

Quadro 3 - Aspectos relevantes dos seis artigos incluídos.

Autor	Raghu G et al. [11]	Raghu G. [20]	Xaubet A et al. [9]	National Clinical Guideline Centre [18]	Cottin V et al. [8]	Loveman et al. [17]
Oxigenoterapia para pacientes com FPI	É <i>fortemente</i> recomendada a utilização da oxigenoterapia à longo prazo em pacientes com hipoxemia clinicamente significativa em repouso, geralmente definida por uma SpO ₂ de repouso de < 88 %. Não se sabe se a oxigenoterapia suplementar a longo prazo melhora a sobrevida.	É <i>fortemente</i> recomendando a utilização à longo prazo da oxigenoterapia em pacientes com hipoxemia significativa em repouso.	Recomenda-se que a oxigenoterapia a longo prazo deve ser administrada quando houver hipoxemia em repouso ou apresentar SpO ₂ <88% no TC6min. Não há dados conclusivos sobre à utilização da oxigenoterapia para pacientes que dessaturam apenas durante o exercício, sem insuficiência respiratória em repouso. Recomendação consistente, mas com muito baixa qualidade de evidência.	É recomendado em dispneia em repouso: avaliar a causa e a possibilidade de hipóxia, avaliar a possibilidade de adicionar O ₂ a longo prazo, avaliar as necessidades psicossociais e encaminhar para serviços competentes, tais como serviços de cuidados paliativos, considerar o alívio dos sintomas através de medidas farmacológicas como a utilização de benzodiazepinas e / ou opióides. Avaliar a necessidade de O ₂ para indivíduos com FPI que foram hospitalizados antes que recebam alta. É recomendado em casos de dispneia ao esforço avaliar a causa e considerar o uso da oxigenoterapia a longo prazo.	É recomendado oxigenoterapia à longo prazo com hipoxemia severa ao repouso: PaO ₂ ≤ 55-60 mmHg, SpO ₂ ≤ 88% em repouso.	Não citado
Reabilitação Pulmonar (RP) para pacientes com FPI	É <i>recomendado</i> a maioria dos pacientes. Contudo, pode não ser uma	É <i>recomendado</i> a RP. Fraca recomendação.	Seria aconselhável realizar RP antes que a doença atinga um estágio avançado.	É recomendado que no momento do diagnóstico que o paciente seja avaliado para a RP. A	É recomendado RP para pacientes com o diagnóstico confirmado, especialmente os que possuam limitações	Evidências insuficientes para a recomendação.

		<p>escolha razoavel para uma minoria. Fraca recomendação.</p> <p>Os beneficios a longo prazo da RP permanecem indefinidos. O comite reconhece que os componentes da RP podem precisar ser adaptados estes pacientes.</p>		<p>Fraca recomendação.</p>	<p>avaliação deve ser repetida em um intervalo de 6 ou 12 meses. A RP deve ser adaptada para as necessidades individuais de cada paciente com FPI, as sessões devem ser em um lugar fácil de se chegar e com bom acesso para pessoas com deficiência. Indivíduos com dispneia, avaliar a causa e a possibilidade de hipoxia.</p>	<p>na capacidade do exercício que resultem em significativo prejuízo.</p>	
<p>Fatores indicativos da piora no prognóstico de pacientes com FPI</p>	<p>Dispneia</p>	<p>Aumento do nível de dispneia.</p>	<p>Dispneia progressiva.</p>	<p>Aumento no grau de dispneia. O Medical Research Council (MRC), sistema de medida útil para determinar a progressão da doença.</p>	<p>Piora do quadro de dispneia.</p>	<p>Piora do quadro de dispneia</p>	<p>Aumento do nível de dispneia.</p>
	<p>Exacerbação aguda</p>	<p>Inexplicável piora da dispneia dentro de 1 mês, hipoxemia, alterações alveolares radiográficas e uma ausência de causa explicável alternativa como infecção, embolismo pulmonar, pneumotórax ou insuficiência cardíaca.</p>	<p>Progressão da fibrose pelo exame de tomografia computadorizada de alta resolução em ausência de qualquer outro causa, na ausência de outra causa identificável.</p>	<p>Combinação clínica de agravamento de dispneia em menos de 4 semanas e achados radiológicos na tomografia computadorizada de alta resolução.</p>	<p>Não citado</p>	<p>A presença de exacerbação aguda indica uma piora do quadro, sendo recomendado para se diagnosticar a exacerbação, verificar o agravamento recente de dispneia (<30 dias), associada com opacidades adicionais sobre a imagem, depois de outras possíveis causas da piora da função respiratória forem descartadas.</p>	<p>Os fatores de risco para a exacerbação aguda incluem baixos níveis da CVF e DLCO. Deve-se verificar o quadro de dispneia e exames de imagem.</p>

	Distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (TC6m) e SpO₂	Dessaturação ≤ 88% durante o TC6m.	Para o TC6m deve ser avaliada a necessidade O ₂ suplementar por meio da oximetria de pulso em repouso e esforço.	Uma redução de > 50 metros no TC6m, associado com um valor inferior de SpO ₂ ≤ 88%.	Uma redução >24 – 45 metros no TC6m com SpO ₂ <88%.	Uma diminuição de 50 metros no TC6m com valor inferior < 88% da SpO ₂ em ar ambiente.	Uma redução da SpO ₂ abaixo de 88% no TC6m.
	DLCO	DLCO <40% previsto.	Não citado	DLCO < 40% do previsto no diagnóstico.	Não citado	Diminuição de DLCO < 35 – 40%.	DLCO <40%
	CVF	Diminuição na CVF ≥ 10% do valor absoluto, e diminuição do DLCO ≥ 15% do valor absoluto	10% de diminuição da CVF absoluta, 15% de diminuição do DLCO absoluto.	Diminuição ≥ 10% na CVF e ≥ 15% no DLCO (porcentagem do valor preditivo) em 6 – 12 meses.	Diminuição ≥15 DLCO.	Diminuição de 5% do valor absoluto ou 10% do valor absoluto ou relativo da CVF por mais de 6 meses.	Diminuição ≥ 10% na CVF Diminuição ≥ 15% na DLCO.
	Sobrevida	2-3 anos a partir do diagnóstico.	Prognóstico precário com nível de sobrevida de 3–5 anos depois do diagnóstico confirmado.	Varia de acordo o diagnóstico e o tempo de seguimento da doença. Para 1 ano, 9 – 14%, para 1 a 3 anos 21 – 24%, e 3–6 meses 60 – 70 % de mortalidade.	3 anos a partir do diagnóstico	A sobrevida varia de 1 a 3 anos podendo ser previsto usando o GAP* (sexo, idade, fisiologia) pontuação com base na idade, sexo, CVF e DLCO.	2 a 5 anos a partir do diagnóstico.