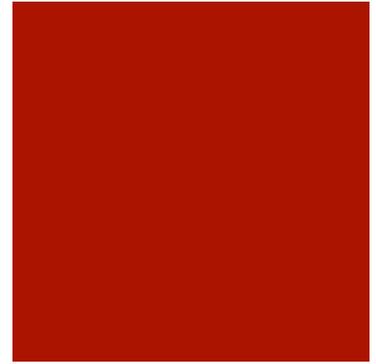


Doenças pulmonares intersticiais

Distúrbios Restritivos/Difusionais

Ft. Ricardo Kenji Nawa

Definição



- As doenças pulmonares intersticiais (DIP) constituem um grupo heterogêneo de situações que levam a um acometimento difuso dos pulmões, com inflamação e cicatrização progressiva .
- Apesar das principais alterações acometerem o tecido de sustentação pulmonar (interstício) a arquitetura alveolar e das vias aéreas estão freqüentemente alteradas.

Fibrose pulmonar idiopática

- **Definição:** FPI é uma doença intersticial crônica e progressiva (restrita ao pulmão) de causa desconhecida, caracteriza-se por uma infiltração celular inflamatória crônica em graus variáveis de fibrose intersticial.
- **Epidemiologia:** dados epidemiológicos são raros na literatura nacional, variando de 3-20 casos por 100.000 habitantes

Fibrose pulmonar idiopática

- A exposição prolongada a inalantes ambientais, tais como poeiras orgânicas ou inorgânicas e uma variedade de gases irritantes ou tóxicos.
- Determinados antibióticos e quimioterápicos
- A radiação, como o utilizado para tratamento ao câncer de mama.

Fibrose pulmonar idiopática

- Acomete homens/mulheres (igual proporção), raça branca e na faixa etária 50-60 anos.
- A apresentação é insidiosa, normalmente com mais de 06 meses antes do diagnóstico, com sensação de cansaço, perda gradual de peso, **dispnéia progressiva e tosse seca**.
- Em casos avançados: insuficiência respiratória e insuficiência cardíaca congestiva.

Fibrose pulmonar idiopática

- No exame físico:
 - Presença de estertores crepitantes em bases
 - Baqueteamento
 - Taquipnéia
 - Sinais de hipertensão pulmonar
(O óbito ocorre cerca de 05 anos após o início dos sintomas e 02 anos após diagnóstico)

Imagem



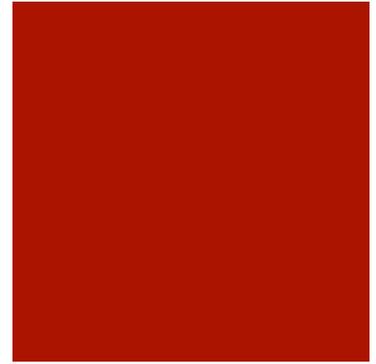
- **RX tórax** (infiltrado reticular difusos mas com predomínio nas periferias e bases).
- **Tomografia do tórax** (lesões sub pleurais e inferiores) c/ presença de bronquiectasias de tração e “faveolamento”. Presença de regiões “vidro despolido”= áreas de maior celularidade /atividade)

CT de Tórax



Figura 6 - Favcolamento em um paciente com fibrose pulmonar idiopática. Os cistos subpleurais compartilham paredes e alguns se empilham sobre os outros.

Função Pulmonar

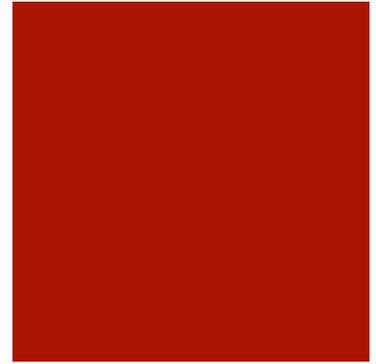


- Padrão restritivo (diminuição volumes pulmonares)
- Redução capacidade difusão do monóxido de carbono
- Desaturação durante o exercício.

Lavado Bronco-alveolar

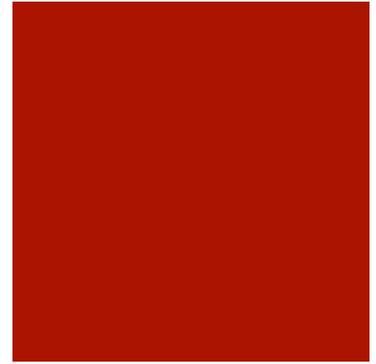
- Alveolite (aumento expressivo de cels. Inflamatórias)
- Predomínio neutrófilos/ eosinófilos: pior prognóstico (menor resposta terapêutica)
- Predomínio de linfócitos: melhor prognóstico (inflamação moderada e faveolamento pulmonar pouco intenso)

Diagnóstico



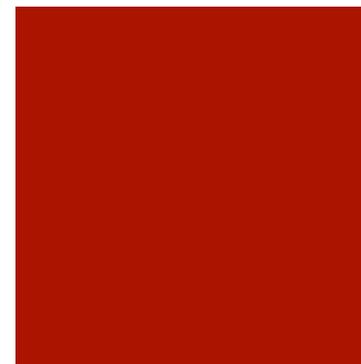
1. Quadro clínico,
2. Funcional,
3. Exames de imagem
4. Biópsia pulmonar - videotoracoscopia.

Tratamento



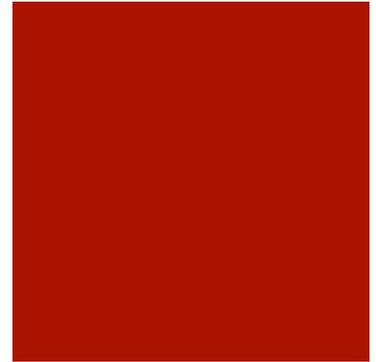
- Não existem evidências de tratamento efetivo, os consensos preconizam terapêutica combinada (corticóide + imunossupressor), visando prevenir novas cicatrizações.
- **Prednisona:** visando retardar o processo inflamatório.
- **Azatioprina:** imunossupressor.

Sarcoidose



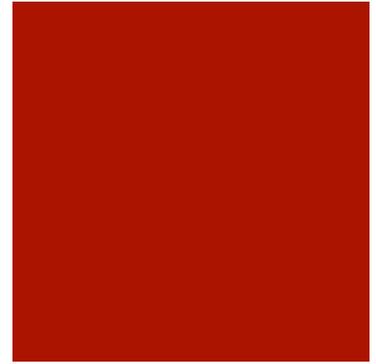
- **Definição:** doença granulomatosa multisistêmica de etiologia desconhecida, mais comumente atingindo pessoas jovens e apresentando habitualmente adenopatias hilares bilaterais, infiltração pulmonar e lesões cutâneas ou oculares.
- O diagnóstico de sarcoidose requer um achado de granulomas não-necrotizantes na biópsia, aliado a achados clínicos e radiológicos que sejam consistentes com a doença.

Sarcoidose



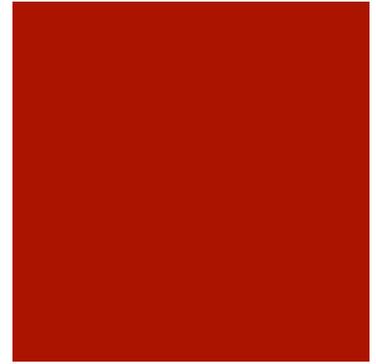
- **Epidemiologia:** acomete o adulto jovem (20-40 anos), c/ predominância em mulheres e da raça negra.
 - Etiologia desconhecida (hipótese de relação c/ tuberculose).

Sarcoidose



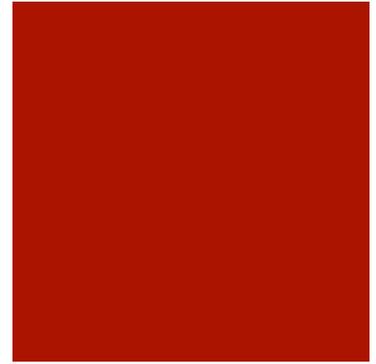
- O exame ao microscópio de uma amostra de tecido de um doente com sarcoidose revela a presença dos granulomas.
- Estes granulomas podem no fim desaparecer por completo ou converter-se em tecido cicatricial.

Sarcoidose



- Aparecem com frequência nos gânglios linfáticos, pulmões, fígado, olhos e pele; e com menor frequência, no baço, ossos, articulações, músculos, coração e sistema nervoso.

Patogenia/ patologia



- Estudos de populações celulares no LBA evidenciam que a sarcoidose ativa pode iniciar-se como uma alveolite linfocítica (grande aumento de linfócitos T ativados e macrófagos). Sendo que a reação CD4/CD8 pulmonar é de 1,8:1, nesses casos pode elevar-se de 10:1 ou mais.

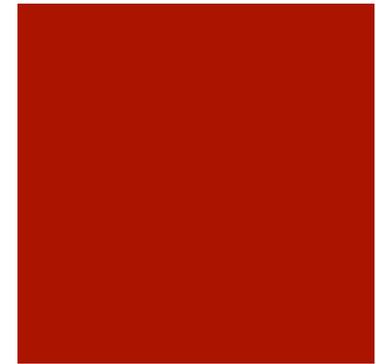
Patogenia/ patologia

- No quadro histológico usualmente se encontra granuloma de células. Epitelióides sem necrose caseosa (granuloma sarcóide). A maior parte dos granulomas regridem sem sequelas, mas quando ocorre evolução desfavorável ocorre proliferação de fibras reticulares com hialinização e fibrose.

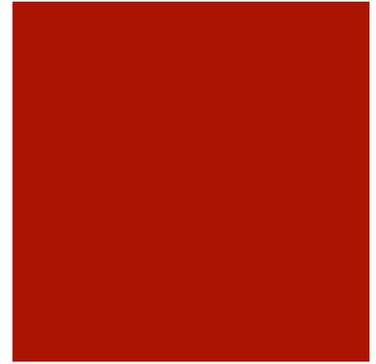
Sarcoidose



Figura 4 – Sarcoidose. Granulomas linfáticos extensos de sarcoidose podem ser vistos nesta fotomicrografia. Os granulomas estão presentes na pleura e ao longo dos septos interlobulares, formando nódulos irregulares, tomando-se às vezes confluentes. Os nódulos também estão presentes no centro dos lóbulos ao longo dos feixes broncovasculares onde os vasos linfáticos atravessam o pulmão. O linfoma pulmonar pode apresentar uma distribuição idêntica. (Hematoxilina e eosina; aumento, $\times 12,5$).

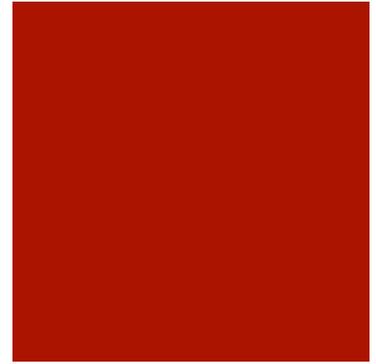


Quadro clínico



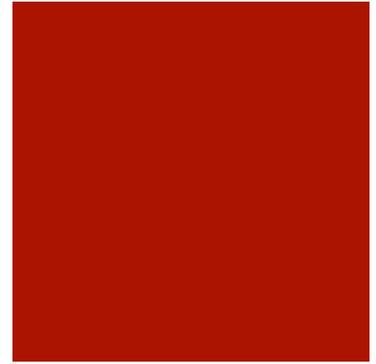
- Doença multisistêmica podendo comprometer simultaneamente vários órgãos e ter as mais variadas manifestações clínicas.
- **Sintomas gerais:** febre, fadiga e perda de peso.

Quadro clínico



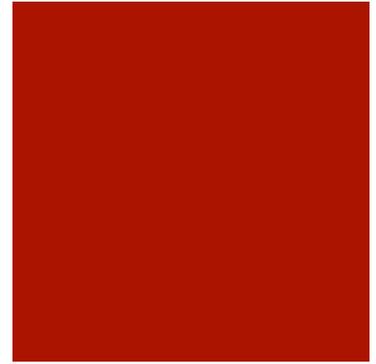
- **Sarcoidose torácica:** alterações presentes em mais de 90% dos casos podendo apresentar tosse seca, dispnéia e dor torácica. O envolvimento pulmonar é classificado em 05 tipos radiológicos:

Classificação



- **Tipo zero (5 a 10% casos):** RX tórax normal e aparentemente só há doença extratorácica.
- **Tipo I (40 a 60% casos):** linfadenomegalia hilar bilateral
Forma mais freqüente da doença, paciente c/poucas manifestações ou assintomático.
- **Tipo II (25 a 35% casos):** associação de linfadenomegalia hilar bilateral + infiltrado pulmonar (prefere os 1/3 médios e peri hilares).

Classificação



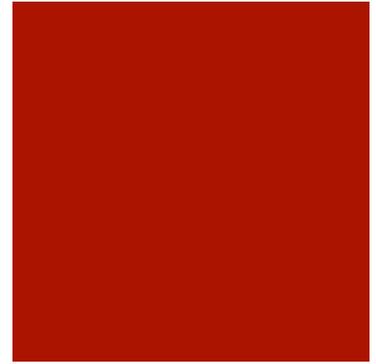
- **Tipo III (5 a 15% casos):** alterações exclusivas do parênquima pulmonar. Envolvimento pulmonar difuso e bilateral, podendo evoluir p/fibrose pulmonar (sarcoidose progressiva).

Sarcoidose Extra-torácica



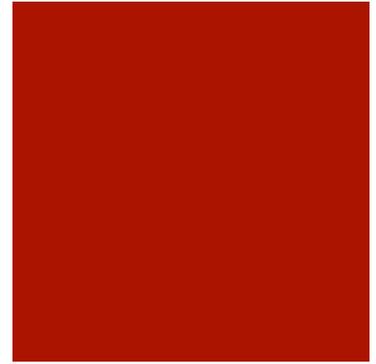
- Sistema linfóide: 1/3 pacientes c/linfonodos periféricos palpáveis.
- Coração: 5% apresentam envolvimento sistêmico (arritmias, bloqueios e morte súbita).
- Pele: 25% apresentam eritema nodoso ou outras alterações.
- Ocular: uveíte (mais freqüente).
- Endócrina: hipercalcemia (2-10%) e hipercalciúria (30%)
- Renal: nefrocalcinose, calculose renal e insuficiência renal.

Diagnóstico



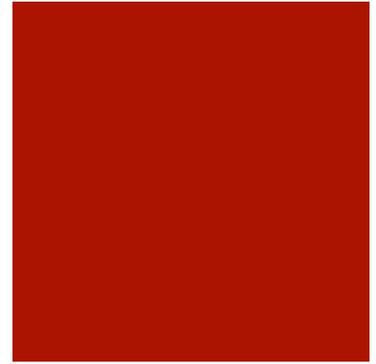
1. História e exame físico: exame atenção p/os locais mais acometidos (pulmões, pele e olhos)
2. Radiografia Tórax
3. Avaliação da imunidade celular (teste tuberculínico)
4. Pesquisa BAAR/fungos no escarro
5. Calcemia e calciúria de 24hs.

Diagnóstico



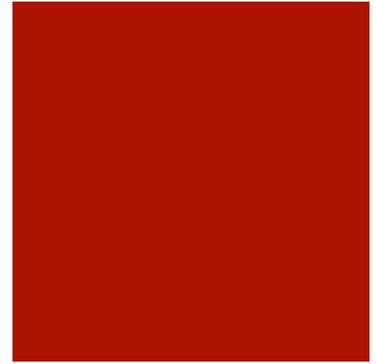
6. Prova função pulmonar
7. Eletrocardiograma
8. Biópsia (principal método diagnóstico)
9. Teste de KVEIM: injeção intradérmica de solução salina contendo tecido humano sarcóide (baço ou gânglios) leitura 3-6 semanas
10. Lavado bronco alveolar: CD4/CD8 (4:1)
Biópsia transbrônquica: granulomas não caseosos/ valor preditivo positivo (100%)

Tratamento



- Tratamento sistêmico é indicado quando há comprometimento cardíaco, neurológico, ocular ou hipercalcemia.
- A lesão pulmonar deve ser tratada quando:
 - Sintomas respiratórios
 - Alteração funcional significativa e progressiva
 - Sinais de fibrose pulmonar ou ausência remissão espontânea

Tratamento



- **Prednisona:**

20-40 mg/dia (0,5 mg/kg/dia) 2-3 meses

5-10 mg/dia (12 meses) ou

40mg de prednisona (dias alternados, a cada 3 meses pode ser reduzido 10 mg de cada dose).

- **Casos de intolerância ao corticóide ou ausência de resposta:**

- METOTREXATE (10-25 mg/semana)

- AZATIOPRINA (50-200 mg/dia)

- HIDROXICLOROQUINA (200-400 mg/dia)