



CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ
PRÓ REITORIA DE GRADUAÇÃO E EXTENSÃO
CURSO DE MEDICINA

MATHEUS ALONSO DE SOUZA SARMENTO
PAULO ANDRÉ DIAS DA SILVA

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PORTADORES DE
DOENÇAS INTERSTICIAIS PULMONARES EM UM CENTRO DE
ESPECIALIDADES MÉDICAS EM BELÉM-PA**

BELÉM - PA
2022

MATHEUS ALONSO DE SOUZA SARMENTO

PAULO ANDRÉ DIAS DA SILVA

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PORTADORES DE
DOENÇAS INTERSTICIAIS PULMONARES EM UM CENTRO DE
ESPECIALIDADES MÉDICAS EM BELÉM-PA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Centro Universitário do Estado do Pará, pelos alunos Matheus Alonso de Souza Sarmiento e Paulo André Dias da Silva, como requisito parcial para a conclusão da graduação em Medicina.

Orientador: Prof. MSc José Tadeu Colares Monteiro.

Belém - Pará

2022

Dados Internacionais de Catalogação-na-publicação (CIP)
Biblioteca do CESUPA, Belém – PA

Sarmento, Matheus Alonso de Souza.

Perfil clínico e epidemiológico dos pacientes portadores de doenças intersticiais pulmonares em um centro de especialidades médicas em Belém-PA / Matheus Alonso de Souza Sarmento, Paulo André Dias da Silva; orientador José Tadeu Colares Monteiro. – 2022.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Centro Universitário do Estado do Pará, Medicina, Belém, 2022.

1. Pulmões – Doenças. 2. Tomografia computadorizada. 3. Epidemiologia – Belém (PA). I. Silva, Paulo André Dias da. II. Monteiro, José Tadeu Colares, orient. III. Título.

CDD 23º ed. 616.24

AGRADECIMENTOS

Gostaria de agradecer primeiramente à Deus, por tantas bênçãos concedidas e se fazer presente de tantas maneiras em minha vida, iluminando o meu caminho e permitindo que eu estivesse aqui. Sem ele, nada seria possível.

Agradeço à minha mãe, Elane Sarmento, por ter abdicado de seus planos para dedicar uma vida inteira a cuidar de mim e dos meus irmãos. Serei eternamente grato por todo o sacrifício feito para me proporcionar a melhor educação. Sem descansar, mesmo com todas as adversidades, me ajudou firme e forte para meu sonho ser realizado. Obrigado mãe, és minha referência de dedicação, amor e cuidado!

Agradeço ao meu pai, Albino Sarmento, que me ensinou a ser um homem íntegro, com caráter, coragem e dignidade para enfrentar todos os obstáculos da vida. Obrigado por nunca medir esforços, além de toda paciência e dedicação ao longo dessa caminhada, sendo essencial para que eu chegasse até aqui. Você é um ótimo pai, que todo filho gostaria de ter ao seu lado.

Agradeço aos meus irmãos, Lucas e Ana Cecília, por serem minhas fontes diárias de alegria, minha fortaleza e meu refúgio. Nada se compara, a minha vida, após suas chegadas. Eu sempre estarei aqui para o que precisarem.

Agradeço também à minha família, avôs, avós, tios, tias e primos, por torcerem e rezarem por mim, além do tanto que contribuíram para que eu realizasse meu sonho. Serei eternamente grato a todos! Em especial, ao meu grande avô e ídolo, Dr. Irineu Fabiano Sarmento, de quem herdo o amor pelo cuidado com o próximo. Espero um dia honrar o grande homem que você foi. Te amarei eternamente, sei que em algum lugar você está se fazendo presente, me protegendo e iluminando meu caminho.

Agradeço à minha namorada e parceira de vida, Clarissa Martins, que me acompanhou em grande parte da vida acadêmica. Obrigado por me fazer acreditar ainda mais nos meus sonhos, pela paciência, pelo amor e dedicação à mim e à minha família.

Agradeço à minha dupla de TCC e grande amigo, Paulo André Dias, que compartilhamos todos os momentos dessa jornada acadêmica, inclusive na construção desse trabalho. Você é um amigo incrível. Obrigado por toda parceria e cumplicidade durante esse tempo. Aos meus colegas de curso, por tornarem a rotina leve e por termos momentos especiais, marcados em minha memória.

Matheus Alonso de Souza Sarmento

Gostaria de agradecer a Deus e Nossa Senhora de Nazaré por estarem sempre presente em minha jornada, protegendo-me, iluminando-me e por serem uma das minhas principais fontes de apoio, tornando esse sonho possível.

Agradeço aos meus pais Paulo Roberto Dias da Silva e Jane Maria da Silva Dias, por me ensinarem que precisamos sempre olhar para o próximo com o carinho, amor e preocupação, por mostrarem e me prepararem para todas as adversidades que eu viria a passar morando em outra cidade e por sempre fazerem o possível e impossível para que o sonho da medicina se tornasse possível. Vocês são minha força e minha inspiração, sem vocês nada disso seria possível, essa conquista é nossa, amo vocês.

Agradeço a minha irmã Nathalia Dias que sem dúvidas é uma das minhas principais inspirações pessoais e profissionais, foi quem me mostrou o caminho da medicina e sempre me apoiou em todas as decisões. Sou eternamente grato por todo amor, cuidado e ensinamentos compartilhados. Grato, também, ao Raiffe Lobato que junto a minha irmã sempre esteve presente e disposto a me ajudar e demonstrando seu carinho e preocupação, eu amo vocês.

Aos meus irmãos, Luiza, Sarah, Juliana, João Pedro, Clara e Fernanda, sou grato por deixarem a minha rotina mais leve e divertida, por me ensinarem a ser uma pessoa melhor.

A minha namorada, Marina Escóssia, muito obrigado por ser meu principal refúgio, por apoiar minhas decisões e sempre está presente mesmo com a distância, sem dúvidas você deixa a minha rotina mais leve, és minha inspiração de força, conhecimento e dedicação, amo você.

Agradeço a minha dupla de TCC e grande amigo, Matheus Alonso, por todos os momentos compartilhados durante esses anos inclusive na construção desse trabalho, es um amigo incrível. Obrigado a atlética imortal e todos os amigos de curso e de Macapá por fazerem essa caminhada ser mais fácil e indescritível.

Paulo André Dias da Silva

Agradecemos ao nosso orientador, Prof. José Tadeu C. Monteiro, por todo conhecimento compartilhado, por ter sido paciente e solícito nesta jornada. Aos demais professores, coordenadores, funcionários e a atlética Imortal, obrigado por participarem de maneira tão especial da nossa formação médica.

Matheus Alonso de Souza Sarmento e Paulo André Dias da Silva

EPÍGRAFE

“Os sonhos não determinam o lugar onde iremos chegar, mas produzem a força necessária para tirar-nos do lugar em que estamos.”

(Augusto Cury)

RESUMO

Objetivo: Caracterizar o perfil epidemiológico associado as repercussões clínicas de pacientes diagnosticados com doença intersticial pulmonar que estão sendo acompanhados pelo Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC-CESUPA) em Belém do Pará, para dessa forma contribuir como fonte para trabalhos secundários. **Metodologia:** O estudo desenvolvido é de perfil transversal, descritivo e observacional com abordagem quantitativa e qualitativa, descritiva e analítica, com coleta de dados nos prontuários dos pacientes maiores de 18 anos atendidos no Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA), realizado no período de janeiro de 2018 a junho de 2022. **Resultados:** Foram incluídos 74 pacientes. A maioria (51 ou 68,9%) era do sexo feminino e 23 (31,1%) eram do sexo masculino. Mais da metade (42 ou 56,8%) era da faixa etária 60 anos ou mais. 36,5% dos indivíduos tinham diagnóstico final fibrose pulmonar idiopática, 22 (29,7%) tinham pneumopatia de hipersensibilidade, 10 (13,5%) tinham pneumopatia secundária a artrite reumatoide. Em relação a exposição dos pacientes com DPI, identificou-se que 15 indivíduos (20,3%) tinham exposição a pássaros e 11 (14,9%) tinham exposição a mofo. Quanto a sintomatologia apresentada, a maior parte (68 ou 91,9%) teve dispneia, (57 ou 77%) tinha tosse, e 45 ou 60,8% tinham estertores em velcro. Dentre as alterações tomográficas, a maior parte (58 ou 78,4%) tinha vidro fosco, (57 ou 77,0%) possuía espessamento septal, (45 ou 60,8%) bronquiectasia e (43 ou 58,1%) apresentava fibrose. Sobre os principais medicamentos usados no tratamento dos pacientes com diagnósticos de DPI, constatou-se que a prednisona corresponde a 55,4%, nintedanibe 21,6%, acetilcisteína 14,9% e azatioprina 13,5%. **Conclusão:** este estudo contribuiu com informações clínicas e epidemiológicas importantes para a criação de um perfil clínico dos pacientes, além de ampliar o conhecimento acerca de suas repercussões pulmonares, alterações tomográficas e as principais terapêuticas utilizadas no tratamento das doenças intersticiais pulmonares.

Palavras-Chaves: Doença pulmonar intersticial; Pneumopatias; Perfil epidemiológico; Tomografia computadorizada.

ABSTRACT

Objective: To characterize the epidemiological profile associated with the clinical repercussions of patients diagnosed with interstitial pulmonary disease who are being accompanied by the Center of Medical Specialties of the Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC-CESUPA) in Belém do Pará, to thru it contribute as a source for other papers. **Methodology:** The study developed is cross-sectional, descriptive and observational with quantitative and qualitative, descriptive and analytical approach, with data collection in the medical records of patients older than 18 years treated at the Center of Medical Specialties of the Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC-CESUPA) conducted from January 2018 to June 2022. **Results:** 74 patients were included. The majority (51 or 68.9%) were female and 23 (31.1%) were male. More than half (42 or 56.8%) were aged 60 years or older. 36.5% of the individuals had final diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis, 22 (29.7%) had hypersensitivity pneumopathy, 10 (13.5%) had pneumopathy secondary to rheumatoid arthritis. Regarding the exposure of patients with IPD, it was identified that 15 individuals (20.3%) had exposure to birds and 11 (14.9%) had exposure to mold. As for the symptoms presented, most (68 or 91.9%) had dyspnea, (57 or 77%) had a cough, and 45 or 60.8% had Velcro crackles. Among the tomographic alterations, most (58 or 78.4%) had ground glass, (57 or 77.0%) had septal thickening, (45 or 60.8%) bronchiectasis and (43 or 58.1%) had fibrosis. Regarding the main drugs used in the treatment of patients diagnosed with IPD, it was found that prednisone corresponds to 55.4%, nintedanib 21.6%, acetylcysteine 14.9% and azathioprine 13.5%. **Conclusion:** This study contributed with important clinical and epidemiological information for the creation of a clinical profile of patients, in addition to expanding the knowledge about their tomographic changes and the main therapies used in the treatment of interstitial lung diseases.

Keywords: Interstitial lung disease; Pneumopathies; Epidemiological profile; Computed tomography.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

TABELA		
Tabela 1 -	Padrão de distribuição, achados tomográficos e principais diagnósticos diferenciais de cada PI.....	14
Tabela 2 -	Características sociodemográficas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	20
Tabela 3 -	Prevalência das DPIs dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	21
Tabela 4 -	Exposição dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	21
Tabela 5 -	Principais sinais e Sintomas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	22
Tabela 6 -	Classificação da dispneia e tempo de diagnóstico dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	23
Tabela 7 -	Tabagismo e histórico familiar dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	23
Tabela 8 -	Prevalência das doenças do colágeno nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	24
Tabela 9 -	Alterações tomográficas encontradas nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	25
Tabela 10 -	Tratamento dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	26
Tabela 11 -	Associação entre o diagnóstico e as características sociodemográficas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas	

	(CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	28
Tabela 12 -	Associação entre o diagnóstico e os fatores de exposição dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	29
Tabela 13 -	Associação entre diagnóstico e os sintomas mais frequentes dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	30
Tabela 14 -	- Associação entre diagnóstico e presença de alterações dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	32
Tabela 15 -	Associação entre diagnóstico e tratamento dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC -CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.....	34
GRÁFICO		
Gráfico 1 -	Principais sinais e Sintomas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.....	22
Gráfico 2 -	Prevalência das doenças do colágeno nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.....	24
Gráfico 3 -	Alterações tomográficas encontradas nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.....	25
Gráfico 4 -	Tratamento dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.....	27
Gráfico 5 -	Associação entre o diagnóstico e sexo dos pacientes avaliados.....	28
Gráfico 6 -	Associação entre o diagnóstico e faixa etária dos pacientes avaliados.....	29
Gráfico 7 -	Associação entre diagnóstico e estertores em velcro dos pacientes avaliados.....	31
Gráfico 8 -	Associação entre diagnóstico e fibrose dos pacientes avaliados.....	33
Gráfico 9 -	Associação entre diagnóstico e uso de prednisona nos pacientes avaliados.....	35
Gráfico10 -	Associação entre diagnóstico e uso de nintedanibe.nos pacientes avaliados.....	35
Gráfico11-	Associação entre diagnóstico e uso de azatioprina.nos pacientes avaliados.....	36

Lista de Abreviaturas e Siglas

AR	Artrite Reumatoide
CVF	Capacidade Vital Forçada
DLCO	Capacidade de difusão de monóxido de carbono
DPI	Doença Intersticial Pulmonar
DPI's	Doenças Intersticiais Pulmonares
DTC	Doença do Tecido Conjuntivo
ESP	Esclerose Sistêmica Progressiva
FPI	Fibrose Pulmonar Idiopática
LBA	Lavado Broncoalveolar
LES	Lúpus Eritematoso Sistêmico
MMF	Micofenolato de Mofetila
MRC	Medical Research Council
PH	Pneumonite de Hipersensibilidade
PINE	Pneumonia Intersticial não Especificada
PIU	Pneumonia Intersticial Usual
PO	Pneumonia de Organização
TCAR	Tomografia computadorizada de Alta Resolução

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	12
2. OBJETIVOS	17
2.1. Objetivo geral	17
2.2. Objetivos específicos.....	17
3. METODOLOGIA.....	18
3.1. Tipo de pesquisa	18
3.2. Local e duração da pesquisa	18
3.3. Aspectos éticos	18
3.4. Critérios de inclusão	18
3.5. Critérios de exclusão	18
3.6. Coleta de dados	19
3.7. Análise de dados	19
4. RESULTADOS	20
5. DISCUSSÃO.....	37
6. CONCLUSÃO.....	43
REFERÊNCIAS.....	44
APÊNDICE A.....	49
ANEXO A.....	52

1 INTRODUÇÃO

As doenças pulmonares intersticiais (DPIs) são afecções heterogêneas, agrupadas em função de achados clínicos, radiológicos e funcionais semelhantes. Nesse grupo de doenças, estão incluídas diversas formas de bronquiolite, doenças de preenchimento alveolar, vasculites pulmonares, além das doenças intersticiais, devido às semelhanças de apresentação¹.

As doenças pulmonares intersticiais (DPI) são caracterizadas por inflamação alveolar crônica, fibrose difusa do parênquima pulmonar e, conseqüentemente, déficit das trocas gasosas. Esses prejuízos têm impacto direto na dispneia, capacidade de exercício, função muscular, atividade física, qualidade de vida relacionada à saúde, ansiedade, depressão e prognóstico da doença².

A doença pulmonar intersticial (DPI) é frequentemente um diagnóstico que altera a vida associado a sintomas crônicos, interrupção da vida diária dos pacientes e a perspectiva de sobrevida reduzida. Muitas DPIs têm uma trajetória imprevisível, tornando o prognóstico desafiador e reforçando a necessidade de planos de cuidados que se alinhem aos objetivos, valores e preferências dos pacientes³.

Independentemente da etiologia, a maioria dos pacientes com DPI apresenta sintomas como falta de ar ao esforço, tosse e fadiga. Além disso, o subconjunto de DPIs que são fibrosantes são tipicamente incuráveis, frequentemente progressivos e muitas vezes letais. É uma condição que altera a vida, cujos sintomas intrusivos lhes roubam o bem-estar físico e emocional, pois enfrentam a perspectiva de sobrevida reduzida³.

A abordagem de pacientes com doença pulmonar parenquimatosa difusa começa com uma história cuidadosa seguida de exame físico, radiografias de tórax de rotina e testes de função pulmonar. A avaliação da história clínica deve incluir a natureza dos primeiros sintomas (geralmente falta de ar ou tosse), sua progressão, curso clínico e, em particular, a presença de comorbidades, como doença vascular do colágeno ou distúrbios de imunodeficiência, como infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV). É essencial um registro de exposições ambientais,

incluindo tabagismo, uso de drogas e exposições ocupacionais detalhadas com datas, duração da exposição e uma descrição detalhada das atividades de trabalho⁴.

Na radiografia de tórax, que pode ser normal na DPI, ressaltou-se que devem ser avaliados os volumes pulmonares, o padrão e a distribuição da doença, além de achados extrapulmonares. Além disso, é fundamental rever todas as radiografias prévias para avaliar a progressão ou a estabilidade da doença¹.

O padrão classicamente associado às DPIs é o restritivo, com redução da DLCO (capacidade de difusão de monóxido de carbono), que é o teste mais sensível e muitas vezes o primeiro a se modificar nas DPIs. Reduções da SpO₂ podem ser observadas ao repouso e ao exercício⁵⁻⁶.

A análise do lavado broncoalveolar (LBA) raramente é diagnóstica por si só, mas os resultados do padrão celular de LBA podem apoiar um diagnóstico e/ou estreitar o diagnóstico diferencial quando considerado no contexto da história médica (por exemplo, exposições ocupacionais e ambientais, ingestão de drogas, radioterapia prévia), exame físico (por exemplo, anormalidades extrapulmonares) e achados radiológicos, por exemplo, obtidos de tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR)⁷.

A última atualização (2013) da classificação das DPI's pela American Thoracic Society/European Respiratory Society propõe algumas mudanças importantes em relação à classificação original de 2002⁸⁻⁹. Dentre as novidades, destacam-se a subdivisão das DPI's em quatro grupos principais (crônicas fibrosantes, relacionadas ao tabagismo, agudas/subagudas e raras) e o acréscimo de uma nova doença: a fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática¹⁰.

Neste estudo realizamos uma breve descrição clinicopatológica de cada um desses quatro grupos de DPI's, em paralelo à apresentação de suas principais características radiológicas (Tabela 1), incluindo achados tomográficos, padrões de distribuição e os principais diagnósticos diferenciais¹¹⁻¹².

Tabela 1 - Padrão de distribuição, achados tomográficos e principais diagnósticos diferenciais de cada PI

PII	Padrão de distribuição	Achados tomográficos	Diagnóstico diferencial
PIIs crônicas fibrosantes			
Fibrose pulmonar idiopática	Periférico, subpleural, basal	Opacidades reticulares; cistos de faveolamento; mínimo vidro fosco; distorção arquitetural	Doenças do colágeno; pneumonia por hipersensibilidade; pneumoconioses
Pneumonia intersticial não específica	Periférico, basal, simétrico	Extenso vidro fosco; opacidades lineares irregulares; bronquiectasias de tração; preservação subpleural	Pneumonia intersticial usual; pneumonia intersticial descamativa; pneumonia em organização; pneumonia por hipersensibilidade
PIIs relacionadas ao tabagismo			
Pneumonia intersticial descamativa	Campos inferiores, predominantemente periférico	Atenuação em vidro fosco; cistos; opacidades reticulares	Bronquiolite respiratória com doença intersticial pulmonar; pneumonia intersticial não específica; pneumonia por hipersensibilidade
Bronquiolite respiratória com doença intersticial pulmonar	Principalmente campos superiores, centrolobular	Espessamento das paredes brônquicas; nódulos centrolobulares; opacidades em vidro fosco	Pneumonia intersticial descamativa; pneumonia intersticial não específica; pneumonia por hipersensibilidade
PIIs agudas/subagudas			
Pneumonia em organização	Subpleural, peribrônquico	Opacidades focais em vidro fosco; consolidações; sinal do halo invertido	Infecção; aspiração; pneumonia eosinofílica; vasculites
Pneumonia intersticial aguda	Difusa ou focal	Consolidações; opacidades em vidro fosco; bronquiectasias de tração	Edema hidrostático; síndrome da angústia respiratória aguda; hemorragia alveolar
PIIs raras			
Pneumonia intersticial linfocítica	Predomina nos campos pulmonares inferiores	Cistos (paredes finas); nódulos centrolobulares; atenuação em vidro fosco; espessamento septal peribroncovascular	Pneumonia intersticial não específica; sarcoidose; histiocitose X; doenças pulmonares císticas
Fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática	Periférico, campos superiores	Espessamento pleural; alterações fibróticas subpleurais	Pneumoconioses; pneumonia por hipersensibilidade; fibrose pulmonar familiar

Fonte: Radiol Bras. 2018 Set/Out;51(5):321–327

Em relação as causas das doenças pulmonares intersticiais (DPI's), existem diversas etiologias, porém, muitas são raras. Portanto, uns pequenos números de condições correspondem pela maioria das DPI's atendidas e devem ser melhor estudadas. Nesse grupo, situam-se a fibrose pulmonar idiopática (FPI), a pneumonia intersticial não específica (PINE), a pneumonia em organização (PO), a pneumonite de hipersensibilidade (PH), a sarcoidose e as doenças ocupacionais¹³⁻¹⁴.

A fibrose pulmonar idiopática, encontra-se entre as DPI's mais frequentes e vem aumentando em comparação a anos anteriores⁸. A FPI é definida como uma forma específica de pneumonia intersticial fibrosante crônica, progressiva, de causa desconhecida, ocorrendo principalmente em idosos, limitada aos pulmões, e associada ao padrão histopatológico e/ou radiológico de pneumonia intersticial usual (PIU)¹³. Na radiografia, o padrão PIU é definido por reticulação bilateral e faveolamento, com bronquiectasias e bronquiolectasias de tração periférica, predominantemente basais e subpleural⁸⁻⁹⁻¹⁵. Os sintomas habituais são dispneia progressiva e tosse, que pode chegar a ser incapacitantes e estar presentes 5 anos antes do diagnóstico, com menor associação com a fadiga e perda de peso. Porém,

os casos podem ser subnotificados por apresentar mais diagnósticos de insuficiência cardíaca ou DPOC, principalmente, em anos anteriores ao diagnóstico de FPI¹⁶.

O diagnóstico de FPI é desafiador, uma nova revisão das recomendações de diagnóstico da FPI foi publicada pela ATS/ERS/JRS/ALAT em setembro de 2018¹³. O algoritmo de diagnóstico recomenda que todos os pacientes com DPI sejam submetidos a uma investigação criteriosa para descartar causas específicas da doença, incluindo investigação de exposição ambiental, uso de medicamentos e testes sorológicos. Se nenhuma causa alternativa for identificada, o padrão da TCAR deve ser considerado. As categorias radiológicas da PIU nesta revisão são: PIU, provável PIU, indeterminada para PIU e diagnóstico alternativo¹⁵.

Não há tratamento farmacológico específico comprovado para FPI. Portanto, os esforços devem ser dirigidos para o tratamento das comorbidades, da terapia paliativa e melhorar a qualidade de vida¹⁵.

Quanto a pneumonia intersticial não especificada (PINE), representa um subgrupo das DPIs que apresenta características histológicas e clínicas distintas, com prognóstico mais favorável que a pneumonia intersticial usual (PIU), sendo a forma mais comum de pneumonia intersticial em portadores de doença do tecido conjuntivo. A apresentação clínica é dispneia e tosse de 6 a 7 meses de duração, predominantemente em mulheres, nunca fumantes, e na sexta década de vida. A maioria dos pacientes tem um defeito ventilatório restritivo nos testes de função pulmonar¹⁷.

A PINE pode exibir diferentes graus de inflamação e fibrose, sendo subdividida, histopatologicamente, em PINE “celular”, na qual predominam as alterações inflamatórias, ou PINE “fibrótica”, na qual predominam as anormalidades fibróticas (pior prognóstico) ou mistas. Os achados tomográficos são de extenso vidro fosco, isolados ou associados a opacidades lineares irregulares, bronquiectasias de tração e preservação subpleural¹².

O diagnóstico deve ser feito por biópsia pulmonar cirúrgica de múltiplos locais (mais de um lobo), exceto nas doenças do tecido conjuntivo (DTC) e nas lesões causadas por drogas. De qualquer forma, a PINE parece apresentar resposta favorável ao tratamento com corticosteroides e imunossupressores, sendo a primeira

etapa do tratamento a remoção de uma possível causa, como drogas ou exposição inalatórias. Todavia, a PINE celular tem um melhor prognóstico e melhor resposta ao tratamento se comparada à PINE fibrótica, podendo ser tratada com corticosteroide isoladamente¹⁸.

Em relação ao prognóstico dos portadores de doenças pulmonares intersticiais, depende do diagnóstico e da gravidade de acometimento funcional pulmonar. Portanto, vários fatores foram identificados como preditores de mortalidade em pacientes com doença pulmonar intersticial progressiva. O declínio da capacidade vital forçada (CVF) esteve associado ao aumento do risco de morte nesses pacientes como evidenciado por estudos incluindo DPI's autoimunes e PH crônico¹⁹⁻²⁰. O padrão de pneumonia intersticial usual (PIU) na tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) foi relatado em associação com pior prognóstico em DPIs autoimunes²¹. O escore de fibrose radiológica ou a extensão da fibrose no TCAR também foi relatada para prever o desfecho em PH crônico, sarcoidose pulmonar e DPI inclassificável²⁰⁻²¹. Logo, a CVF e TCAR são importantes dados em relação aos indicadores de mortalidade em casos de doença pulmonar intersticial.

Portanto, no presente trabalho, procura-se estudar o principal perfil clínico e epidemiológico de pacientes com doenças pulmonares intersticiais em uma população de um único centro de atendimento médico em Belém-PA, com o objetivo de traçar o perfil clínico mais prevalente do serviço de assistência médica, e assim, facilitar a promoção de estratégias para saúde desses usuários. Além do fato da existência de poucos trabalhos acerca do assunto exposto.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Caracterizar o perfil epidemiológico associado as repercussões clínicas de pacientes diagnosticados com doença intersticial pulmonar que estão sendo acompanhados pelo Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC-CESUPA) em Belém do Pará, para dessa forma contribuir como fonte para trabalhos secundários.

2.2 Objetivos específicos

Avaliar os aspectos sociodemográficos dos pacientes com doença intersticial pulmonar.

Verificar e avaliar as repercussões clínicas dos pacientes portadores de doença intersticial pulmonar.

Correlacionar os aspectos clínicos e radiológicos apresentados por esses pacientes.

Avaliar a terapêutica usada no tratamento das pneumopatias intersticiais pulmonares e correlacionar com as repercussões pulmonares apresentadas pelo paciente.

3 METODOLOGIA

3.1 Tipo de pesquisa

O estudo desenvolvido é de perfil transversal, descritivo e observacional com abordagem quantitativa e qualitativa, descritiva e analítica, com coleta de dados nos prontuários dos pacientes maiores de 18 anos atendidos no Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA).

3.2 Local e duração da pesquisa

O estudo foi realizado nas dependências do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA (CEMEC) no município de Belém – Pará – Brasil, sendo coletados os dados no período que se tem início no mês de janeiro de 2018 e término no mês de junho de 2022.

3.3 Aspectos éticos

Todos os dados presentes na pesquisa foram estudados tomando por base os itens III.3.i e III.3.t das Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos (Resolução CNS 196/96) e a Diretriz 12 das Diretrizes Éticas Internacionais para Pesquisas Biomédicas Envolvendo Seres Humanos (CIOMS 1993) que dispõem de normas reguladoras em pesquisas que envolvam o acesso a dados do prontuário dos pacientes, assegurando sua confidencialidade e privacidade; após a submissão o estudo foi aceito pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA).

3.4 Critérios de inclusão

Os critérios de inclusão foram: paciente com diagnóstico de doença pulmonar intersticial, ser maior de 18 anos e acompanhado pelo CEMEC no ambulatório de pneumologia com os dados do prontuário entre os períodos de janeiro de 2018 a junho de 2022.

3.5 Critérios de exclusão

O indivíduo que ainda não possuía o diagnóstico definitivo de doença intersticial pulmonar, ser menor de 18 anos, não ser acompanhado pelo ambulatório de

pneumologia do CEMEC ou não ser acompanhado pelo CEMEC, ou tiver dados de seu prontuário fora do período estabelecido (janeiro de 2018 a junho de 2022).

3.6 Coleta de dados

A pesquisa foi realizada com a análise do questionário (Apêndice A), no qual constou 15 (quinze) perguntas para verificar a faixa etária dos pacientes portadores de doença intersticial pulmonar, assim como o sexo do paciente, o tempo de diagnóstico da doença estudada, a classificação da dispneia segundo a escala Medical Research Council (MRC), a terapêutica utilizada, o tabagismo e comorbidades.

A pesquisa obteve dados no decorrer do ano de 2018 até o ano de 2022, na qual os autores do Projeto de Pesquisa coletaram os dados necessários.

3.7 Análise de dados

Os dados foram organizados no programa Microsoft Excel 2010. Os gráficos e tabelas foram construídos com as ferramentas disponíveis nos programas Microsoft Word, Excel e Bioestat 5.5. Todos os testes foram executados com o auxílio do software Bioestat 5.5. As variáveis qualitativas foram descritas por frequências e percentagens. Foram calculados intervalos de confiança de 95% para a proporção para inferir como as prevalências se comportam em relação à população de onde foram obtidas. A independência ou associação entre duas variáveis categóricas foi testada pelo teste qui-quadrado e as associações significativas foram detalhadas pela análise de resíduos padronizados, para identificar as categorias que mais contribuíram para o resultado. Os resultados com $p \leq 0,05$ (bilateral) foram considerados estatisticamente significativos.

4 RESULTADOS

Foram incluídos 74 pacientes. A maioria (51 ou 68,9%) era do sexo feminino e 23 (31,1%) eram do sexo masculino. Mais da metade (42 ou 56,8%) era da faixa etária 60 anos ou mais e 22 indivíduos (29,7%) de 45 a 60 anos. (Tabela 2).

Tabela 2 – Características sociodemográficas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Sexo		
Feminino	51	68,9
Masculino	23	31,1
Faixa Etária		
18 a 30 Anos	2	2,7
30 a 45 Anos	8	10,8
45 a 60 Anos	22	29,7
60 ou Mais	42	56,8

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

36,5% dos indivíduos tinham diagnóstico final fibrose pulmonar idiopática, 22 (29,7%) tinham pneumopatia de hipersensibilidade, 10 (13,5%) tinham pneumopatia secundária a artrite reumatoide. Para acessar generalizabilidade, foram calculados intervalos de confiança de 95% para a prevalência, representados abaixo. Quanto mais estreito for o intervalo, maior a certeza da proporção na população que é representada por esta amostra (Tabela 3).

Tabela 3 - Prevalência das DPI's dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem	IC95%
Diagnóstico Final			
Fibrose Pulmonar Idiopática	27	36,5	25,8 - 48,5
Pneumopatia de Hipersensibilidade	22	29,7	19,9 - 41,6
Pneumopatia Secundária a Artrite Reumatoide	10	13,5	7,0 - 23,9
Pneumopatia Secundária a Esclerose Sistêmica	6	8,1	3,3 - 17,4
Pneumopatia Intersticial Não Específica	3	4,1	1,1 - 12,2
Pneumopatia Secundária a LES	2	2,7	0,5 - 10,3
Pneumopatia Secundária a Doença Mista do Tecido Conjuntivo	1	1,4	0,1 - 8,3
Pneumopatia Secundária a Pneumonite Pulmonar Difusa	1	1,4	0,1 - 8,3
Pneumopatia em Organização Criptogênica	1	1,4	0,1 - 8,3
Sarcoidose	1	1,4	0,1 - 8,3

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74). IC95%: Intervalo de confiança de 95% para a prevalência.

Em relação a exposição dos pacientes com DPI, identificou-se que 15 indivíduos (20,3%) tinham exposição a pássaros, 11 (14,9%) tinham exposição a mofo e apenas 6,8% (5 indivíduos) tinham exposição a fumaça de carvão (Tabela 4).

Tabela 4 - Exposição dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Exposição		
Pássaros	15	20,3
Mofo	11	14,9
Fumaça de Carvão	5	6,8
Etanercepte	1	1,4
Fumante Passiva	1	1,4

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

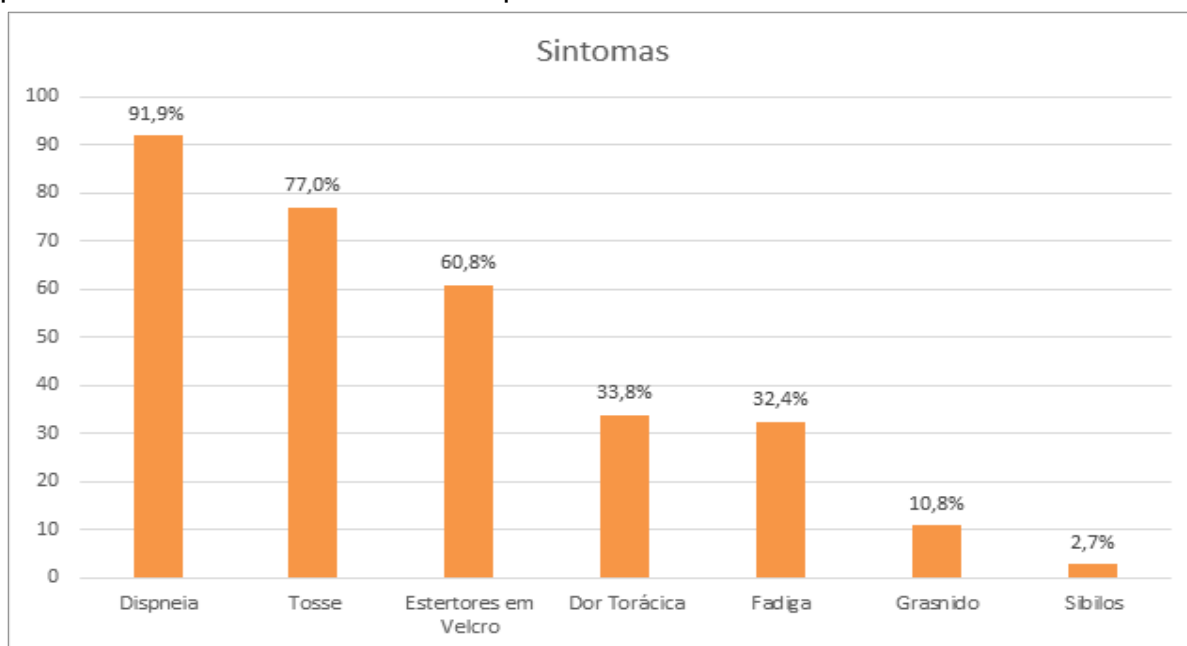
Quanto a sintomatologia apresentada pelos pacientes com DPI, a maior parte (68 ou 91,9%) teve dispneia, (57 ou 77%) tinha tosse, e 45 ou 60,8% tinham estertores em velcro (Tabela 5 e gráfico 1).

Tabela 5 – Principais sinais e sintomas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Sintomas		
Dispneia	68	91,9
Tosse	57	77,0
Estertores em Velcro	45	60,8
Dor Torácica	25	33,8
Fadiga	24	32,4
Grasnido	8	10,8
Sibilos	2	2,7

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

Gráfico 1 - Principais sinais e sintomas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.



As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

O tempo de diagnóstico variou, majoritariamente, de 1 ano até mais de 5 anos. Sendo que a maior proporção foi de 37 indivíduos (50%) que tinham 2 a 3 anos e de 21 indivíduos (28,4%) de até 1 ano de tempo de diagnóstico. Além disso, 28,4% dos indivíduos eram do MRC grau 1 e 18 (24,3%) tinham MRC grau 3 (Tabela 6).

Tabela 6 - Classificação da dispneia e tempo de diagnóstico dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
MRC		
Grau 0	6	8,1
Grau 1	21	28,4
Grau 2	12	16,2
Grau 3	18	24,3
Grau 4	17	23,0
Tempo de Diagnóstico		
Até 1 Ano	21	28,4
2 a 3 Anos	37	50,0
4 a 5 Anos	10	13,5
>5 Anos	6	8,1

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

Em relação ao tabagismo que é um dos principais fatores de risco para DPI. Foi constatado que mais da metade (39 ou 52,7%) não era tabagista. A cerca do histórico familiar, observou-se que quase todos os indivíduos (72 ou 97,3%) não tinham histórico e apenas 2,7% (2 indivíduos) apresentavam (Tabela 7).

Tabela 7 - Tabagismo e histórico familiar dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Tabagismo		
Não	39	52,7
Sim	35	47,3
Histórico Familiar		
Sem Histórico Familiar	72	97,3
Possui Histórico Familiar	2	2,7

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

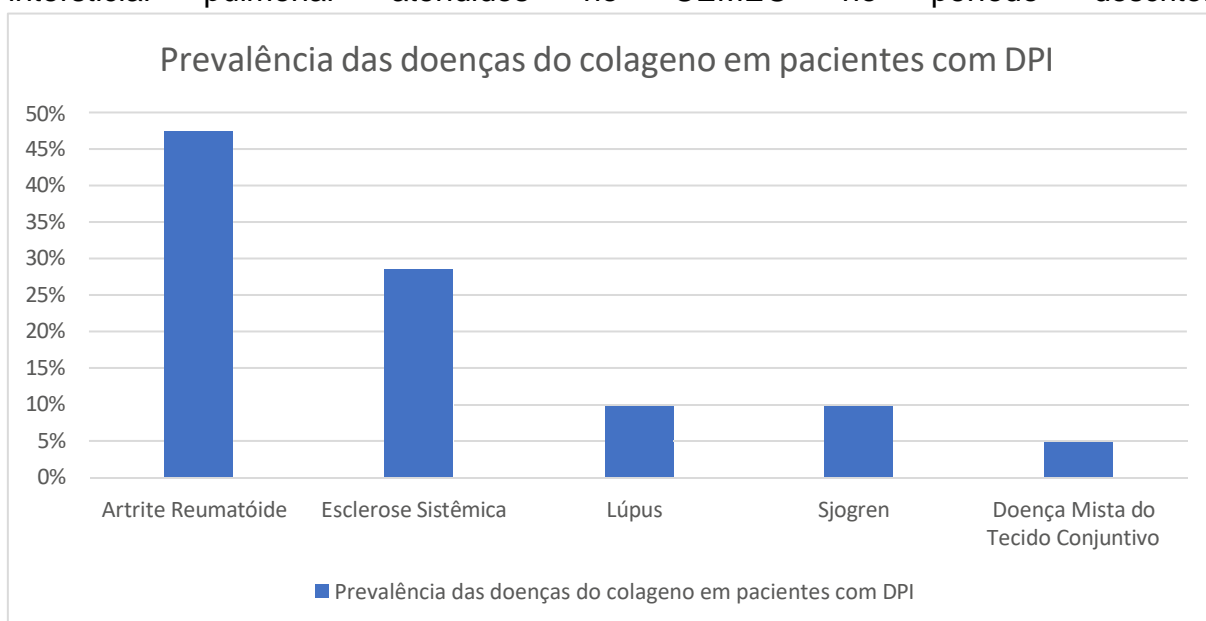
No que se refere as doenças do colágeno nos pacientes com diagnósticos de DPI, a maior prevalência foi de artrite reumatoide (10 ou 47,6%), seguida de esclerose sistêmica (6 ou 28,6%) e LES (2 ou 9,5%) (Tabela 8).

Tabela 8 - Prevalência das doenças do colágeno nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Comorbidades		
Artrite Reumatoide	10	47,6
Esclerose Sistêmica	6	28,6
LES	2	9,5
Síndrome de Sjogren	2	9,5
Doença Mista do Tecido Conjuntivo	1	4,8

As porcentagens são relativas apenas aos pacientes com pneumopatia intersticial secundária a doença do colágeno (n=21).

Gráfico 2 – Prevalência das doenças do colágeno nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.



As porcentagens são relativas apenas aos pacientes com doença do colágeno que apresentam DPI (n=21)

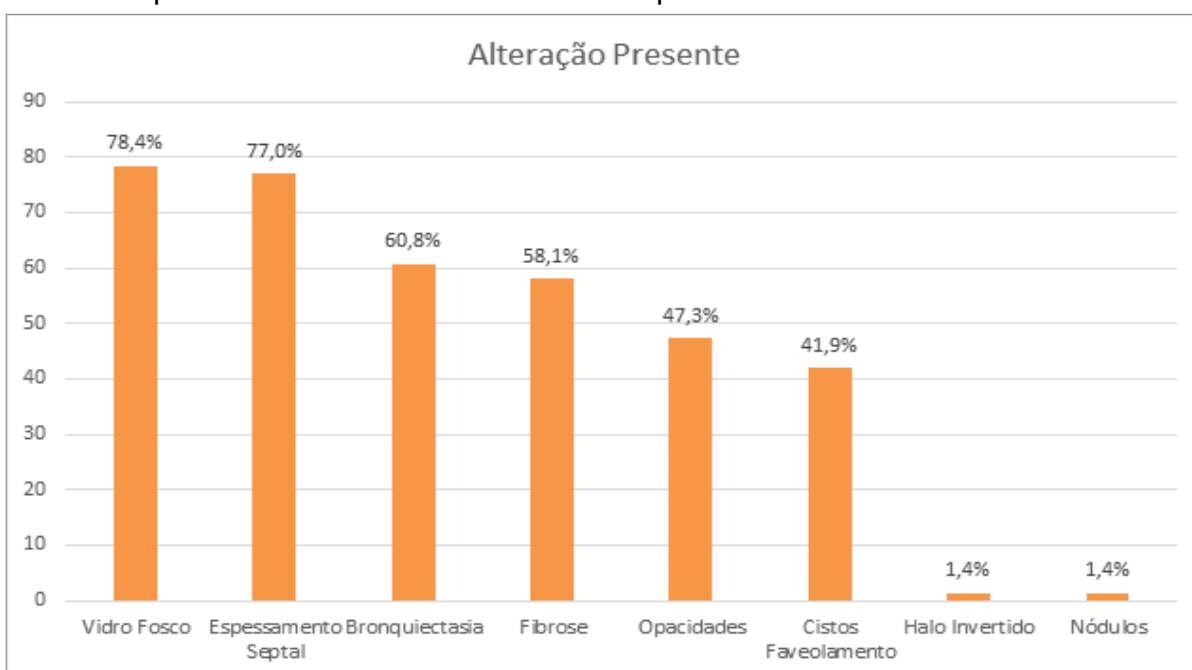
Dentre as alterações tomográficas, a maior parte (58 ou 78,4%) tinha vidro fosco, (57 ou 77,0%) possuía espessamento septal, (45 ou 60,8%) bronquiectasia e (43 ou 58,1%) apresentava fibrose (Tabela 9).

Tabela 9 – Alterações tomográficas encontradas nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Alteração Presente		
Vidro Fosco	58	78,4
Espessamento Septal	57	77,0
Bronquiectasia	45	60,8
Fibrose	43	58,1
Opacidades	35	47,3
Cistos Faveolamento	31	41,9
Halo Invertido	1	1,4
Nódulos	1	1,4

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

Gráfico 3 - Alterações tomográficas encontradas nos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito.



As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

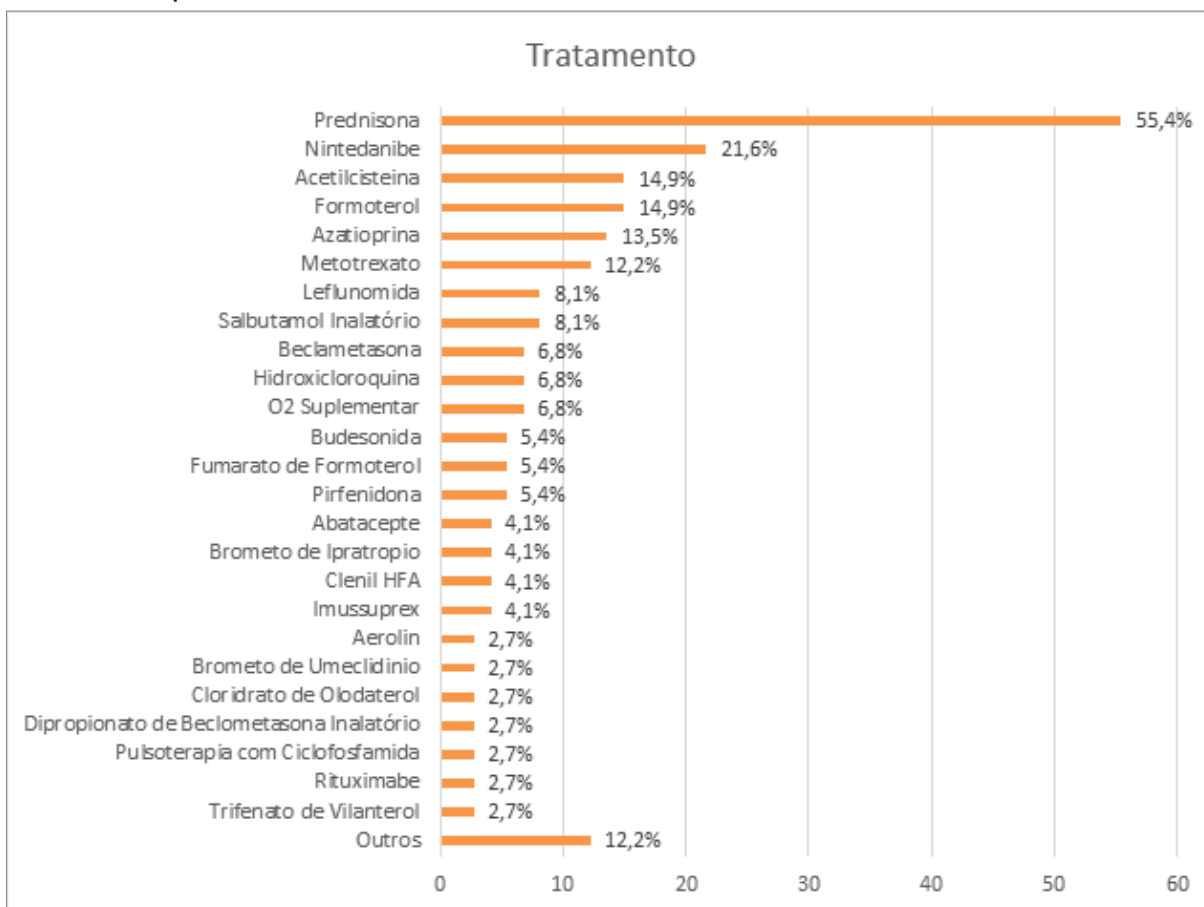
Sobre os principais medicamentos usados no tratamento dos pacientes com diagnósticos de DPI, constatou-se que a prednisona corresponde a 55,4%, nintedanibe 21,6% , acetilcisteína 14,9% e azatioprina 13,5% (tabela 10).

Tabela 10 - Tratamento dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Frequência	Porcentagem
Tratamento		
Prednisona	41	55,4
Nintedanibe	16	21,6
Acetilcisteína	11	14,9
Formoterol	11	14,9
Azatioprina	10	13,5
Metotrexato	9	12,2
Leflunomida	6	8,1
Salbutamol Inalatório	6	8,1
Beclametasona	5	6,8
Hidroxicloroquina	5	6,8
O2 Suplementar	5	6,8
Budesonida	4	5,4
Fumarato de Formoterol	4	5,4
Pirfenidona	4	5,4
Abatacepte	3	4,1
Brometo de Ipratropio	3	4,1
Clenil HFA	3	4,1
Imussuprex	3	4,1
Aerolin	2	2,7
Brometo de Umeclidínio	2	2,7
Cloridrato de Olodaterol	2	2,7
Dipropionato de Beclometasona Inalatório	2	2,7
Pulsoterapia com Ciclofosfamida	2	2,7
Rituximabe	2	2,7
Trifenato de Vilanterol	2	2,7
Outros	9	12,2

As porcentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

Gráfico 4 - Tratamento dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no CEMEC no período descrito



As percentagens são relativas ao total de pacientes (n=74).

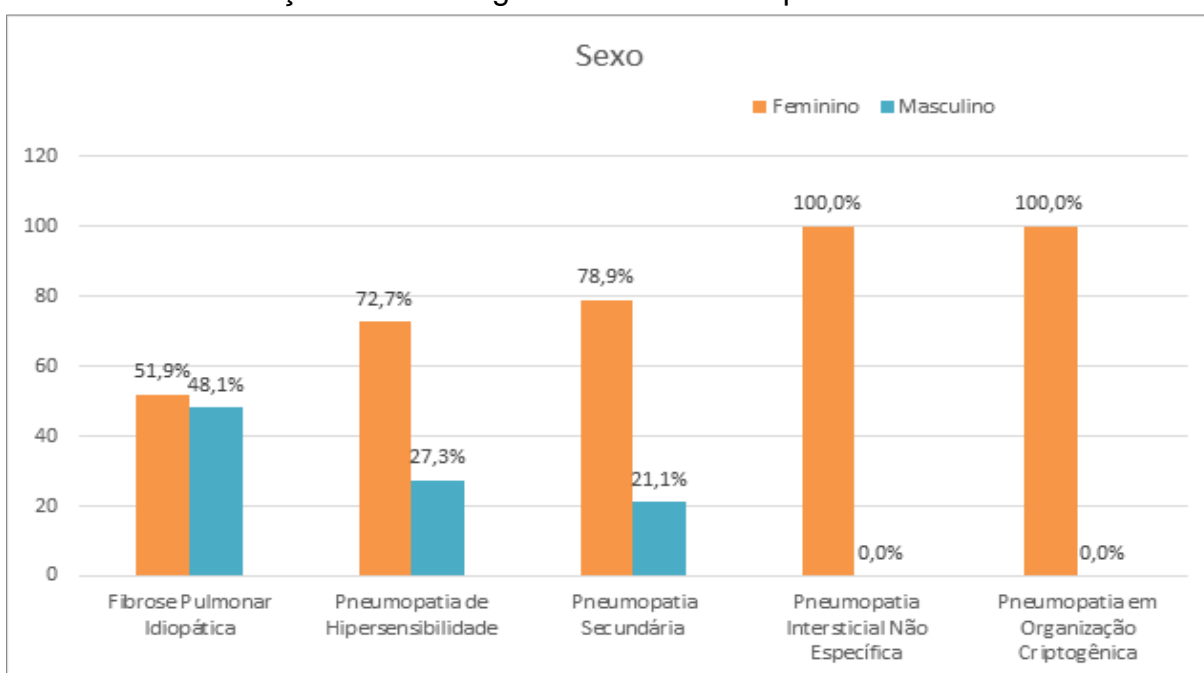
A Tabela 11 mostra a associação entre diagnóstico final, sexo e faixa etária. Não houve associação significativa entre diagnóstico final e sexo ($p=0,171$), nem faixa etária.

Tabela 11 - Associação entre o diagnóstico e as características sociodemográficas dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

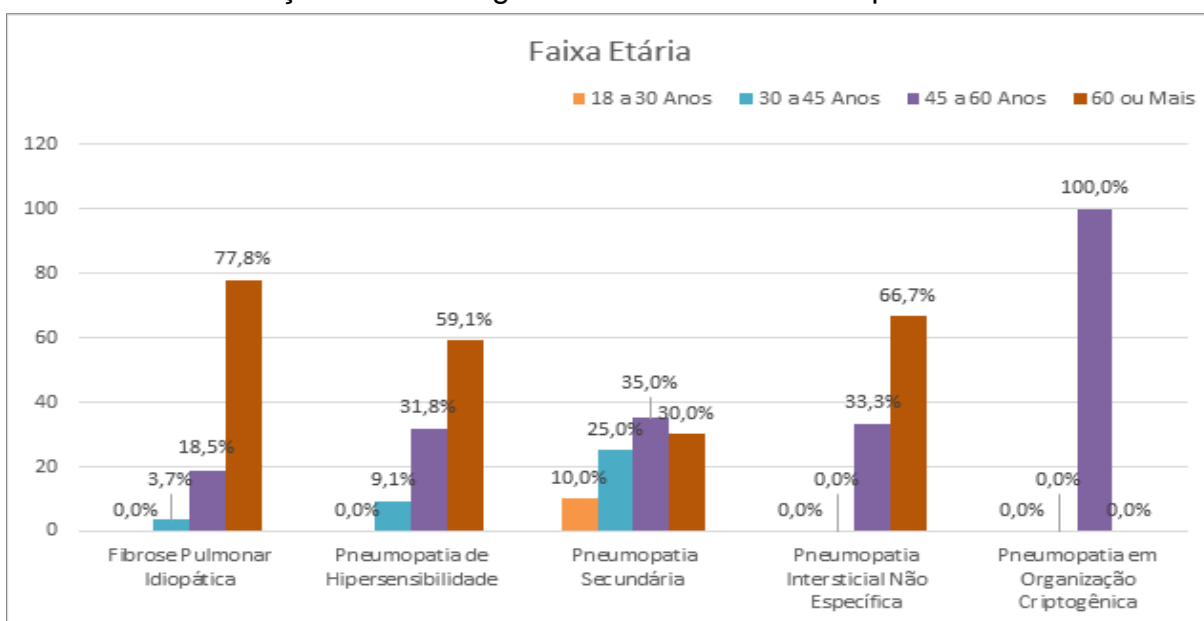
Variável	Fibrose Pulmonar Idiopática (n=27)	Pneumopatia de Hipersensibilidade (n=22)	Pneumopatia Secundária (n=19)	Pneumopatia Intersticial Não Específica (n=3)	Pneumopatia em Organização Criptogênica (n=1)	p-valor
Sexo						0,171
Feminino	14 (51,9)	16 (72,7)	15 (78,9)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Masculino	13 (48,1)	6 (27,3)	4 (21,1)	0 (0,0)	0 (0,0)	
Faixa Etária						0,088
18 a 30 Anos	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (10,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	
30 a 45 Anos	1 (3,7)	2 (9,1)	5 (25,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	
45 a 60 Anos	5 (18,5)	7 (31,8)	7 (35,0)	1 (33,3)	1 (100,0)	
60 ou Mais	21 (77,8)	13 (59,1)	6 (30,0)	2 (66,7)	0 (0,0)	

As variáveis categóricas são exibidas como n (%). As percentagens são relativas ao total de cada coluna. Em todos os casos foi utilizado o qui-quadrado.

Gráfico 5 - Associação entre o diagnóstico e sexo dos pacientes avaliados.



Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,171$.

Gráfico 6 - Associação entre o diagnóstico e faixa etária dos pacientes avaliados.

Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,088$.

Quanto à exposição ($p=0,110$) e o tabagismo ($p=0,484$) não houve associação significativa com o diagnóstico.

Tabela 12 - Associação entre o diagnóstico e os fatores de exposição dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Fibrose Pulmonar Idiopática (n=9)	Pneumopatia de Hipersensibilidade (n=15)	Pneumopatia Secundária (n=6)	Pneumopatia Intersticial Não Específica (n=2)	Pneumopatia em Organização Criptogênica (n=0)	p-valor
Exposição						0,110
Pássaros	4 (44,4)	10 (66,7)	1 (16,7)	0 (0,0)	0	
Mofo	2 (22,2)	5 (33,3)	2 (33,3)	1 (50,0)	0	
Fumaça de Carvão	3 (33,3)	0 (0,0)	1 (16,7)	1 (50,0)	0	
Etanercepte	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (16,7)	0 (0,0)	0	
Fumante Passiva	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (16,7)	0 (0,0)	0	
Tabagismo						0,484
Não	11 (40,7)	13 (59,1)	12 (60,0)	2 (66,7)	1 (100,0)	
Sim	16 (59,3)	9 (40,9)	8 (40,0)	1 (33,3)	0 (0,0)	

As variáveis categóricas são exibidas como n (%). As percentagens são relativas ao total de cada coluna. Em todos os casos foi utilizado o qui-quadrado.

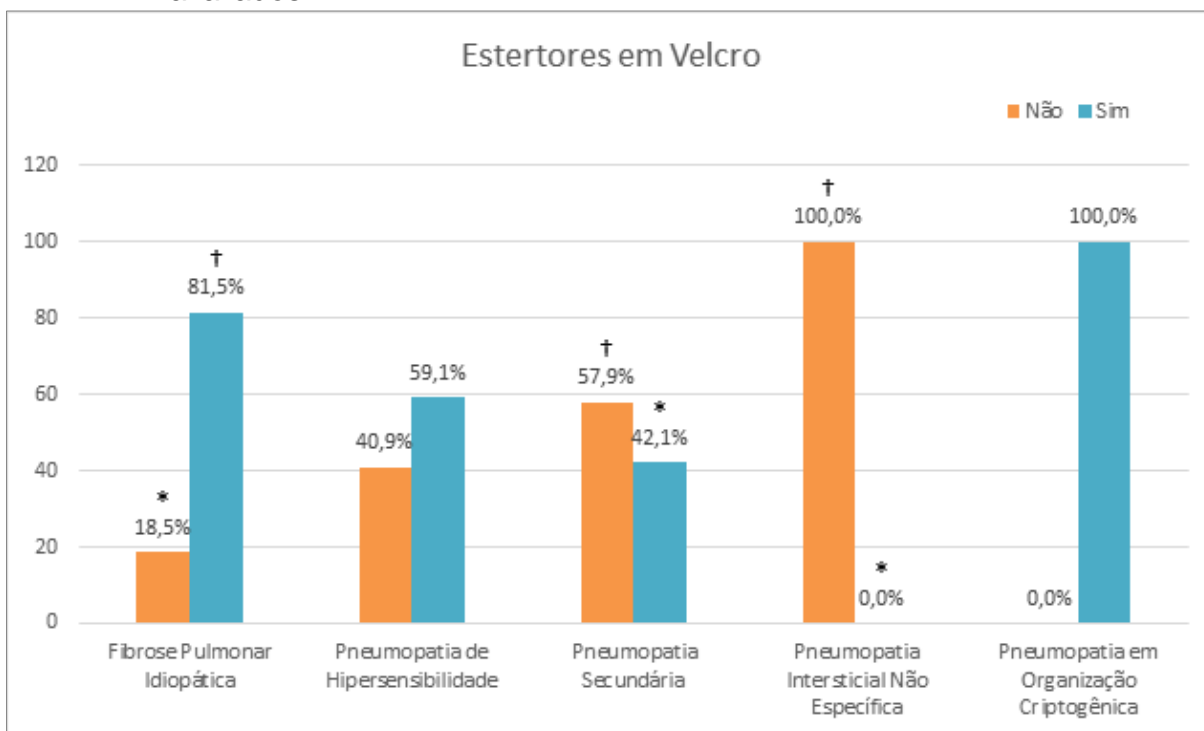
Quanto aos sintomas apresentados, houve associação significativa entre diagnóstico final e estertores em velcro ($p=0,011$): na pneumopatia secundária, 11 (57,9%) não tinham estertores em velcro, sendo essa proporção maior que o esperado; na fibrose pulmonar idiopática, 81,5% tinham estertores em velcro, proporção essa maior que o esperado ao acaso. Diagnóstico e sibilos se associaram significativamente ($p<0,001$): dos 3 indivíduos com pneumopatia intersticial não específica, 2 (66,7%) tinham sibilos, sendo essa proporção maior que o esperado pelo teste estatístico (\dagger) (Tabela 13).

Tabela 13 - Associação entre diagnóstico e os sintomas mais frequentes dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Fibrose Pulmonar Idiopática (n=27)	Pneumopatia de Hipersensibilidade (n=22)	Pneumopatia Secundária (n=19)	Pneumopatia Intersticial Não Específica (n=3)	Pneumopatia em Organização Criptogênica (n=1)	p-valor
Dispneia						0,464
Não	2 (7,4)	1 (4,5)	1 (5,3)	1 (33,3)	0 (0,0)	
Sim	25 (92,6)	21 (95,5)	18 (94,7)	2 (66,7)	1 (100,0)	
Tosse						0,314
Não	6 (22,2)	4 (18,2)	5 (26,3)	0 (0,0)	1 (100,0)	
Sim	21 (77,8)	18 (81,8)	14 (73,7)	3 (100,0)	0 (0,0)	
Estertores em Velcro						0,011
Não	5 (18,5)*	9 (40,9)	11 (57,9) \dagger	3 (100,0) \dagger	0 (0,0)	
Sim	22 (81,5) \dagger	13 (59,1)	8 (42,1)*	0 (0,0)*	1 (100,0)	
Dor Torácica						0,396
Não	16 (59,3)	15 (68,2)	13 (68,4)	3 (100,0)	0 (0,0)	
Sim	11 (40,7)	7 (31,8)	6 (31,6)	0 (0,0)	1 (100,0)	
Fadiga						0,208
Não	18 (66,7)	11 (50,0)	16 (84,2)	2 (66,7)	1 (100,0)	
Sim	9 (33,3)	11 (50,0)	3 (15,8)	1 (33,3)	0 (0,0)	
Grasnido						0,958
Não	24 (88,9)	19 (86,4)	17 (89,5)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Sim	3 (11,1)	3 (13,6)	2 (10,5)	0 (0,0)	0 (0,0)	
Sibilos						<0,001
Não	27 (100,0)	22 (100,0)	19 (100,0)	1 (33,3)*	1 (100,0)	
Sim	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (66,7) \dagger	0 (0,0)	

Em todos os casos foi utilizado o qui-quadrado. *: esta frequência foi inferior ao que seria esperado ao acaso. \dagger : essa frequência foi superior ao esperado

Gráfico 7 - Associação entre diagnóstico e estertores em velcro dos pacientes avaliados.



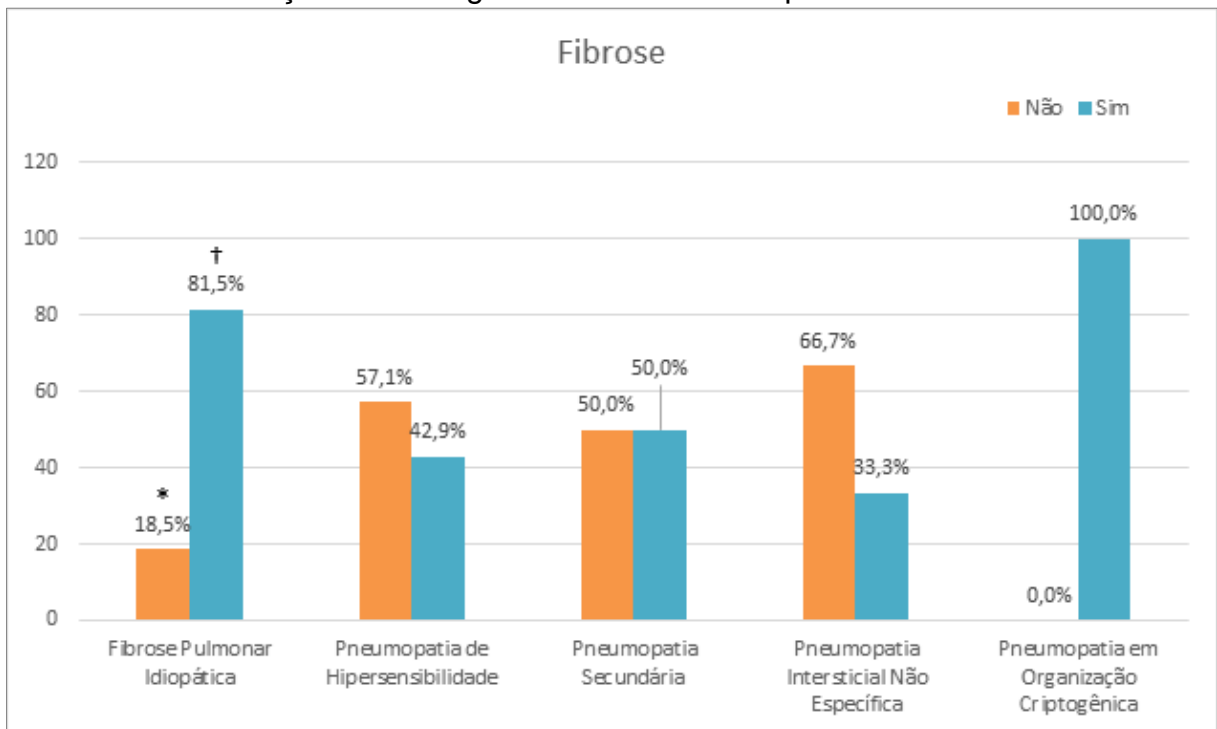
Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,011$. *: esta frequência foi inferior ao que seria esperado ao acaso. †: essa frequência foi superior ao esperado.

Em relação às alterações, houve associação significativa com fibrose ($p=0,038$), sendo que a presença de fibrose foi significativamente maior na fibrose pulmonar idiopática, e com halo invertido ($p<0,001$), que esteve mais presente na organização criptogênica.

Tabela 14 - Associação entre diagnóstico presença de alterações dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Fibrose Pulmonar Idiopática (n=27)	Pneumopatia de Hipersensibilidade (n=21)	Pneumopatia Secundária (n=20)	Pneumopatia Intersticial Não Específica (n=3)	Pneumopatia em Organização Criptogênica (n=1)	p-valor
Vidro Fosco						0,579
Não	8 (29,6)	3 (14,3)	4 (20,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	
Sim	19 (70,4)	18 (85,7)	16 (80,0)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Espessamento Septal						0,314
Não	7 (25,9)	3 (14,3)	4 (20,0)	1 (33,3)	1 (100,0)	
Sim	20 (74,1)	18 (85,7)	16 (80,0)	2 (66,7)	0 (0,0)	
Bronquiectasia						0,300
Não	12 (44,4)	6 (28,6)	10 (50,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	
Sim	15 (55,6)	15 (71,4)	10 (50,0)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Fibrose						0,038
Não	5 (18,5)*	12 (57,1)	10 (50,0)	2 (66,7)	0 (0,0)	
Sim	22 (81,5)†	9 (42,9)	10 (50,0)	1 (33,3)	1 (100,0)	
Opacidades						0,315
Não	11 (40,7)	14 (66,7)	9 (45,0)	2 (66,7)	1 (100,0)	
Sim	16 (59,3)	7 (33,3)	11 (55,0)	1 (33,3)	0 (0,0)	
Cistos de Faveolamento						0,155
Não	11 (40,7)	15 (71,4)	13 (65,0)	1 (33,3)	1 (100,0)	
Sim	16 (59,3)	6 (28,6)	7 (35,0)	2 (66,7)	0 (0,0)	
Alteração Presente Halo Invertido						<0,001
Não	27 (100,0)	21 (100,0)	20 (100,0)	3 (100,0)	0 (0,0)*	
Sim	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (100,0)†	
Nódulos						0,620
Não	27 (100,0)	21 (100,0)	19 (95,0)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Sim	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (5,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	

As variáveis categóricas são exibidas como n (%). As percentagens são relativas ao total de cada coluna. Em todos os casos foi utilizado o qui-quadrado. *: esta frequência foi inferior ao que seria esperado ao acaso. †: essa frequência foi superior ao esperado.

Gráfico 8 - Associação entre diagnóstico e fibrose dos pacientes avaliados.

Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,038$. *: esta frequência foi inferior ao que seria esperado ao acaso. †: essa frequência foi superior ao esperado.

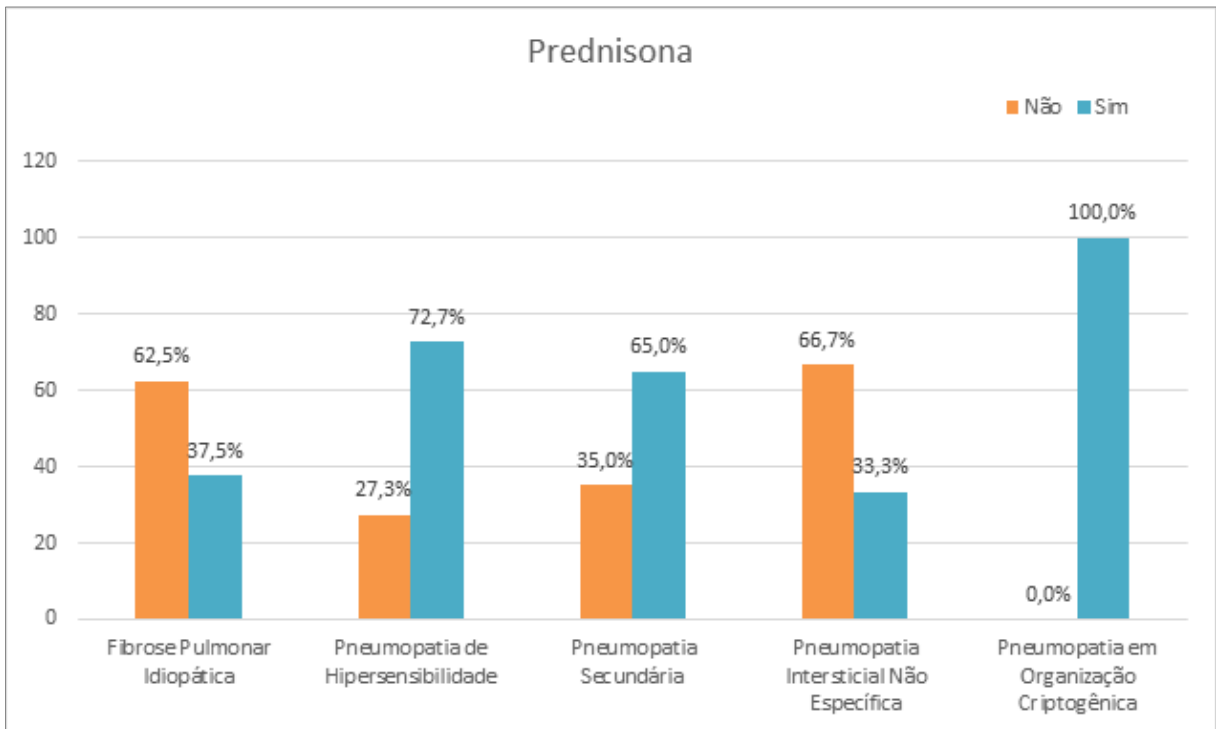
Quanto ao tratamento, houve associação significativa do diagnóstico e metotrexato ($p=0,011$) e hidroxicloroquina ($p=0,008$).

Tabela 15 - Associação entre diagnóstico e tratamento dos pacientes com doença intersticial pulmonar atendidos no Centro de Especialidades Médicas (CEMEC - CESUPA), avaliados de janeiro de 2018 a junho de 2022, Belém-PA.

Variável	Fibrose Pulmonar Idiopática (n=24)	Pneumopatia de Hipersensibilidade (n=22)	Pneumopatia Secundária a doença do colágeno (n=20)	Pneumopatia Intersticial Não Específica (n=3)	Pneumopatia em Organização Criptogênica (n=1)	p-valor
Prednisona						0,095
Não	15 (62,5)	6 (27,3)	7 (35,0)	2 (66,7)	0 (0,0)	
Sim	9 (37,5)	16 (72,7)	13 (65,0)	1 (33,3)	1 (100,0)	
Nintedanibe						0,435
Não	16 (66,7)	19 (86,4)	15 (75,0)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Sim	8 (33,3)	3 (13,6)	5 (25,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	
Acetilcisteína						0,452
Não	18 (75,0)	20 (90,9)	18 (90,0)	2 (66,7)	1 (100,0)	
Sim	6 (25,0)	2 (9,1)	2 (10,0)	1 (33,3)	0 (0,0)	
Formoterol						0,485
Não	20 (83,3)	17 (77,3)	19 (95,0)	2 (66,7)	1 (100,0)	
Sim	4 (16,7)	5 (22,7)	1 (5,0)	1 (33,3)	0 (0,0)	
Azatioprina						0,054
Não	23 (95,8)	18 (81,8)	16 (80,0)	3 (100,0)	0 (0,0)	
Sim	1 (4,2)	4 (18,2)	4 (20,0)	0 (0,0)	1 (100,0)	
Metotrexato						0,011
Não	22 (91,7)	22 (100,0)†	13 (65,0)*	3 (100,0)	1 (100,0)	
Sim	2 (8,3)	0 (0,0)*	7 (35,0)†	0 (0,0)	0 (0,0)	
Leflunomida						0,418
Não	22 (91,7)	22 (100,0)	17 (85,0)	3 (100,0)	1 (100,0)	
Sim	2 (8,3)	0 (0,0)	3 (15,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	
Hidroxicloroquina						0,009
Não	24 (100,0)	22 (100,0)	15 (75,0)*	3 (100,0)	1 (100,0)	
Sim	0 (0,0)	0 (0,0)	5 (25,0)†	0 (0,0)	0 (0,0)	

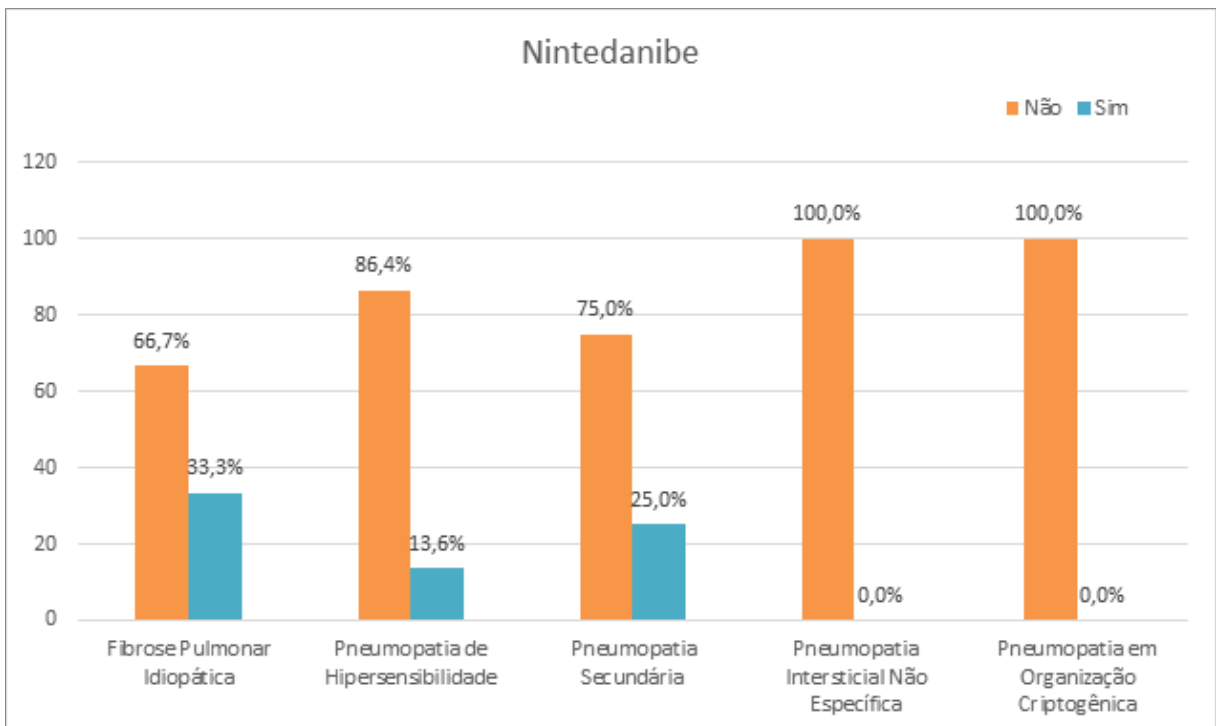
As variáveis categóricas são exibidas como n (%). As percentagens são relativas ao total de cada coluna. Em todos os casos foi utilizado o qui-quadrado. *: esta frequência foi inferior ao que seria esperado ao acaso. †: essa frequência foi superior ao esperado.

Gráfico 9 - Associação entre diagnóstico e uso de prednisona nos pacientes avaliados.



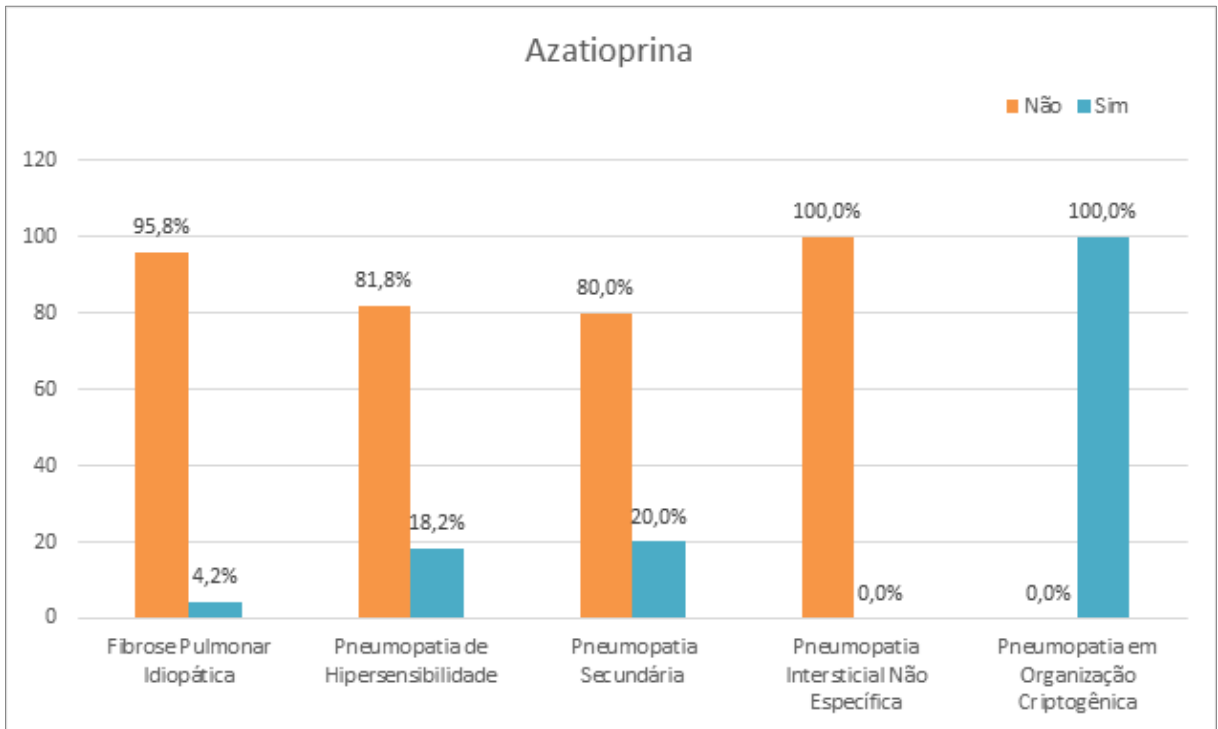
Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,095$.

Gráfico 10 - Associação entre diagnóstico e uso de nintedanibe nos pacientes avaliados.



Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,435$.

Gráfico 11 - Associação entre diagnóstico e uso de azatioprina nos pacientes avaliados.



Foi utilizado o qui-quadrado: $p=0,054$.

5 DISCUSSÃO

Os resultados encontrados no trabalho são referentes a análise de 665 prontuários, sendo contabilizados 74 pacientes portadores de doença intersticial pulmonar, o equivalente a 11,1%. Desse total de indivíduos analisados, foi constatado que um percentual de 68,9% era em relação ao sexo feminino e que 56,8% possuíam mais de 60 anos. Fato esse que é compatível com o estudo realizado por Matias, S.L.K²², que analisou a frequência de doenças intersticiais pulmonares em seis centros do Brasil, demonstrando que essa patologia acomete mais o sexo feminino, com percentual de 54% e iniciando-se em pacientes acima de 60 anos.

Analisando os diagnósticos das DPI'S, foi constatado que no presente estudo, a patologia mais prevalente é a fibrose pulmonar idiopática, totalizando (36,5%), seguido da pneumonite de hipersensibilidade (29,7%) e da doença do tecido conjuntivo (25,7%). De modo diferente, Hyldgaard C²³, em um estudo de coorte com 433 pacientes, obteve que a doença do tecido conjuntivo seria a segunda mais prevalente (14%), seguida posteriormente pela pneumonite de hipersensibilidade (7%), o que pode ser justificado pela maior exposição dos pacientes atendidos no ambulatório aos fatores de risco, como, pássaros, tabagismo e mofo.

Raghu G e colaboradores²⁴, citaram que a fibrose pulmonar idiopática é raramente observada em pacientes abaixo dos 50 anos e que sua prevalência é maior em homens do que em mulheres. O que não está totalmente de acordo com nosso presente estudo, pois não houve uma associação significativa entre diagnóstico final e sexo ($p=0,171$), porém confirma-se que há uma baixa frequência de diagnóstico abaixo dos 50 anos. O que é explicado pelo próprio mecanismo fisiopatológico da doença.

Quanto aos fatores de risco relacionados a DPI podemos observar que no presente estudo a maior prevalência foi em relação a exposição a pássaros ($n=15-20,3\%$) e mofo ($n=11-14,9\%$) e tabagismo ($n=16-59,4\%$). Em concordância com esse estudo, Raghu G, et al²⁴, evidenciam que exposição ao tabagismo, criação de aves, mofo e a inalação de partículas de madeira, metais e sílica constituem os principais fatores de risco. Assim como, Wünsch, B. F²⁵, em seu trabalho mostrou que o tabagismo é um dos principais fatores. O que é justificado devido aos pacientes que são atendidos no ambulatório do CEMEC-CESUPA possuírem, em sua maioria,

procedência de áreas rurais com hábitos de criação de aves em suas residências e baixa condição socioeconômica, favorecendo o aumento de exposição a mofo.

Em relação as manifestações clínicas em pacientes com FPI, o presente artigo apresentou que a dispneia estava presente em 92%, seguida de tosse 77,8% e estertores em velcro 81,5%. Concordante com o estudo de Ranzieri S e colaboradores²⁶, que relata que os principais sintomas estão relacionados a dispneia crônica de esforço inexplicável, tosse não produtiva e a presença de crepitações inspiratórias bibasilares sem manifestações de outras patologias sistêmicas. O que pode ser justificado tanto pela fisiopatologia da doença, quanto pela demora da procura dos pacientes ao atendimento especializado, procurando apenas quando muito sintomáticos.

TASKAR, Varsha S²⁷, afirma que as maiores porcentagens de risco atribuível foram para tabagismo e exposições agrícolas, sugerindo que 49 e 21% da FPI poderiam ser prevenidas eliminando essas exposições. Dessa forma, pacientes que apresentem os sintomas acima citados devem receber especial atenção para uma investigação mais detalhada, com o objetivo de fechar o diagnóstico em menor tempo possível para evitar a exacerbação do quadro.

PEREIRA, Carlos AC et al²⁸, em um estudo incluindo 3.168 casos de DPI, evidenciou que a pneumonite de hipersensibilidade foi a segunda patologia mais comum (15%). Em nosso trabalho as análises foram semelhantes ao acima mencionado, com a PH sendo a segunda mais prevalente (29,9%). Em concordância, outra pesquisa realizada por PEREIRA, Carlos AC²⁹, envolvendo 6 hospitais brasileiros de referência, mostrando que a PH correspondia a 24,3%. Em outro estudo, Kumar, Raj³⁰, demonstrou que a maioria dos pacientes eram do sexo feminino (67%), o que está em conformidade com nosso estudo, no qual o sexo feminino é predominante (n=16-72,7%).

Em relação aos fatores de risco associados a pneumonite de hipersensibilidade, Rubin AS e colaboradores³¹, em um estudo com 99 casos, atestou que os agentes causadores mais comuns são para exposição a fungos domésticos e pássaros. Fato que está de acordo com o nosso trabalho, uma vez que a exposição a pássaros e mofo (66,7% e 33,3%, respectivamente), são as mais frequentes. Nobre, Luiz Felipe³², em sua pesquisa em Santa Catarina, também obteve os mesmos resultados. Justificado pela falta de conhecimentos dos pacientes aos fatores de riscos, associado a baixa procura de assistência médica no início dos sintomas.

Quanto as manifestações clínicas dos pacientes portadores de pneumonite de hipersensibilidade, a ordem de frequência das mais prevalentes foram, dispneia (n=21-95,5%), tosse (n=18-81,6%), estertores em velcro (n=13-59,1%). Em consonância com a análise realizada por Richerson HB, et al ³³, sendo esses os sintomas mais prevalentes. Em outro estudo realizado com 103 pacientes no norte da Índia, KUMAR, Raj ³⁰, evidenciou que as ocorrências mais comuns foram tosse (97%) e dispneia (91%). Assim como, RAGHU, Ganesh et al ³⁴. Concluiu as mesmas evidências. O que demonstra que na maioria dos casos a PH possui sintomas inespecíficos, fato que acaba retardando a procura por atendimento especializado e, conseqüentemente, atraso no diagnóstico.

A DPI secundária a doença do colágeno é o segundo tipo mais prevalente no mundo, sendo que o estudo de ANTONIOU, KM et al ³⁵. descreve que indivíduos com doença do colágeno (artrite reumatoide, lúpus eritematoso sistêmico, esclerose sistêmica, síndrome de Sjögren, polimiosite/dermatomiosite e doença mista do tecido conjuntivo) são suscetíveis ao acometimento respiratório. Nesta casuística, as principais doenças do colágeno nas DPIs são Artrite Reumatoide (13 pessoas), seguida de Esclerose Sistêmica (8 pessoas), LES (5 pessoas), Síndrome de Sjogren (2 pessoas) e Doença Mista do Tecido Conjuntivo (1 pessoa), concordando com a prevalência encontrada no referido trabalho.

Nestes pacientes, os principais sintomas relacionados a DPI são dispneia progressiva e tosse seca, segundo CRESTANI, B ³⁶. Neste estudo, a dispneia (94,7%) e tosse (73,7%) também foram os sintomas mais prevalentes nos pacientes com DPI secundária a doença do tecido conjuntivo, corroborando os dados do estudo. Logo, todo paciente com DTC deve ter uma investigação, a fim de verificar se envolvimento pulmonar está presente. A verificação de rotina pode incluir avaliação clínica, de função pulmonar e testes clínicos de esforço físico. Sendo que a detecção precoce através de exames de imagem é bem importante para o início do tratamento, pois o dano ao parênquima pulmonar pode já ser irreversível quando sintomas respiratórios estão instalados.

Em relação as alterações tomográficas mais predominantes na FPI, é o padrão de pneumopatia intersticial usual (PIU), sendo as características típicas a reticulação, faveolamento e bronquiectasias de tração com predomínio basal e subpleural. O mais forte indicador de PIU na TC é o faveolamento (valor preditivo positivo de 90%) que ocorre em 70-80% dos casos ³⁷. No presente estudo, verificamos a prevalência da

fibrose (81,5%), espessamento septal (74,1%) e os cistos de faveolamento (59,3%) abaixo da média do artigo citado. Entretanto, pode ser devido ao tempo de diagnóstico dos pacientes atendidos no ambulatório de pneumologia no CEMEC-CESUPA, que tem majoritariamente pacientes com tempo de diagnóstico entre 1 até 3 anos (78,4%), sendo que nos estágios iniciais, a FPI pode se apresentar apenas com irregularidades na borda da pleura e nas bases pulmonares, enquanto os cistos de faveolamento é característico na doença em estágio final^{38,39}.

Os achados tomográficos, NICHOLSON, André G ⁴⁰, relata que os pacientes com DTC, há um predomínio da pneumopatia intersticial não específica (PINE), embora possa ter todas as formas de pneumopatia intersticiais. Neste trabalho, contrariando o artigo citado, o padrão de pneumonia intersticial usual – PIU (65%) é o mais prevalente, dentro das DTC. Isso é devido a quantidade de diagnósticos de DPI secundária a artrite reumatoide no ambulatório, ser superior aos demais tipos de DTC, o que concorda com a afirmação de KIM, Eunice J ⁴¹ que a pneumopatia intersticial usual (PIU) é o padrão mais comum apenas na artrite reumatoide.

Na PH, segundo HANSELL, David M. et al ⁴², em um estudo com 22 pacientes, os achados mais comuns são atenuação diminuída e perfusão em mosaico (n = 19), opacidades em vidro fosco (n=18) e micronódulos centrolobulares (n=12) simetricamente distribuídos, devido a presença de bronquiolite. O presente estudo apoia a afirmação, sendo que entre os 21 pacientes com diagnóstico de PH, os achados mais predominantes foram a presença de nódulos (100%), opacidade em vidro fosco (85,7%) e bronquiectasia (71,4%).

O tratamento das DPIs deve ser sempre individualizado, devido as inúmeras formas e apresentações nos indivíduos. Sendo que a FPI, atualmente tem como tratamento a pirferidona e o nintedanibe, que são os únicos aprovados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) conforme RESOLUÇÃO-RE Nº 1.548, DE 10 DE JUNHO DE 2016 e RESOLUÇÃO -RE Nº 2.958, DE 23 DE OUTUBRO DE 2015, respectivamente, sendo amplamente recomendadas por outras agências reguladoras internacionais (National Institute for Health and Care Excellence –NICE ; Canadian Agency for Drugs & Technologies in Health –CADTH; Scottish Medicines Consortium –SMS; Pharmaceutical Benefits Advisory Committee(PBS)⁴³. De acordo com as evidências científicas, sugerem que a pirfenidona é capaz de reduzir o risco de morte por FPI e do agravamento do quadro de dispneia em comparação ao placebo ⁴⁴. E o nintedanibe demonstra retardo na progressão da FPI

e redução do risco de exacerbações agudas em comparação ao placebo⁴⁵. Na análise de dados dos pacientes com diagnóstico de FPI atendidos no ambulatório, observou-se que apenas 33,3% fazem uso do imunossupressor, contrariando os artigos mencionados. Isso se deve às limitações de evidências quanto à eficácia dos medicamentos em longo prazo; assim como, os desfechos de sobrevida, melhora da qualidade de vida e a redução de episódios de deterioração aguda⁴⁶.

Nos casos de PH, o afastamento da exposição é a base do tratamento. O uso de corticosteroide, baseado em experiências clínicas, diminui a duração da fase aguda, porém não altera o prognóstico⁴⁷. A posologia recomendada, para todas as formas de PH, é prednisona, 0,5 mg/kg de peso ideal. A dose é mantida por 2-4 semanas e se houver resposta, recomenda-se fazer desmame gradual do corticosteroide ao longo de seis meses⁴⁸. Entretanto, verificou-se que 72,7% dos pacientes com PH fazem uso de prednisona de forma crônica, antagonizando as recomendações das literaturas vigentes. Logo, a razão de se fazer a manutenção prolongada do uso de corticosteroide é o não afastamento total da exposição e se de fato as medidas para controle ambiental foram adotadas pelos pacientes, muitas vezes, devido a motivos socioeconômicos que os impedem.

Nas DPI's secundárias as doenças do colágeno, cada tipo de doença autoimune tem o tratamento mais eficaz. Sendo que a esclerose sistêmica a recomendação é o uso da ciclofosfamida associada a prednisona, obtendo melhora da função pulmonar⁴⁹. Já no lúpus eritematoso sistêmico (LES), o tratamento deve ser individualizado, de acordo com critérios de exame de imagem ou biópsia e a azatioprina ou micofenolato de mofetila (MMF) podem ser usados como tratamento inicial. Em pacientes com doença grave da LES, o tratamento é iniciado com altas doses de prednisona e ciclofosfamida com transição para o esquema inicial após 6-12 meses⁵⁰. Na síndrome de Sjogren, é baseado na utilização de corticosteroide isolado, mas nos pacientes não responsivos pode ser necessário imunossupressor associado ao corticosteroide. Nos pacientes mais resistentes, tem sido usado imunobiológicos, como rituximabe, com boa perspectiva⁵¹, porém, casos de lesão pulmonar são descritos com frequência crescente, devido a esse medicamento⁵². Em relação à artrite reumatoide (AR), o tratamento varia de acordo com as anormalidades histopatológicas, como paciente com padrão PO tem alta probabilidade de responder a corticosteroides. Já os pacientes com padrão sugestivo de PIU ou PINE na TC, o tratamento deve ser semelhante ao descrito para a DPI associada à esclerose

sistêmica progressiva (ESP). Dentre os achados do presente estudo, o uso de corticosteroides (prednisona-72,7%) por pacientes com DPI secundária a doença do colágeno é a maior percentagem entre os pacientes com diagnóstico de DPI, reafirmando as recomendações das literaturas acerca do assunto.

6 CONCLUSÃO

Este trabalho concede uma impressão do perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com diagnóstico de doenças pulmonares intersticiais no CEMEC- CESUPA. Portanto, foram contabilizados 74 indivíduos com diagnóstico de DPI, o equivalente a 11,1%.

A cerca dos aspectos sociodemográficos neste estudo, foi demonstrado o predomínio de mulheres, indivíduos com 60 anos ou mais e como principais fatores de risco o tabagismo, exposição a pássaros e o mofo.

Quanto aos diagnósticos de DPI, o de maior prevalência foi de FPI (32,4%), seguida de PH (29,7%) e DTC (25,7%). Dentre este último, associaram-se com maior frequência os diagnósticos de AR (13,5%), esclerose sistêmica (8,1%), LES (2,7%) e doença mista do tecido conjuntivo (1,4%).

Os resultados mostram uma predominância dos sinais e sintomas de dispneia, tosse e estertores em velcro. Assim como dor torácica, fadiga e grasnido.

Em relação as alterações tomográficas mais predominantes, foi visto que a maior parte apresenta vidro fosco, espessamento septal, além de bronquiectasia. Outros achados tomográficos obtidos, foram: fibrose, opacidades reticulares, cistos de faveolamento, halo invertido e nódulos.

No que se refere ao tratamento das doenças intersticiais pulmonares a prednisona (55,4%), o nintedanibe (21,6%) e a azatioprina (13,5%) foram uma das principais terapêuticas utilizadas, objetivando reduzir os principais sintomas presentes e melhora na qualidade de vida. Sendo a prednisona utilizada com maior frequência na PH (72,7%) e DTC (65,0%), o nintedanibe na FPI (33,3%) e a azatioprina na DTC (20,0%).

Este estudo contribuiu com informações clínicas e epidemiológicas importantes para a criação de um perfil clínico dos pacientes, além de ampliar o conhecimento acerca de suas repercussões pulmonares, alterações tomográficas e as principais terapêuticas utilizadas no tratamento das doenças intersticiais pulmonares.

REFERÊNCIAS

1. BALDI, Bruno Guedes et al. Destaques das diretrizes de doenças pulmonares intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 38, p. 282-291, 2012.
2. SILVA, Humberto e cols. Validação da versão em português do Brasil da University of California San Diego Shortness of Breath Questionnaire em pacientes com doença intersticial pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 47, 2021.
3. ARONSON, Kerri I. et al. Patient-centered outcomes research in interstitial lung disease: an official American Thoracic Society research statement. *American journal of respiratory and critical care medicine*, v. 204, n. 2, p. e3-e23, 2021.
4. American Thoracic Society. and European Respiratory Society. "American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001." *American journal of respiratory and critical care medicine* vol. 165,2 (2002): 277-304.
5. ALHAMAD, Esam H.; LINCH, Joseph P.; MARTINEZ, Fernando J. Testes de função pulmonar na doença pulmonar intersticial: qual o papel deles?. *Clínicas em medicina torácica*, v. 22, n. 4, pág. 715-750, 2001.
6. CHETTA, Alfredo; MARANGIO, Emílio; OLIVIERI, Dario. Teste de função pulmonar em doenças pulmonares intersticiais. *Respiração*, v. 71, n. 3, pág. 209-213, 2004.
7. MEYER, Keith C. et al. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: the clinical utility of bronchoalveolar lavage cellular analysis in interstitial lung disease. *American journal of respiratory and critical care medicine*, v. 185, n. 9, p. 1004-1014, 2012.
8. LEDERER, David J.; MARTINEZ, Fernando J. Idiopathic pulmonary fibrosis. *New England Journal of Medicine*, v. 378, n. 19, p. 1811-1823, 2018.
9. LYNCH, David A. et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *The Lancet respiratory medicine*, v. 6, n. 2, p. 138-153, 2018.

10. OLIVEIRA, Daniel Simões et al. Pneumonias intersticiais idiopáticas: revisão da última classificação da American Thoracic Society/European Respiratory Society. *Radiologia Brasileira*, v. 51, p. 321-327, 2018.
11. SVERZELLATI, Nicola et al. American Thoracic Society–European Respiratory Society classification of the idiopathic interstitial pneumonias: advances in knowledge since 2002. *Radiographics*, v. 35, n. 7, p. 1849-1871, 2015.
12. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188:733–48.
13. THOMEER, M. J. et al. Comparação de registros de doenças pulmonares intersticiais em três países europeus. *European Respiratory Journal*, v. 18, n. 32 suppl, p. 114s-118s, 2001.
14. TINELLI, Carmine et al. The Italian register for diffuse infiltrative lung disorders (RIPID): a four-year report. *Sarcoidosis, Vasculitis, and Diffuse Lung Diseases: Official Journal of WASOG*, v. 22, p. S4-8, 2005.
15. RAGHU, Ganesh et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *American journal of respiratory and critical care medicine*, v. 198, n. 5, p. e44-e68, 2018.
16. HEWSON, Thomas et al. Timing of onset of symptoms in people with idiopathic pulmonary fibrosis. *Thorax*, v. 73, n. 7, p. 683-685, 2018.
17. TRAVIS, William D. et al. Pneumonia intersticial inespecífica idiopática: relato de um projeto da American Thoracic Society. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 177, n. 12, pág. 1338-1347, 2008.
18. TRAVIS, William D. et al. Pneumonia intersticial inespecífica idiopática: significado prognóstico dos padrões celulares e fibrosantes: comparação de sobrevida com pneumonia intersticial usual e pneumonia intersticial descamativa. *The American Journal of Surgical Pathology*, v. 24, n. 1, pág. 19, 2000.
19. GIMENEZ, Andréa et al. Alteração na CVF e sobrevida na pneumonite de hipersensibilidade fibrótica crônica. *Tórax*, v. 73, n. 4, pág. 391-392, 2018.
20. TAKEI, Reoto et al. Radiographic fibrosis score predicts survival in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Respirology*, v. 23, n. 4, p. 385-391, 2018.
21. KELLY, Clive A., et al. Rheumatoid arthritis-related interstitial lung disease: associations, prognostic factors and physiological and radiological characteristics. *Rheumatology (Oxford)*- v. 53, n. 9 p.1676-1682, 2014.

22. MATIAS, S.L.K. Frequência relativa de doenças pulmonares intersticiais incidentes em seis centros no Brasil. São Paulo, 2022. 145 f. Tese (Doutorado em Pneumologia) - Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). São Paulo, 2022
23. Hyldgaard C, Hilberg O, Muller A, Bendstrup E. A cohort study of interstitial lung diseases in central Denmark. *Respir Med.* 2014 May;108(5):793-9. doi: 10.1016/j.rmed.2013.09.002. Epub 2013 Sep 20. PMID: 24636811.
24. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. Declaração oficial da ATS/ERS/JRS/ALAT: Fibrose pulmonar idiopática: diretrizes baseadas em evidências para diagnóstico e tratamento. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011; 183 :788-824.
25. Wünsch, B. F. (2020). Efeitos do tratamento com frutose-1, 6-bisfosfato sobre o perfil celular de fibroblastos de pacientes com fibrose pulmonar idiopática.
26. Ranzieri S, Illica Magrini E, Mozzoni P, Andreoli R, Pelà G, Bertorelli G, Corradi M. Idiopathic pulmonary fibrosis and occupational risk factors. *Med Lav.* 2019 Dec 17;110(6):407-436. doi: 10.23749/mdl.v110i6.8970. PMID: 31846447; PMCID: PMC7809935.
27. TASKAR, Varsha S.; COULTAS, David B. Is idiopathic pulmonary fibrosis an environmental disease?. *Proceedings of the American Thoracic Society*, v. 3, n. 4, p. 293-298, 2006.
28. PEREIRA, Carlos AC et al. Chronic hypersensitivity pneumonitis. *Journal of asthma and allergy*, v. 9, p. 171, 2016.
29. PEREIRA, C. A. D. C. et al. Multicenter Registry of interstitial lung diseases in adults in Brazil. In: B42. ILD EPIDEMIOLOGY I. *American Thoracic Society*, 2020. p. A3352-A3352.
30. Kumar, Raj, Sonam Spalgais, and Vikrant Ranga. 2020. "Hypersensitivity Pneumonitis: Clinical, Radiological and Pathological Profile of 103 Patients from North India". *Monaldi Archives for Chest Disease* 90 (3).
31. Rubin AS, Santana ANC, Costa AN, et al. Diretrizes de doenças pulmonares intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. *J Bras Pneumol.* 2012;38(Supl 2 6
32. NOBRE, Luiz Felipe; STEIDLE, Leila John Marques. Pneumonite por hipersensibilidade: a importância do radiologista na abordagem multidisciplinar para este diagnóstico. *Radiologia Brasileira*, v. 49, p. VII-VIII, 2016.
33. Richerson HB, Bernstein IL, Fink JN, et al. Guidelines for the clinical evaluation of hypersensitivity pneumonitis. Report of the Subcommittee on Hypersensitivity Pneumonitis. *J Allergy Clin Immunol.* 1989;84:839-844.

34. RAGHU, Ganesh et al. Diagnosis of hypersensitivity pneumonitis in adults. An official ATS/JRS/ALAT clinical practice guideline. American journal of respiratory and critical care medicine, v. 202, n. 3, p. e36-e69, 2020.
35. ANTONIOU, KM et al. Dilemas clínicos cruciais nas doenças vasculares do colágeno associadas ao envolvimento pulmonar intersticial. European Respiratory Journal , v. 33, n. 4, pág. 882-896, 2009.
36. CRESTANI, B. O sistema respiratório nas doenças do tecido conjuntivo. Alergia, v. 60, n. 6, pág. 715-734, 2005.
37. DIXON, S.; BENAMORE, R. As pneumonias intersticiais idiopáticas: compreendendo as principais características radiológicas. Radiologia clínica, v. 65, n. 10, pág. 823-831, 2010.7
38. MISUMI, Shigeki; LYNCH, David A. Fibrose pulmonar idiopática/pneumonia intersticial usual: diagnóstico por imagem, espectro de anormalidades e progressão temporal. Proceedings of the American Thoracic Society, v. 3, n. 4, pág. 307-314, 2006.
39. AKIRA, Masanori; SAKATANI, M.; UEDA, E. Fibrose pulmonar idiopática: progressão do faveolamento na TC de cortes finos. Radiologia, v. 189, n. 3, pág. 687-691, 1993.
40. NICHOLSON, André G.; COLBY, TV; WELLS, AU Abordagem histopatológica dos padrões de pneumonia intersticial em pacientes com distúrbios do tecido conjuntivo. Progressi in Reumatologia, v. 6, n. 1, pág. 18-26, 2005.
41. KIM, Eunice J.; COLLARD, Harold R.; KING JR, Talmadge E. Doença pulmonar intersticial associada à artrite reumatoide: a relevância do padrão histopatológico e radiográfico. Peito, v. 136, n. 5, pág. 1397-1405, 2009.
42. HANSELL, David M. et al. Pneumonite de hipersensibilidade: correlação de padrões individuais de TC com anormalidades funcionais. Radiologia, v. 199, n. 1, pág. 123-128, 1996.
43. BADDINI-MARTINEZ, José et al. Diretrizes brasileiras para o tratamento farmacológico da fibrose pulmonar idiopática. Documento oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia baseado na metodologia GRADE. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 46, 2020.
44. ARAVENA, Carlos et al. Pirfenidona para fibrose pulmonar idiopática: uma revisão sistemática e metanálise. PloS um, v. 10, n. 8, pág. e0136160, 2015.
45. LOVEMAN, Emma et al. Comparando novos tratamentos para fibrose pulmonar idiopática – uma meta-análise de rede. BMC medicina pulmonar, v. 15, n. 1, pág. 1-7, 2015.
46. ROCHWERG, Bram et al. Tratamento da fibrose pulmonar idiopática: uma meta-análise de rede. BMC medicina, v. 14, n. 1, pág. 1-12, 2016.

47. MÖNKÄRE, SINIKKA; HAAHTELA, TARI. Pulmão do fazendeiro - um acompanhamento de 5 anos de oitenta e seis pacientes. *Alergia Clínica e Experimental*, v. 17, n. 2, pág. 143-151, 1987.
48. PATEL, Ashok M.; RYU, Jay H.; REED, Charles E. Pneumonite por hipersensibilidade: conceitos atuais e questões futuras. *Jornal de alergia e imunologia clínica*, v. 108, n. 5, pág. 661-670, 2001.
49. SAMPAIO-BARROS, Percival Degrava et al. Recomendações sobre diagnóstico e tratamento da esclerose sistêmica. *Revista Brasileira de Reumatologia*, v. 53, p. 258-275, 2013.
50. WARRINGTON, Kenneth J.; MODER, Kevin G.; BRUTINEL, W. Marcos. A síndrome dos pulmões encolhidos no lúpus eritematoso sistêmico. In: *Anais da Clínica Mayo*. Elsevier, 2000. p. 467-472.
51. ISAKSEN, K.; JONSSON, R.; OMDAL, R. Tratamento anti-CD20 na Síndrome de Sjögren Primária. *Revista Escandinava de Imunologia*, v. 68, n. 6, pág. 554-564, 2008.
52. LIOTÉ, H. et al. Doença pulmonar induzida por rituximabe: uma revisão sistemática da literatura. *European Respiratory Journal*, v. 35, n. 3, pág. 681-687, 2010.

APÊNDICE A**QUESTIONÁRIO**

PRONTUÁRIO NÚMERO _____

1. Qual a faixa etária do paciente portador de doença intersticial pulmonar?
 - 18 – 30 anos
 - 30 – 45 anos
 - 45 – 60 anos
 - > 60 anos

2. Qual o sexo do paciente?
 - Masculino
 - Feminino

3. Qual a procedência do paciente?
 - Belém
 - Outros: _____

4. Qual a profissão do paciente?
 - Trabalho em fábrica
 - Trabalho com metais pesados
 - Outros: _____

5. Qual a sintomatologia presente no paciente?
 - Tosse
 - Dor torácica
 - Dispneia
 - Fadiga

6. Qual a classificação da dispneia do paciente segundo o MRC?
- 0 (zero)
 - 1 (um)
 - 2 (dois)
 - 3 (três)
 - 4 (quatro)
7. Qual o tempo de diagnóstico da doença intersticial pulmonar?
- Menos de 1 ano
 - 1 – 5 anos
 - 5 – 10 anos
 - 10 – 15 anos
 - Mais de 15 anos
8. Com quanto tempo de doença foi diagnosticada a lesão pulmonar?
- <1 ano
 - 2-3 anos
 - 4-5 anos
 - >5 anos
9. Há presença de antecedentes familiares com diagnóstico de doença intersticial pulmonar?
- Sim. Quem? _____
 - Não.
10. O paciente é tabagista?
- Sim, carga tabágica < 15 maços/ano
 - Sim, carga tabágica > 15 maços/ano
 - Não
11. O paciente apresenta comorbidades?
- Sim

- Hipertensão Arterial
- Hipotireoidismo
- Dislipidemia
- Diabetes de Melitos
- Eventos cardiovasculares
- Não

12. Paciente realizou exame de imagem? Qual?

- Radiografia
- Tomografia Computadorizada
- Ressonância Magnética

13. Qual o tipo de repercussão pulmonar presente?

- Opacidades reticulares
- Opacidades lineares irregulares
- Vidro fosco
- Cistos de faveolamento
- Bronquiectasias
- Cistos
- Fibrose

14. Realizou biopsia?

- Não.
- Sim.

15. Qual a terapêutica utilizada para o controle da doença intersticial pulmonar?

ANEXO A



CENTRO UNIVERSITÁRIO DO
PARÁ - CESUPA

Plataforma
Brasil

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PORTADORES DE DOENÇAS INTERSTICIAIS PULMONARES EM UM CENTRO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS EM BELÉM-PA

Pesquisador: José Tadeu Colares Monteiro

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 57118722.9.0000.5169

Instituição Proponente: Associação Cultural Educacional do Para

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 5.373.730

Apresentação do Projeto:

O estudo desenvolvido é de perfil transversal, descritivo e observacional com abordagem quantitativa e qualitativa, descritiva e analítica, com coleta de dados nos prontuários dos pacientes maiores de 18 anos atendidos no Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA). O estudo foi realizado nas dependências do Centro de Especialidades Médicas do CESUPA (CEMEC) no município de Belém – Pará – Brasil, sendo

coletados os dados no período que se tem início no mês de janeiro de 2018 e término no mês de junho de 2022.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

1. Caracterizar o perfil epidemiológico associado as repercussões clínicas de pacientes diagnosticados com doença intersticial pulmonar que estão sendo acompanhados pelo Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC-CESUPA).

Objetivo Secundário:

1. Avaliar os aspectos sociodemográficos dos pacientes com doença intersticial pulmonar.
2. Verificar e avaliar as repercussões clínicas dos pacientes portadores de doença intersticial

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963

Bairro: São Brás

CEP: 66.060-232

UF: PA

Município: BELEM

Telefone: (91)4009-9100

E-mail: cep@cesupa.br



Continuação do Parecer: 5.373.730

pulmonar.

3. Correlacionar os aspectos clínicos e radiológicos apresentados por esses pacientes.

4. Avaliar a terapêutica usada no tratamento da artrite reumatoide e correlacionar com as repercussões pulmonares apresentadas pelo paciente.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos e benefícios adequados. Não há necessidade de listar riscos e benefícios para a ciência ou para a instituição, pois o objetivo da análise ética é proteger o participante da pesquisa.

Riscos:

Risco para o sujeito

O risco que este projeto de pesquisa oferecerá para os participantes será a identificação de seu nome e o número de seu prontuário, mas isto será contornado pelo compromisso dos pesquisadores em lidar com todos os dados com o maior sigilo e não incluir o nome ou qualquer outra identificação do sujeito.

Risco para a ciência

A análise dos resultados da intervenção do projeto de pesquisa pode sofrer influência pelo mau preenchimento dos questionários. Entretanto, questionários de preenchimento inadequado ou duvidoso não serão utilizados na pesquisa com o objetivo de que os dados incorretos não alterem a análise do resultado da mesma.

Risco para a instituição

Um risco será o dano dos documentos sob a guarda da instituição a serem utilizados para a coleta de dados, porém para evitar essa adversidade serão tomadas todas as providências para esse processo ser minimizado, como cuidado ao manusear os documentos dentro do próprio centro de especialidades médicas e o tempo de acesso reduzido para contato com os mesmos, além de supervisão de um funcionário do centro de especialidades médicas quando ocorrer o manuseio.

Benefícios:

Benefícios para o sujeito

Os sujeitos envolvidos na pesquisa terão a oportunidade de auxiliar no processo de conhecimento e melhoria do seguimento clínico e epidemiológico da doença intersticial pulmonar do Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC – CESUPA). Dessa forma,

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963
Bairro: São Brás **CEP:** 66.060-232
UF: PA **Município:** BELEM
Telefone: (91)4009-9100 **E-mail:** cep@cesupa.br



Continuação do Parecer: 5.373.730

poderão usufruir de um seguimento clínico baseado em evidências, o que permitirá uma melhor eficácia e cuidado em seu acompanhamento.

Benefícios para a ciência

Importante para o manejo da doença e o tratamento do doente, no âmbito da Assistência Secundária, mais especificamente do Ambulatório de pneumologia, serão possíveis, analisar o uso de dados dos aspectos clínicos e epidemiológicos dos pacientes portadores de doença intersticial pulmonar sobre a eficácia da Atenção Secundária em um Centro de Especialidades Médicas. Com a publicação destes achados da pesquisa haverá um acréscimo do acervo científico que servirá para balizamento de novos estudos.

Benefícios da instituição

Com base nos resultados obtidos a partir dos questionários, os serviços na área da saúde prestados ao público portador de doença intersticial pulmonar pela equipe do Centro de Especialidades Médicas do Centro Universitário do Estado do Pará (CEMEC – CESUPA) poderão ser aprimorados, podendo a equipe, ao final da intervenção, possuir dados para conhecer o perfil epidemiológico e clínico dos seus pacientes para usufruir de uma melhor abordagem terapêutica.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa relevante para a prática clínica na referida instituição.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

TCUD: ok

Folha de rosto: ok

Aceite institucional: ok

Aceite orientador: ok

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1902724.pdf	25/02/2022 21:28:08		Aceito

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963
Bairro: São Brás **CEP:** 66.060-232
UF: PA **Município:** BELEM
Telefone: (91)4009-9100 **E-mail:** cep@cesupa.br



Continuação do Parecer: 5.373.730

Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Pre_Projeto.docx	25/02/2022 21:25:33	PAULO ANDRE DIAS DA SILVA	Aceito
Declaração de concordância	PARECER_ORIENTADOR_ANEXO_A.pdf	25/02/2022 21:20:34	PAULO ANDRE DIAS DA SILVA	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCDU.pdf	25/02/2022 21:17:42	PAULO ANDRE DIAS DA SILVA	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	ANEXO_B.pdf	25/02/2022 21:09:00	PAULO ANDRE DIAS DA SILVA	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_Rosto.pdf	25/02/2022 21:04:45	PAULO ANDRE DIAS DA SILVA	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BELEM, 27 de Abril de 2022

Assinado por:
Celice Cordeiro de Souza
(Coordenador(a))

Endereço: Av. Governador José Malcher, 1963
Bairro: São Brás **CEP:** 66.060-232
UF: PA **Município:** BELEM
Telefone: (91)4009-9100 **E-mail:** cep@cesupa.br