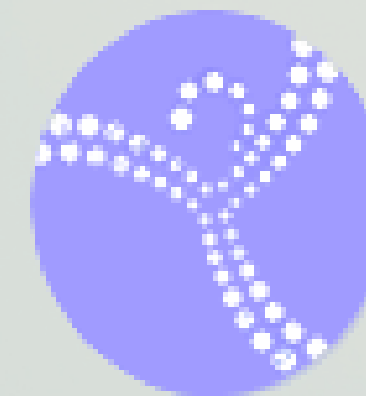




Pneumologia
e Alergia em
Pediatria

Bronquiectasias não-fibrocísticas



Ana Luiza Nunes Martins
Hospital Infantil João Paulo II



Introdução

- Definição: dilatação anormal e irreversível dos brônquios devido a inflamação crônica e destruição da parede brônquica.
- **Curso crônico, potencialmente progressivo**, mas tratável se diagnosticada precocemente.





Epidemiologia

- Incidência altamente variável, variando de 0,2 a 735 por 100.000 crianças anualmente;
- Prevalência subestimada;
- Mais comum em países com alta carga de infecções respiratórias;
- Estima-se que até 50% das bronquiectasias em crianças tenham etiologia potencialmente tratável quando investigadas adequadamente.

Patogênese

Pneumonias
Tuberculose
Micobacteriose não tuberculosa
Imunodeficiência predispondo a infecções

Infecções
bacterianas

Inflamações nas
vias aéreas

Círculo vicioso da
bronquiectasia

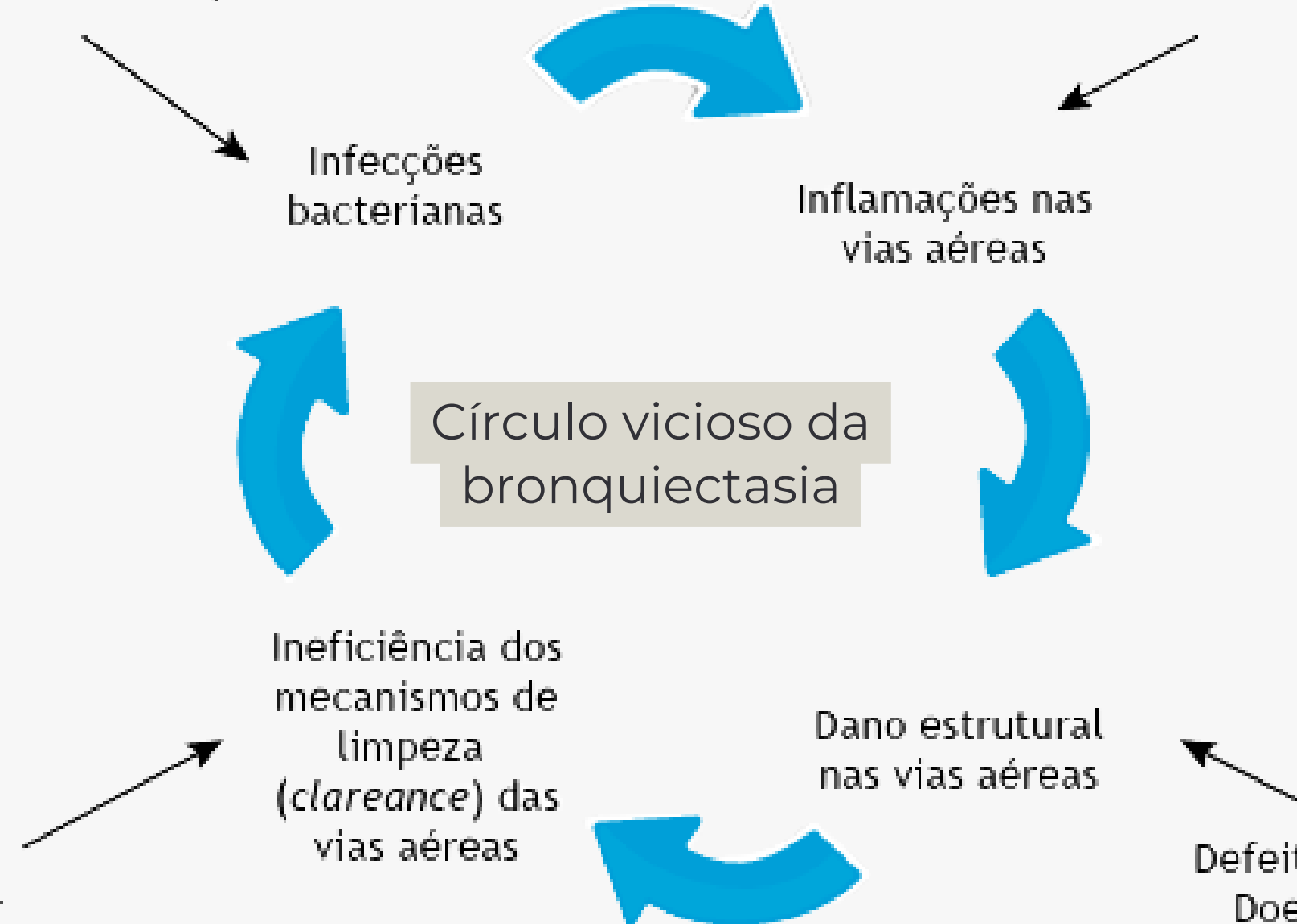
Ineficiência dos
mecanismos de
limpeza
(*clearance*) das
vias aéreas

Dano estrutural
nas vias aéreas

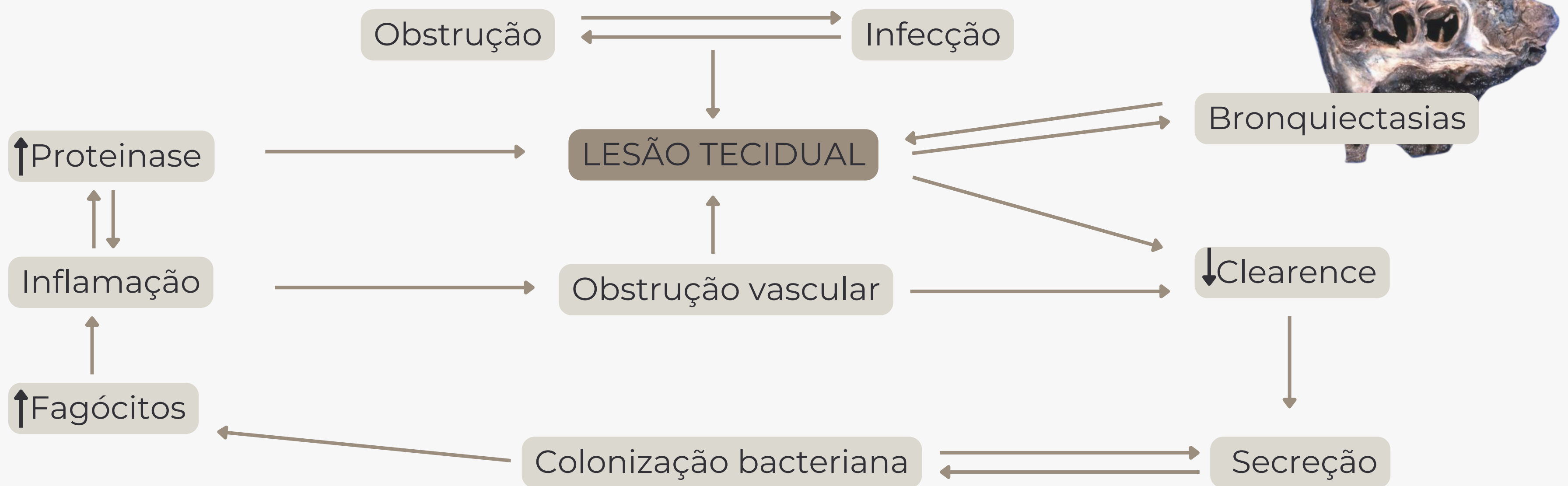
Fibrose cística
Discinesia ciliar

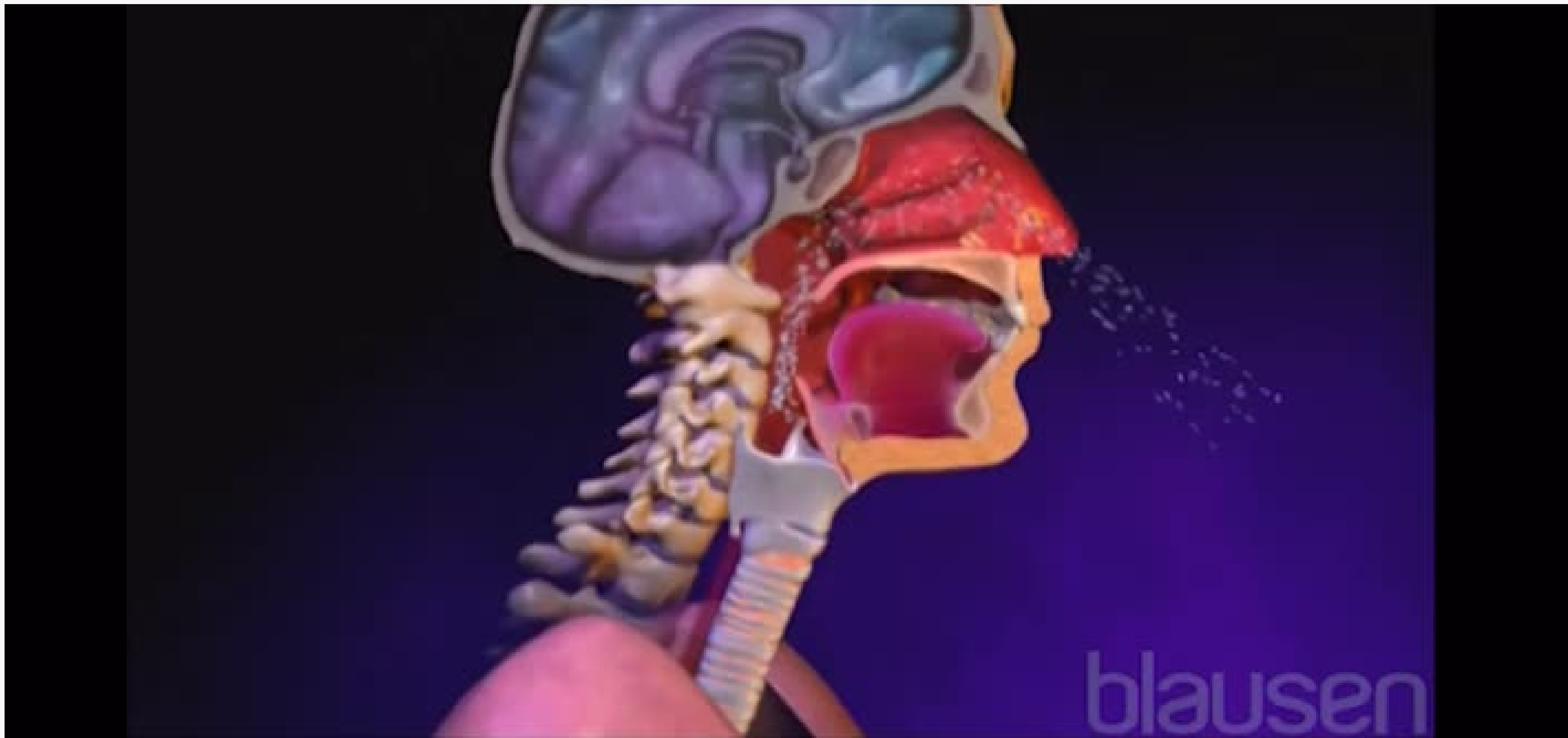
Aspergilose broncopulmonar alérgica
Doenças do tecido conjuntivo
Doenças inflamatórias intestinais
Refluxo gastroesofágico
(microaspiração crônica)

Defeitos anatômicos congênitos
Doenças do tecido conjuntivo
Doenças inflamatórias intestinais



Patogênese





Inflamação crônica → destruição da arquitetura brônquica → acúmulo de secreção → colonização bacteriana → exacerbações.
Ciclo vicioso: infecção – inflamação – destruição estrutural – retenção de secreção.

Histopatologia

- Dilatação e inflamação da parede brônquica, particularmente nas vias aéreas periféricas.
- Alterações:
 - edema da parede brônquica e destruição da elastina >> destruição da musculatura e cartilagem adjacentes >> dilatação brônquica progressiva
- Biópsias da mucosa brônquica mostram:
 - neutrofilia tecidual com aumento da expressão de interleucina 8;
 - infiltrado de células mononucleares (principalmente células T CD4+ e macrófagos CD68+);
 - hipertrofia das glândulas mucosas.



Localização

- Preferencialmente em lobos pulmonares com maior dificuldade de aeração e que drenam contra a gravidade >> predispõe à estase de secreção;
- Mais comuns:
 - lobos inferiores (especialmente o esquerdo - tamanho; diâmetro);
 - língula;
 - lobo médio.

Lobos superiores

BILATERAL:

- ABPA
- Fibrose cística
- Fibrose relaciona a sarcoidose ou silicose

UNI OU BILATERAL:

- Tuberculose

Lobos inferiores

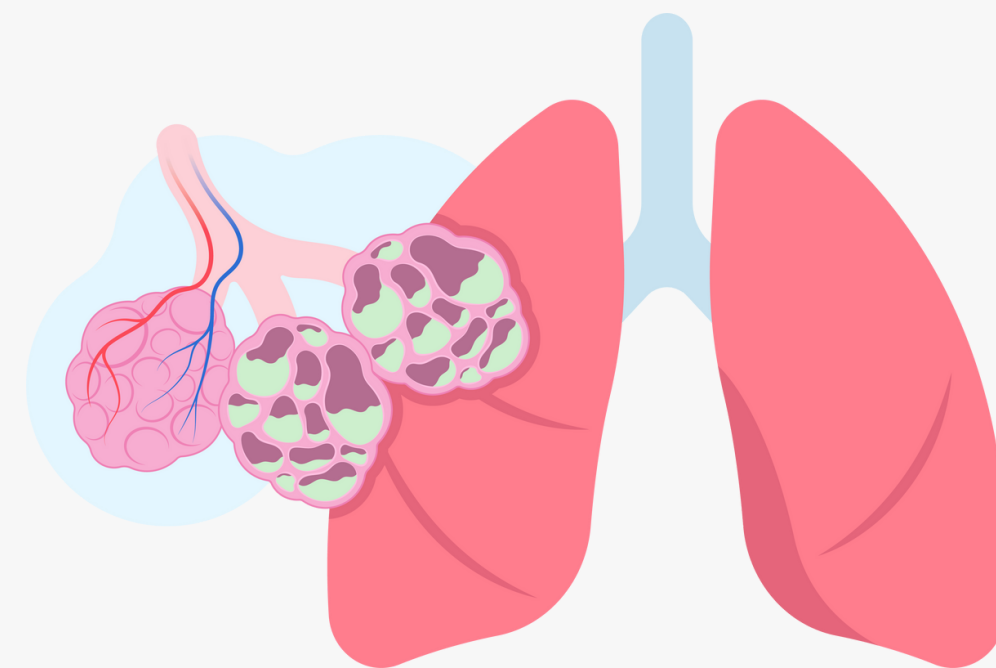
- Infecção respiratória
- Hipogamaglobulinemia
- Discinesia ciliar
- Pneumonia intersticial
- Aspiração

Lobo médio e língula

- Infecção micobactérias atípicas
- Discinesia ciliar

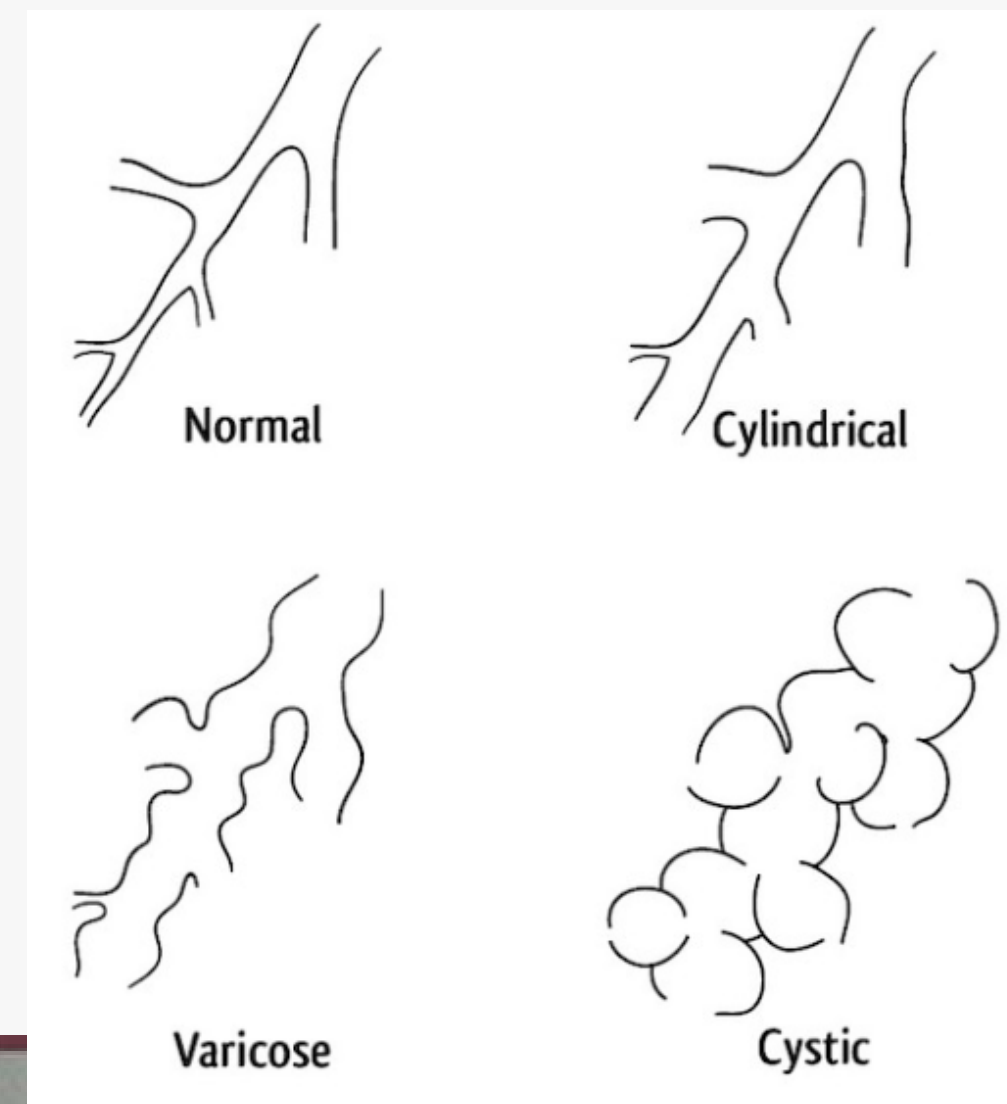
Classificação

- Segundo origem
 - Congênita: provavelmente resultado da interrupção do desenvolvimento normal da árvore brônquica.
 - Traqueobroncomegalia congênita (Sd. Mounier-Kuhn);
 - Sd. de Williams-Campbell
 - Sd. de Kartagener
 - Adquirida: mais comum



Classificação

- Segundo padrão histológico
Classificação de Reid



TIPO	CARACTERÍSTICAS
Cilíndricas	Brônquios com dilatações uniformes e paredes espessas, estendendo-se até a periferia do pulmão, sem afilamento normal. Na TCAR, sinal do trilho de trem ou do anel de sinete.
Varicosas	Brônquios com contornos irregulares, alternando áreas de dilatação e constrição, assemelhando-se às varicosidades da safena.
Císticas	Forma mais grave; comum em fibrose cística. Brônquios dilatados e amontoados de cistos com líquido. Aspecto de favo de mel.
Foliculares	Paredes brônquicas espessadas com nódulos linfóides e folículos em grande quantidade.

Fonte: Modificado de Reid L, 1950. Legenda: TCAR: tomografia computadorizada de alta resolução.

Classificação



- Segundo distribuição radiológica
 - Focal/localizada
 - ex: infecções, obstrução brônquica
 - Difusa
 - ex: discinesia ciliar, traqueobroncomegalia, aspergilose broncopulmonar alérgica

Etiologias

Infeciosas

pneumonia bacteriana grave, adenovírus, tuberculose, coqueluche.

Aspiração crônica

refluxo grave, fístulas traqueoesofágicas, doenças neuromusculares.

Imunodeficiências

comuns (IgA, IgG) e secundárias (HIV, desnutrição).

Dcs. estruturais e funcionais

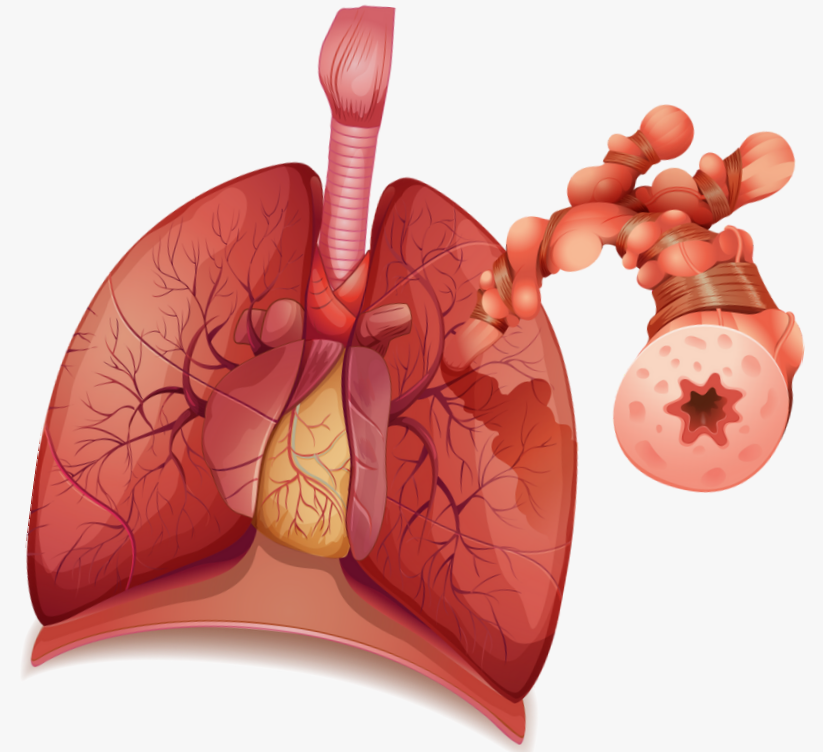
discinesia ciliar primária, malformações congênitas.

Dcs. inflamatórias

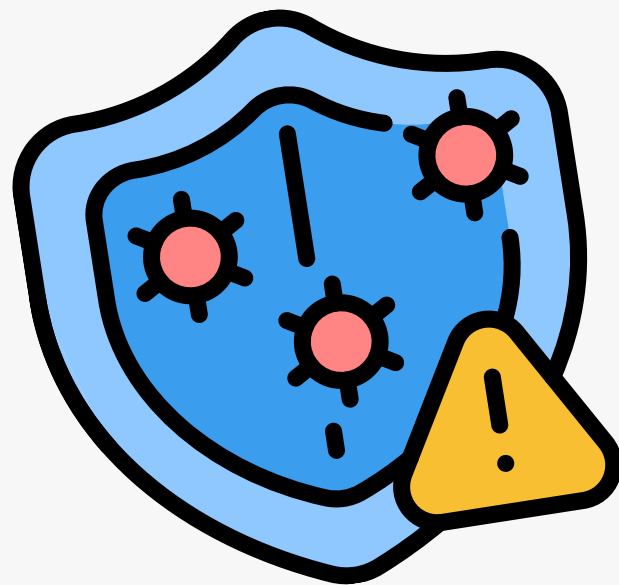
asma grave, doenças autoimunes.

Asma

- Hiperresponsividade brônquica; hipersecreção; susceptibilidade à infecções - remodelamento pulmonar à longo prazo;
- Asma de difícil controle >> sugere-se investigar BQ



Imunodeficiências



- Infecções respiratórias recorrentes;
- Imunodeficiência humoral; deficiência de complemento; alteração funcional e quantitativa de neutrófilos; síndrome de imunodeficiência adquirida.

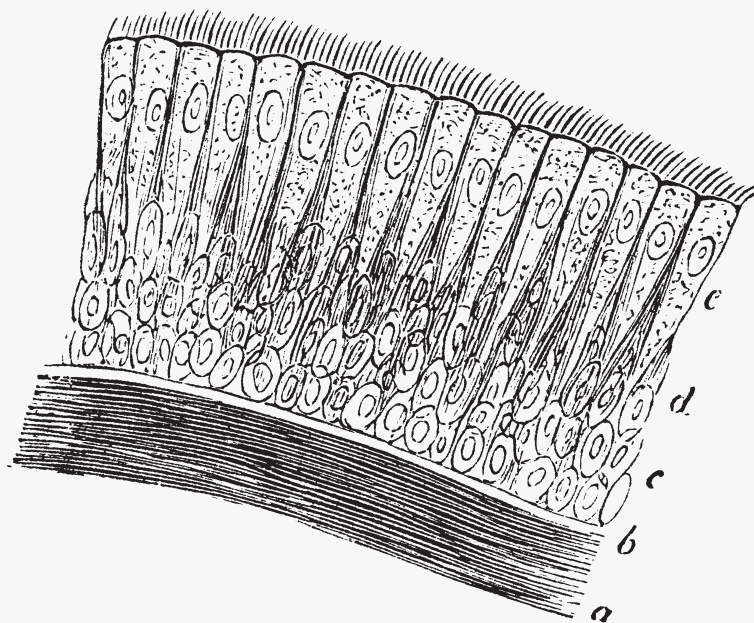
Deficiência de alfa-1-antitripsina

- Deficiência do inibidor plasmático de protease (alfa-1-antitripsina) >> maior proteólise nos tecidos pulmonares

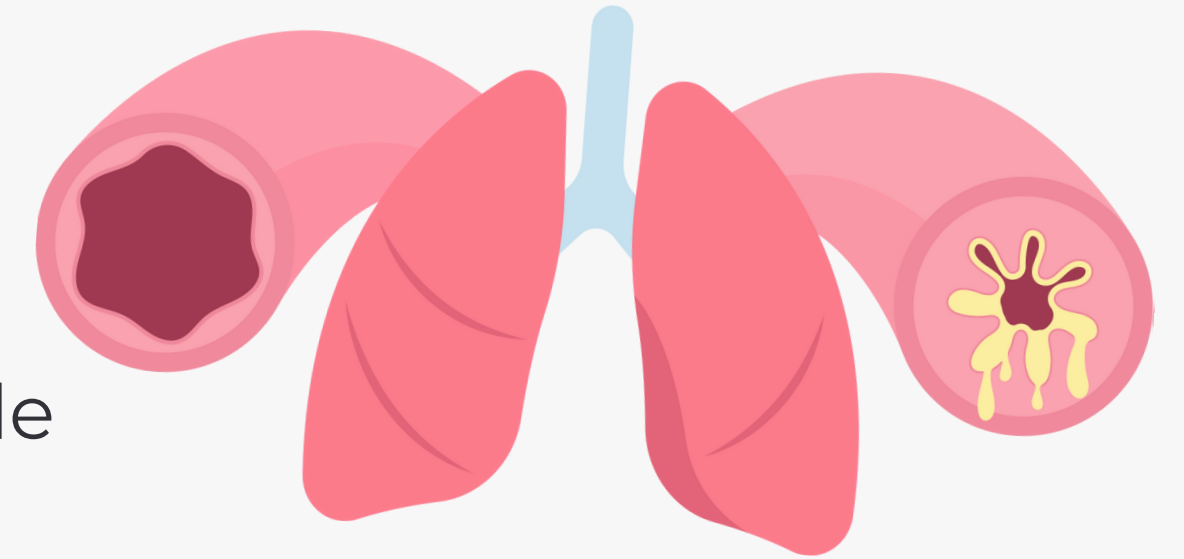


Discinesia Ciliar Primária

- Autossômica recessiva;
- Alteração ultraestrutural e/ou funcional dos cílios epiteliais >> prejuízo da movimentação e função ciliar >> clearance ineficaz + predisposição à infecções respiratórias.

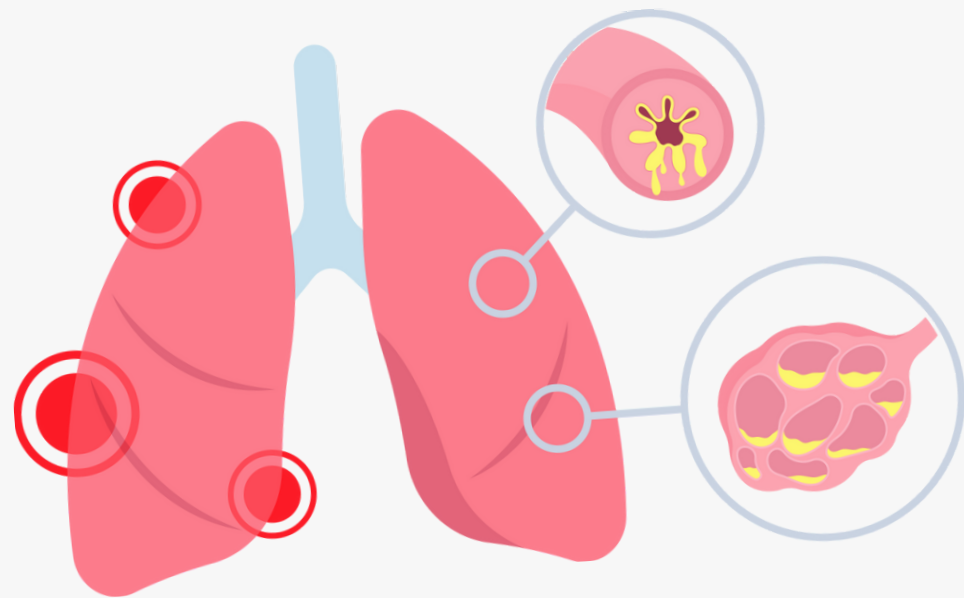


Bronquiolite obliterante



- Persistência de distúrbio obstrutivo crônico;
- Inflamação crônica + obliteração de bronquíolos + estase de muco.

Aspergilose broncopulmonar alérgica



- Doença pulmonar de hipersensibilidade;
- Interação direta entre o *Aspergillus fumigatus* com as células epiteliais respiratórias >> citocinas inflamatórias >> ativação Th2 >> lesão tecidual e remodelamento da via aérea
- Caracterizada por bronquiectasias centrais.

Manifestações clínicas

- Principais sintomas:
 - Tosse persistente ou recorrente;
 - Tosse produtiva;
 - Exacerbações infecciosas frequentes;
 - Crepitações persistentes à ausculta;
 - Sibilância de difícil controle;
 - Dispneia;
 - Cianose;
 - Baixa estatura e/ou ganho ponderal;
 - Baqueteamento digital;
 - Hemoptise*





Diagnóstico

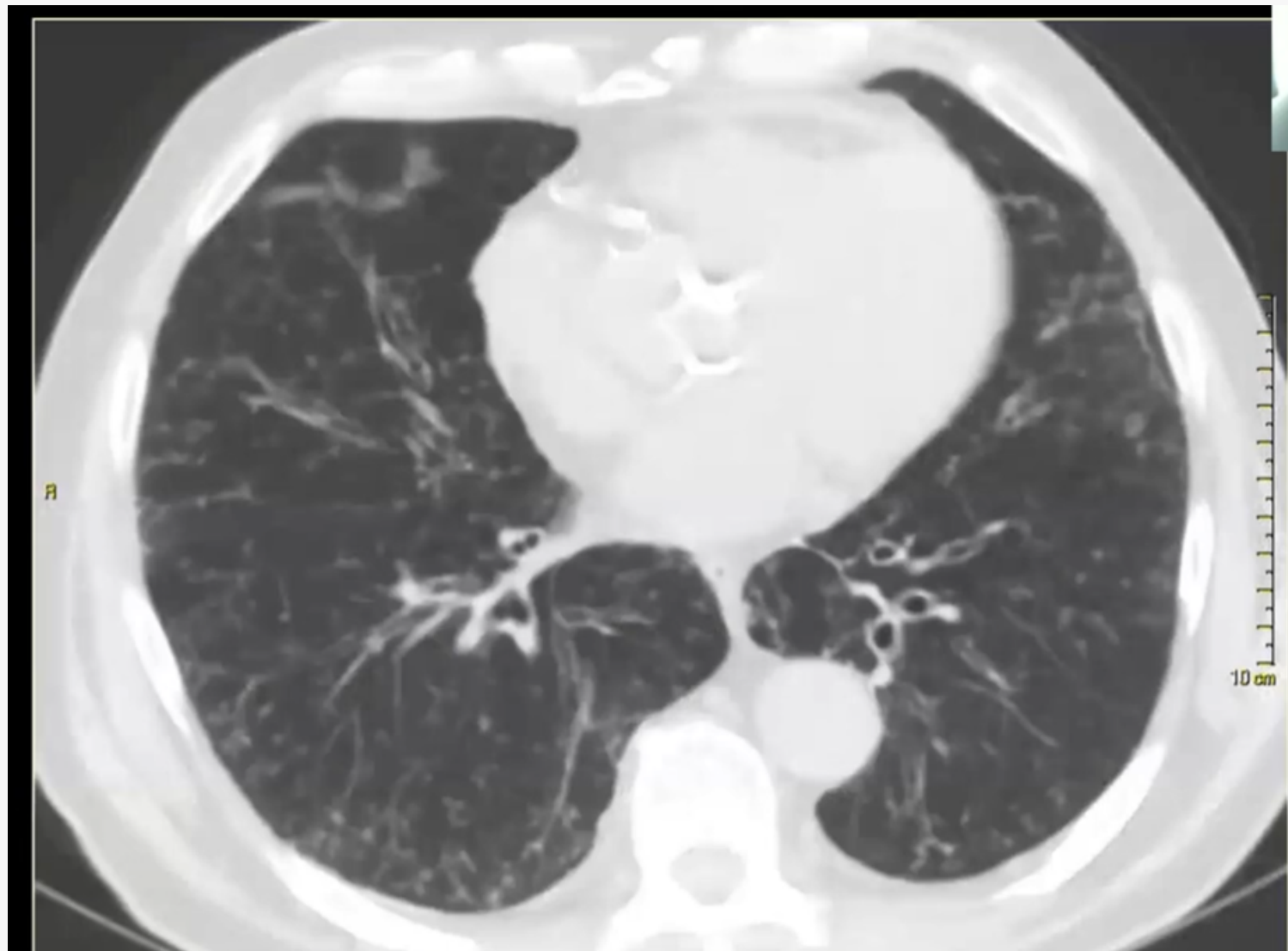
- Clínico: história de infecções respiratórias recorrentes + tosse crônica persistente.
- Exame físico: estertores crepitantes, roncos, sibilos persistentes.
- Exames complementares:
 - TC de alta resolução: padrão-ouro;
 - Provas de função pulmonar: obstrutivas ou mistas.
 - Microbiologia: escarro ou lavado broncoalveolar.
- Investigação etiológica direcionada: imunologia, estudo ciliar, testes genéticos quando indicado.

Exames complementares

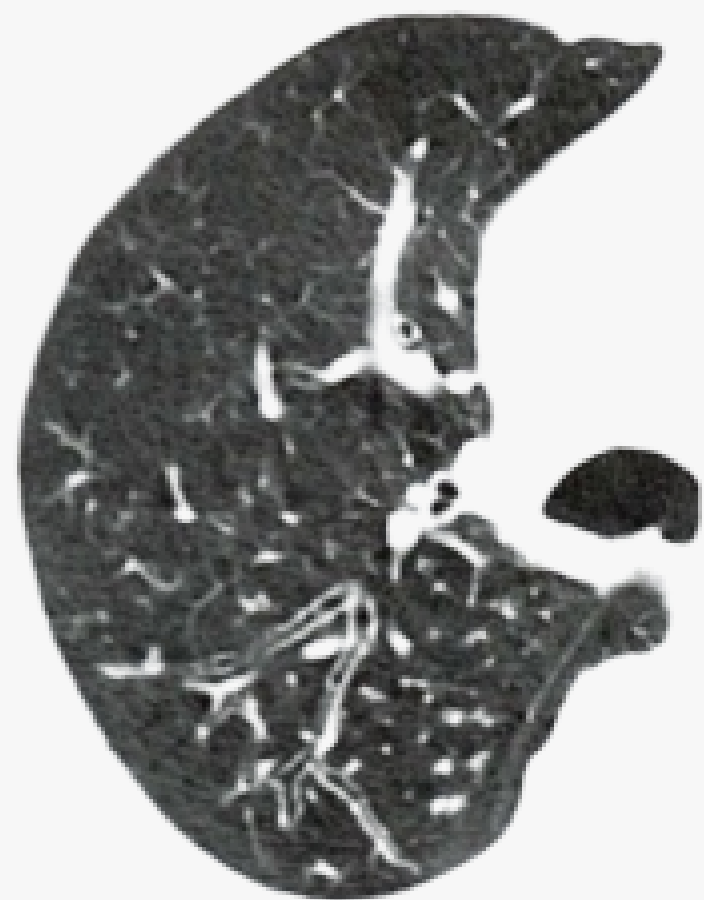


Tomografia computadorizada de tórax

- Deve ser de alta resolução, com cortes finos



Tomografia computadorizada de tórax



Cilíndrica



Foto: cortesia Monica Corso

Seta: varicosa; Círculo: cística

Tomografia computadorizada de tórax



ACHADOS:

- Anel de sinete
 - brônquios dilatados, apresentando diâmetro maior que o do vaso sanguíneo adjacente;



Tomografia computadorizada de tórax

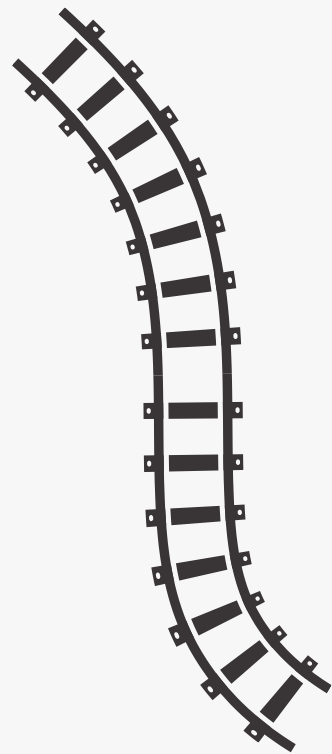


ACHADOS:

- Anel de sinete



Tomografia computadorizada de tórax



ACHADOS:

- Trilho do trem
 - perda do afilamento gradual brônquico.



Tomografia computadorizada de tórax

OUTROS ACHADOS:

- Via aérea a menos de 1 cm da superfície pleural;
- Acúmulo de secreção nos bronquíolos (árvore em brotamento)
- Impactação mucoide;
- Espessamento da parede do brônquio
 - Espessura da parede do brônquio 2x maior brônquio normal
 - Luz do brônquio com menos de 80% diâmetro externo

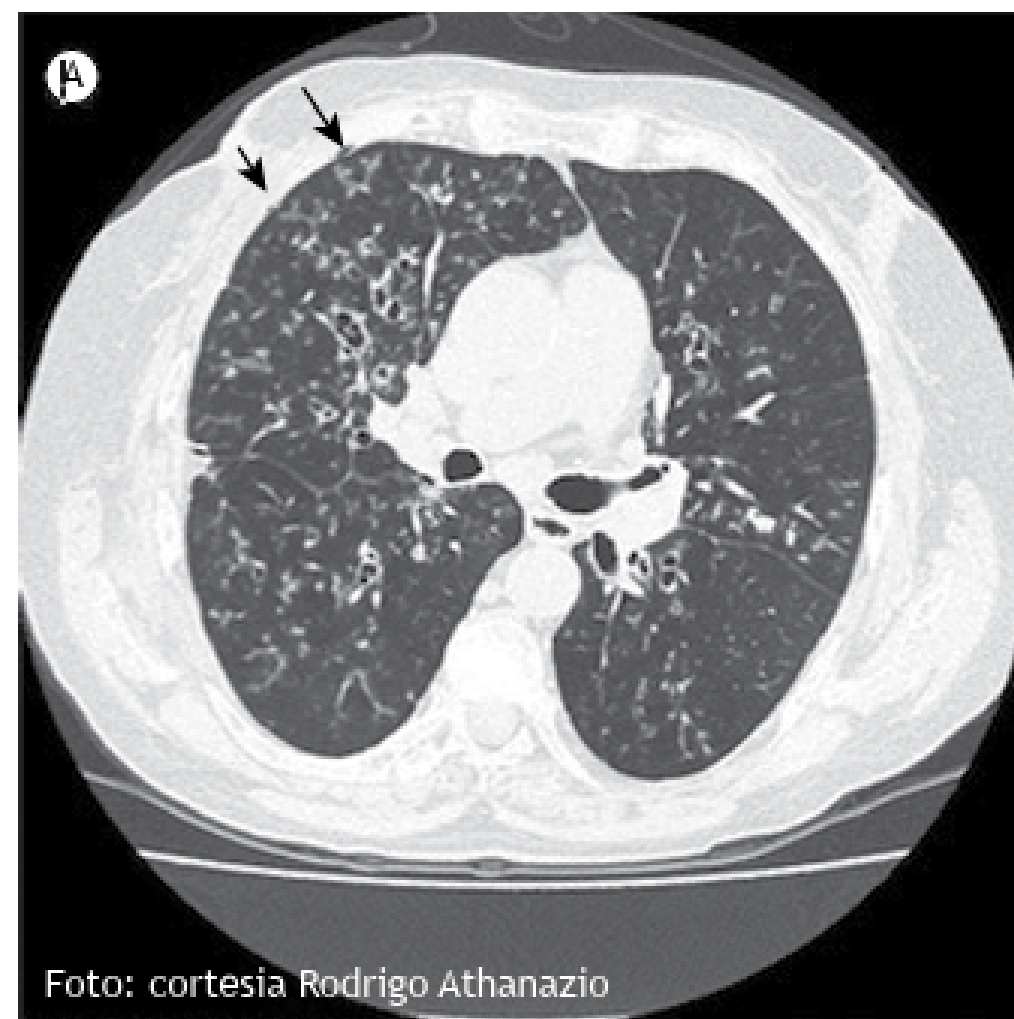


Foto: cortesia Rodrigo Athanazio

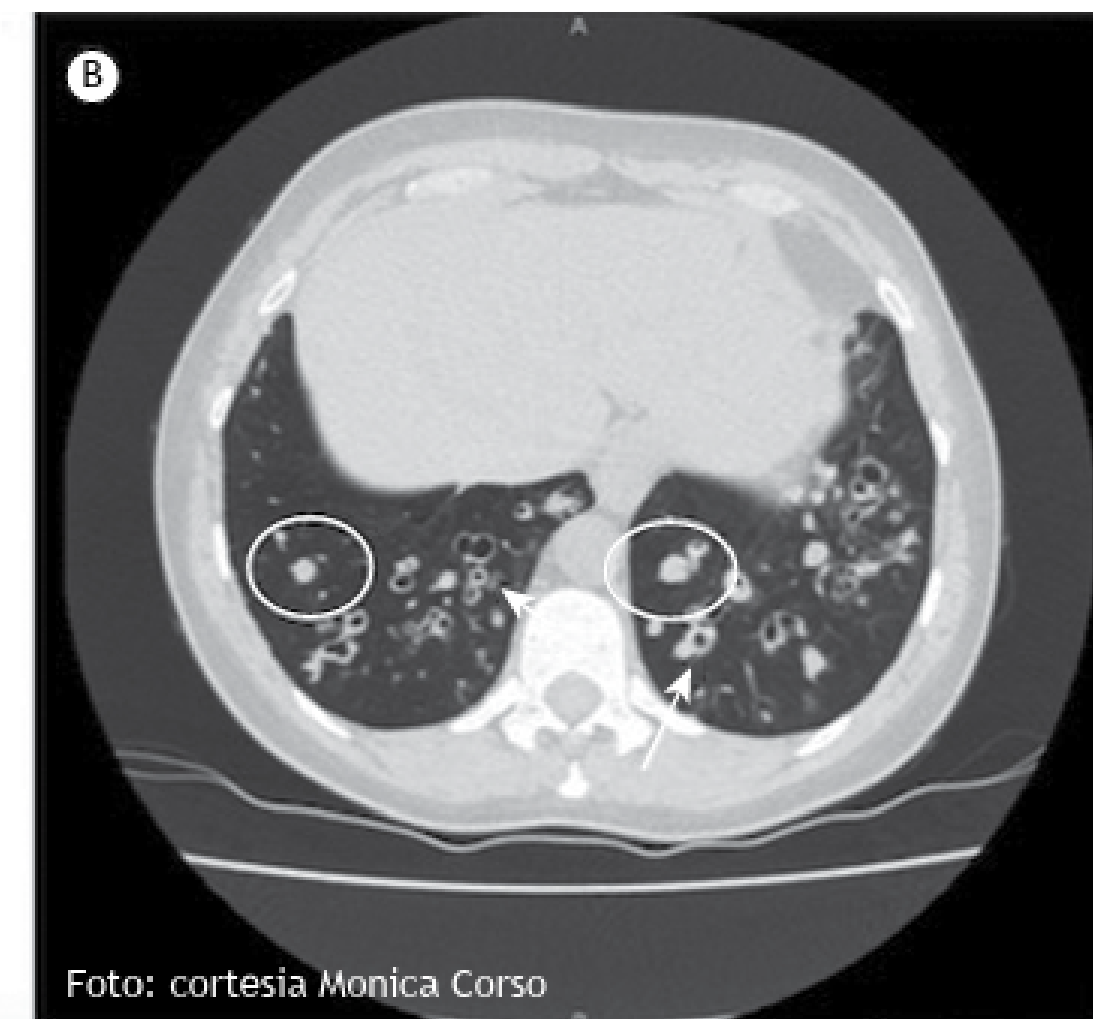


Foto: cortesia Monica Corso

Figura 2. TCAR de tórax. Em A, sinal de árvore em brotamento (setas). Em B, sinal de impacto mucosa (*plug*) (setas) e pequenas vias aéreas (círculos).

Tomografia computadorizada de tórax

OUTROS ACHADOS:

- Perfusão em mosaico

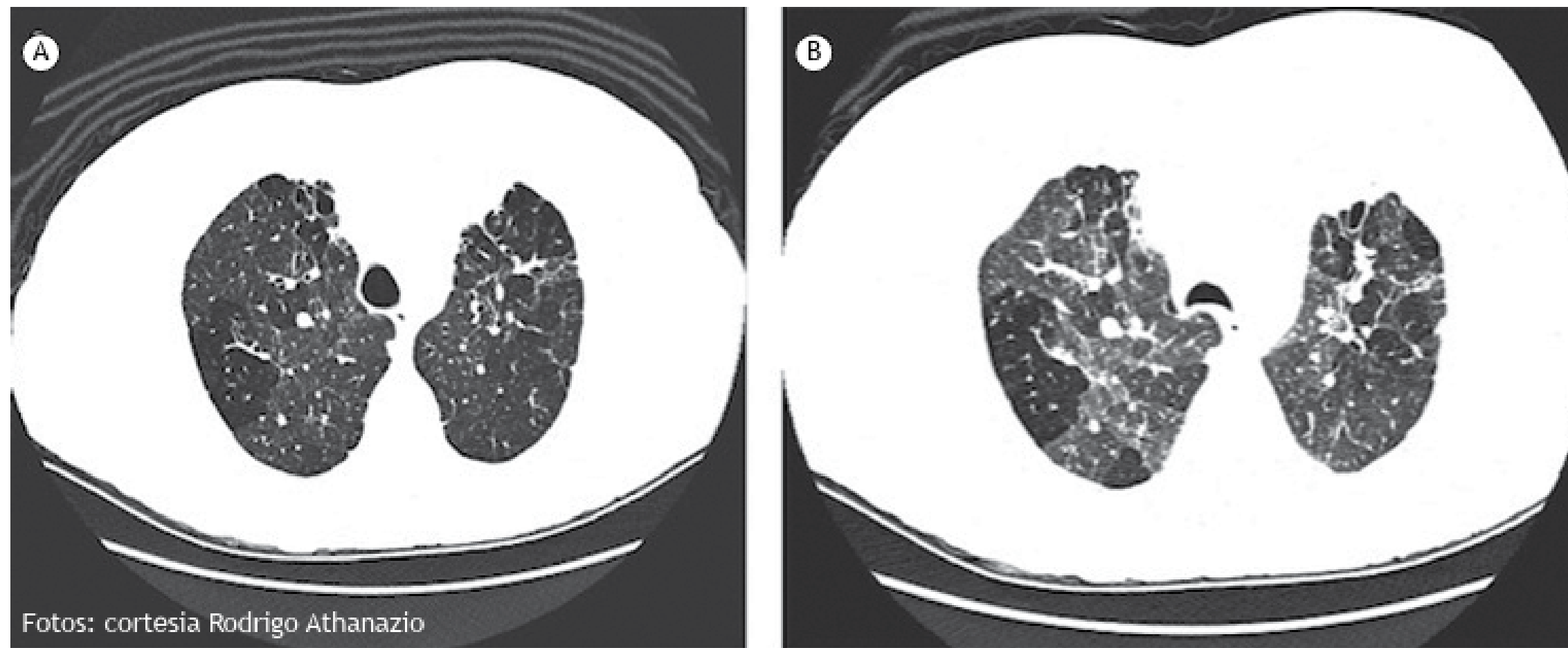
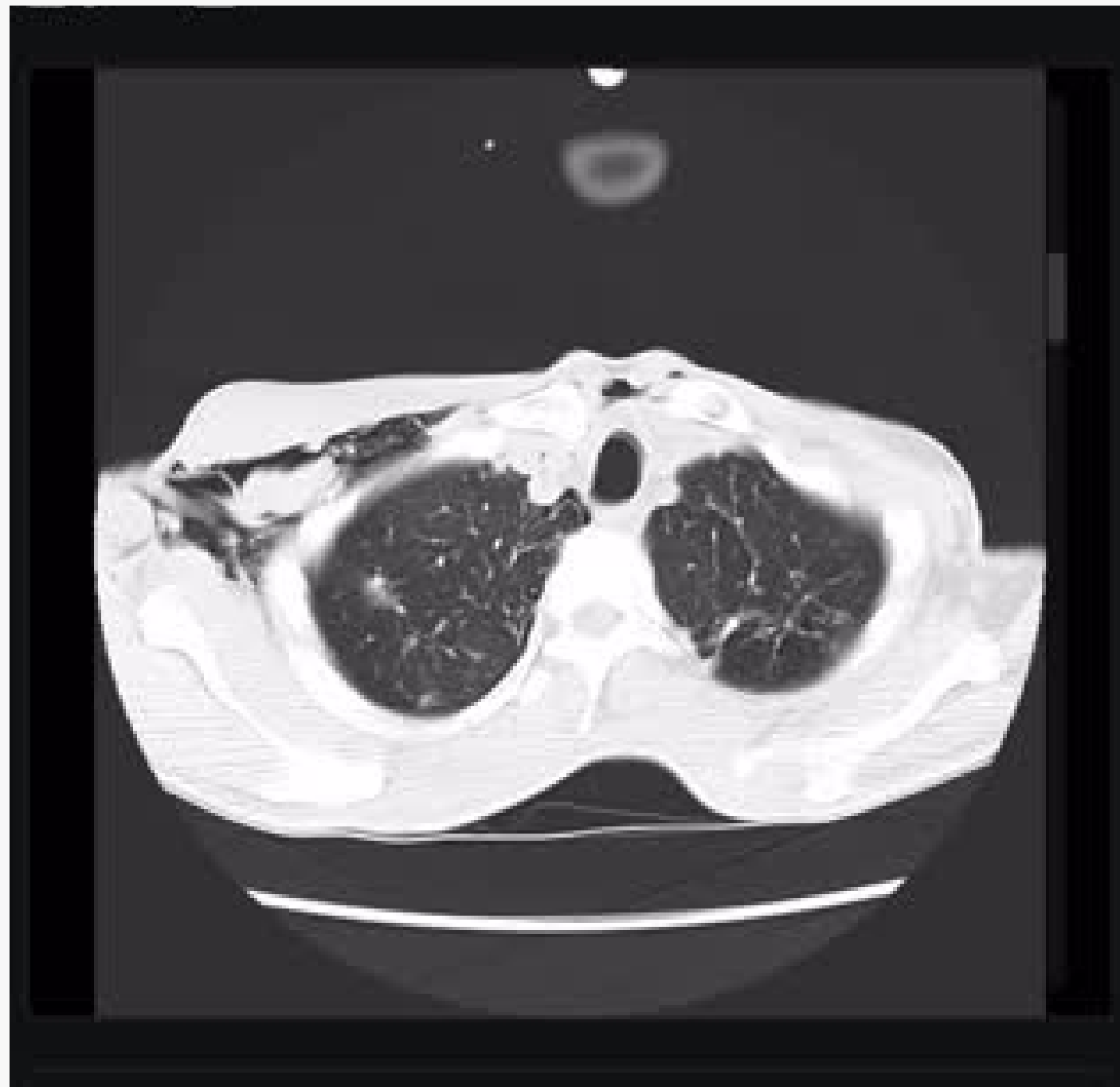


Figura 3. TCAR de tórax. Perfusão (ou atenuação) em mosaico. Embora presente em A (inspiração), fica mais visível na expiração em B. As áreas mais escuras indicam aprisionamento aéreo por comprometimento de pequenas vias aéreas, associado à oligemia.

Tomografia computadorizada de tórax

OUTROS ACHADOS:

- Favo de mel ou Cacho de uva



Broncoscopia

- Indicação principalmente em causa obstrutivas (corpo estranho; tumores; compressões extrínsecas...);
- Pode auxiliar no diagnóstico de malformações e outros fatores predisponentes.

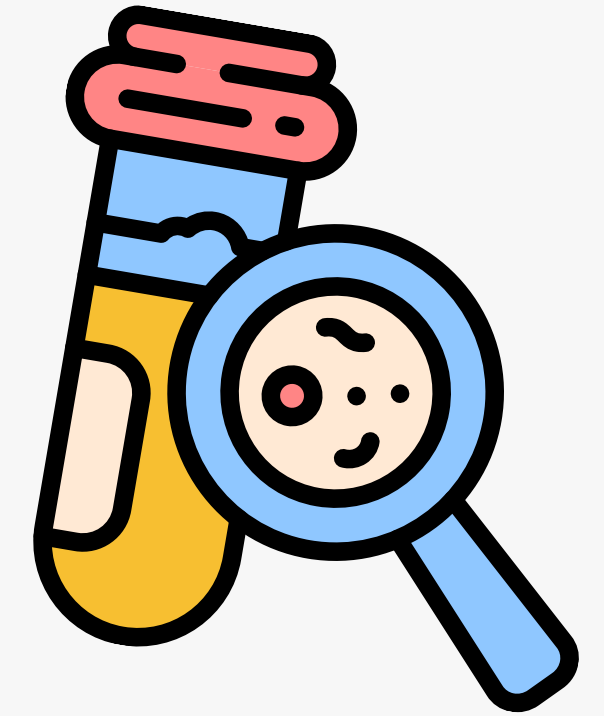


Prova de função pulmonar

- Nas fases iniciais: normal ou padrão obstrutivo;
- Com a progressão do quadro: pode revelar padrão misto (obstrutivo-restritivo).



Cultura de escarro



- Método fácil para identificar perfil microbiológico endobrônquico;
- A partir da faixa pré-escolar é possível realizar;
- Patógenos mais comuns em crianças: *S. pneumoniae*; *H. influenzae* não tipo B; *S. aureus*; *M. catarrhalis*; *P. aeruginosa*;
- *Pseudomonas* está associada a quadros mais graves e pior qualidade de vida.

DIAGNÓSTICO

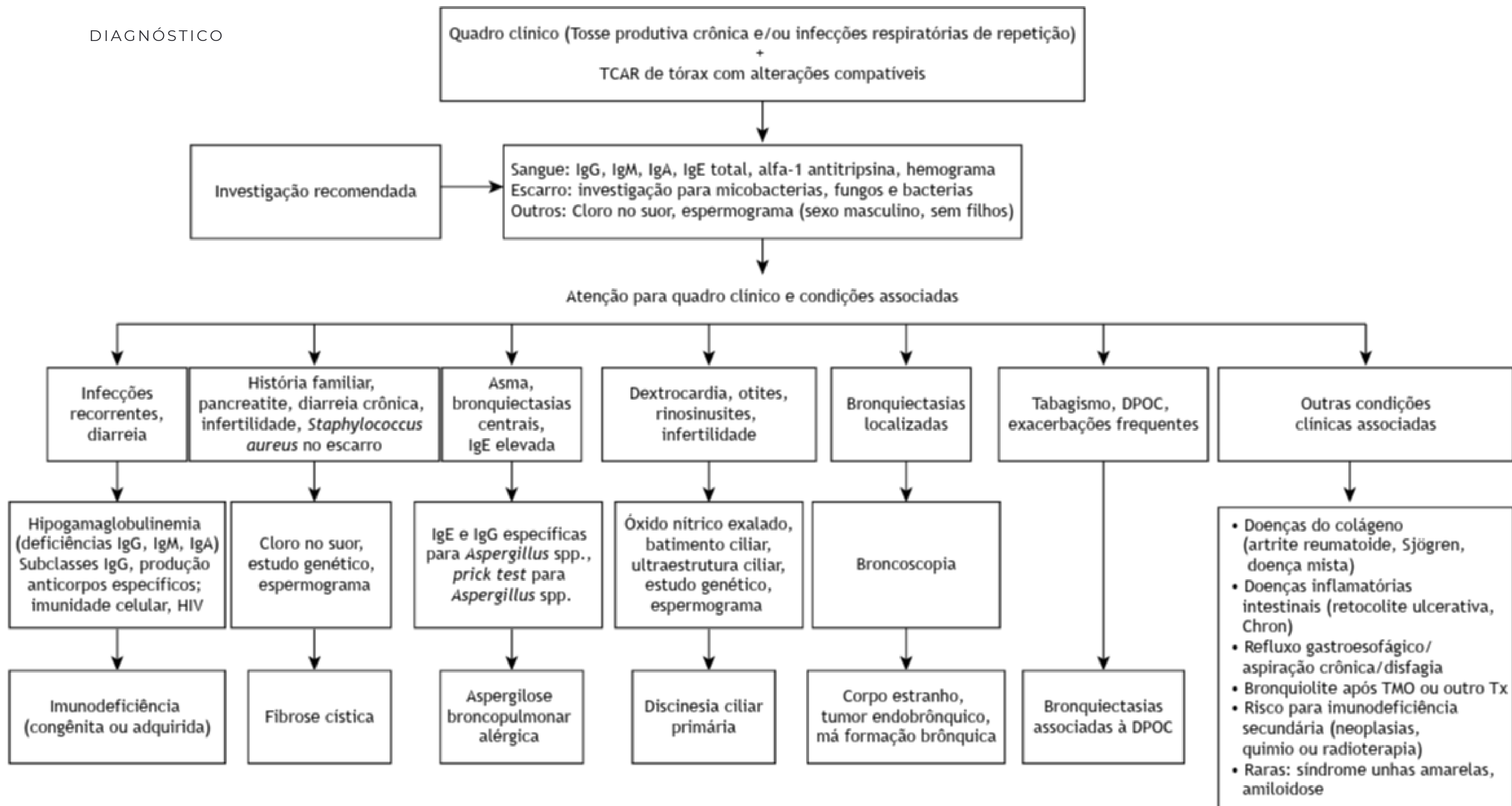


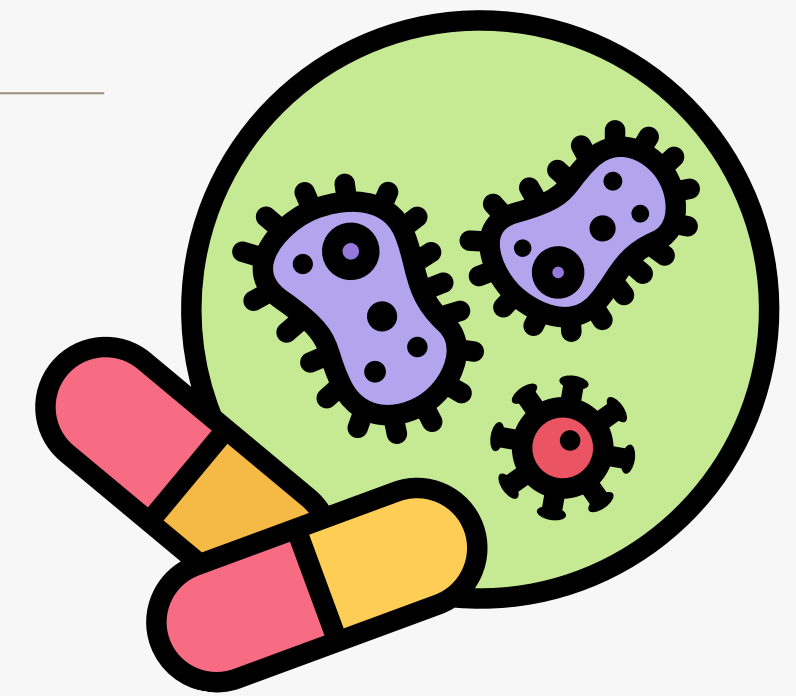
Figura 5. Algoritmo para o diagnóstico e a investigação etiológica das bronquiectasias. TMO: transplante de medula óssea; e Tx: transplante.

Tratamento clínico

- Objetivos:
 - tratar as exacerbações;
 - diminuir/retardar a progressão da doença e da deterioração da função pulmonar.
- Principais pilares:
 - Remoção de secreções;
 - Normalização do estado nutricional;
 - Prevenção e tratamento de processos infecciosos;
 - Suporte psicossocial;
 - Medidas profiláticas;
 - Tratamento e controle de condições associadas/comorbidades.

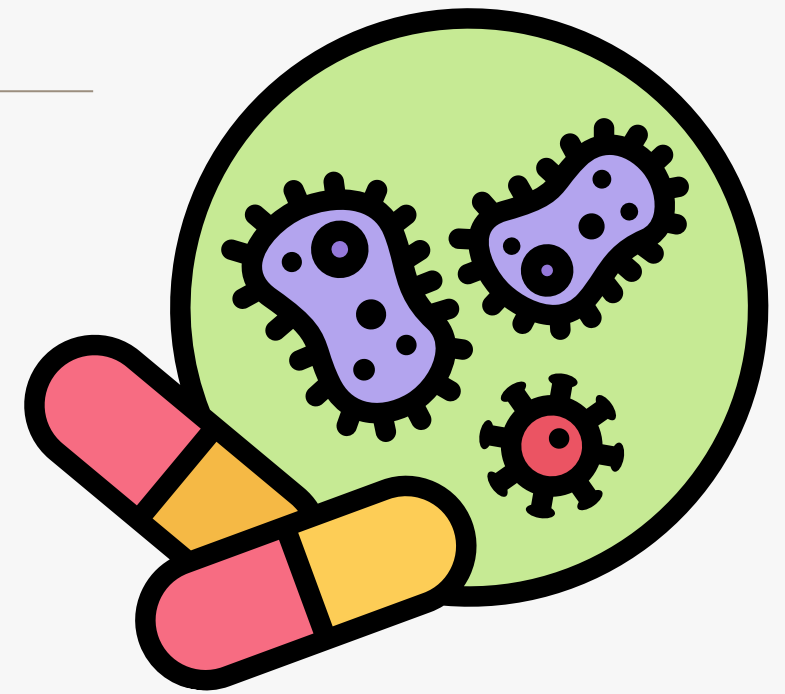


Antibióticos



- Base do tratamento das exacerbações;
- Exacerbação:
 - Aumento dos sintomas respiratórios (aumento da tosse com ou sem aumento da quantidade de secreção e/ou purulência) por ≥ 3 dias.
 - Podem estar presentes: alterações da ausculta; hemoptise; dor torácica; dispneia; sintomas sistêmicos; alteração raio X ou laboratorial (PCR elevado, neutrofilia...).
 - **A presença de dispneia ou hipoxemia sugere uma exacerbação mais grave (independentemente da duração).**
- Sempre que possível a antibioticoterapia deve ser guiada pelo antibiograma da cultura de escarro;
- Tempo de tratamento: geralmente 14 dias;
- Considerar antibioticoterapia venosa e prolongada em casos graves ou refratários.

Antibióticos



Uso crônico

- Antibióticos inalados (principalmente aminoglicosídeos) >> redução do número de exacerbações e internações - indicado para crianças cronicamente infectadas com *P. aeruginosa* e que apresentam exacerbações frequentes;
- Macrolídeos em dose baixa e por tempo prolongado >> estudos mostram estabilização da doença e redução das exacerbações - indicado para crianças com exacerbações frequentes (> 3 por ano).

Fisioterapia respiratória



- Essencial para limpeza da árvore brônquica;
- Percussão torácica; drenagem postural; técnicas de tosse...
- Drenagem autogênica, se idade e autonomia para realizá-la.

Mucolíticos

- DNase recombinante humana - inalatório (alfa-dornase);
- Uso deve ser individualizado.

** Salina hipertônica - inalatória >> não é mucolítico; mas desempenha função de fluidificar o muco facilitando sua eliminnatação (uso também deve ser individualizado)



Broncodilatadores

- Deve ser individualizado:
 - pacientes que apresentam asma coexistente/ hiperreatividade brônquica;
 - pré-tratamento antes do uso de solução salina hipertônica inalatória (quando esse tratamento for indicado);
- Risco de resposta paradoxal - Pode reduzir tônus brônquico e deprimir reflexo da tosse >> obstrução por acúmulo de secreção + aumento de flacidez nas paredes brônquicas.



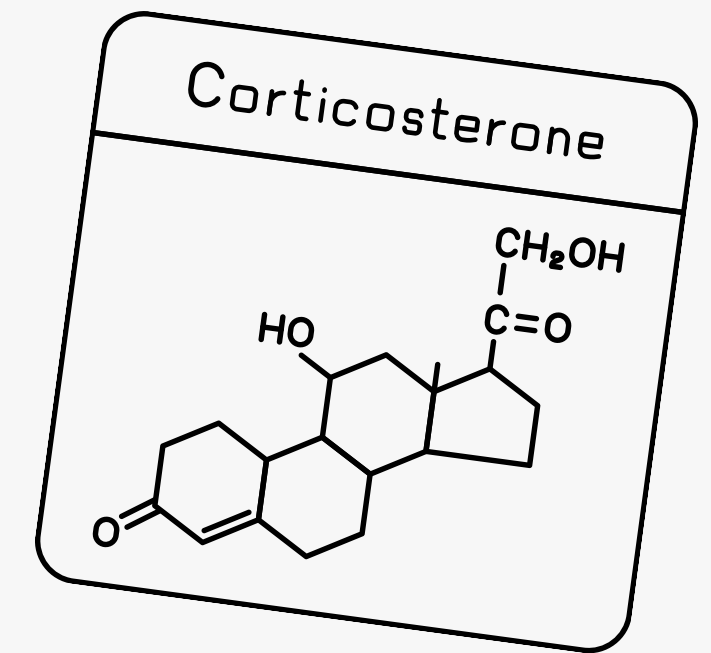
Corticoide

Inalatório

- indicado apenas para pacientes com asma concomitante;

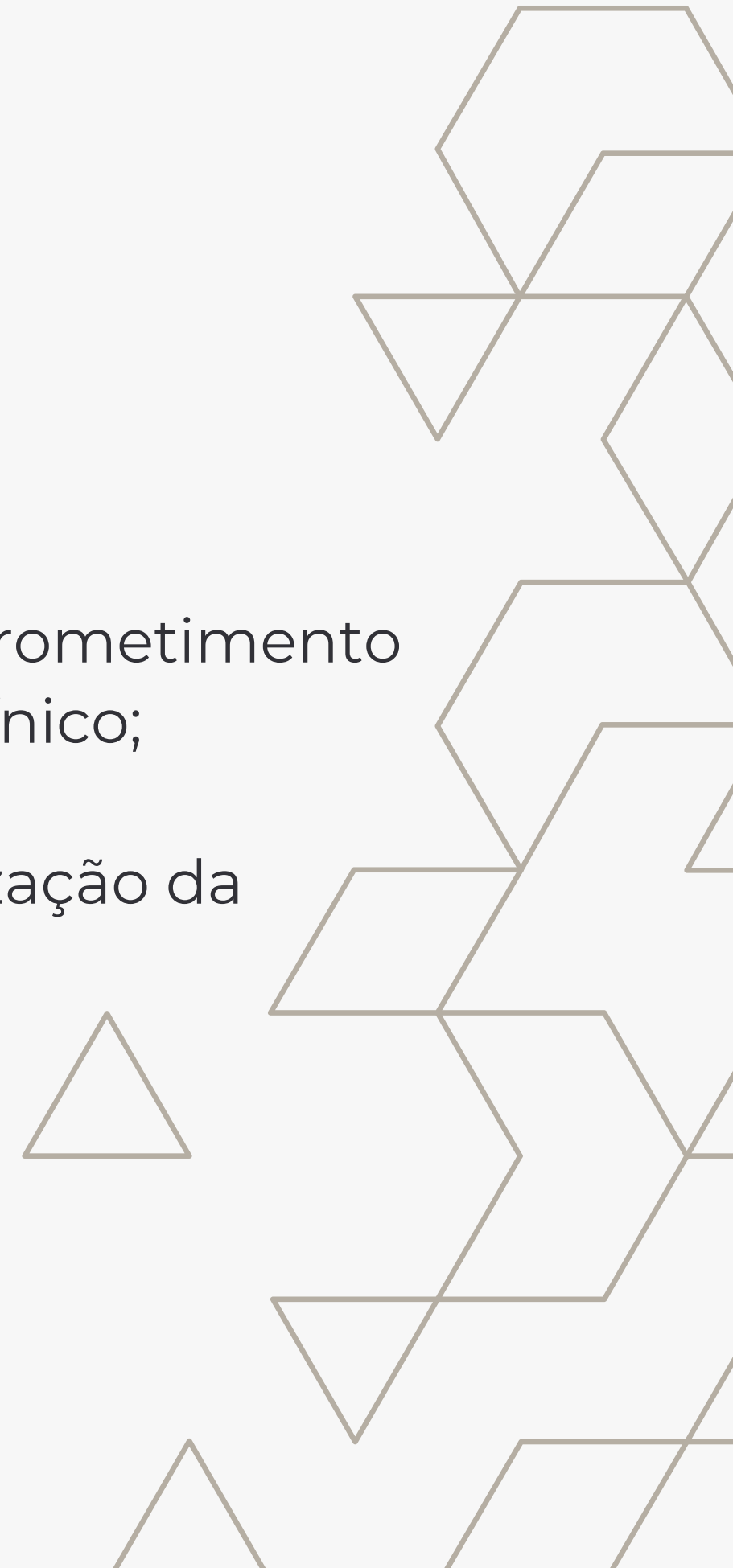
Oral

- indicado apenas para pacientes selecionados com exacerbação asmática concomitante (tratamento breve) ou outras indicações para o tratamento de doenças coexistentes, como aspergilose broncopulmonar alérgica.

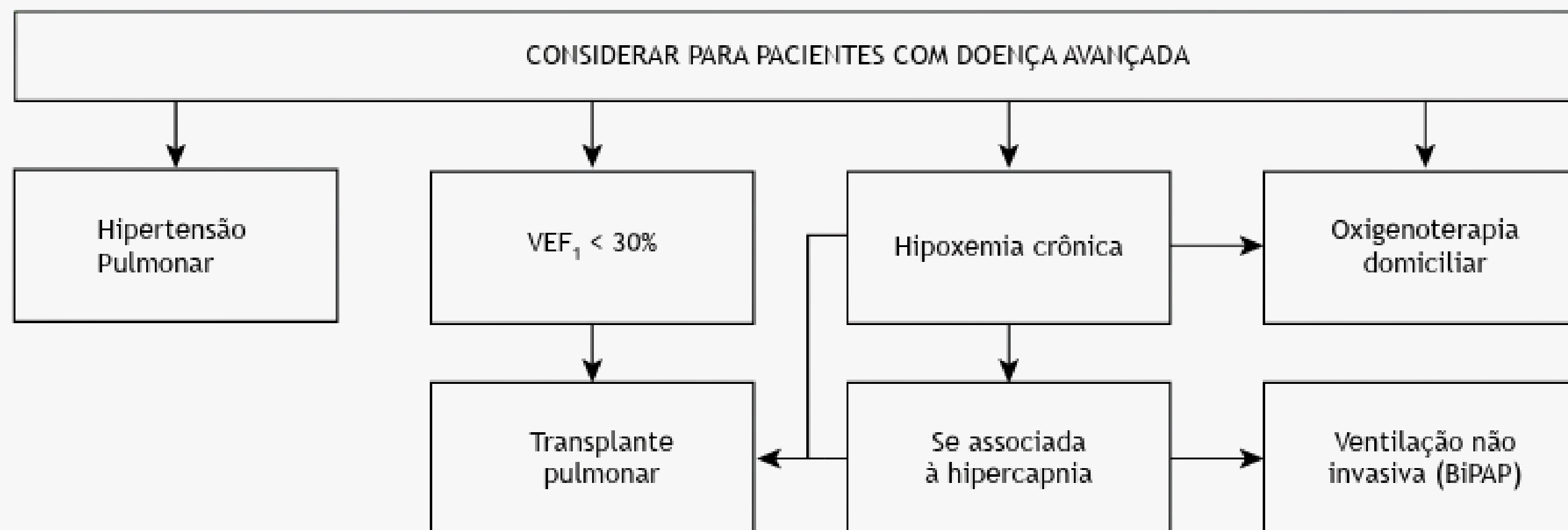


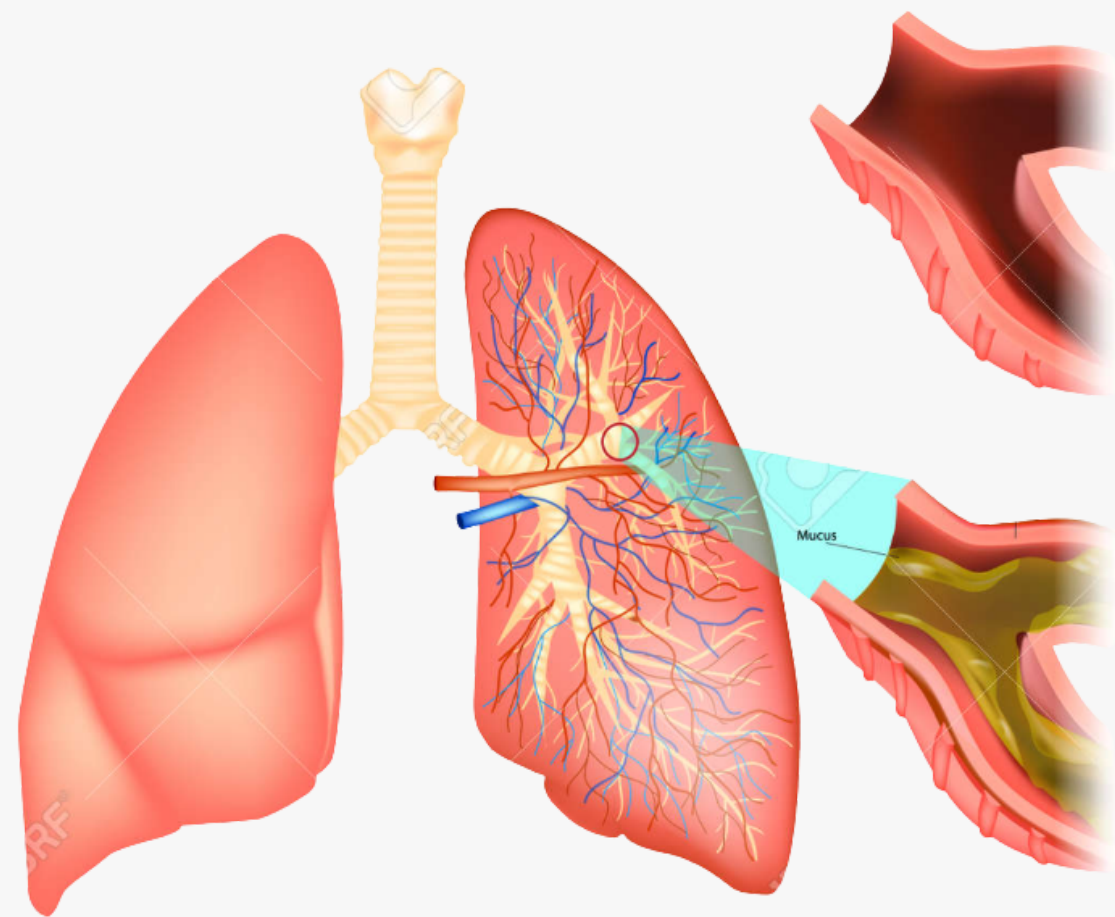
Tratamento cirúrgico

- Ressecção cirúrgica;
- Indicações:
 - bronquiectasia localizadas, com sintomas importantes ou comprometimento do crescimento e desenvolvimento + refratária ao tratamento clínico;
 - baixa aderência ao tratamento de longa duração;
 - hemoptise de repetição ou intensa, não controladas por embolização da artéria brônquica;
 - corpo estranho não removido.
- Principais complicações pós-operatórias:
 - Atelectasia; fístula; empiema; pneumonia
 - Morbidade: 10,5%
 - Mortalidade: 1,7%









Complicações e prognóstico

- Complicações associadas
 - pneumonias de repetição; empiema; pneumotórax; abscesso pulmonar; hemoptise.
- Prognóstico
 - evolução favorável: doença localizada; ausência de rinossinusopatia; ausência de doença pulmonar obstrutiva.
 - evolução desfavorável: doença grave desde o início; asma concomitante.

Referências

PEREIRA, Mônica Corso et al. Consenso brasileiro sobre bronquiectasias não fibrocísticas. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 45, n. 4, p. 1-24, 2019. DOI: 10.1590/1806-3713/e20190122.

CHANG, A. B.; FORTESCUE, R.; GRIMWOOD, K. et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *European Respiratory Journal*, v. 58, 2021. DOI: 10.1183/13993003.00735-2021..

ZANETTA, D. M.; CASTRO-RODRIGUEZ, J. A. Bronquiectasias não fibrocísticas. In: PEREIRA, C. A. (org.). *Doenças Pulmonares em Pediatria*. 2. ed. São Paulo: Atheneu, 2022. cap. 31, p. 543-560.