

PERFIL DA QUALIDADE DE VIDA EM UTENTES IDOSOS COM FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA NO ESTADO DO PARÁ

Agnes Nami Kaminosono ¹

Jocileide de Sousa Gomes ²

Orenzio Soler ³

Introdução: O Brasil não possui uma política ou programa específico para doenças raras. Observam-se ações isoladas voltadas para esse campo, apresentando algum grau de dispersão. A Fibrose Pulmonar Idiopática é uma doença do interstício pulmonar, que se manifesta por fibrose progressiva, de etiologia desconhecida, que ocorre principalmente em adultos de idade avançada e, que apesar de ser rara, é o quadro clínico mais prevalente das Pneumonias Intersticiais Idiopáticas. **Objetivo:** analisar a percepção de idosos com Fibrose Pulmonar Idiopática sobre a qualidade de vida. **Metodologia:** Trata-se de um estudo aplicado, analítico-descritivo, qualitativo-quantitativo, prospectivo no período de maio a junho de 2019, realizado por meio da aplicação aplicando o instrumento World Health Organization Quality of Life-Bref, orientado pelo conceito de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde, composto pelos domínios Físico, Psicológico, Relações sociais e Ambiental à 07 utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), utilizando-se de amostragem consecutiva, que recebem os medicamentos antifibróticos nintedanib e pirfenidona através de demanda judicial ou administrativa na “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” da Secretaria de Estado de Saúde do Pará. Foi constatado que 80% dos participantes são idosos do sexo masculino e a idade média foi de 74 anos. A pontuação no WHOQOL-Bref, dos escores para tais domínios, respectivamente: físico=64,29, psicológico=73,21, social=84,52 e ambiental=74,55. **Conclusão:** Concluiu-se que os utentes apresentam boa qualidade de vida. O instrumento utilizado mostrou-se sensível ao objetivo pretendido, permitindo verificar consonância com outros estudos em relação às facetas que mais influenciam a qualidade de vida desta população.

INTRODUÇÃO

A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é uma doença do interstício pulmonar, de etiologia desconhecida, que se manifesta por fibrose progressiva, principalmente em idosos. Apesar de ser rara, é o quadro clínico mais prevalente das Pneumonias Intersticiais Idiopáticas (BALDI et al, 2012; PEREIRA, 2016).

A história natural desta doença fibrosante é altamente variável. De uma forma geral, ocorre uma deterioração fisiológica lenta e progressiva, muitas vezes subclínica, condicionando um diagnóstico quase sempre tardio. Por vezes, em alguns doentes, acontece um declínio rápido da função pulmonar, uma tendência para o aparecimento de exacerbação aguda durante a evolução da doença, com agravamento respiratório súbito associado à hipoxemia e aparecimento de novos infiltrados pulmonares, sem aparente causa. Apesar dos diferentes tipos de evolução clínica, a FPI está relacionada a um mau prognóstico, com uma sobrevida mediana de dois a cinco anos (BADDINI-MARTINEZ; PEREIRA, 2015).

Há de se supor que perfis diversos de pirâmide etária, bem como fatores étnicos e genéticos distintos entre as populações, devam contribuir substancialmente para as diferenças

¹ Mestrando do Programa de Pós Graduação em Assistência Farmacêutica da Universidade Federal do Pará - UFPA, agnesnami@gmail.com;

² Pós doutoranda em Saúde Coletiva pelo Programa de Pós Graduação em Saúde, Ambiente e Sociedade da Universidade Federal do Pará –UFPA;

³ Pós-Doutor em Políticas Públicas em Saúde. Escola Fiocruz de Governo. Fundação Oswaldo Cruz, Fiocruz, Brasília, Brasil

observadas quanto à incidência da doença. No ano de 2010, a incidência da FPI no Brasil registrada no DATASUS foi de 4,48 casos por 1.000.000 de habitantes, enquanto a mortalidade foi de 12,11 óbitos por 1.000.000 de habitantes.

É válido ressaltar que a FPI é uma doença rara capaz de prejudicar potencialmente a qualidade de vida do paciente ou levá-lo ao óbito mais rapidamente, o que requer maior atenção do poder público quanto às estratégias voltadas ao diagnóstico precoce, prevenção da progressão significativa da doença e melhoria da qualidade de vida (MOLINER, 2010; MARQUES, 2017), especialmente quando se trata do principal perfil etário de pacientes: os idosos.

A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é uma forma específica de pneumonia intersticial idiopática crônica, fibrosante e de caráter progressivo. Ela ocorre primariamente em adultos idosos, predominantemente nas sexta e sétima décadas, além de ser restrita aos pulmões. Uma revisão sistemática recente sugere que, em estimativa conservadora, a incidência da doença gira em torno de 3-9 casos por 100.000 habitantes para a América do Norte e Europa (HUTCHINSON et al, 2015). As incidências parecem ser menores para a América do Sul e Ásia. Outra revisão, um pouco mais antiga, indica que a prevalência de FPI nos EUA e em países europeus varie entre 14,0 e 27,9 e entre 1,25 e 23,4 casos por 100.000 habitantes, respectivamente (NALYSNYK et al, 2012).

Pacientes com FPI costumam cursar com perda progressiva da função pulmonar e grave comprometimento da qualidade de vida, evoluindo para o óbito. O tratamento da FPI sempre foi um grande desafio, mas, no final de 2014, duas novas drogas foram aprovadas pela Food and Drug Administration para o tratamento desses pacientes nos EUA. Agora é claro que ambas as drogas reduzem o ritmo de queda da função pulmonar dos acometidos pela doença. Além disso, outros ensaios clínicos estão em andamento investigando novos fármacos com mecanismos de ação diversos. Estamos vivendo o início de uma nova era no cuidado de pacientes com FPI, o que é alvissareiro, mas também implica necessidades e preocupações adicionais. Em especial, decisões governamentais ligadas à saúde devem basear-se em dados epidemiológicos robustos, os quais, infelizmente, em relação à FPI, são escassos no Brasil.

É fundamental que o paciente e seus familiares sejam continuamente informados sobre diversos aspectos da doença, incluindo fisiopatologia, sintomas, evolução, tratamento, incluindo medidas paliativas, para a melhora de qualidade de vida e do prognóstico. Adicionalmente, quando pertinentes, questões relativas à terminalidade da vida devem ser abordadas. Nesse contexto, para o manejo mais adequado, preferências e crenças do paciente devem ser valorizadas e discutidas com os profissionais que o acompanham

Deste modo, considerando o exposto acima, a presente pesquisa objetivou identificar o perfil da qualidade de vida de utentes idosos com Fibrose Pulmonar Idiopática, atendidos por demanda administrativa e judicial no Estado do Pará.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo aplicado, analítico-descritivo, qualitativo-quantitativo, prospectivo para o período de maio de 2019 a abril de 2020, a ser realizado por meio da aplicação de questionário à 07 utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), utilizando-se de amostragem consecutiva, que recebem os medicamentos antifibróticos nintedanib e pirfenidona através de demanda judicial ou administrativa na “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” da Secretaria de Estado de Saúde do Pará (CLARKE; HORTON, 2001; TURATO, 2005; MINAYO, 2012; BRASIL, 2012) (CLARKE; HORTON, 2001; TURATO, 2005; MINAYO, 2012; BRASIL, 2012).

A “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” do Departamento Estadual de Assistência Farmacêutica (DEAF) da Secretaria de Estado de Saúde do Pará (SESPA) ocupa um espaço na URE-DOCA (Unidade de Referência), localizada na Av. Visconde de Souza Franco, s/n. Bairro Reduto, Belém. PA. CEP: 666053-0000. CNPJ SESP: 05.054.929.0001-17. Trata-se de uma Farmácia onde são feitas as dispensações de medicamentos e materiais técnicos sob demanda judicial e administrativa, tendo controle informatizado. Trabalham nesta farmácia de demanda 01 farmacêutico e 01 agente administrativo e 01 funcionário terceirizada da UniHealth. O horário de funcionamento é de segunda-feira a sexta-feira das 08:00 as 18:00 horas.

Utilizar-se-á de revisões sistemáticas, ou seja, uma pesquisa estruturada de resumos de evidências de pesquisas que abordam questões claramente formuladas usando métodos sistemáticos e explícitos para coletar, identificar, selecionar e avaliar pesquisas relevantes de forma crítica. As Revisões Sistemáticas são vitais para aqueles envolvidos em processos de decisão relacionados a condutas de saúde. Para a revisão sistemática serão utilizadas as bases: PubMed, Cochrane Database of Systematic Reviews, Cochrane Methodology Register, Health Systems Evidence, Health Evidence, Epistemonikos, e Google Scholar (CLARKE; HORTON, 2001; BRASIL, 2012; LAVIS et al., 2009; 2015).

Em tempo, será feito um convite aos utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) para participarem do projeto e; portanto, todos que aceitarem o convite e assinarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) serão selecionados para a pesquisa.

A identificação do perfil de utilização de medicamentos será feita por meio de entrevistas – utilizando-se formulário semi-estruturado com base no Índice de Medicamentos Adequados (Figura 1) (HANLON et al., 1992) –, aplicados aos utentes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) que já recebem os medicamentos via Secretaria Estadual de Saúde, a partir de Demanda Judicial.

Para avaliar se há melhoria da qualidade de vida dos usuários sob intervenção e cuidados farmacêuticos, será utilizado o Instrumento de avaliação de qualidade de vida: Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100) (FLECK et al., 1999; FLECK, 2000).

Quanto aos aspectos éticos, registra-se que esta investigação foi submetida à Plataforma Brasil (SISNEP), conforme os termos da Resolução CNS nº 466/2012 (BRASIL, 2012), tendo sido aprovada conforme CAAE nº 95684918.6.0000.0018; Parecer Consubstanciado nº 3.016.049; assegurando-se os devidos cuidados conforme população do estudo e vulnerabilidade que contemple e garanta a autonomia, não maleficência, beneficência, justiça e equidade, na medida da compreensão do utente, respeitados em suas singularidades.

- Critérios de inclusão: Pacientes que recebem os medicamentos para fibrose pulmonar idiopática via Secretaria Estadual de Saúde, a partir de Demanda Judicial e Administrativa e que estão cadastrados e sob supervisão da “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” do Departamento Estadual de Assistência Farmacêutica (DEAF/SESPA), os quais aceitem em participar da pesquisa e assinem o Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE).

- Critérios de exclusão: Pacientes que recebem os medicamentos para fibrose pulmonar idiopática via Secretaria Estadual de Saúde, a partir de Demanda Judicial e Administrativa e que estão cadastrados e sob supervisão da “Farmácia de Demandas Judiciais e Administrativas” do Departamento Estadual de Assistência Farmacêutica (DEAF/SESPA), os quais não aceitem em participar da pesquisa e não assinem o Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE).

- Riscos: Acredita-se que os riscos da investigação são mínimos. Não haverá modificações no padrão de prescrição feita pelo médico. Quiçá, poderá haver constrangimento quando das entrevistas.

- Benefícios: Ter sua estratégia terapêutica monitorada e avaliada à luz de um modelo de cuidado farmacêutico que visa o uso racional e seguro de medicamentos.

Registra-se que a coleta de dados será realizada após autorização formal do DEAF/SESPA. Por fim, os dados serão plotados no Excell® (2016), sendo tratados por meio da estatística descritiva e de síntese descritiva.

DESENVOLVIMENTO

O Brasil não possui uma política ou programa específico para doenças raras. O que se vê são ações isoladas voltadas para esse campo, apresentando algum grau de dispersão. Uma das principais iniciativas oficiais voltadas para portadores de doenças raras é o Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF); ou seja, a uma estratégia da Política Nacional de Assistência Farmacêutica (PNAF) que visa disponibilizar medicamentos no âmbito do SUS para tratamento de doenças raras, dentre outros agravos, mediante a observância de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

Esta estratégia, busca entre outras finalidades, a racionalização da prescrição e do fornecimento de medicamentos de alto custo. No entanto, sustenta-se que poucas foram os medicamentos incluídos no Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional (CMDE), voltadas para doenças raras através de portarias especiais (BOY; SCHRAMM, 2009).

Ressalta-se, que o Sistema Único de Saúde (SUS) não possui política de assistência farmacêutica voltada especialmente para portadores de doenças raras e, que, a eventual elaboração da mesma “esbarra em questões bioéticas que envolvem temas como equidade, recursos escassos e reserva do possível (SOUZA et al., 2010). A resultante de tal ausência de política específica é a tentativa de acesso a estes medicamentos através da via judicial por parte dos pacientes (ZENKER, 2009; MOLINER, 2010; SOUZA et al., 2010; MARQUES, 2017).

A Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) é uma doença do interstício pulmonar, que se manifesta por fibrose progressiva, de etiologia desconhecida, que ocorre principalmente em adultos de idade avançada, e que apesar de ser rara, é o quadro clínico mais prevalente das Pneumonias Intersticiais Idiopáticas (BALDI et al, 2012; PEREIRA, 2016).

A história natural desta doença fibrosante é altamente variável. De uma forma geral ocorre uma deterioração fisiológica lenta e progressiva, muitas vezes subclínica, condicionando um diagnóstico quase sempre tardio. Por vezes, em alguns doentes, acontece um declínio rápido da função pulmonar, uma tendência para o aparecimento de exacerbação aguda durante a evolução da doença, com agravamento respiratório súbito associado a hipoxemia e aparecimento de novos infiltrados pulmonares, sem aparente causa. Apesar dos diferentes tipos de evolução clínica, a Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) está associada a um mau prognóstico, com uma sobrevida mediana de dois a cinco anos (BADDINI-MARTINEZ; PEREIRA, 2015).

Uma revisão sistemática recente sugere que, em estimativa conservadora, a incidência da doença gira em torno de 3-9 casos por 100.000 habitantes para a América do Norte e Europa (HUTCHINSON et al, 2015). As incidências parecem ser menores para a América do Sul e Ásia. Outra revisão, um pouco mais antiga, indica que a prevalência de FPI nos EUA e em países europeus varie entre 14,0 e 27,9 e entre 1,25 e 23,4 casos por 100.000 habitantes, respectivamente (NALYSNYK et al, 2012).

No ano de 2010, a incidência de Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) registrada foi de 4,48 casos por 1.000.000 de habitantes, enquanto a mortalidade foi de 12,11 óbitos por 1.000.000 de habitantes. Vale salientar que o DATASUS não reflete a prática da medicina privada e que a qualidade do diagnóstico diferencial das doenças intersticiais pulmonares e o preenchimento de atestados de óbito não são ideais no Brasil. Baseando-se nos dados do recenseamento populacional de 2010 (IBGE, 2015) e nos índices levantados por aquele estudo (RUFINO et al, 2013), seriam esperados, naquele ano, 923 casos novos de FPI e mortalidade atribuível à doença de 2.310 óbitos. É certo que esses números soam excessivamente baixos e devem refletir não apenas subnotificação, como também desconhecimento e falta de diagnóstico da doença. No período de 1979 a 2014 foram registrados 32.092 óbitos no período estudado. O coeficiente de mortalidade padronizado mostrou-se ascendente, passando de 0,24/100.000 habitantes em 1979 para 1,10/100.000 em 2014. A tendência anual de crescimento identificou dois pontos de inflexão, em 1992 e 2008, gerando três retas com crescimento anual percentual de 2,2%, 6,8% e 2,4%, respectivamente (ALGRANTI et al., 2017).

Pela primeira vez, há um conjunto de conhecimentos e disponibilidade de moléculas capazes de claramente influenciar de forma positiva a história natural da moléstia. Além disso, diversas indústrias farmacêuticas dedicam-se atualmente ao desenvolvimento de novas opções terapêuticas para uma doença até recentemente considerada órfã entre as quais o nintedanibe e pirfenidona que prometem a melhoria significativa da qualidade de vida e evita a progressão desta doença, que antes só tinham como opção o encaminhamento precoce ao transplante pulmonar.

Ho et al. (2017), em seu estudo cujo objetivo foi avaliar o custo-efetividade de pirfenidona em comparação ao nintedanibe no tratamento de pacientes com fibrose pulmonar idiopática (FPI), na perspectiva do sistema suplementar de saúde, encontrou que os custos totais de pirfenidona e de nintedanibe foram R\$ 319.689 e R\$ 522.887, respectivamente. Os anos de vida salvos resultantes foram 6,536 para pirfenidona e 5,726 para nintedanibe, resultando em um valor incremental de 0,810 (HO et al., 2017). Dessa maneira, a partir dos valores incrementais de custos e efetividade, a pirfenidona demonstrou ser uma opção terapêutica dominante quando comparada ao nintedanibe (HO et al., 2017).

Pode-se, então, supor que nas próximas décadas, serão observados aumentos significativos na sobrevida de pacientes com Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI), o que fará crescer o número de pacientes em acompanhamento por essa doença nos centros de atendimento médico especializados.

Nas últimas décadas, com o aumento da expectativa de vida e, conseqüentemente, da prevalência de doenças crônicas, e diante das evidências acima, houve a emergência do conceito de qualidade de vida relacionada à saúde, como um componente importante do cuidado médico.

Particularmente nas doenças pulmonares crônicas não específicas, a qualidade de vida nunca é uma mera consequência da sua gravidade: múltiplos fatores que se interrelacionam estão envolvidos e, a despeito da introdução de novas modalidades de tratamento, são responsáveis por um considerável e crescente aumento na morbimortalidade em países ocidentais. Os pacientes usam diferentes estratégias de ajustamento às diferentes fases da doença e muitos permanecem bastante limitados, mesmo com a melhora dos índices de função pulmonar.

O prognóstico desses pacientes é de 2 a 5 anos de vida após o diagnóstico, sendo a regressão imprevisível, podendo ultrapassar 10 anos. As variáveis clínicas basais no momento do diagnóstico podem auxiliar na no prognóstico e sobrevida de pacientes com FPI. Estas

variáveis incluem idade, gravidade dos sintomas, duração da doença, características adiológicas e fisiologia pulmonar.

A possibilidade de modificação da qualidade de vida, através da intervenção clínica, tem levado à ampliação dos objetivos do tratamento das doenças pulmonares para além da melhora da função do órgão, procurando atuar também na recuperação dos prejuízos funcionais que têm importância indiscutível para o bem-estar dos pacientes.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A amostra foi composta de 07 pacientes atendidos na farmácia de demandas na qual foi realizada a primeira consulta com os pacientes a fim de aplicar o questionário. Aplicou-se um questionário sociodemográfico e o WHOQOL-Bref.

Evidenciou-se uma população de maioria parda (90%), o que vai ao encontro da Síntese dos Indicadores Sociais (IBGE, 2013), na qual se constata que 76,7% dos paraenses se declararam pretos ou pardos no censo demográfico. Destes 69,5% se declararam pardos e 7,2%, negros. A média de 74 anos, variando de 71 a 82 anos.

Observou-se predomínio do gênero masculino (80%), evidenciando o que a literatura reporta que há predominância em sexo masculino e acomete paciente com mais de 50 anos de idade. Ainda, constatou-se que 80% residiam com 04 a 07 pessoas no domicílio, e a renda familiar baixa (de 1 a 3 salários) de 90%; o grau de escolaridade também foi baixo (nível fundamental 30% e nível médio 60%) sendo a maioria de aposentados (90%) e de religião católica (90%). Por se tratar de um perfil idoso e com uma doença de prognóstico muito ruim, a maioria (90%) possui cuidador.

O Gráfico 1 a seguir representa os resultados sobre a percepção da qualidade de vida obtido do questionário WHOQOL-Bref respondido pelos pesquisados.

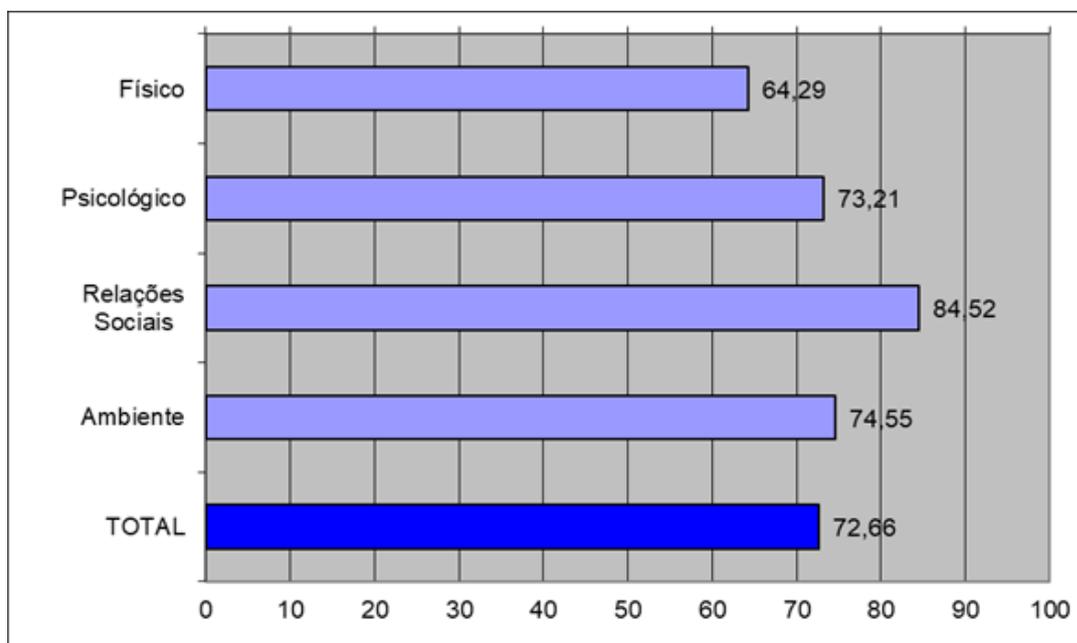


Gráfico 01 Percepção da qualidade de vida WHOQOL-Bref

Na amostra, 57,14% consideraram ter uma boa qualidade de vida e 57,14% também estão satisfeitos com sua saúde. A expressão Qualidade de Vida (QV) é empregada tanto pelo senso comum, quanto pelo meio científico. Ela possui várias definições abstratas, uma vez que se trata de uma expressão muito abrangente que pode estar relacionada com inúmeros

sentimentos humanos, questões sociais, familiares, ambientais e individuais e que vêm sendo amplamente discutidas na atualidade (Pereira, 2006). Segundo Organização Mundial de Saúde (OMS), a QV é a soma de vários aspectos multidimensionais, e, portanto, propõe que a qualidade de vida seja avaliada de modo global, no qual se avalie o grau de satisfação do indivíduo com a vida e qualidade de vida, sob diferentes dimensões ou domínios (WHOQOL-BREF, 1996). Os domínios em questão, propostos pela Organização Mundial de Saúde, são o psicológico, o físico, o ambiental e o social que avaliam a qualidade de vida separadamente em cada domínio (WHOQOL-BREF, 1996). Para tanto, a OMS criou em um instrumento denominado World Health Organization Quality Of Life (WHOQOL) destinado a avaliar a QV por meio dos domínios acima descritos (Arnold et al., 2004). A partir deste foi desenvolvido um instrumento menor com as mesmas propriedades deste para medir a QV denominado WHOQOL-Bref. Ambos são de autoperenchimento (OMS, 1998).

A pontuação no WHOQOL-Bref, por domínio foi: físico = 64,29, psicológico = 73,21, social = 84,52 e ambiental = 74,55. No total a pontuação foi de 72,66 que é considerado uma boa qualidade de vida. Os escores identificados pela pesquisa ficaram na média acima de 74, sendo que o mais alto escore foi no domínio 3. Assim, percebe-se que as facetas do domínio social foram as que mais se sobressaíram, demonstrando em que os pacientes têm melhor qualidade de vida talvez por terem apoio dos amigos e familiares e atividades de lazer e também à religião e frequentar a igreja com regularidade. Por outra banda, a pontuação quanto ao aspecto físico (domínio 1) é a mais prejudicada naturalmente pelo prognóstico e característica da doença que causa uma maior debilitação nas atividades físicas cotidianas e laborais. O domínio 2, que se refere à dimensão psicológica, também teve um escore elevado, apesar da doença por vezes dificultar a atividade do dia-a-dia, os pacientes possuem capacidade de concentração. O domínio ambiental foi bem pontuado também, apesar de os pacientes terem baixo poder aquisitivo esse fator não indica que eles estão insatisfeitos com esse domínio. Desse modo, pode-se dizer que os resultados obtidos mostram que os pacientes com Fibrose Pulmonar Idiopática possuem boa qualidade de vida, o que vai de encontro ao que se propõe a indicação dos medicamentos que evita a progressão da doença e aumenta a qualidade de vida.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A avaliação através do instrumento WHOQOL-100 mostrou-se sensível ao objetivo pretendido, permitindo destacar os elementos que mais influenciam a qualidade de vida de idosos com Fibrose Pulmonar Idiopática. Além disso, possibilitou ratificar achados de outros estudos que evidenciam que os domínios físicos e de independência são os que mais influenciam negativamente na qualidade de vida de pessoas idosas. De modo geral, no entanto, mesmo com a FPI, que é uma patologia extremamente incapacitante foram verificados escores bastante positivos da qualidade de vida. É importante ressaltar que, apesar da prevalência e sobrecarga física e emocional da Fibrose Pulmonar Idiopática sobre as pessoas, suas famílias, seus amigos e sociedade, existem poucas informações acerca da qualidade de vida dessa população na abordagem multidimensional.

Pesquisas com esta abordagem possibilitam obter conhecimentos que podem ajudar os profissionais da área da saúde a atentarem para o fortalecimento do vínculo profissional, e também auxiliar as pessoas e seus familiares na tomada de decisões, situação que poderá ajudá-los a aceitar as várias mudanças que atravessam ou irão atravessar por causa da doença rara.

Observou-se que os pacientes apresentam uma boa qualidade de vida apesar do caráter progressivo da doença, que reduz a capacidade respiratória por causa da falta de oxigênio,

quem sofre da doença tem muita dificuldade para realizar atividades cotidianas, como subir um lance de escadas, vestir-se sem ajuda, comer ou regar uma planta.

Palavras-chave: Doenças Raras, Fibrose Pulmonar Idiopática, Qualidade de vida, Idosos.

REFERÊNCIAS

- BALDI, B. G.; PEREIRA, C.A.; RUBIN, A. S.; SANTANA, A. N.; COSTA, A. N.; CARVALHO, C. R. et al. Highlights of the Brazilian Thoracic Association guidelines for interstitial lung diseases. *J Bras Pneumol.* 2012;38(3):282-91. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132012000300002>
- BRASIL. Conselho Nacional de Saúde. Resolução n o 466 de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Brasília, 2012.
- FLECK, MPA. O instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100): características e perspectivas. *Ciência & Saúde Coletiva.* 20005(1):33-38.
- FLECK, MPA; LOUZADA, S; XAVIER, M; CHACHAMOVICH, E; VIEIRA, G; SANTOS, L; PINZON, V. Aplicação da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100). *Rev. Saúde Pública.* 1999; 33(2):198-205.
- HUTCHINSON, J.; FOGARTY, A.; HUBBARD, R.; McKEEVER, T. Global incidence and mortality of idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *Eur Respir J.* 2015;46(3):795-806. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00185114>
- INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA (IBGE). 2015. Censo 2010-Distribuição da população por sexo, segundo os grupos de idade. Brasília. DF.
- MARQUES, C. L. Economia das doenças raras: uma análise econômica. 2017. Monografia apresentada como requisito parcial para a obtenção do título de bacharel, pelo curso de Ciências Econômicas da Universidade Federal de Rio Grande. Orientador: Prof. Dr. Tiarajú A. de Freitas. Universidade Federal do Rio Grande (FURG). Instituto de Ciências Econômicas, Administrativas e Contábeis (ICEAC). Curso de Ciências Econômicas. Rio Grande. Rio Grande do Sul.
- MINAYO, M. C. S. Análise qualitativa: teoria, passos e fidedignidade. *Revista Ciência & Saúde Coletiva*, v. 17, n. 3, 2012.
- NALYSNYK, L.; CID-RUZAFÁ, J.; ROTELLA, P.; ESSER, D. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur Respir Rev.* 2012;21(126):355-61. <http://dx.doi.org/10.1183/09059180.00002512>
- PEREIRA, J. M. Fibrose Pulmonar Idiopática. *Acta Radiológica Portuguesa.* Maio-Agosto 2016 n° 108 Volume XXVIII 9. ISSN: 2183-1351.
- PEREIRA, R.J., et al . (2006). Contribuição dos domínios físico, social, psicológico e ambiental para a qualidade de vida global de idosos. *Revista de Psiquiatria do Rio Grande do Sul*, 28 (1), 112116 .
- TURATO, E.R. Métodos qualitativos e quantitativos na área da saúde: definições, diferenças e seus objetos de pesquisa. *Revista de Saúde Pública*, v. 39, n. 3, p. 507-14, 2005.
- WHOQOL-BREF. (1996). Introduction, administration, scoring and generic version of the assessment. Programme on mental health. Acessado de <http://www.who.int>.

