

# **Doenças pulmonares intersticiais**

**Distúrbios Restritivos/Difusionais**

**FISIOTERAPIA - FMRPUSP**

**Paulo Evora**

# Fibrose pulmonar idiopática

## Sarcoidose

- **As doenças pulmonares intersticiais (DIP) constituem um grupo heterogêneo de situações que levam a um acometimento difuso dos pulmões, com inflamação e progressiva cicatrização.**
- **Apresentam em comum manifestações clínicas, radiológicas, funcionais e histológicas.**
- **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, caracterizando-se por uma infiltração celular inflamatória crônica e variáveis graus de fibrose intersticial.
- **Epidemiologia:** dados epidemiológicos são raros na literatura nacional, variando de 3-20 casos por 100.000 habitantes

# Fibrose pulmonar idiopática

- **Quadro clínico:** 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 **dispnéia progressiva e tosse seca.**
- **No exame físico:**
  - Presença de estertores crepitantes tipo (velcro) em bases
  - Baqueteamento / hipocratismo digital
  - Taquipnéia
  - Sinais de hipertensão pulmonar  
(O óbito ocorre cerca de 05 anos após o início dos sintomas e 02 anos após diagnóstico)

# Fibrose pulmonar idiopática

## Patogenia / fisiopatologia

- **Biópsia pulmão** revela distorção e fibrose, com desnudamento e solução de continuidade na membrana basal, substituição de pneumócitos tipo I por tipo II, perda de capilares e edema intersticial.
- **Agressão inicial:**  
Formação complexos imunes → produção de imunoglobulinas (cels. B) ação contra elementos pulmonares → ativação macrófagos alveolares (liberação de fatores quimiotáticos p/neutrólitos= liberação de radicais oxigênio e proteases).

# 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)

# 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, funcional, tomográfico e biópsia pulmonar.**
- 2. Diagnóstico de exclusão: excluídos outras DIP, função pulmonar, tomografia, LBA (excluindo outra DIP), idade > 50 anos, estertores "velcro" e início insidioso (> 3 meses)**

# Tratamento

- Não existem evidências de tratamento efetivo, os consensos preconizam terapêutica combinada (corticóide + imunossupressor)
  - **Prednisona:** 0,5 mg/kg dia (4 semanas)/ 0,25 mg/kg dia (8 semanas)/ 0,125 mg/kg dia
  - **Azatioprina:** 2-3 mg/kg dia (max. 150 mg/dia)
- Ou
  - **Ciclofosfamida:** 2 mg/kg dia ( max. 150 mg/dia) manter por 6 meses, reavaliar (melhora clínica/ função pulmonar/ TC) manter tratamento c/reavaliação a cada 06 meses.

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

# Patogenia/ patologia

- **Estímulo externo  $\Rightarrow$  vias aéreas (resposta imunológica paradoxal) resposta intensa à nível pulmonar (imunidade celular  $\rightarrow$  aumento dos linfócitos T à nível pulmonar com depressão da imunidade celular tecidos e sangue periféricos = anergia dos testes cutâneos tardios (PPD)).**
- **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 cels. Epitelióides sem necrose caseosa (granuloma sarcóide). A maior parte dos granulomas regridem sem sequelas, mas quando ocorre evolução desfavorável ocorre proliferação de fibras reticulares c/hialinização e fibrose.

# Quadro clínico

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

- **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).

- **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: hipercalemia (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)

# **Principais Insuficiências Respiratórias**

- **Asma, Bronquite e Enfisema (DPOCs)**
- **Pneumonia, Sarcoidose, Mucoviscidose (Restritivas)**
- **Fibrose Cística, HPA, Enfisema crônico (Mistas)**

# Principais Insuficiências Respiratórias Restritivas

- **Pneumonia**
- **Sarcoidose**
- **Mucoviscidose**

# Fibrose pulmonar idiopática

## Sarcoidose

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

# Fibrose pulmonar idiopática

- **Quadro clínico:** 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 **dispnéia progressiva e tosse seca.**
- **No exame físico:**
  - Presença de estertores crepitantes tipo (velcro) em bases
  - Baqueteamento / hipocratismo digital
  - Taquipnéia
  - Sinais de hipertensão pulmonar  
(O óbito ocorre cerca de 05 anos após o início dos sintomas e 02 anos após diagnóstico)

# Principais Insuficiências Respiratórias Restritivas

## Mucoviscidose

# Principais Insuficiências Respiratórias Mistas

- **Enfisema crônico**
- **Fibrose Cística**
- **HPA**

# Fisioterapia Cardio-Respiratória

## ■ Tratamento Ambulatorial:

- Manobras desobstrutivas
- Manobras desinsuflativas
- Manobras reexpansivas

## ■ Tratamento Hospitalar:

- Utilização de equipamentos para “ditar” o ritmo respiratório ou para desobstruir as vias aéreas.

# Fisioterapia Cardio-Respiratória

## EQUIPAMENTOS

