

VENTILAÇÃO NÃO-INVASIVA PALIATIVA NA DISPNEIA TERMINAL DAS DOENÇAS PULMONARES INTERSTICIAIS: REVISÃO INTEGRATIVA

PALLIATIVE NON-INVASIVE VENTILATION IN END-STAGE DYSPNEA OF INTERSTITIAL LUNG DISEASES: INTEGRATIVE REVIEW

VENTILACIÓN PALIATIVA NO INVASIVA EN LA DISNEA EN ETAPA TERMINAL DE ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES: REVISIÓN INTEGRAL

Mariana Monteiro de Souza¹
Mariana Cordovil Marques²
Rodolfo do Lago Sobral³
Luiz Cláudio Pereira Lima⁴
Nayara de Oliveira Guida Romeu⁵

RESUMO: **Introdução:** As doenças pulmonares intersticiais (DPI) são um grupo extenso e heterogêneo de patologias que levam a inflamação e fibrose do parênquima pulmonar. No entanto, apenas uma parte delas evolui com progressão da fibrose apesar do tratamento anti-fibrótico, tornando os cuidados paliativos fundamental para o alívio dos sintomas respiratórios desses pacientes. Dentre esses sintomas, a dispneia é o mais comum e possui a terapia farmacológica como pedra angular do seu tratamento, porém a Ventilação não-invasiva (VNI) vem se tornando uma alternativa terapêutica nesses pacientes. **Objetivo:** Reunir os estudos sobre a VNI nos cuidados paliativos de pacientes com DPI e discutir o seu impacto na qualidade de fim de vida e alívio da dispneia. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão integrativa, em que foi realizado o levantamento bibliográfico nas bases de dados Public Medline (PubMed) e Biblioteca virtual em saúde (BVS). **Resultados:** Foram incluídos 29 artigos, sendo 17 na BVS e 12 no PubMed. Após aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados um total de 8 artigos, sendo 7 estudos do PubMed e 1 da BVS. **Conclusão:** Os trabalhos encontrados discutiram os efeitos positivos e negativos da VNI no fim de vida e não observaram superioridade em relação ao tratamento convencional com opióides e benzodiazepínicos. Diante disso, pode-se concluir que a escassez de trabalhos sobre o tema e a literatura ainda incipiente não fornecem dados suficientes sobre a recomendação formal da VNI como tratamento da dispneia nesse perfil de pacientes, devendo somente ser recomendada em situações específicas e de forma sistematizada.

Palavras-chave: Ventilação Não Invasiva. Cuidados Paliativos. Doenças Pulmonares Intersticiais.

¹Discente do Curso de Medicina – Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil.

²Docente do Curso de Medicina – Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil.

³Discente do Curso de Medicina – Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil.
Docente do Curso de Engenharia Mecânica, Doutor em Engenharia Mecânica – Centro Federal de Educação Tecnológica – CEFET, Nova Iguaçu, RJ, Brasil.

⁴Discente do Curso de Medicina – Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil.

⁵Discente do Curso de Medicina – Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil.

ABSTRACT: Introduction: Interstitial lung diseases (ILDs) are a large and heterogeneous group of pathologies that lead to inflammation and fibrosis of the lung parenchyma. However, only a portion of them progress to fibrosis despite anti-fibrotic treatment, making palliative care fundamental for the relief of respiratory symptoms in these patients. Among these symptoms, dyspnea is the most common and has pharmacological therapy as the cornerstone of its treatment; however, non-invasive ventilation (NIV) is becoming a therapeutic alternative in these patients. **Objective:** To gather studies on NIV in the palliative care of patients with ILD and discuss its impact on end-of-life quality and dyspnea relief. **Methodology:** This is an integrative review, in which a bibliographic survey was conducted in the Public Medline (PubMed) and Virtual Health Library (VHL) databases. **Results:** 29 articles were included, 17 from VHL and 12 from PubMed. After applying the inclusion and exclusion criteria, a total of 8 articles were selected, 7 from PubMed and 1 from BVS. **Conclusion:** The studies found discussed the positive and negative effects of NIV at the end of life and did not observe superiority compared to conventional treatment with opioids and benzodiazepines. Therefore, it can be concluded that the scarcity of studies on the subject and the still incipient literature do not provide sufficient data on the formal recommendation of NIV as a treatment for dyspnea in this patient profile, and it should only be recommended in specific situations and in a systematic way.

Keywords: Non-Invasive Ventilation. Palliative Care. Interstitial Lung Diseases.

RESUMEN: Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) son un grupo amplio y heterogéneo de patologías que conducen a la inflamación y fibrosis del parénquima pulmonar. Sin embargo, solo una parte de ellas progresa a fibrosis a pesar del tratamiento antifibrótico, lo que hace que los cuidados paliativos sean fundamentales para el alivio de los síntomas respiratorios en estos pacientes. Entre estos síntomas, la disnea es el más común y tiene la terapia farmacológica como piedra angular de su tratamiento; sin embargo, la ventilación no invasiva (VNI) se está convirtiendo en una alternativa terapéutica en estos pacientes. **Objetivo:** Recopilar estudios sobre VNI en los cuidados paliativos de pacientes con EPI y discutir su impacto en la calidad de vida al final de la vida y el alivio de la disnea. **Metodología:** Esta es una revisión integradora, en la que se realizó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Public Medline (PubMed) y Virtual Health Library (VHL). **Resultados:** Se incluyeron 29 artículos, 17 de VHL y 12 de PubMed. Tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión, se seleccionaron un total de 8 artículos: 7 de PubMed y 1 de BVS. **Conclusión:** Los estudios encontrados analizaron los efectos positivos y negativos de la VNI al final de la vida y no observaron superioridad en comparación con el tratamiento convencional con opioides y benzodiazepinas. Por lo tanto, se puede concluir que la escasez de estudios sobre el tema y la literatura aún incipiente no proporcionan datos suficientes para la recomendación formal de la VNI como tratamiento para la disnea en este perfil de paciente, y que solo debería recomendarse en situaciones específicas y de forma sistemática.

Palabras clave: Ventilación no invasiva. Cuidados paliativos. Enfermedades pulmonares intersticiales.

INTRODUÇÃO

As doenças pulmonares intersticiais (DPI) compreendem um grupo extenso e heterogêneo com mais de 250 subtipos de patologias do sistema respiratório que levam a inflamação e fibrose do parênquima pulmonar. No entanto, apenas uma parte delas tem como característica a progressão da fibrose pulmonar apesar do tratamento antifibrótico instituído, tendo recebido recentemente o termo “fibrose pulmonar progressiva” (FPP) (PEREIRA et al., 2023; KIRSTEN et al., 2024; RAJAN et al., 2023).

São exemplos de FPP: DPI secundária à doença do tecido conjuntivo, pneumonite de hipersensibilidade crônica, DPI não classificada, pneumonia intersticial não específica, sarcoidose, pneumonia em organização, DPI por exposição ocupacional e Fibrose pulmonar idiopática (FPI). Esta última é considerada um protótipo de DPI e, por esse motivo, será usada neste artigo para exemplificar a fisiopatologia e evolução clínica das DPI (PEREIRA et al., 2023; KIRSTEN et al., 2024; WOLTERS et al., 2014; KING; PARDO; SELMAN, 2011).

Apesar da FPI ser uma das DPI mais estudadas, sua fisiopatogenia ainda não foi completamente elucidada. A exposição ambiental (tabaco, pó de madeira e pedra, areia e sílica) e infecções por agentes microbianos (virais, fúngicos e bacterianos) são fatores de risco já conhecidos na literatura, no entanto, fatores genéticos e epigenéticos continuam sendo os mais importantes para o desenvolvimento do processo fibrótico. Neste contexto, a sua fisiopatologia constitui-se na presença de microlesão repetida do epitélio alveolar, a qual gera alteração do reparo tecidual, fazendo com que várias células pulmonares desenvolvem comportamentos aberrantes, levando ao desenvolvimento e manutenção do processo fibrótico (SGALLA et al., 2018; TASKAR et al., 2008; SCHWARTZ et al., 2016).

A FPI tem como principais sintomas a dispneia, tosse intratável e fadiga, que limitam a atividade e prejudicam a qualidade de vida. Em relação a sua evolução clínica, a FPI possui prognóstico ruim, com sobrevida de 4-5 anos (KIRSTEN et al., 2024) a partir do diagnóstico, apresentando curso variável, com oscilação entre períodos de estabilidade e deteriorações agudas da função pulmonar (KIRSTEN et al., 2024; TASKAR et al., 2008; SCHWARTZ et al., 2016).

Devido ao seu caráter progressivo e ameaçador a vida, a palição deve ser discutida e instituída ainda no início da doença, assim como em sua fase terminal, a qual os pacientes apresentam dispneia grave evoluindo com Insuficiência respiratória aguda (IRpA) e morte (KOYAUCHI et al., 2022; KIM et al., 2015; KREUTER et al., 2017).

Diante disso, a dispneia se torna a pedra angular da abordagem paliativa nesse perfil de pacientes e tem como abordagem tradicional a administração de fármacos opioides e benzodiazepínicos, porém eles não demonstraram eficácia suficiente na dispneia crônica em pacientes em cuidados paliativos (QUILL et al., 2014; KRONBORG-WHITE et al., 2020).

Entre as estratégias não-farmacológicas, a mais comumente empregada é a oxigenoterapia, principalmente no contexto de hipoxemia. No entanto, a Ventilação não-invasiva (VNI) vem sendo utilizada como ferramenta adicional no alívio tanto da dispneia crônica quanto na IRpA, apesar da escassez de estudos nesse perfil de pacientes (QUILL et al., 2014; FAVERIO et al., 2019).

Diante do exposto, o presente artigo tem como objetivo reunir os estudos sobre a VNI nos cuidados paliativos de pacientes com DPI e discutir o seu impacto na qualidade de vida e alívio da dispneia nesse grupo de pacientes.

MÉTODOS

O levantamento bibliográfico foi realizado no mês de novembro de 2025 nas bases de dados Public Medline (PubMed) e Biblioteca virtual em saúde (BVS). Foram pesquisados artigos publicados no período de 21 anos (2004 a 2025) com os seguintes Descritores em Ciências da Saúde (DeCS): “Noninvasive ventilation”, “Pulmonary Fibrosis”, “Palliative Care”.

4

Foram incluídos artigos que abordavam a utilização da VNI na insuficiência respiratória aguda e/ou crônica decorrente de Doenças Pulmonares Intersticiais no cenário de cuidados paliativos.

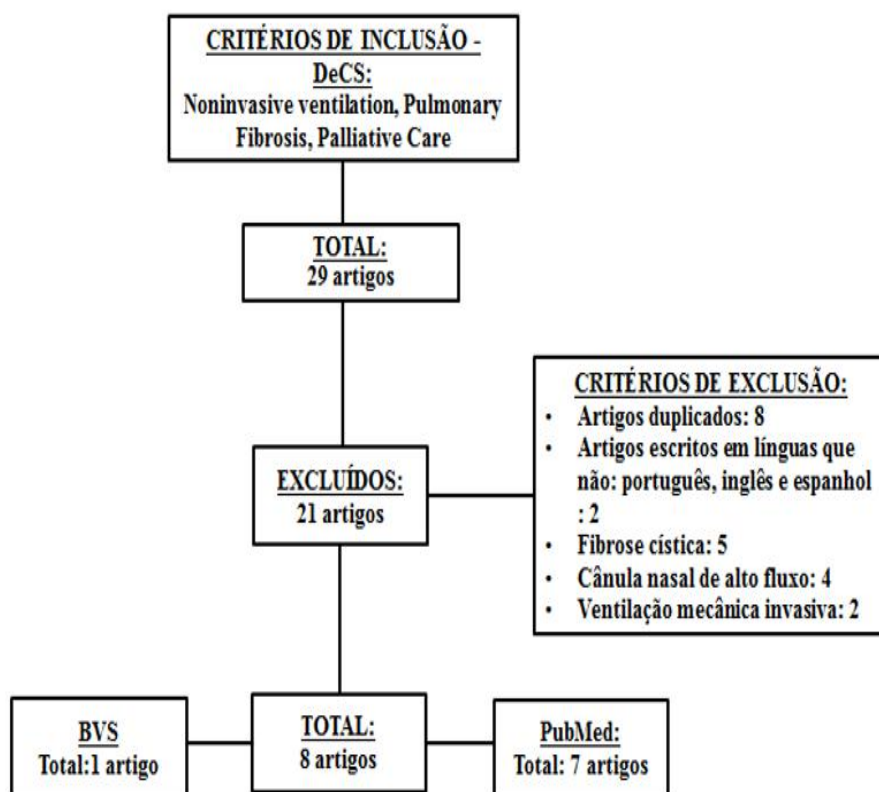
Artigos duplicados, escritos em línguas estrangeiras, exceto inglês e espanhol, foram excluídos, assim como artigos que abordavam exclusivamente a Cânula nasal de alto fluxo (CNAF) e a Ventilação mecânica invasiva (VMI) como estratégias ventilatórias. Também foram excluídos estudos que abordavam a VNI especificamente na Fibrose Cística, tendo em vista a sua diferença fisiopatológica e epidemiológica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Foram encontrados nas bases de dados pesquisadas um total de 29 artigos, sendo 17 da BVS e 12 PubMed. Após aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados um total de 8 artigos, sendo 7 estudos do PubMed e 1 da BVS.

Dos 21 artigos excluídos, 8 deles eram duplicados entre as bases de dados BVS e PubMed, 5 estudos abordavam especificamente a Fibrose Cística, 4 artigos tinham como tema o uso exclusivo da Cânula nasal de alto fluxo em pacientes com pneumopatias intersticiais, 2 estudos abordaram a VMI na IRpA nesse mesmo perfil de pacientes e, por fim, 2 artigos foram excluídos por não estarem disponíveis nas línguas: português, inglês e espanhol (Figura 1).

Figura 1. Fluxograma de identificação e seleção dos artigos indexados nas bases de dados PubMed e BVS.



Fonte: SOUZA MM, et al., 2026

A literatura encontrada destacou que os cuidados paliativos e o conforto ventilatório são necessidades ainda não atendidas nos pacientes com FPP. Uma caracterização prática dos 8 artigos encontrados foi sintetizada na tabela abaixo a qual será detalhada nos próximos parágrafos (Tabela 1).

Tabela 1. Caracterização dos estudos incluídos

Autor/Ano	Delineamento	Amostra	Principais achados
Koyachi et al. (2022)	Multicêntrico transversal	177 pacientes com DPI	CNAF apresentou maior alívio sintomático; VNI associou-se à melhora da qualidade do processo de morte e menor necessidade de opioides.
Rajala et al. (2016)	Observacional	59 pacientes com FPI	Decisões paliativas frequentemente realizadas de forma tardia.
Kreuter et al. (2017)	Revisão narrativa	Pacientes com DPI	Escassez de dados sobre VNI e necessidade de abordagem paliativa precoce.
Quill et al. (2014)	Revisão crítica	Insuficiência respiratória	Uso criterioso da VNI e discussão prévia dos objetivos terapêuticos.
Faverio et al. (2019)	Revisão de literatura	Pacientes com DPI	VNI pode ser considerada em casos selecionados para alívio da dispneia.
Polke et al. (2021)	Multicêntrico internacional	Centros especializados e não especializados em DPI	Uso frequente da VNI em exacerbações agudas, principalmente em pacientes sem indicação de transplante pulmonar.
Rinnenburger et al. (2012)	Questionário	100 pacientes	Participação ativa dos pacientes nas decisões terapêuticas.
Wolfram et al. (2018)	Diretriz clínica nacional	Insuficiência respiratória crônica	Não recomendou o uso rotineiro da VNI devido à insuficiência de evidências científicas.

Fonte: SOUZA MM, et al., 2026

Em relação as decisões de fim de vida, um estudo com 59 pacientes com FPI em cuidados paliativos observou que as decisões foram tomadas tardiamente (74% das decisões de fim de vida e 24% das ordens de não ressuscitação foram feitas ≤ 3 dias antes da morte), enquanto terapias de prolongamento da vida eram instituídas até os últimos dias de vida (RAJALA et al., 2016).

Estudos apontam que o uso de VNI em pacientes graves com exacerbação da DPI internados em centros especializados e não especializados é de aproximadamente 72 vs. 77%, sendo recomendada somente em pacientes selecionados que não têm proposta de transplante pulmonar. Corroborando com essa incidência elevada, alguns autores afirmam que a VMI não demonstrou melhora na sobrevivência ou prognóstico desses pacientes, tornando a VNI uma opção terapêutica com um papel importante na melhora da dispneia (FAVERIO et al., 2019; MILLAN-BILLI et al., 2018).

No entanto, a VNI deve ser considerada somente como alternativa terapêutica, tendo em vista que o seu benefício em pacientes com FPP ainda não foi comprovado (KREUTER et al., 2017). Diante da escassez de dados sobre o tema, um estudo multicêntrico em quatro hospitais do Japão com amostra de 177 pacientes apresentou como principal desfecho um maior

índice de qualidade do processo de morte na perspectiva dos familiares enlutados, além de maior alívio dos sintomas referido pelos próprios pacientes no grupo CNAF ($4,58 \pm 0,67$), seguido do grupo VNI ($4,38 \pm 0,71$). Esse resultado pode ser explicado pelo tratamento da dispneia a partir da correção da hipoxemia, já que o CNAF permite a administração de um alto fluxo (30 a 60 L/min) e alta porcentagem de concentração de oxigênio (21% a 100%), além de sua interface permitir que os pacientes se alimentem espontaneamente e conversem com seus familiares mesmo pouco tempo antes da morte (KOYAUCHI et al., 2022).

Em contrapartida, houve maior tendência ao uso de opioides em pacientes em uso de CNAF (71,1%) e VMI (83,3%) do que nos pacientes que faziam uso da VNI (51,9%) e oxigenoterapia (40,3%). Esse resultado se mostra positivo em relação a VNI, tendo em vista que menores doses de opioides permitem que o paciente permaneça mais acordado e interativo. No entanto, outros autores orientam que o tratamento farmacológico da dispneia e ansiedade seja maximizado tanto durante a VNI quanto após a sua retirada, acrescentam também que a VNI não deve ser usada para tratar a dispneia em condições de subdose de opioides e benzodiazepínicos (KOYAUCHI et al., 2022; QUILL et al., 2014).

Dessa forma, a associação da VNI com os opioides e benzodiazepínicos constituem uma estratégia facilitadora para aceitação e adaptação do paciente à máscara de VNI, proporcionando alívio da dispneia grave refratária ao tratamento farmacológico e promovendo controle dos sintomas concomitante aos ajustes posológicos (FAVERIO et al., 2019).

No processo de morte a perspectiva dos familiares em relação ao sofrimento também foi alvo de estudo (KING; PARDO; SELMAN, 2011), no entanto, o paciente precisa ter seu protagonismo reconhecido nas tomadas de decisões terapêuticas, principalmente na mais sensível: intubar ou não intubar? (HEIDE VAN DER et al., 2003; MICCINESI et al., 2011; CURTIS et al., 2008)

Baseado nesses e outros dilemas, foi desenvolvida uma pesquisa centralizada nas decisões dos próprios pacientes, elaborada a partir de um questionário com 7 itens, ao qual foi aplicado em 100 pacientes com diferentes patologias que levavam a insuficiência respiratória (FPI, Doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) grave e Doenças neuromusculares) e que já faziam uso de oxigenoterapia domiciliar (RINNENBURGER et al., 2012).

Os resultados mostraram que 60% dos pacientes queriam participar da tomada de decisões junto de sua família e médicos, 64,5% informaram que foi difícil aceitar as estratégias ventilatórias não invasivas (VNI, oxigenoterapia com cateter nasal ou máscara Venturi), 75%

dos participantes responderam que em caso de evolução para IRpA desejariam ser intubados, e 55,9% dos participantes aceitariam viver com uma traqueostomia se fosse necessário (RINNENBURGER et al., 2012).

Apesar desses resultados, os autores afirmam que muitos pacientes em cuidados paliativos são incapazes ou se recusam a tomar decisões. Por esse motivo, as decisões médicas precisam ser vistas como um processo contínuo, pois as escolhas de fim de vida podem ser alteradas a qualquer momento durante o percurso da doença, garantindo aos pacientes o direito de revisitar escolhas feitas anteriormente. Essa aliança terapêutica reafirma aos pacientes que os profissionais respeitarão seus desejos (RINNENBURGER et al., 2012; BRUNAUD et al., 2009; BRITISH THORACIC SOCIETY, 2006).

Embora o trabalho citado tenha mostrado um elevado índice de aceitação quanto a intubação orotraqueal, uma parcela dos pacientes com doenças crônicas progressivas tem diretivas antecipadas de não intubação. Nesse perfil de pacientes, a VNI está sendo cada vez mais usada como um último recurso na IRpA. No entanto, o seu uso indiscriminado pode transcender o uso paliativo para uso como suporte de vida, dificultando a decisão de descontinuação da terapia, pois a partir desse ponto, paciente, familiares e profissionais se deparam com questões emocionais, éticas e legais (QUILL et al., 2014; LEWIS et al., 2012).

8

Diante dessas questões, um outro estudo observou a abordagem ventilatória de 4 pacientes pneumopatas (FPI, DPOC grave, Câncer de pulmão de pequenas células metastático, Adenocarcinoma broncogênico com disseminação linfocítica) com diretivas antecipadas de não intubação. A partir da observação dos seus desfechos, principalmente no que tange a difícil decisão técnica e ética da descontinuação da VNI frente a morte iminente, os autores recomendam que a VNI não seja prolongada. Para evitar que isso ocorra é fundamental a discussão prévia com o paciente e seus familiares, esclarecendo suas expectativas e probabilidade de falha em relação a terapia (QUILL et al., 2014).

Para facilitar a tomada de decisão quanto a instituição da VNI, os autores recomendam que ela seja empregada em casos selecionados, como facilitadora de tratamentos efetivos (antibióticos, diuréticos, esteróides) para exacerbações de quadros crônicos. Para isso, propuseram o uso de um teste com tempo limitado de VNI baseado em 4 pontos-chaves: (1) melhora clínica com a VNI: esperada, mas frequentemente improvável; (2) piora clínica com a VNI e subsequente retirada da terapia e morte; (3) estabilização clínica em VNI, mas incapacidade de viver sem a terapia, seguida por uma decisão conjunta (paciente, familiar e

médico) de descontinuação da VNI com otimização farmacológica da dispneia terminal, e (4) estabilização clínica em VNI e decisão de estender a terapia o máximo possível (QUILL et al., 2014).

Corroborando com os resultados apresentados acima e ratificado pela edição de 2017 da Diretriz Alemã para tratamento de Insuficiência Respiratória Crônica com Ventilação Invasiva e Não Invasiva, a VNI pode ser considerada apenas para fins de cuidados paliativos, tendo em vista que os dados não fornecem segurança suficiente para formulação de uma recomendação geral para utilização da VNI em pacientes com fibrose pulmonar (WOLFRAM et al., 2018).

Como limitações deste estudo destacam-se o reduzido número de publicações encontradas, a heterogeneidade metodológica dos estudos incluídos e a escassez de ensaios clínicos randomizados sobre o tema.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A instituição precoce dos cuidados paliativos podem melhorar o fim de vida de pacientes com FPP, tendo em vista o maior controle de sintomas através de uma abordagem farmacológica baseada no uso de opioides e benzodiazepínicos, terapias já consolidadas na literatura. Nesse contexto, a VNI ainda não possui subsídio científico suficiente que suporte seu uso rotineiro nesse perfil de pacientes, tendo ainda sua aplicação restrita e criteriosa. Diante disso, a orientação aos profissionais é que avaliem junto aos pacientes e seus familiares os prós e contras da terapia, não deixando de otimizar o tratamento farmacológico independentemente da terapia ventilatória instituída (oxigenoterapia e/ou VNI).

REFERÊNCIAS

BRITISH THORACIC SOCIETY. The burden of lung disease. 2. ed. London: British Thoracic Society, 2006.

BRUNAUD, D. et al. Issues of France's "Leonetti Act": involvement of amyotrophic lateral sclerosis patients in prior discussions concerning respiratory support and end-of-life care. *Rev Neurol*, v. 165, n. 2, p. 170-177, 2009.

CURTIS, R. et al. Palliative and end-of-life care for patients with severe COPD. *Eur Respir J*, v. 32, n. 3, p. 796-803, 2008.

FAVERIO, P. et al. Management of Chronic Respiratory Failure in Interstitial Lung Diseases: Overview and Clinical Insights. *Int. J. Med. Sci.*, v. 16, n. 7, p. 967-980, 2019.

HEIDE VAN DER, A. et al. End-of-life decision-making in six European countries: descriptive study. EURELD consortium. *Lancet*, v. 362, n. 9381, p. 345-350, 2003.

KIM, H. et al. Natural history of idiopathic pulmonary fibrosis. v. 109, p. 661-670, 2015.

KING, T. E.; PARDO, A.; SELMAN, M. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Lancet*, v. 378, p. 1949-1961, 2011.

KIRSTEN, N. et al. Examinando a incidência de subtipos de doenças pulmonares intersticiais na América do Sul. *J Bras Pneumol*, v. 50, n. 1, 2024.

KOYAUCHI, T. et al. Impact of end-of-life respiratory modalities on quality of dying and death and symptom relief in patients with interstitial lung disease: a multicenter descriptive cross-sectional study. *Respiratory Research*, v. 23, n. 79, 2022.

KREUTER, M. et al. Palliative care in interstitial lung disease: living well. *Lancet Respir Med*, v. 5, p. 968-980, 2017.

KRONBORG-WHITE, S. et al. Palliation of chronic breathlessness with morphine in patients with fibrotic interstitial lung disease - a randomised placebo-controlled trial. *RespirRes*, v. 21, n. 195, 2020.

LEWIS, D. et al. Palliative and end-of-life care for patients with idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and dilemmas. *Int J Palliat Nurs*, v. 18, p. 331-337, 2012.

MICCINESI, G. et al. End-of-life care and end-oflife medical decisions: the ITAELD study. *Epidemiol Prev*, v. 35, n. 3-4, p. 178-187, 2011.

MILLAN-BILLI, P. et al. Comorbidities, Complications and Non-Pharmacologic Treatment in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Med. Sci.*, v. 6, n. 59, 2018.

PEREIRA, C. A. C. et al. Doença pulmonar intersticial fibrosante progressiva. *J Bras Pneumol*, v. 49, n. 5, 2023.

POLKE, M. et al. Management of Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Specialised and Non-specialised ILD Centres Around the World. *Frontiers in Medicine*, v. 8, 2021.

QUILL, C. et al. Palliative Use of Noninvasive Ventilation: Navigating Murky Waters. *Journal of Palliative Medicine*, v. 17, n. 6, 2014.

RAJALA, K. et al. End-of-life care of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Palliative Care*, v. 15, n. 85, 2016.

RAJAN, S. et al. Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement. *Eur Respir J*, v. 61, 2023.

RINNENBURGER, E. et al. End-of-life decision making in respiratory failure. The therapeutic choices in chronic respiratory failure in a 7-item questionnaire. *Ann Ist Super Sanità*, v. 48, n. 3, p. 328-333, 2012.

SCHWARTZ, D. A. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis is a complex genetic disorder. *Trans Am Clin Clim Assoc*, v. 127, p. 34-45, 2016.

SGALLA, G. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: pathogenesis and management. *Respiratory Research*, v. 19, n. 32, 2018.

TASKAR, V. et al. Exposures and idiopathic lung disease. *Semin Respir Crit Care Med*, v. 29, p. 670-679, 2008.

WOLFRAM, W. et al. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation - Revised Edition 2017: Part 2. *Respiration*, v. 96, p. 171-203, 2018.

WOLTERS, P. J. et al. Pathogenesis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Annu Rev Pathol Mech Dis*, v. 9, p. 157-179, 2014.