



# O GUIA DE CONSULTA DA THE EU-PFF

Um guia para **viver** com fibrose pulmonar

1

# O QUE É A FIBROSE PULMONAR?



A fibrose pulmonar (FP) é uma doença progressiva e incurável que afeta o tecido frágil dos pulmões. Resulta em cicatrizes pulmonares e leva a um declínio na função pulmonar e a uma crescente falta de ar. A FP pode ser de causa conhecida ou de origem desconhecida, como a fibrose pulmonar idiopática (FPI). A FP ocorre tipicamente em pessoas com mais de 45 anos de idade e a idade média do doente é de 65 anos.

**Cerca de 400.000 pessoas na Europa vivem com fibrose pulmonar e cerca de 100.000 doentes morrem todos os anos devido à doença.**

A fibrose pulmonar é irreversível e o tratamento só pode retardar a progressão da doença. Em média, os doentes PF morrem dentro de 3-7 anos após o diagnóstico.

## Tipos comuns de fibrose pulmonar

- Fibrose pulmonar idiopática
- Pneumonia intersticial não específica
- Pneumonite de hipersensibilidade crónica
- Artrite reumatóide - DPI\*
- Esclerodermia - DPI
- Sarcoidose fibrótica
- DPI não classificável

## COMO É QUE A FP SURGE?

Na FP, os danos nas células que revestem os sacos de ar, ou “alvéolos”, dos pulmões levam à formação de tecido cicatrizado, o que dificulta a passagem de oxigénio para a corrente sanguínea. Como resultado, o cérebro, o coração e outros órgãos vitais podem não receber a quantidade de oxigénio de que necessitam para funcionar corretamente. A quantidade de cicatrizes normalmente aumenta com o tempo, embora a rapidez com que progride varie.

2

Viver com fibrose pulmonar

\* DPI: Doença pulmonar intersticial, que provoca cicatrizes nos pulmões.

## QUAIS SÃO OS SINTOMAS?

Os sintomas da FP desenvolvem-se ao longo do tempo e podem variar em função da pessoa.

No diagnóstico, os sintomas mais comuns da FP são **falta de ar, tosse seca persistente e fadiga**. Com o tempo, a tosse torna-se frequentemente produtiva e, nas fases posteriores da doença, aparecem outros fatores como a **perda de apetite, dores nas articulações e músculos e perda de peso** gradual e inexplicável.

Cerca de metade das pessoas com FP podem também experimentar o **finger clubbing** (alargamento e arredondamento das pontas dos dedos das mãos ou dos pés).

Quando alguém utiliza um estetoscópio para ouvir os pulmões de uma pessoa com FP, pode ouvir **crepitações “tipo velcro”**. Estes são sons de “abertura” feitos pelas pequenas vias respiratórias ao respirar, e podem ser ouvidos em ambos os pulmões.



## COMO É DIAGNOSTICADA A FP?

Se houver suspeita de FP, são necessárias várias investigações, começando com um TAC aos pulmões, mas também testes de função pulmonar, lavagem broncoalveolar, análises de sangue ou biópsia.

O atraso no diagnóstico da FP é comum e pode ocorrer em todas as fases. Em média, demora 7-8 meses para um doente receber um diagnóstico, e em 40% dos doentes demora mais de um ano. Isto pode ser porque os sintomas de PF se assemelham aos de outras doenças pulmonares ou cardíacas mais comuns.

Além disso, os doentes podem demorar a consultar o seu médico de clínica geral ou de cuidados primários (médico de família) uma vez que desenvolvam sintomas. Os médicos de família podem não encaminhar os doentes para especialistas pulmonares com suficiente rapidez, e pode haver atrasos na espera para uma consulta hospitalar e a realização dos testes necessários para obter um diagnóstico correto.

---

Além disso, 37% dos doentes são mal diagnosticados pelo menos uma vez. Se não se sentir confortável com o seu médico ou se não for tratado da melhor maneira possível, pode pedir uma segunda opinião.

---

## QUAIS SÃO OS FATORES DE RISCO?

Não sabemos exatamente o que leva as pessoas a desenvolver a FP. No entanto, há várias coisas que aumentam o risco de uma pessoa desenvolver FP.

Estes são alguns dos factores de risco:



## O QUE É UMA EQUIPA MULTIDISCIPLINAR?

As equipas multidisciplinares (MDTs) são constituídas por pessoas especializadas em diferentes competências médicas. O diagnóstico da FP é multidisciplinar, ou seja, recorre a clínicos, radiologistas e patologistas experientes para diagnosticar a FP.

Por conseguinte, precisam de trabalhar em conjunto para confirmar o seu diagnóstico e oferecer-lhe o melhor tratamento possível.

---

**A nível internacional, está provado que esta abordagem melhora a precisão do diagnóstico.**

---

## ENTROS DE ESPECIALIZAÇÃO PARA DOENÇAS PULMONARES INTERSTICIAIS E FP

**Os centros de especialização (CE) são centros especializados na gestão e tratamento de doentes com doenças raras (DR). Centros de especialização em DPI/FP são especializados em DP.**

O seu objetivo é proporcionar aos doentes com DPI/FP (entre outras doenças) os mais elevados padrões de cuidados e oferecer atempadamente diagnósticos, tratamentos apropriados e acompanhamento. Também contribuem para a investigação e colaboram com diferentes partes interessadas, incluindo organizações de doentes.

Além disso, a Comissão Europeia organizou Redes Europeias de Referência (RER), destinadas a combater doenças e condições complexas ou raras que requerem tratamento e recursos altamente especializados. Estas redes reúnem vários CE e fornecem pareceres de peritos, aconselhamento e encaminhamento para cuidados transfronteiriços quando for necessário.

Em março de 2017 foi lançada uma RER sobre doenças respiratórias incluindo as fDPI: a ERN-LUNG. O ERN-LUNG (encontre mais informações [aqui](#)) é constituído por muitos, mas não todos, os Centros de Especialização Europeus ([ver aqui](#)). Recomendamos vivamente que pergunte ao seu grupo local de doentes ou médico de clínica geral sobre o seu centro reconhecido nacionalmente mais próximo.

3

## COMO IRÁ PROGREDIR A DOENÇA?

**A progressão da FP varia de pessoa para pessoa e é impossível prever exatamente a rapidez com que a FP irá progredir no seu caso.**

A maioria das pessoas com FP experimenta um lento mas constante agravamento da sua doença.

Se tiver FP de progressão lenta, poderá ter os sintomas durante muito tempo antes de ser diagnosticada e então a sua doença poderá ainda progredir de forma relativamente lenta.

Alguns doentes podem sofrer um agravamento imprevisível da sua doença (súbito e a curto prazo), chamado exacerbação aguda, que pode acontecer em qualquer altura. Um acontecimento como este pode ser fatal ou pode agravar substancialmente a condição de uma pessoa com PF. Muitas vezes, uma pessoa não é diagnosticada com FP até à sua primeira exacerbação aguda. O principal fator de risco para uma exacerbação aguda da FP é a doença avançada.

**OO perigo de uma exacerbação aguda torna essencial um acompanhamento regular por parte do seu médico para que este possa acompanhar a evolução da doença e ver como está a responder ao tratamento.**

### OUTRAS CONDIÇÕES QUE OS DOENTES COM FP POSSAM TER (COMORBIDADES)

A FP pode ser uma condição debilitante uma vez que, para além dos efeitos adversos da FP, muitos doentes com FP têm outras condições associadas, as chamadas **comorbidades**.

Estes podem ter um efeito negativo na qualidade da sua vida e no seu prognóstico. É por isso que os médicos também precisam de identificar e tratar quaisquer comorbidades que possa desenvolver. Estas condições podem afetar os pulmões (comorbidades pulmonares) ou outras partes do seu corpo (comorbidades não pulmonares).

Pode encontrar as definições de comorbidades [aqui](#).



## 4

## QUETRATAMENTOS ESTÃO DISPONÍVEIS?

**Para gerir a sua FP, são recomendados tanto tratamentos farmacológicos (baseados em medicamentos) como tratamentos não farmacológicos. Também deve ter consultas e exames médicos regulares. Assim que lhe for diagnosticada a FP, deverá ser-lhe oferecido apoio psicológico.**

Poderá entrar em contacto com grupos de doentes, que o poderão apoiar em todas as fases da sua doença. Se sentir efeitos secundários, por exemplo, diarreia ou perda de peso, fale com o seu médico ou enfermeira especializada.

### A TRATAMENTOS FARMACOLÓGICOS

As decisões sobre os tratamentos farmacológicos dependem do diagnóstico e do curso da doença. Os medicamentos antifibróticos (Pirfenidona ou Nintedanib) são recomendados para a fibrose pulmonar.

Ajudam a prevenir a cicatrização dos tecidos e têm demonstrado retardar a progressão da doença ao longo do tempo e podem aumentar a esperança média de vida.

Para alguns doentes com FP, a imunomodulação (substâncias que afetam o funcionamento do sistema imunitário) é geralmente recomendada como tratamento inicial. Se a doença ainda progredir, pode ser considerada uma terapia antifibrótica como o Nintedanib.



### ENSAIOS CLÍNICOS

**Um ensaio clínico é um estudo que testa a eficácia e a segurança de uma nova terapia em seres humanos. Houve vários ensaios clínicos em tratamentos concebidos para tratar a FP; deve consultar o seu médico para verificar se existem ensaios em curso em que possa participar.**

Pode também encontrar informação mais ampla sobre ensaios clínicos em curso usando [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (a nível mundial), o [EU-PFF clinical trial finder](https://eu-pff-clinical-trial-finder.eu) ou o [Registo de Ensaios Clínicos da UE](https://ec.europa.eu/health/clinical-trials/).

Embora um transplante pulmonar seja a única cura eficaz para alguém com FP, existem vários tratamentos não farmacológicos que podem ajudar a melhorar a sua qualidade de vida.

### ● Reabilitação pulmonar

Inclui diferentes atividades para aliviar os sintomas da FP e melhorar a sua qualidade de vida global, tais como exercício físico, aconselhamento nutricional, estratégias respiratórias. A educação e reabilitação pulmonar pode ser especialmente eficaz no alívio dos sintomas, aumentando a quantidade de exercício que pode fazer e reduzindo o tempo que precisa de passar no hospital.

### ● Oxigenoterapia

Uma vez que a FP torna o oxigénio nos pulmões menos capaz de viajar para a corrente sanguínea e à volta do corpo, pode sofrer de níveis anormalmente baixos de oxigénio no sangue e de falta de ar. Pode experimentar isto enquanto se exercita, descansa ou dorme. Portanto, poderá receber oxigénio extra através de um concentrador (uma pequena máquina elétrica) ou sistemas de oxigénio líquido ou gasoso fixos e portáteis (ligados através de máscaras ou tubos nasais).

Cerca de

**30%**

dos transplantes pulmonares são realizados em doentes com fDPI

Apenas

**5%**

de todos os doentes com fDPI são elegíveis para um transplante pulmonar

### ● Transplante pulmonar

O transplante pulmonar é o único procedimento de intervenção cirúrgica que pode inverter a progressão da FP, melhorar a sua qualidade de vida e a sua esperança média de vida. Cerca de 30% dos transplantes pulmonares em todo o mundo são realizados em doentes com FP. Infelizmente, menos de 5% de todos os doentes com FP são elegíveis para um transplante pulmonar, uma vez que os critérios de seleção como candidato viável a transplante são bastante rigorosos. Estes consideram uma série de fatores tais como a idade do doente, a saúde geral, a gravidade e a progressão da FP. Pode encontrá-los [aqui](#).





- **Cuidados paliativos e de fim**

Os cuidados paliativos são uma abordagem holística dos cuidados, que é fornecida para melhorar a qualidade de vida dos doentes ao longo do curso da sua doença. O seu objetivo é proporcionar-lhe alívio tanto da dor física como das tensões e problemas mais vastos associados à sua doença.

Para doentes com FP, os aspetos chave dos cuidados paliativos incluem o planeamento antecipado dos cuidados, a gestão dos efeitos secundários dos medicamentos e sintomas como tosse e falta de ar, apoio psicológico, reabilitação pulmonar e cuidados em fim de vida.

---

**Os cuidados paliativos podem envolver actividades físicas, mentais, sociais ou espirituais - dependendo das suas necessidades e preferências.**

---

- **Aprender a gerir a falta de ar e a tosse**

**Ser capaz de gerir a tosse desempenha um papel importante na gestão da FP, pois a tosse pode fazê-lo sentir-se isolado e envergonhado, a menos que a consiga controlar**

É muito importante que aprenda a reduzir, lidar e gerir a falta de ar, uma vez que isso pode fazer uma grande diferença na sua qualidade de vida.

As suas emoções podem afetar a respiração e ficar ansioso pela falta de ar pode torná-la ainda pior.

O relaxamento pode ajudar a reduzir a falta de ar e é útil para aliviar a ansiedade.

**Aqui** pode encontrar mais conselhos sobre como gerir a falta de ar.



5

## PERGUNTAS PARA FAZER AO MEU MÉDIC

Pode ser difícil saber o que perguntar ao seu médico de clínica geral, enfermeiro ou especialista. É importante pensar nas questões que poderá gostar de colocar ao ver diferentes profissionais de saúde ao longo do seu diagnóstico e tratamento.



### O melhor a perguntar

A British Lung Foundation reuniu [esta lista](#) de perguntas que os doentes podem fazer em momentos diferentes durante o seu diagnóstico e tratamento.

10

Viver com fibrose pulmonar

## COMO POSSO CUIDAR DE MIM?

É essencial que você mesmo faça a gestão de algumas partes desta doença complexa. Isto permite-lhe controlar os seus cuidados, estabelecer objetivos realistas e preparar-se para o seu futuro.



### ● Deixar de fumar

Ou evitar a exposição ao fumo passivo, para que possa aumentar os níveis de oxigénio no sangue, baixar a pressão arterial e o ritmo cardíaco e reduzir o risco de cancro e doenças cardíacas.



### ● Manter-se ativo

O exercício regular e moderado não só ajuda a manter um peso saudável, mas também a fortalecer os músculos e a manter um funcionamento eficiente do corpo. Isto pode incluir exercício guiado com um fisioterapeuta, mas também exercício independente.



### ● Comer de forma saudável

Uma dieta equilibrada e nutritiva pode ajudá-lo a manter-se tão saudável quanto possível. Pode incluir fruta, vegetais, grãos inteiros, carnes magras ou produtos lácteos magros e deve ser pobre em gorduras saturadas, sódio (sal) e açúcares adicionados.



### ● Adaptar a sua casa

Adapte a sua casa para garantir a segurança e permitir uma vida autónoma, por exemplo, instalando uma cadeira elevatória, corrimãos ou uma sanita adaptada. O seu serviço nacional de saúde, companhias de seguros de saúde ou agências locais podem oferecer subsídios e assistência.



### ● Descansar bastante

Dormir é essencial para impulsionar o seu sistema imunitário e melhorar a sensação geral de bem-estar.

### ● Manter-se atualizado com as vacinações

Também se deve evitar a exposição a infeções, que podem agravar a FP. Para tal, lave as mãos, evite multidões e transportes públicos, e mantenha-se a par das vacinas contra a gripe, pneumonia e Covid-19.

### ● Evitar o stresse

Estar física e emocionalmente relaxado pode ajudá-lo a evitar o consumo excessivo de oxigénio. As técnicas de relaxamento podem também ensinar-lhe a gerir o pânico que pode surgir com a falta de ar.

### ● Relaxamento e atenção

Existem diferentes técnicas de relaxamento que podem ajudá-lo a lidar com os desafios emocionais e psicológicos que podem surgir com um diagnóstico da FP. A atenção pode ajudá-lo a gerir os desafios físicos e de estilo de vida de viver com FP, e ajudá-lo a acalmar quando está angustiado, desencorajado, assustado, ou em sofrimento.

### ● Yoga e actividades similares

O ioga é benéfico para os doentes com FP, pois pode estimular os seus pulmões através de uma respiração focalizada. Também ajuda a exercitar o diafragma (o músculo que opera o pulmão).

Os exercícios respiratórios básicos podem melhorar a função pulmonar e aliviar os problemas respiratórios.

**Tem de trabalhar em estreita colaboração com a sua equipa de cuidados para assumir um papel ativo e positivo no seu percurso de tratamento e resultados.**

**Pode encontrar mais informação sobre como cuidar melhor de si e viver com a FP [aqui](#).**



7

## APOIO PSICOLÓGICO

O apoio psicológico pode ajudá-lo a aceitar a sua condição e quaisquer efeitos secundários. Numa fase avançada, pode ajudá-lo a planear o fim de vida e a escolher cuidados hospitalares ou o conforto da sua casa.

É importante envolver os seus amigos e familiares desde o início, uma vez que eles são normalmente solidários e podem ajudá-lo a gerir a sua FP. Pode ser difícil, mas falar pode ajudá-lo a ultrapassar os seus medos e dificuldades.

## ENTRE EM CONTACTO COM UMA ORGANIZAÇÃO DE DOENTES E ENVOLVA-SE NUM GRUPO DE APOIO AO DOENTE

A participação num grupo de apoio local pode ser-lhe útil, uma vez que pode conhecer outros doentes com FP, os seus parceiros e prestadores de cuidados e discutir e partilhar as suas experiências.

O apoio da família e dos amigos é essencial, mas o contacto com outros doentes que estão a passar pela mesma experiência pode ser particularmente benéfico.

Há muitos grupos de apoio organizados em hospitais ou na comunidade local; o seu médico ou enfermeira respiratória poderá fornecer-lhe mais informações.



Também pode entrar em contacto com doentes do seu país através das organizações listadas no [site](#).



---

**Descobrir o máximo possível sobre a FP pode ajudá-lo a sentir-se mais no controlo. As organizações de doentes são um bom ponto de partida, porque fornecem informação dedicada às pessoas que vivem com FP, bem como apoio mútuo.**

---

# CONSELHOS GERAIS PARA OS PRESTADORES DE CUIDADOS

**Cuidar de alguém com FP é uma tarefa difícil e exigente que pode ser tanto emocional como fisicamente drenante. Se estiver a cuidar de alguém que sofre de FP, informe o seu médico de família para que o possam aconselhar sobre a sua própria saúde e encaminhá-lo para apoio especializado se precisar dele. Muitas vezes, existem grupos nacionais de apoio aos prestadores de cuidados.**

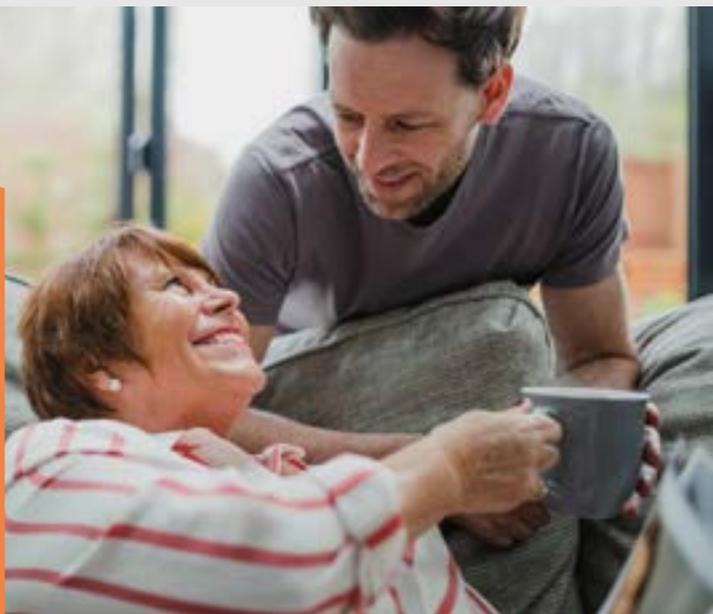
Lembre-se de cuidar de si mesmo, pois o dia a dia de um prestador de cuidados pode ser um desafio. Não tenha medo de pedir aos médicos e enfermeiros que apoiam o seu familiar ou amigo com FP conselhos específicos sobre a melhor forma de os ajudar.

Há muitas organizações de apoio a prestadores de cuidados que também o podem ajudar através desta experiência. E em alguns países da UE, os prestadores de cuidados podem ser elegíveis para assistência financeira ou benefícios em espécie; o seu médico poderá dizer-lhe mais.



## Dicas para prestadores de cuidados

**Aqui** estão algumas sugestões que o podem ajudar a ser um prestador de cuidados eficaz.



Este folheto foi gentilmente patrocinado por



Boehringer  
Ingelheim



## CONTACTO:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgium

[secretariat@eu-pff.org](mailto:secretariat@eu-pff.org)

[www.eu-pff.org](http://www.eu-pff.org)

**EU-PFF**  
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

