

Fisioter Bras 2017;18(1):97-108

## REVISÃO

### 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.\*\*\*\*\*

\**Mestrando em Ciências da Saúde na Universidade Federal do Amazonas/UFAM – UFAM*, \*\**Docente da FEFF/UFAM, Coordenadora da Residência em área profissional da saúde: Fisioterapia em Terapia Intensiva Neonatal. Coordenadora Científica da Regional do AM da Assobrafir, Docente da Pós-graduação em Ciências da Saúde/UFAM*, \*\*\**Professora da UFAM*, \*\*\*\**Fisioterapeuta graduado na FEFF/UFAM*, \*\*\*\*\**Docente da FEFF/UFAM*

Recebido 25 de novembro de 2015; aceito 15 de fevereiro de 2017

**Endereço para correspondência:** Prof. Dra. Roberta Lins Gonçalves, E-mail: betalinsfio@yahoo.com.br, Pablo Costa Cortêz: p.c\_c@outlook.com; Ayrles Silva Gonçalves Barbosa Mendonça: ayrles@yahoo.com.br; Rosiney Pantoja: neypantoja1@hotmail.com; Elisa Brosina de Leon: elisadleon@yahoo.com.br; Fernanda Figueirôa Sanchez: fersanchez1@hotmail.com

## Resumo

**Introdução:** A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é uma pneumonia intersticial idiopática crônica, progressiva, sem cura, com morte entre 3 meses a 4 anos após o diagnóstico. A qualidade de vida (QV) dos indivíduos com FPI é baixa, com muitos sintomas respiratórios. Têm-se demonstrado que a melhora da QV e dos sintomas pode ocorrer com a reabilitação pulmonar (RP). Contudo, existem poucos estudos nacionais sobre o assunto sendo esta conduta pouca realizada no Brasil. **Objetivos:** Investigar evidências científicas sobre a RP em indivíduos com FPI. **Métodos:** Revisão sistemática de estudos secundários: diretrizes, guidelines e revisões sistemáticas, em inglês e português, publicados entre 2000 e 2016 nas bases de dados: BVS, Cochrane Library, PEDro, PubMed, Scielo Org. Os descritores e seus correlatos foram identificados no *Medical Subject Headings* e nos Descritores em Ciências da Saúde. A questão PICO foi: P: indivíduo com FPI, I: reabilitação pulmonar, O: tempo livre de piora, dispneia, distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos, saturação periférica de oxigênio (SpO<sub>2</sub>), QV, capacidade vital forçada (CVF) e sobrevida. A qualidade metodológica foi avaliada através do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA) e do *Revised Assessment of Multiple Systematic Reviews* (R-AMSTAR). O grau de recomendação e a sugestão da prática foram baseados no *United States Preventive Services Task Force* (USPSTF). **Resultados:** Seis artigos foram incluídos com boa qualidade metodológica. A RP foi recomendada para a maioria dos indivíduos com FPI – grau de recomendação B. **Conclusão:** A RP foi capaz de melhorar positivamente a maioria dos desfechos analisados, devendo ser incluída no rol de condutas terapêuticas para indivíduos com FPI que desejarem realizá-la.

**Palavras-chave:** reabilitação, fibrose pulmonar idiopática, exercícios respiratórios, terapia por exercício.

## Abstract

**Introduction:** Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a chronic, progressive and idiopathic interstitial pneumonia, uncured, with fatal issue in 3 months to 4 years after diagnosis. Quality of life (QOL) of patients with IPF is weak, with many respiratory symptoms. Improving QOL and symptoms can occur with pulmonary rehabilitation (PR). However, there are few national studies on the subject and this rehabilitation has little place in Brazil. **Objectives:** To investigate scientific evidence available on the RP in patients with IPF. **Methods:** Systematic review of secondary studies: policies, guidelines and systematic reviews in English and Portuguese, published between 2000 and 2016 in the data bases: BVS, Cochrane Library, PEDro, PubMed,

Scielo Org. Descriptors and their specific correlates were identified in the Medical Subject Headings (MESH) and the Descriptors in Health Sciences (DECS). The question PICO was: P: individual with IPF, I: pulmonary rehabilitation, O: outcome: worsening of free time, dyspnea, distance walked in 6-minute walk test, oxygen saturation (SpO<sub>2</sub>), QOL, forced vital capacity (FVC) and survival. Methodological quality was assessed using the Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA) and the Revised Assessment of Multiple Systematic Reviews (R-AMSTAR). The degree of recommendation and practical suggestions were based on the United States Preventive Services Task Force (USPSTF). *Results:* Six articles were included with good methodological quality. The RP is recommended for most individuals with IPF - degree of recommendation B. *Conclusion:* The RP was able to positively improve most of the outcomes and should be included in the list of therapeutic approaches for individuals with IPF who want to achieve it.

**Key-words:** rehabilitation, idiopathic pulmonary fibrosis, breathing exercises, exercise therapy.

## Introdução

A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é a mais comum das doenças pulmonares intersticiais (DPI) e a que carrega pior prognóstico [1-3]. Acomete o parênquima pulmonar de forma progressiva, caracterizando-se por infiltração celular inflamatória crônica e variáveis níveis de fibrose intersticial, com características clínicas, radiológicas e fisiopatológicas particulares [2,4-6].

A sobrevida média de indivíduos com FPI é de aproximadamente 3 anos a partir do diagnóstico [2,4-8]. A prevalência é estimada em  $\pm$  30 casos/100.000 indivíduos, aumentando com a idade: mais de 100 indivíduos/100.000 em idade  $\geq$  75 anos [5]. Acomete mais homens, 20 casos/100.000, do que mulheres, 13 casos/100.000 [5,9]. Os dados epidemiológicos relativos à FPI são raros na literatura nacional [4,10].

Os sinais e sintomas incluem dispneia, alterações funcionais ventilatórias compatíveis com quadro restritivo, infiltrados pulmonares difusos ao RX de tórax e ausculta pulmonar com crepitações difusas, acompanhadas de redução da capacidade de difusão pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) e hipoxemia em repouso e/ou durante o exercício, com aspecto histopatológico compatível com ausência de infecção, granuloma ou processo neoplásico que possa indicar outra entidade ou fator desencadeante para a fibrose pulmonar [4,10].

A maioria das evidências disponíveis não relatam benefícios suficientes que apoiem qualquer terapia medicamentosa específica capaz de mudar a história natural da doença [9,11]. Contudo, atualmente, existe forte evidência (revisão sistemática com metanálise) que a Pirfenidona, fármaco antifibrótico, seja a melhor opção, uma vez que aumenta o tempo livre de piora dos sintomas, a distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (TC6m), a saturação de pulso de oxigênio (SpO<sub>2</sub>) no TC6m e em repouso, a DLCO, reduzindo o % de piora da capacidade vital forçada (CVF) e a dispneia, devendo ser considerada como um fármaco de primeira linha para o tratamento da FPI [12].

A Reabilitação Pulmonar (RP) é uma intervenção que tem sido associada à melhora da qualidade de vida (QV) e das variáveis cardiopulmonares em doentes pulmonares crônicos [3,13]. Programas de RP para estes indivíduos resultam em melhora na habilidade de realização das atividades de vida diária (AVD), na capacidade de realizar exercícios, na redução dos sintomas respiratórios, na ansiedade e na depressão [3,13]. Contudo, pouco ainda se sabe sobre a RP em indivíduos com FPI, sendo que no Brasil, a maioria destes indivíduos não é encaminhada para esta terapêutica.

Em virtude disso, o objetivo deste estudo foi investigar evidências científicas sobre a RP em indivíduos com FPI e responder se esta terapêutica deve ou não ser recomendada à indivíduos com FPI.

## Métodologia

Revisão sistemática de estudos secundários: diretrizes, guidelines e revisões sistemáticas publicados entre os anos de 2000-2016, em inglês e português. A questão PICO foi P - paciente: indivíduo com FPI, I - *intervenção*: reabilitação pulmonar, C - controle: só foram incluídos estudos secundários que analisaram ensaios clínicos randomizados e controlados, O - *desfecho*: dispneia, exacerbação aguda, distância percorrida no TC6m, SpO<sub>2</sub>, QV, CVF, DLCO, tempo livre de piora e sobrevida. Foram pesquisadas as bases de dados BVS, Cochrane Library, PEDro, PubMed e Scielo Org, no período de 1 de junho a 1 de setembro de

2016, utilizando os descritores: *Rehabilitation, Idiopathic Pulmonary Fibrosis, Breathing Exercises e Exercise Therapy* e seus correlatos específicos identificados no *Medical Subject Headings (MESH): Habilitation, Idiopathic Pulmonary Fibroses, Usual Interstitial Pneumonitis, Cryptogenic Fibrosing Alveolitis, Exercise Breathing, Respiratory Muscle Training, Muscle Respiratory Training, Training Respiratory Muscle, Exercise Therapies, Therapy Exercise* e nos Descritores em Ciências da Saúde (DECS): Reabilitação, Fibrose Pulmonar Idiopática, Exercícios Respiratórios e Terapia por Exercício em português e inglês. A busca dos artigos em inglês e português foi realizada separadamente.

Para a pesquisa nas bases de dados BVS, Cochrane Library, PubMed e Scielo Org os termos foram combinados entre si através do operador booleano "OR". A base de dados PEDro não admitiu o uso dos dois operadores booleanos ao mesmo tempo. Assim, as pesquisas nesta base foram feitas pela combinação individual dos termos e seus correlatos através do operador booleano AND. Quando possível foram utilizados os filtros: ano (2000-2016), pesquisa em seres humanos na área temática da saúde, com os desenhos metodológicos: diretrizes, *guidelines* e revisões sistemáticas com ou sem metanálise. Quando não foi possível utilizar a opção de filtro, a seleção foi realizada pela leitura dos títulos dos artigos.

A busca dos artigos em inglês resultou em: BVS (1.062.080 artigos), Cochrane Library (34.764 artigos), PEDro (8 artigos), PubMed (476.797 artigos) e Scielo Org (730 artigos). Destes, foram descartados os que não contemplavam os desenhos metodológicos propostos e publicados antes do ano 2000, restando 23 artigos que foram selecionados e lidos na íntegra. Desses, 17 foram descartados por não abordarem as questões clínicas de interesse. Para esta revisão foram incluídos seis artigos em inglês (5 *Guidelines* e 1 revisão sistemática), conforme descrito no Quadro 1.

A busca dos artigos em português resultou em: BVS (4.482 artigos), Cochrane Library (2 artigos), PEDro (0 artigos), PubMed (554 artigos) e Scielo Org (83 artigos). Foram descartados os artigos que não contemplavam os desenhos metodológicos propostos e aqueles publicados antes do ano 2000, não restando artigos em português para serem incluídos nesta revisão, conforme descrito no Quadro 2.

Um revisor extraiu os artigos selecionados para a inclusão e o segundo revisor repetiu a busca para melhorar a acurácia. As análises foram realizadas por três revisores de maneira independente. Os revisores discutiram o nível de evidência e a avaliação das recomendações. Discordâncias foram resolvidas através de discussão até o consenso. Quando necessário, os autores dos estudos foram contatados informações. Outros estudos além dos seis incluídos para a revisão sistemática foram utilizados para a discussão, não servindo como base para a recomendação baseada na evidência.

#### *Avaliação da qualidade metodológica e análise da evidência*

A avaliação da qualidade metodológica dos artigos incluídos foi baseada no *Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses (PRISMA)* [14] e no *Revised Assessment of Multiple Systematic Reviews (R-AMSTAR)* [15]. O grau de recomendação e a sugestão da prática foi baseada no *United States Preventive Services Task Force (USPSTF)* [16].

O *PRISMA Checklist 2009* é uma evolução do *QUOROM guidelines* utilizado para avaliar revisões sistemáticas e metanálises com intervenções em saúde [14]. Consiste de 27 itens em *checklist* num diagrama de quatro fases, cujo objetivo é avaliar se os estudos selecionados incluem itens essenciais para a transparência necessária a uma boa revisão sistemática [14]. O *R-AMSTAR* é um instrumento validado para avaliar a força da evidência científica de revisões sistemáticas através da análise metodológica [15]. Possui onze domínios, com pontuação máxima de 44 pontos [15]. É classificado da seguinte maneira: *Qualidade A* – melhor evidência possível – 100-90% - nota: 44-40 pontos; *Qualidade B* – de 89-80% - nota: 39-36 pontos; *Qualidade C* – de 79-70% - nota: 35-31 pontos; *Qualidade D* – menor que 69% - nota menor que 31 pontos [15].

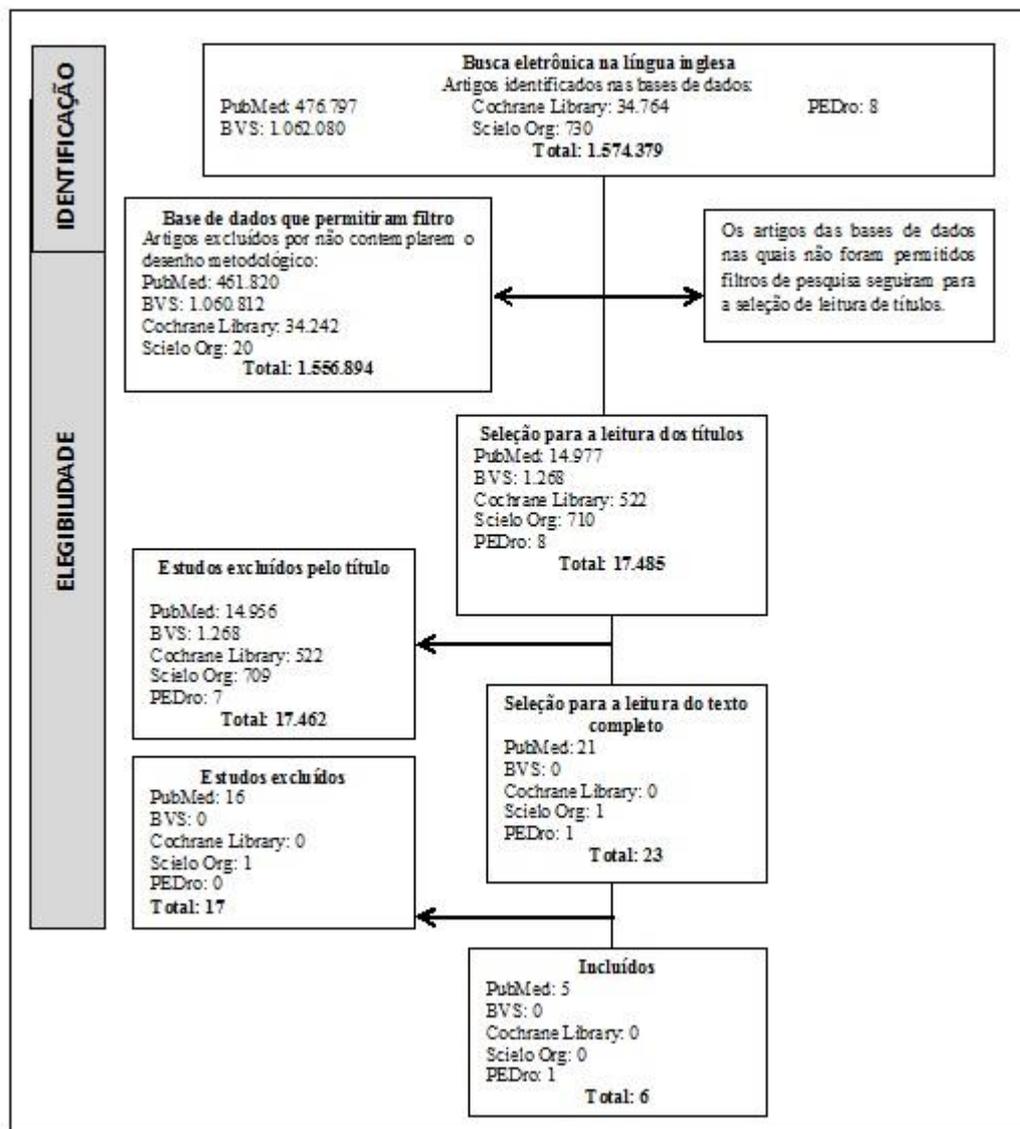
O *USPSTF* é uma escala de recomendações baseada em critérios explícitos avaliados ponto a ponto, facilitando a tomada de decisão baseada na melhor evidência disponível [16]. Este instrumento permite a revisão das evidências, estimando a magnitude dos benefícios e malefícios [16]. O *USPSTF* avalia o grau de força da evidência como: "A" (fortemente recomendado) oferecer/providenciar este procedimento, "B" (recomendado) oferecer/providenciar este procedimento, "C" (recomendação depende de cada paciente) oferecer/providenciar apenas se outras considerações indicarem este procedimento a um

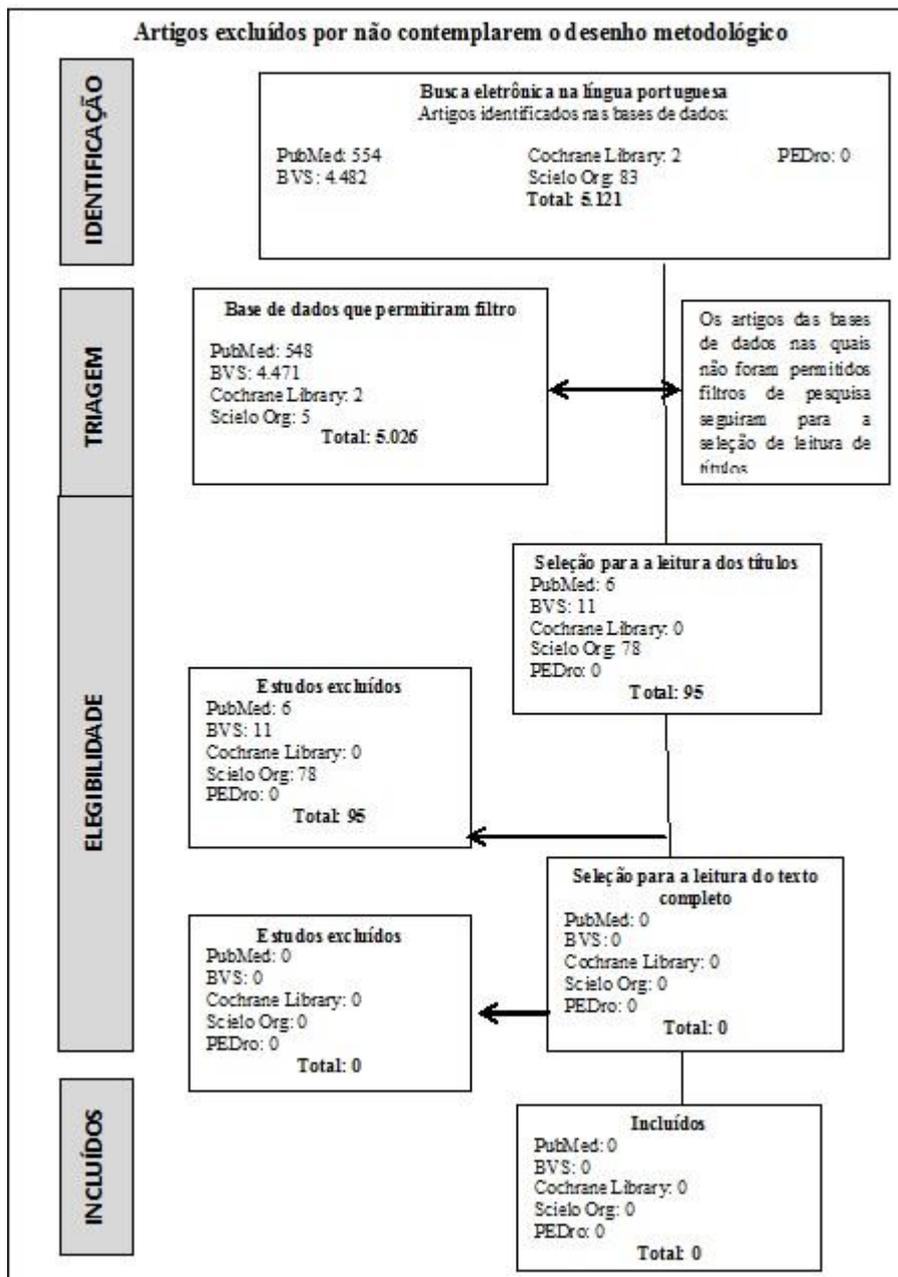
paciente individualmente, "D" (não recomendado) desencorajar o uso deste procedimento, ou "I" (evidências insuficientes para recomendar a favor ou contra) acompanhar novas considerações clínicas sobre esta recomendação. Se este procedimento é oferecido, o paciente deve compreender a incerteza do risco/benefício e do prejuízo atribuído a esta conduta [16]. Para cada questão clínica os resultados foram analisados e discutidos ponto a ponto, sendo a recomendação baseada na evidência conforme o USPSTF.

#### Extração dos dados e análise dos dados

Os dados foram extraídos por desfechos e separados por estudo. As características relevantes de cada artigo foram apresentadas de maneira descritiva no Quadro III.

**Quadro 1 - Fluxograma de busca em língua inglesa.**



**Quadro 2 - Fluxograma de busca em língua portuguesa.**

## Resultados

**Quadro 3 – Aspectos relevantes dos seis artigos incluídos (ver no final do artigo).**

Foram analisados seis artigos com boa qualidade metodológica, sendo cinco guidelines e uma revisão sistemática com meta-análise, cujos aspectos mais relevantes foram descritos no quadro 3. As avaliações metodológicas dos estudos incluídos segundo o PRISMA e R – AMSTAR estão descritas na Tabela I.

**Tabela I - Resultado da avaliação da qualidade metodológica dos estudos incluídos segundo PRISMA e R-AMSTAR.**

PRISMA			
Estudo	Pontuação	Pontuação máxima	
Raghu G et al. [11]	11	27	
Raghu G [20]	10	27	
Xaubet A et al. [9]	14	27	
National Clinical Guideline Centre [18]	12	27	
Cottin V et al. [8]	23	27	
Loveman E et al. [17]	23	27	
R-AMSTAR			
	Pontuação	Pontuação máxima	Classificação
Raghu G et al. [11]	21	44	D
Raghu G [20]	18	44	D
Xaubet A et al. [9]	22	44	D
National Clinical Guideline Centre [18]	18	44	D
Cottin V et al. [8]	39	44	B
Loveman E et al. [17]	38	44	B

## Discussão

A FPI é uma doença devastadora, progressiva, rápida e fatal. Não existem fármacos que possam mudar a história natural da doença. Contudo, melhorar a QV e reduzir os sintomas são desfechos relevantes na vida destes indivíduos. Atualmente, existe apenas um fármaco com esta capacidade. Por isso, a possibilidade de mais estratégias terapêuticas torna-se relevante. Como a RP tem demonstrado bons resultados em indivíduos com doenças crônicas, a questão clínica que norteou este estudo foi avaliar se existem evidências da RP em indivíduos com FPI [17].

O *National Clinical Guideline Centre* investigou revisões sistemáticas, ensaios clínicos randomizados e estudos de coorte comparando a RP versus nenhum tratamento ou o tratamento convencional em indivíduos com DPI e encontrou treze estudos que demonstraram benefícios [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, RX de tórax, tomografia computadorizada de alta resolução, avaliação da CVF e % de redução da CVF e TC6m têm sido utilizados [9,11].

### Reabilitação pulmonar

Segundo a *American Thoracic Society* e a *European Respiratory Society* a RP é um conjunto de procedimentos realizados por uma equipe multidisciplinar. Ela inclui educação em saúde, suporte psicossocial, nutricional e reabilitação física, sendo esta última a parte mais importante [3,13,19]. Evidências têm demonstrado, contudo, que mesmo em programas de RP com menos profissionais da saúde, como acontece na maioria dos programas brasileiros, os resultados podem ser satisfatórios, desde que sejam capazes identificar e suprir as necessidades individuais dos pacientes [3,13,19].

De acordo com Loveman *et al.* [17], a RP 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 aeróbio, mas deve-se incluir o fortalecimento da musculatura de membros superiores e inferiores e exercícios de flexibilidade e respiratórios. Com isso espera-se melhora da capacidade funcional com maior tolerância ao esforço, redução da dispnéia e melhores condições para que o indivíduo realize suas AVDs, melhorando assim a QV [3,8,9,11,13,17,19].

Apesar de existirem poucos estudos que abordaram a RP na FPI, as evidências existentes são suficientes para que esta terapêutica seja incluída para os indivíduos que desejem realizá-la. No caso da RP em indivíduos com FPI, 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 RP ambulatorial, ressaltando que a RP 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 RP é segura em indivíduos com DPI, incluindo indivíduos com FPI, melhorando a distância percorrida no TC6m, a dispnéia e a QV [9].

A maioria dos estudos afirma que como não existe ainda um programa de RP específico para os indivíduos com FPI, a RP realizada foi bem semelhante àquela realizada em indivíduos com DPOC, incluindo um pacote de exercícios supervisionados por fisioterapeutas, exercícios respiratórios, técnicas de conservação de energia e suporte educacional por um período de 6 a 8 semanas. Eles discutem que é importante incluir uma avaliação da saúde relacionada principalmente a dispneia, QV, SpO<sub>2</sub> em repouso e durante o TC6min, inclusive para se avaliar a necessidade de suplementação de O<sub>2</sub> durante o exercício e para a realização das AVDs [9,11,17].

#### *Dispneia e qualidade de vida*

De acordo com Loveman *et al.* [17], a dispneia progressiva é considerada uma importante variável subjetiva, sendo sua avaliação encorajada por ferramentas validadas. Dispneia, fadiga e redução da tolerância ao exercício são sintomas frequentes em indivíduos com FPI e todos prejudicam fortemente a QV [8]. Sendo assim, a avaliação destas variáveis é essencial para quantificar o impacto da FPI na vida do indivíduo, além de ser um importante parâmetro de avaliação da terapêutica e do prognóstico [9,11,17,20]. A dispneia e a QV estão correlacionadas e podem ser um marcador de sobrevida nestes indivíduos [9,11,17,20].

De acordo com Xaubet *et al.* [9], em dois estudos com evidências de baixa qualidade metodológica demonstrou-se que a RP pode ser clinicamente eficaz na redução da dispneia imediatamente após a sessão, em comparação com aqueles que não realizaram a reabilitação. Raghu [11] analisou dois ensaios clínicos randomizados que demonstraram que a RP causou melhora à curto prazo da dispneia e da QV de indivíduos com FPI, especialmente naqueles com pior estado funcional inicial. Segundo Nascimento *et al.* [19] após um programa de RP os indivíduos com FPI melhoram a QV, aumentam o tempo gasto com as AVDs, diminuem a dispneia e aumentam a tolerância ao exercício.

#### *Capacidade vital forçada e difusão pulmonar de monóxido de carbono*

Segundo Raghu *et al.* [11], Xaubet *et al.* [9], Loveman *et al.* [17] e Selman *et al.* [22], é recomendado que avaliação da CVF e da DLCO sejam realizadas durante a monitorização de rotina de indivíduos com FPI. Para eles a diminuição da CVF é a medida da função pulmonar que melhor prediz a mortalidade nesses indivíduos.

Evidências confirmam que redução de 10% na CVF (com ou sem concomitante mudança da DLCO) ou redução de 15% na DLCO (com ou sem alteração concomitante da CVF) são marcadores de mortalidade considerados como piora ou progressão da FPI [9,11,17,22]. Contudo, o intervalo de tempo ideal para esta monitorização não tem sido formalmente investigado [1]. Sugere-se que intervalos de 3 a 6 meses sejam adequados. Mas existe um subconjunto de indivíduos com rápida progressão ou agravamento agudo que pode não demonstrar progressão durante este intervalo e ainda assim piorar rapidamente [11]. Desta maneira, uma abordagem flexível para o monitoramento da progressão da doença é necessária, com maior frequência de avaliação em indivíduos com piora da dispneia [11].

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 CVF e da 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 ≥ 10% da CVF e ≥ 15% da DLCO em 6-12 meses. Recentemente, Bois *et al.* [21], demonstraram que pacientes com uma diminuição ≥ 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.

Os estudos incluídos para essa revisão não analisaram os impactos da RP na CVF e na DLCO. O *National Clinical Guideline Centre* também relata que estes desfechos não foram investigados na RP de indivíduos com FPI [17]. Contudo, este guideline sugere uma moderada melhora na redução % dos níveis de CVF e da DLCO por meio de um pacote supervisionado de RP 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 CVF e da DLCO com a RP em indivíduos com FPI foram insuficientes para a determinação da progressão da doença. Contudo, mudanças menores que 5% da CVF e menores que 10% da DLCO devem ser interpretadas com cautela [11,22]. Desta maneira, mais estudos são necessários para analisar o impacto da RP na CVF e na DLCO de indivíduos com FPI.

### Teste de caminhada de 6 minutos e dessaturação de oxigênio

O TC6m é amplamente utilizado na prática clínica. Contudo, vários autores discutem que seu valor prognóstico é limitado em indivíduos com FPI devido à falta de valores de referência [9,11,17,20]. De acordo com National Clinical Guideline Centre, o TC6m deve ser utilizado para avaliação e análise de indivíduos com FPI, especialmente para avaliar a necessidade de suplementação de oxigênio ( $O_2$ ) 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 dessaturação (diminuição da  $SpO_2$  para menos de 88%) durante o TC6m é um marcador de risco aumentado de mortalidade. Estima-se que uma redução > 50 m na distância percorrida no TC6m 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 dessaturação discrimina o parâmetro funcional mais adequado para o acompanhamento do TC6m nestes indivíduos [17,20].

Em indivíduos com  $SpO_2 \leq 88\%$ , uma redução de > 15 % na DLCO em 6 meses é o melhor preditor de mortalidade, enquanto naqueles com  $SpO_2 > 88\%$ , o parâmetro mais importante é a diminuição > 10% na CVF [9,11,17,20]. Segundo Raghu *et al.* [11], o monitoramento da dessaturação durante o TC6m é útil, e em indivíduos com intolerância significativa ao exercício é necessário avaliar a necessidade de  $O_2$  suplementar.

A importância da recuperação da frequência cardíaca após o TC6m 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 TC6m apresentou uma boa correlação com o volume máximo de oxigênio ( $VO_{2max}$ ) medido no teste de esforço cardiopulmonar nestes indivíduos. Um  $VO_{2max}$  abaixo de 8,3 ml.kg<sup>-1</sup>.min<sup>-1</sup> está associado com um maior risco de mortalidade [9,17,20].

### Conclusão

A RP foi recomendada para a maioria dos indivíduos com FPI: Grau de recomendação B, ou seja, 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 FPI é escassa e a qualidade metodológica varia. Alguns pontos específicos da RP em indivíduos com FPI ainda permanecem sem respostas, como tempo, frequência e a melhor conduta. Sendo assim, torna-se importante que mais estudos sejam realizados e as recomendações sejam frequentemente atualizadas.

### Referências

1. American Thoracic Society. European Respiratory Society International. Multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165(2):277-304.
2. Swigris JJ, Kuschner WG, Kelsey JL, Gould MK. Idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and opportunities for the clinician and investigator. *Chest* 2005;127(1):275-83.
3. American Thoracic Society. European Respiratory Society International. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161(2Pt1):646-64.
4. Vainshelboim B. Exercise training in idiopathic pulmonary fibrosis: is it of benefit? *Breathe (Sheff)* 2016;12(2):130-8.
5. Martinez TY, Pereira CA, dos Santos ML, Ciconelli RM, Guimarães SM, Martinez JA. Evaluation of the short-form 36-item questionnaire to measure health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2000;117(6):1627-32.
6. De Vries J, Kessels BL, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J* 2001;17(5):954-61.

7. Kawano D, Kairalla RA, Carvalho RR. Fibrose pulmonar idiopática: uma atualização. *Pulmão RJ* 2013;22(1):33-37.
8. Cottin V, Crestani B, Valeyre D, Wallaert B, Cadranet J, Dalphin JC et al. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. *Eur Respir Rev* 2014;23(132):193-214.
9. Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fabrellas EF, Franquet T, Molina MM et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Arch Broncopneumol* 2013;49(8):343-53.
10. Rubin AS, Moreira JS, Porto NS, Irio KL, Moreira RF, Scheidt B. Fibrose pulmonar idiopática: características clínicas e sobrevida em 132 pacientes com comprovação histológica. *J Pneumol* 2000;26:61-68.
11. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183(6):788-824.
12. Spagnolo P, Del Giovane C, Luppi F, Cerri S, Balduzzi S, Walters EH et al. Non-steroid agents for idiopathic pulmonary fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;8(9).
13. Zanchet RC, Viegas CAA, Lima T. Efficacy of pulmonary rehabilitation: exercise capacity, respiratory muscle strength and quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *J Bras Pneumol* 2005;31(2):118-24.
14. Liberati A, Altman DG, Tetzlaff J, Mulrow C, Gotzsche PC, Loannidis JPA et al. The PRISMA statement for systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate health care interventions: Explanation and elaboration. *Ann Intern Med* 2009;151(4):W65-94.
15. Kung J, Chiappelli F, Cajulis OO, Avezova R, Kossan G, Chew L et al. From systematic reviews to clinical recommendations for evidence-bases health care: validation of revised assessment of multiple systematic reviews (R-AMSTAR) for grading of clinical relevance. *Open Dent J* 2010;16(4):84-91.
16. United States Preventive Services Task Force. Process for Recommendation Statements [Internet]. [cited 2015 August]. Disponível em URL: <http://www.uspreventiveservicestaskforce.org/Page/Name/process-for-recommendation-statements/>.
17. Loveman E, Copley VR, Colquitt J, Scott DA, Clegg A, Jones J et al. The clinical effectiveness and cost-effectiveness of treatments for idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review and economic evaluation. *Health Technol Assess* 2015;19(20):i-xxiv,1-336.
18. National Clinical Guideline Centre, 2013. Diagnosis and management of suspected idiopathic pulmonary fibrosis: idiopathic pulmonary fibrosis. United Kingdom; 2013.
19. Nascimento OA, Iamonti VC, Jardim JR. Reabilitação Pulmonar. *Pulmão RJ* 2013;22(2):65-69.
20. Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: guidelines for diagnosis and clinical management have advanced from consensus-based in 2000 to evidence-based in 2011. *Eur Respir J* 2011;37(4):743-6.
21. Du Bois RM, Weycker D, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Kartashov A et al. Forced vital capacity in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: test properties and minimal clinically important difference. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;184(12):1382-9.
22. Selman M, King TE, Pardo A, American Thoracic Society, European Respiratory Society, American College of Chest Physicians. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001;134(2):136-51.

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]
<b>Oxigenoterapia para pacientes com FPI</b>	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 <sub>2</sub> 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 <sub>2</sub> <88% no TC6min.  Não há dados conclusivos sobre a utilização da oxigenoterapia para pacientes que dessaturam apenas durante o exercício, sem insuficiência respiratória em repouso. <b>Recomendação consistente, mas com muito baixa qualidade de evidência.</b>	É recomendado em dispneia em repouso: avaliar a causa e a possibilidade de hipóxia, avaliar a possibilidade de adicionar O <sub>2</sub> 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 <sub>2</sub> 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 <sub>2</sub> ≤ 55-60 mmHg, SpO <sub>2</sub> ≤ 88% em repouso.	Não citado
<b>Reabilitação Pulmonar (RP) para pacientes com FPI</b>	É <i>recomendado</i> a maioria dos pacientes. Contudo,	É <i>recomendado</i> a RP. <b>Fraca recomendação.</b>	Seria aconselhável realizar RP antes que a doença atinga um	É recomendado que no momento do diagnóstico que o paciente seja	É recomendado RP para pacientes com o diagnóstico confirmado, especialmente	Evidências insuficientes para a

		pode não ser uma escolha razoável para uma minoria. <b>Fraca recomendação.</b> Os benefícios a longo prazo da RP permanecem indefinidos. O comitê reconhece que os componentes da RP podem precisar ser adaptados estes pacientes.		estágio avançado. <b>Fraca recomendação.</b>	avaliado para a RP. A 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.	os que possuam limitações na capacidade do exercício que resultem em significativo prejuízo.	recomendação.
<b>Fatores indicativos da piora no prognóstico de pacientes com FPI</b>	<b>Dispneia</b>	Aumento do nível de dispneia.	Dispneia progressiva.	Aumento no grau de dispneia. O Medical Research Council (MRC), sistema de medida útil para determinar a progressão da doença.	Piora do quadro de dispneia.	Piora do quadro de dispneia	Aumento do nível de dispneia.
	<b>Exacerbação aguda</b>	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.	Progressão da fibrose pelo exame de tomografia computadorizada de alta resolução em ausência de qualquer outra causa, na ausência de outra causa identificável.	Combinação clínica de agravamento de dispneia em menos de 4 semanas e achados radiológicos na tomografia computadorizada de alta resolução.	Não citado	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.	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.

	<b>Distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (TC6m) e SpO<sub>2</sub></b>	Dessaturação ≤ 88% durante o TC6m.	Para o TC6m deve ser avaliada a necessidade O <sub>2</sub> 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 <sub>2</sub> ≤ 88%.	Uma redução >24 – 45 metros no TC6m com SpO <sub>2</sub> <88%.	Uma diminuição de 50 metros no TC6m com valor inferior < 88% da SpO <sub>2</sub> em ar ambiente.	Uma redução da SpO <sub>2</sub> abaixo de 88% no TC6m.
	<b>DLCO</b>	DLCO <40% previsto.	Não citado	DLCO < 40% do previsto no diagnóstico.	Não citado	Diminuição de DLCO < 35 – 40%.	DLCO <40%
	<b>CVF</b>	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.
	<b>Sobrevida</b>	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.