

## Que tratamentos estão disponíveis?

### • **Medicação anti-fibrótica:**

- Nintedanib
- Pirfenidona

*Ambos demonstraram eficácia em atrasar a progressão da FPI.*

• **Reabilitação pulmonar:** pode melhorar a qualidade de vida e ajudar a aliviar os sintomas.

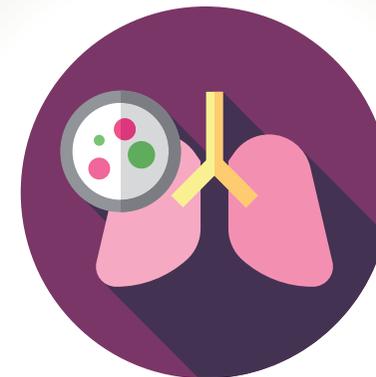
• **Oxigénio suplementar:** a fibrose que se instala dificulta as trocas gasosas a nível do pulmão, diminuindo a capacidade de oxigenação do san-

gue; poderá ser necessário oxigénio suplementar, que permitirá ter maior capacidade para executar as suas atividades diárias.

• **Transplante pulmonar:** numa fase em que a doença está mais avançada, o transplante pode ser equacionado em doentes com condições, tendo potencial para prolongar a esperança média de vida.

• **Outros:** administração da vacina da gripe e da pneumonia; deixar de fumar.

*Em caso de dúvidas, pergunte ao seu médico ou enfermeiro.*



# Fibrose Pulmonar Idiopática

## Consulta de Doenças Pulmonares Difusas

### O que é?

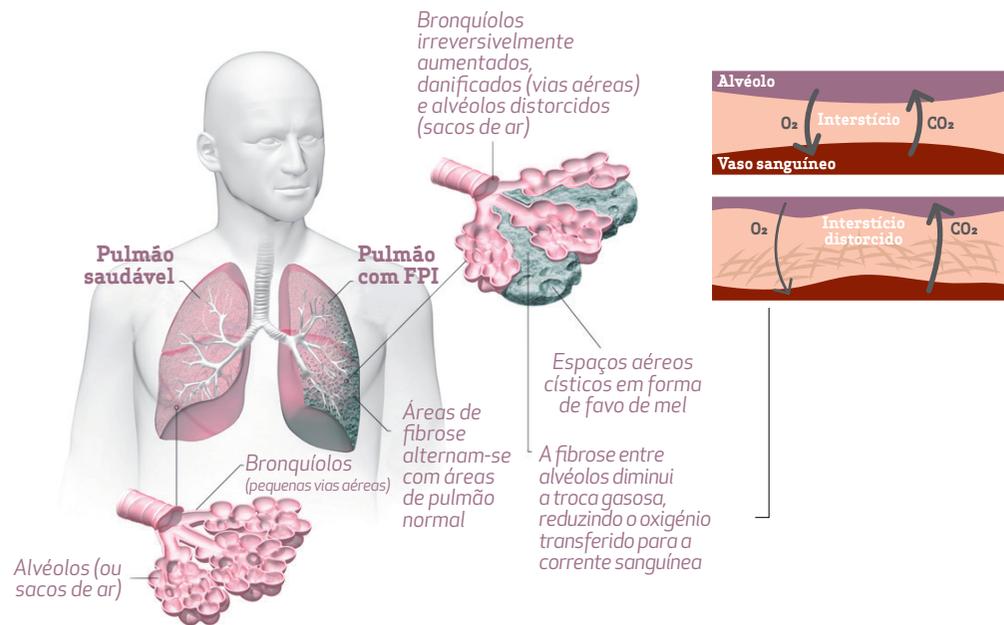
• **Fibrose** Processo em que ocorre uma cicatrização anormal, que condiciona um espessamento e rigidez do tecido envolvido.

• **Pulmonar** O pulmão é o órgão afetado nesta doença.

• **Idiopática** A causa não é conhecida.

**É uma doença crónica e progressiva.**





## É frequente?

- A fibrose pulmonar idiopática é uma doença rara (incidência de cerca de 2 a 18 casos por 100.000 pessoas por ano).
- Pode afetar qualquer pessoa em todo o mundo, de qualquer raça.
- É mais comum em homens do que em mulheres.
- Costuma ser diagnosticada em idades mais avançadas.

## Quais são os sintomas?

- Tosse seca
- Falta de ar
- Cansaço e fadiga

- Perda de apetite e perda de peso
- Pode ocorrer mudança na ponta dos dedos (ficam arredondados e alargados)

## Quem está em risco?

- Apesar de as causas para a FPI não serem conhecidas, há alguns fatores de risco:
- Tabagismo
  - Infecções pulmonares
  - Exposição ocupacional a poeiras ou a outras substâncias tóxicas ambientais
  - Refluxo gastroesofágico
  - Envelhecimento
  - Fatores genéticos

## Como se faz o diagnóstico de Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI)?

- Inicialmente, o seu médico irá solicitar uma Radiografia torácica. Para melhor caracterização e eventual confirmação, terá que efetuar uma Tomografia Computorizada. Em alguns casos, há necessidade de efetuar broncoscopia e/ou biópsia pulmonar.
- Podem ser feitos exames adicionais para avaliar a gravidade da doença: provas de função respiratória, oximetria de pulso, gasimetria, testes de exercício, ecocardiograma.

## A FPI tem cura?

Uma vez que a fibrose que se instala nos pulmões é uma alteração irreversível, a doença não tem cura. No entanto, estão disponíveis medicamentos que atrasam a sua progressão (anti-fibróticos).

## Qual é a evolução da FPI?

A FPI caracteriza-se por ser uma doença progressiva.

Cada doente pode apresentar uma evolução diferente:

- algumas pessoas permanecem relativamente estáveis ao longo dos anos, progredindo lentamente;
- outras pessoas podem apresentar uma progressão mais rápida da doença;
- uma minoria dos doentes apresenta agravamento marcado e algo súbito/rápido dos sintomas (exacerbação aguda), forma associada a pior prognóstico.

Não há forma de prever como é que a doença vai evoluir em cada doente.