para a determinação da progressão da doença. Contudo, mudanças menores que 5% da capacidade vital funcional (CVF) e menores que 10% da difusão monóxido de carbono (DLCO) devem ser interpretadas com cautela [11,22]. Desta maneira, mais estudos são necessários para analisar o impacto da reabilitação pulmonar na capacidade vital funcional (CVF) e na difusão do monóxido de carbono (DLCO) de indivíduos com fibrose pulmonar idiopática. O teste de caminhada de 6min é amplamente utilizado na prática clínica. Contudo, vários autores discutem que seu valor prognóstico é limitado em indivíduos com fibrose pulmonar idiopática devido à falta de valores de referência [9,11,17,20]. De acordo com National Clinical Guideline Centre, o teste de caminhada 6min deve ser utilizado para avaliação e análise de indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática, especialmente para avaliar a necessidade de suplementação de oxigênio

(O₂) e a resposta terapêutica, não devendo ser utilizado para prognóstico [18]. Segundo Xaubet et al. [9], Raghu et al. [11] e Loveman et al. [17], a maioria dos estudos sugere que a desnaturação (diminuição da SpO₂ para menos de 88%) durante o teste de caminhada 6min é um marcador de risco aumentado de mortalidade. Estima-se que uma redução > 50 metros na distância percorrida no teste de caminhada 6min em 24 semanas está associada a um aumento quatro vezes maior do risco de morte em um ano [9,11,17,20]. Sendo assim, discute-se que a desnaturação discrimina o parâmetro funcional mais adequado para o acompanhamento do teste de caminhada de 6min nestes indivíduos [17,20]. Em indivíduos com SpO₂ ≤ 88%, uma redução de > 15 % na difusão monóxido de carbono (DLCO) em 6 meses é o melhor preditor de mortalidade, enquanto naqueles com SpO₂ > 88%, o parâmetro mais importante é a diminuição > 10% na capacidade vital funcional (CVF) [9,11,17,20]. Segundo Raghu et al. [11], o monitoramento da desnaturação durante o teste de caminhada 6min é útil, e em indivíduos com intolerância significativa ao exercício é necessário avaliar a necessidade de O₂ suplementar. A importância da recuperação da frequência cardíaca após o teste de caminhada 6min também foi observada [9,17,20]. Uma diminuição menor que 14 batimentos após o primeiro minuto é um fator independente de mau prognóstico [9]. O teste de caminhada 6min apresentou uma boa correlação com o volume máximo de oxigênio (VO₂max) medido no teste de esforço cardiopulmonar nestes indivíduos. Um V₂max abaixo de 8,3 ml.kg⁻¹.min⁻¹ está associado com um maior risco de mortalidade [9,17,2].

Resultados

Título	Autores/Ano	Metodologia	Resultados
--------	-------------	-------------	------------

Combinação de fibrose pulmonar e enfisema: uma doença cada vez mais reconhecida	Olívia Meira Dias; Bruno Guedes Baldi; André; Nathan Costa; Carlos Roberto Ribeiro Carvalho. 2014	O objetivo desta revisão é discutir o que se sabe atualmente a respeito da patogênese, das características clínicas e dos fatores prognósticos da CFPE. Como a maioria dos dados publicados baseia-se em análise retrospectiva, são necessários mais estudos sobre o papel do enfisema e seus subtipos, a progressão da fibrose/enfisema e sua correlação com a inflamação, as opções de tratamento e o prognóstico em pacientes com CFPE.	Os pneumologistas estão acostumados a reconhecer a fibrose e o enfisema como duas doenças bem definidas. No entanto, numerosas evidências demonstram que pode haver uma sobreposição; a CFPE é, portanto, uma nova entidade, com características únicas. Em vista do fato de que a maioria dos estudos que investigaram a CFPE foi retrospectiva, são necessários mais estudos sobre o papel do enfisema e seus subtipos, a progressão da fibrose/enfisema e sua correlação com a inflamação, as opções de tratamento (incluindo o tratamento da HAP) e o prognóstico em pacientes com CFPE.
Melhoria de curto prazo na atividade física e composição corporal após programa de treinamento de exercício supervisionado em fibrose pulmonar idiopática	Vainshelboim B, Fox BD, Kramer MR, Izhakian S, Gershman E, Oliveira J. 2016	Examinar o efeito da participação em um programa de treinamento físico supervisionado de 12 semanas sobre a atividade física e a composição corporal em pacientes com fibrose pulmonar idiopática.	Mudanças nos níveis de atividade física medidos pelo Questionário Internacional de Atividade Física. Após 12 semanas de intervenção, os níveis de atividade física aumentaram significativamente no grupo treinamento físico, enquanto o grupo controle apresentou tendência de deterioração (diferença mediana entre os grupos

			(intervalo interquartil) 2.164 (1.576) METS-min / semana, p <0,001).
O treinamento de exercício supervisionado melhora a função cardiovascular do exercício na fibrose pulmonar idiopática	Vainshelboim B, Kramer MR, Fox BD, Izhakian S, Sagie A, Oliveira J. 2017	Examinar o efeito da participação em um programa de treinamento físico supervisionado (TF) na função cardiovascular em pacientes com FPI	O grupo ET melhorou significativamente os valores de pico dos índices cardiovasculares do exercício, enquanto o grupo controle mostrou uma tendência de deterioração dos resultados.
Efeitos de curto prazo da reabilitação pulmonar abrangente e sua manutenção em pacientes com fibrose pulmonar idiopática: um ensaio clínico randomizado	Jarosch I, Schneeberger T, Gloeckl R, Kreuter M, Frankenberger M, Neurohr C, Prasse A, Freise J, Behr J, Hitzl W, Koczulla AR, Kenn K. 2020	Cinquenta e quatro pacientes com FPI foram randomizados em um grupo que recebeu uma RP hospitalar abrangente de 3 semanas. Os resultados foram medidos no início do estudo (T1), após a intervenção (T2) e 3 meses após T2 (T3).	Além dos benefícios de curto prazo, a RP hospitalar é eficaz na indução de melhorias na qualidade de vida em médio prazo na FPI. A RP nos estágios iniciais da doença parece provocar os melhores benefícios. 001) foi considerado a favor do grupo PR.
O programa de reabilitação pulmonar baseado no treinamento físico é clinicamente benéfico para a fibrose pulmonar idiopática	Vainshelboim B, Oliveira J, Yehoshua L, Weiss I, Fox BD, Fruchter O, Kramer MR.2014	Um estudo randomizado controlado incluiu trinta e dois pacientes com FPI (com idade de 68 +/- 8 anos) que foram alocados no grupo de TE (n = 15), participando de um TE supervisionado de 60 minutos de 12 semanas, duas vezes por semana com base em programa de reabilitação pulmonar, ou para um grupo controle (n = 17)	Diferenças significativas foram observadas entre os grupos TE e controle nos deltas médios brutos (delta = pós- menos pré- intervenção): delta6MWD 81 m, p <0,001; deltaVO2pico 2,6 ml / kg / min, p = 0,002; taxa de trabalho delta 22 W, p <0,001; limiar anaeróbio delta 3,1 ml / kg / min, p <0,001, e deltaFVC% previu 6%, p = 0,038.

		continuando com tratamento médico regular sozinho.	Dispnéia, QV e suporte de cadeira de 30 segundos também melhoraram significativamente após o programa
A evidência dos benefícios do treinamento físico na doença pulmonar intersticial: um ensaio clínico randomizado [com resumo do consumidor]	Dowman LM, McDonald CF, Hill CJ, Lee AL, Barker K, Boote C, Glaspole I, Goh NSL, Southcott AM, Burge AT, Gillies R, Martin A, Holland AE. 2017	42 participantes com DPI (61 fibrose pulmonar idiopática (FPI), 22 asbestose, 23 DPI relacionada à doença do tecido conjuntivo (DTC-DPI) e 36 com outras etiologias) foram randomizados para 8 semanas de treinamento físico supervisionado ou tratamento usual. Distância de caminhada de seis minutos (6MWD), Chronic Respiratory Disease Questionnaire	O treinamento físico é eficaz em pacientes em toda a gama de DPIs, com benefícios clinicamente significativos em asbestose e FPI. A progressão bem-sucedida do exercício maximiza as melhorias e os efeitos do tratamento sustentado favorecem aqueles com doenças mais leves.
Reabilitação pulmonar em indivíduos com fibrose pulmonar idiopática: qual a evidência? Pulmonary rehabilitation in individuals with idiopathic pulmonary fibrosis: what is the evidence?	Pablo Costa Cortêz, Ft.*, Roberta Lins Gonçalves, Ft.D.Sc.***, Ayrles Silva Gonçalves Barbosa Mendonça, Ft., M.Sc.***, Rosiney de Souza Pantoja****, Elisa Brosina de Leon, Ft., D.Sc.*****, Fernanda Figueirôa Sanchez, Ft., D.Sc. 2018	Investigar evidências científicas sobre a RP em indivíduos com FPI.	Recomendada para a maioria dos indivíduos com FPI – grau de recomendação
Atualização no diagnóstico e tratamento da fibrose pulmonar idiopática	José Baddini-Martinez, Bruno Guedes Baldi, Cláudia Henrique da Costa ³ , Sérgio Jezler, Mariana	O presente artigo de revisão aborda de maneira ampla aspectos relacionados ao diagnóstico e tratamento da doença. Nele são listados os	Apesar desses avanços, um número substancial de necessidades e desafios ainda persiste, entre eles: promoção do aumento

	Silva Lima, Rogério Rufino. 2015	critérios atuais para o diagnóstico e são discutidos as diferentes abordagens terapêuticas agora disponíveis, o tratamento sintomático, a ação de novas drogas eficazes em reduzir o ritmo de deterioração funcional pulmonar e as indicações para transplante pulmonar.	de conhecimento acerca da doença no meio médico e na sociedade como um todo; desenvolvimento de métodos diagnósticos para a doença em fase inicial; melhor entendimento das bases genéticas da moléstia e do seu modo de interação com agentes ambientais;
Diretrizes de Doença Pulmonares Intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia.	J Bras Pneumol. V.38, Suplemento 2, p. S1-S133. 2012	Os principais objetivos do presente documento são fornecer aos pneumologistas um instrumento que possa facilitar a abordagem dos pacientes com DPIs, padronizando-se os critérios a serem utilizados para a definição diagnóstica das diferentes patologias, além de orientar sobre o melhor tratamento a ser utilizado nas diferentes situações.	A decisão do profissional em seguir as recomendações estabelecidas nestas diretrizes deve levar em conta também a disponibilidade dos recursos no local em que cada profissional atua.

Conclusão

Podemos concluir que os pacientes acometidos com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), através de um rigoroso acompanhamento fisioterapêutico, e multidisciplinar melhoram sua capacidade vital, resgatando sua funcionalidade e autonomia, quebrando os mitos que esta patologia agrega. É importante que esses pacientes mudem alguns hábitos de vida agregados com decorrer do tratamento. Pois as limitações e desafios sempre estarão no

caminho, diante de uma doença de causa desconhecida. A Reabilitação Pulmonar foi recomendada para a maioria dos indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática, existe certeza que o benefício é moderado ou há moderada certeza de que o conjunto de benefícios é de moderado a substancial. A quantidade de estudos que abordam o tema Fibrose Pulmonar Idiopática é escassa e a qualidade metodológica varia. Alguns pontos específicos da Reabilitação em indivíduos com Fibrose Pulmonar Idiopática ainda permanecem sem respostas, como o tempo, frequência e a melhor conduta. Sendo assim, torna-se importante que mais estudos

sejam realizados e as recomendações sejam frequentemente e atualizadas.

Referência

1. Combinação de fibrose pulmonar e enfisema: uma doença cada vez mais reconhecida. Olívia Meira Dias, Bruno Guedes Baldi, André Nathan Costa, Carlos Roberto Ribeiro Carvalho. 2014
2. Melhoria de curto prazo na atividade física e composição corporal após programa de treinamento de exercício supervisionado em fibrose pulmonar idiopática. Vainshelboim B, Fox BD, Kramer MR, Izhakian S, Gershman E, Oliveira J. 2016
3. O treinamento de exercício supervisionado melhora a função cardiovascular do exercício na fibrose pulmonar idiopática. Vainshelboim B, Kramer MR, Fox BD, Izhakian S, Sagie A, Oliveira J. 2017
4. Efeitos de curto prazo da reabilitação pulmonar abrangente e sua manutenção em pacientes com fibrose pulmonar idiopática: um ensaio clínico randomizado. Jarosch I, Schneeberger T, Gloeckl R, Kreuter M, Frankenberger M, Neurohr C, Prasse A, Freise J, Behr J, Hitzl W, Koczulla AR, Kenn K. 2020
5. O programa de reabilitação pulmonar baseado no treinamento físico é clinicamente benéfico para a fibrose pulmonar idiopática. Vainshelboim B, Oliveira J, Yehoshua L, Weiss I, Fox BD, Fruchter O, Kramer MR. 2014
6. A evidência dos benefícios do treinamento físico na doença pulmonar intersticial: um ensaio clínico randomizado [com resumo do consumidor]. Dowman LM, McDonald CF, Hill CJ, Lee AL, Barker K, Boote C, Glaspole I, Goh NSL, Southcott AM, Burge AT, Gillies R, Martin A, Holland AE. 2017
7. Fisiologia Respiratoria, principios básicos. John B. West. 2013
8. J Bras Pneumol. V.38, Suplemento 2, p. S1-S133 junho, Diretrizes de Doença Pulmonares Intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia.
9. Pablo Costa Cortês, Roberta Lins Gonçalves, Ayrles Silva Gonçalves Barbosa Mendonça, Rosiney de Souza Pantoja, Elisa Brosina de Leon, Fernanda Figueira Sanchez. Reabilitação pulmonar em indivíduos com fibrose pulmonar idiopática: qual a evidência?
10. Rogério Rufino, Protocolo de diagnóstico e tratamento de Fibrose Idiopática da sociedade do Estado do Rio de Janeiro.