

47. BRONQUIECTASIAS

Frederico Leon Arrabal Fernandes
Bruno Arantes Dias

Bronquiectasias são dilatações irreversíveis das vias aéreas que levam a um grande espectro de apresentações clínicas e repercussões funcionais. Podem apresentar-se como achado de exame radiológico ou como manifestação clínica exuberante, acarretando grande limitação aos seus portadores¹. Atualmente no Brasil é uma das principais causas de encaminhamento para transplante pulmonar.

Tosse, expectoração, dispneia e hemoptise são os sintomas mais comuns. Existe também, entre a maioria dos portadores, uma predisposição para infecções respiratórias que necessitam de tratamento com antibiótico.

Sua prevalência é desconhecida, mas têm uma importância maior em regiões com elevada incidência de tuberculose pulmonar e infecções respiratórias virais da infância, principalmente rubéola e coqueluche. Na maioria dos grandes centros seu aparecimento é incomum. No Brasil, as principais causas são sequelas de infecções virais e bacterianas, responsáveis por 44,8% dos casos, e tuberculose pulmonar com 31,3% dos casos submetidos à cirurgia².

A dificuldade em se estabelecer o diagnóstico, apresentação clínica variável e ausência de tratamento clínico definitivo na maioria dos casos fazem dessa condição um desafio para os profissionais de saúde. Diagnosticar precisamente e tratar o portador de forma adequada para preservar sua qualidade de vida e capacidade funcional depende do conhecimento amplo sobre essa enfermidade.

FISIOPATOLOGIA

As bronquiectasias são adquiridas ao longo da vida, seja em indivíduos com predisposição genética, seja em portadores de alguma condição que leve a aumento da supuração pulmonar ou como sequela de um evento infecioso grave.

O processo do desenvolvimento das bronquiectasias depende de uma agressão inicial à parede da via aérea, seja por fragilidade estrutural, seja por acúmulo de secreção ou infecções recorrentes. No momento em que se instala a lesão estrutural, tem início um ciclo vicioso levando à retenção de secreção e de células e mediadores inflamatórios que aumentam a lesão transmural.

Existe evidência que nas bronquiectasias ocorre exacerbamento da reação inflamatória do tipo Th₁, com neutrófilos, linfócitos T, intensa atividade de elastase e mediadores inflamatórios, principalmente TNF α e interleucina 8³.

A presença de reação inflamatória exacerbada no pulmão pode ser a gênese de reatividade brônquica e obstrução ao fluxo aéreo. Em longo prazo, pode instalar-se um quadro clínico muito semelhante à doença pulmonar obstrutiva crônica.

As causas de bronquiectasias dividem-se em infecções, condições congênitas, imunodeficiências, entre outras. Em cerca de 40% dos casos a etiologia é indefinida mesmo com extensa investigação⁴.

CAUSAS INFECCIOSAS

A etiologia infecciosa mais comum de bronquiectasia em nosso meio é a tuberculose pulmonar, especialmente quando o hospedeiro apresenta imunodepressão, desnutrição acentuada ou demora em iniciar o tratamento. O complexo *Mycobacterium avium* também está relacionado à gênese de bronquiectasias, acometendo principalmente o lobo médio e o segmento lingular de mulheres com idade superior a 60 anos.

Pneumonias de repetição ou pneumonias graves são causa freqüente de bronquiectasia. Pneumonia por hemófilos, pseudomonas e estafilococos são potenciais geradores de lesão estrutural.

Doenças virais da infância, como rubéola e coqueluche, podem deixar bronquiectasias como sequelas. Da mesma forma que pneumonias virais por adenovírus e influenza, têm potencial para lesar as vias aéreas de forma irreversível.

A aspergilose broncopulmonar alérgica é associada ao desenvolvimento de bronquiectasias em seu estágio final. O reconhecimento precoce dessa condição em asmáticos pode prevenir a instalação de dano irreversível à via aérea⁴.

CONDIÇÕES CONGÊNITAS

A discinesia ciliar primária é uma importante causa de bronquiectasia. Presente em aproximadamente 1 a cada

20.000 nascimentos, acarreta mau funcionamento dos cílios responsáveis por remover a secreção no epitélio respiratório. O acúmulo de secreções leva a infecções de repetição que causa dano à via aérea. Quando a disinesia ciliar é acompanhada de *situs inversus*, é conhecida como síndrome de Kartagener⁵.

Fibrose cística, doença autossômica recessiva mais comum na raça branca, também predispõe à formação de bronquiectasias. A secreção brônquica é espessa e de difícil clareamento, predispondo a infecções de repetição e a um estado de inflamação persistente. As bronquiectasias geralmente são localizadas nos lobos superiores⁶.

Outras condições congênitas tais como deficiência de alfa-1-antitripsina, traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn), deficiência da cartilagem (síndrome de Williams-Campbel), seqüestro pulmonar e síndrome de Marfan podem predispor a bronquiectasias.

IMUNODEFICIÊNCIA

Pacientes com imunodeficiência humoral estão suscetíveis a infecções pulmonares de repetição. Deficiência seletiva de IgA ou IgM associadas à deficiência de subclasse de IgG são as que se apresentam com bronquiectasias mais frequentemente⁷.

Pacientes em quimioterapia ou transplantados também apresentam maior risco de desenvolver bronquiectasias devido à imunodeficiência secundária.

OUTRAS CAUSAS

Aspiração e obstrução brônquica por corpo estranho pode ser causa frequente de bronquiectasias localizadas, acometendo principalmente o lobo médio ou inferior direito de crianças. Tumores obstruindo a luz do brônquio, linfonodos ou broncolitos também podem ser implicados na gênese de bronquiectasias.

Doenças reumáticas estão associadas com bronquiectasias. Na artrite reumatóide, as bronquiectasias podem ser

a manifestação pulmonar mais freqüente, chegando a 30% em algumas séries. A presença de bronquiectasias e sintomas pulmonares imprime nesses doentes um pior prognóstico, aumentando o risco de eventos respiratórios fatais^{8,9}.

Outras condições predisponentes podem ser citadas, como a síndrome das unhas amarelas, a síndrome de Young e doenças inflamatórias intestinais.

CLASSIFICAÇÃO

As bronquiectasias são classificadas de acordo com sua localização e morfologia. A classificação tem importância no prognóstico e tratamento.

Quanto à localização, podem ser classificadas como focais ou difusas. Bronquiectasias focais são restritas a um segmento ou lobo. Geralmente são causadas por corpo estranho ou obstrução luminal intrínseca ou extrínseca. Tem melhor prognóstico e são mais facilmente passíveis de solução cirúrgica ou broncoscópica.

A doença difusa geralmente acomete grande parte dos dois pulmões. Apresenta diversas etiologias. Geralmente, está associada a doenças sistêmicas ou infecções graves. É importante reconhecer a causa para implantar tratamento específico e impedir eventual progressão da doença. Pode ser dividida em central, periférica ou disseminada. Naturalmente, apresenta pior prognóstico em termos de complicações e mortalidade, além de ter opções terapêuticas mais restritas.

Existe também a classificação morfológica que divide as bronquiectasias entre cilíndricas, varicosas e saculares. Bronquiectasias cilíndricas são dilatações tubulares simples dos brônquios. Geralmente são achados de exames e têm pouco significado clínico, exceto quando muito abundantes dentro do parênquima pulmonar. A forma varicosa mostra dilatações e estreitamentos semelhantes a uma veia varicosa (Fig. 5.3). Na apresentação sacular, como grandes cistos ou em aspecto de cacho de uva, são fonte constante de supuração e infecção pulmonar, sendo a forma mais grave de bronquiectasias¹ (Fig. 5.4).



Figura 5.3 – Tomografia de tórax mostrando bronquiectasias varicosas.



Figura 5.4 – Imagem tomográfica de um paciente com fibrose cística e bronquiectasias saculares.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Tosse crônica e expectoração são os principais sintomas presentes nos portadores de bronquiectasias. A expectoração geralmente é mucosa ou purulenta, mesmo sem evidência de exacerbação infecciosa. A mudança de característica e presença de laivos de sangue sugere infecção superajuntada. Dispneia e sibilância difusa ocorrem na maioria dos pacientes, geralmente devido à hiper-reactividade brônquica.

O paciente com bronquiectasias difusas, saculares, com infecções respiratórias freqüentes ou em fase avançada da doença costuma ser emagrecido, podendo apresentar fragilidade cutânea e baqueteamento digital. Conforme o paciente com bronquiectasias apresenta episódios repetidos de infecção pulmonar e tem aumento no processo inflamatório crônico nas vias aéreas, é comum a piora da função pulmonar e da troca gasosa, com aparecimento de intensa limitação ao exercício físico e hipoxemia.

Geralmente, a semiologia pulmonar é bastante exuberante. A ausculta mostra crepitações localizadas, sibilos e roncos difusos¹.

AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA

A avaliação diagnóstica é necessária para confirmar a presença de bronquiectasias e para identificar a causa de base que levou a essa condição. A identificação da causa só é possível em aproximadamente 40% dos casos, no entanto, causas tratáveis como obstruções luminais, imunodeficiências ou doenças reumáticas e condições como a disinesia ciliar e a fibrose cística necessitam de diagnóstico para iniciar uma abordagem terapêutica específica. Testes de função pulmonar também são necessários para estadiar a gravidade da doença e indicar reabilitação cardiopulmonar, tratamento cirúrgico ou transplante de pulmão.

O diagnóstico de bronquiectasia é confirmado por meio de exames radiológicos. A radiografia simples de tórax

geralmente não é suficiente para firmar o diagnóstico. Sinais de atelectasia linear, brônquios dilatados e espessos, opacidades irregulares na periferia podem sugerir a presença de bronquiectasias (Fig. 5.5). Uma radiografia torácica normal, no entanto, não exclui o diagnóstico de bronquiectasia. Na presença de sinais radiológicos sugestivos, de quadro clínico compatível ou fator de risco importante, o diagnóstico pode ser confirmado pela tomografia de tórax de alta resolução¹⁰.

A tomografia de tórax de alta resolução é o principal exame para o diagnóstico, estadiamento e planejamento terapêutico de bronquiectasias. Seu uso é importante para mapear as áreas acometidas, planejar uma possível cirurgia torácica e definir a presença de diagnóstico associado, como neoplasia intraluminal, doença pulmonar obstrutiva crônica, doença pulmonar intersticial ou infecção.

O protocolo de aquisição de imagens no caso de suspeita de bronquiectasias deve ser de cortes de 1mm a cada 3cm. Menos cortes em alta resolução deixam de avaliar áreas extensas no pulmão, podendo não detectar as dilatações na via aérea. É importante, portanto, explicitar a suspeita de bronquiectasias no pedido do exame. O uso da tomografia helicoidal melhora significativamente a aquisição das imagens, o diagnóstico e a indicação e o planejamento cirúrgico¹¹.

O principal achado radiológico à tomografia é a dilatação das vias aéreas. O achado tomográfico de dilatação duas vezes maior que a artéria correspondente é sugestivo de bronquiectasia. No entanto, a presença de dilatação cilíndrica deve ser reavaliada em três a seis meses pois pode ser parcialmente reversível, sendo observada em pacientes com asma ou doença pulmonar obstrutiva crônica mal controladas (Fig. 5.6). Dilatações varicosas ou saculares são irreversíveis, portanto, seu encontro à tomografia é diagnóstico de bronquiectasia.

Outros sinais importantes na caracterização de bronquiectasias são o espessamento da parede brônquica e o achado de tampões mucosos ou árvore em florescência¹².

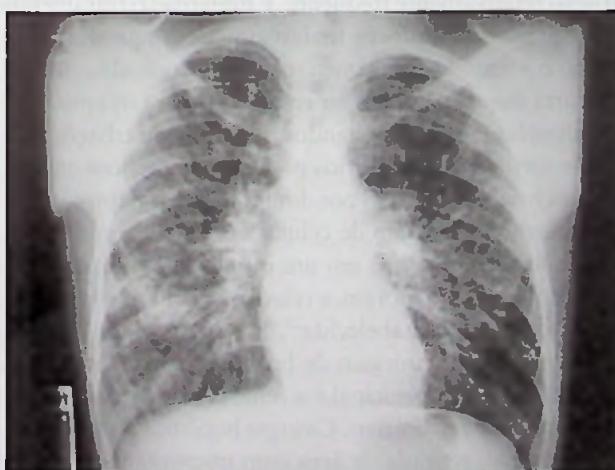


Figura 5.5 – Radiografia de tórax de um paciente com bronquiectasias, mostrando sinais de atelectasia linear, brônquios dilatados e espessos e opacidades irregulares na periferia.

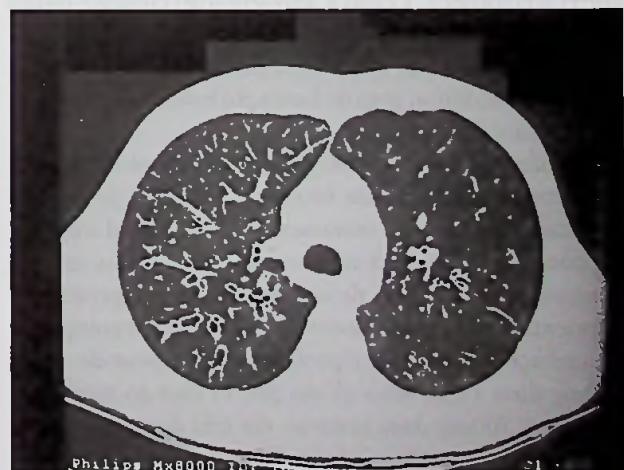


Figura 5.6 – Tomografia de tórax com dilatações cilíndricas das vias aéreas.

A presença de formações císticas isoladas ou agrupadas em forma de cacho de uva é indicativa de doença mais agressiva e pior prognóstico.

O estadiamento da gravidade da doença deve ser complementado com uma prova de função pulmonar. Na maioria dos casos, uma espirometria simples com broncodilatador é suficiente para avaliar a limitação funcional. O achado mais comum é a limitação obstrutiva. Em alguns casos existe redução da capacidade vital por aprisionamento aéreo ou destruição de parênquima pulmonar¹³.

Um paciente candidato à cirurgia de ressecção pulmonar por bronquiectasia que mostre redução do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁ < 80% predito) deve ser avaliado com uma prova de função completa com volumes pulmonares e difusão e cintilografia de perfusão pulmonar para acessar a limitação funcional prevista no pós-operatório.

No caso de etiologia não definida, é importante a solicitação de hemograma completo, imunoglobulinas, fator reumatóide e dosagem de alfa-1-antitripsina. Na suspeita de fibrose cística, o diagnóstico pode ser elucidado com a dosagem do sódio e cloro no suor.

Testes microbiológicos são importantes tanto para o diagnóstico quanto para o tratamento. Gram, cultura geral, para micobactérias e fungos são importantes na detecção de infecção causadora ou associada. Além disso, conhecer o microrganismo que coloniza a via aérea é importante no momento de instituir antibioticoterapia adequada.

A broncoscopia é preconizada na suspeita de corpo estranho ou de neoplasia intraluminal, levando a estreitamento brônquico ou atelectasia. A presença de bronquiectasia localizada é mais comum nessas situações.

TRATAMENTO

A terapia de bronquiectasias compreende tratamento e prevenção de infecções, redução dos sintomas crônicos e correção cirúrgica. Como a apresentação clínica é muito variável, o tratamento deve ser individualizado, dependendo da quantidade de áreas afetadas, presença de doença localizada ou difusa, grau de limitação funcional e freqüência de exacerbações¹⁴.

As infecções são as principais causas de piora funcional e mortalidade em um bronquiectásico. A prevenção de exacerbações e seu tratamento é o principal objetivo no controle da doença crônica. Vários estudos tentam demonstrar que o uso de antibioticoterapia profilática apresenta benefícios no controle clínico e na prevenção de exacerbações. O uso de ciprofloxacino na dose de 250 a 500mg duas a três vezes ao dia por 14 dias ao mês¹⁵, eritromicina 500mg duas vezes ao dia três dias por semana durante dois meses¹⁶ ou amoxicilina 3g por dia¹⁷ parecem ter efeito em reduzir a quantidade de expectoração. Ainda não existem dados convincentes de que o uso profilático de antibióticos reduza o número de exacerbações.

As exacerbações podem ser difíceis de diagnosticar em pacientes com supuração pulmonar crônica. Geralmente, existe aumento na quantidade de secreção e mudança de seu aspecto. Pode ocorrer piora da dispneia e tosse. Os achados radiológicos são inespecíficos e pode não haver febre, o que dificulta o diagnóstico.

O tratamento das exacerbações pode ser empírico ou guiado por cultura. Pacientes mais graves, com doença difusa, devem ter culturas colhidas periodicamente e ser tratados de acordo com o microrganismo isolado¹⁸. Na doença mais leve, a exacerbação pode ser tratada com fluoroquinolona, que possui um bom espectro de ação para pneumococos, hemófilos e pseudomonas, germes mais freqüentemente implicados em exacerbações.

Quando um paciente exacerbado não responde à terapia inicial, deve ser colhida amostra de escarro ou lavado brônquico com método Gram, cultura geral, micobactérias e fungos. Um patógeno muito implicado em exacerbações de pacientes bronquiectásicos é o *M. avium*. Sua presença, assim como a infecção por *M. tuberculosis*, deve ser afastada em todo paciente com exacerbações freqüentes ou refratárias ao tratamento inicial¹⁹.

Fisioterapia para higiene brônquica pode reduzir a quantidade de secreção e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Apesar de não existirem estudos que comprovem sua eficácia clínica, seu uso é preconizado de acordo com a resposta individual de cada paciente. A drenagem postural é efetiva, com vibrocompressão torácica manual ou por dispositivos elétricos, em paciente em posição prona e tórax angulado a 30 graus com o solo. Dispositivos que permitem a mobilização de secreção como o *flutter* ou espirômetro de incentivo podem auxiliar na remoção de secreções das vias aéreas²⁰.

Em paciente que apresente distúrbio ventilatório obstrutivo ou hiper-reatividade brônquica na prova de função pulmonar é comum, na prática clínica, o uso de broncodilatadores. A presença de inflamação crônica e alteração da arquitetura broncopulmonar torna o achado de obstrução relativamente freqüente. É preferível o tratamento com broncodilatadores inalatórios de longa duração, como o formoterol e salmeterol²¹. Os broncodilatadores de curta duração podem ser reservados para os episódios de dispneia e sibilância agudos ou para exacerbações²².

Os corticóides inalatórios podem ser benéficos em pacientes bronquiectásicos por diminuirem a inflamação nas vias aéreas. A redução de células e mediadores inflamatórios foi demonstrada em um estudo que utilizou dose alta de fluticasona, porém, a relevância clínica desse achado ainda não foi estabelecida²³.

O tratamento cirúrgico de bronquiectasias tem diversas indicações. A principal é a remoção da área acometida com objetivo curativo. Cirurgia higiênica para reduzir a supuração, retirada de área com microrganismo resistente ou cirurgia para controle de hemoptise são outras modalidades conhecidas²⁴. É importante considerar, para a indicação cirúrgica, que durante o curso clínico do por-

tador de bronquiectasia é comum o desenvolvimento de hiper-reatividade brônquica e distúrbio ventilatório obstrutivo por doença de pequena via aérea. Neste caso, mesmo com a remoção de todas as áreas afetadas, o paciente pode persistir com sintomas. O paciente bronquiectásico que desenvolve insuficiência respiratória crônica ou *cor pulmonale* deve ser avaliado para a possibilidade de transplante pulmonar²⁵.

Bronquiectasias são dilatações irreversíveis das vias aéreas que impõem em seu portador um grande espectro de apresentações clínicas, desde assintomático até insuficiência respiratória crônica. Seqüela de infecções virais, bacterianas ou tuberculose são as causas mais comuns, no entanto síndromes genéticas, imunodeficiência, doenças reumáticas, entre outras causas, também podem favorecer seu aparecimento. O diagnóstico etiológico muitas vezes não é estabelecido, mesmo após extensa investigação. O tratamento compreende a prevenção de exacerbações, uso de antibióticos, corticóides e broncodilatadores e tratamento cirúrgico curativo ou paliativo.

REFERÊNCIAS BILIOGRÁFICAS

1. Barker AF. Bronchiectasis. *N Engl J Med* 2002;346:1383. • 2. Neto AG et al. Bronquiectasia localizada e multisegmentar: perfil clínico-epidemiológico e resultado do tratamento cirúrgico em 67 casos. *J Pneumol* 2000;27:1. • 3. Zheng L et al. Macrophages, neutrophils and tumour necrosis factor-alpha expression in bronchiectatic airways *in vivo*. *Respir Med* 2001;95:792. • 4. Nikolaizik WH, Warner JO. Aetiology of chronic suppurative lung disease. *Arch Dis Child* 1994;70:141. • 5. Kinney TB, DeLuca SA. Kartagener's syndrome. *Am Fam Physician* 1991;44:133. • 6. Zielenski J. Genotype and phenotype in cystic fibrosis. *Respiration* 2000;67:117. • 7. Dukes RJ et al. Pulmonary manifestations of hypogammaglobulinaemia. *Thorax* 1978;33:603. • 8. Anaya JM et al. Pulmonary involvement in rheumatoid arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1995;24:242. • 9. Cortet B et al. Pulmonary function tests and high resolution computed tomography of the lungs in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1997;56:596. • 10. van der Bruggen-Bogaarts BA et al. Screening for bronchiectasis. A comparative study between chest radiography and high-resolution CT. *Chest* 1996;109:608. • 11. Lucidarme O et al. Bronchiectasis: comparative assessment with thin-section CT and helical CT. *Radiology* 1996;200:673. • 12. Aquino SL et al. Tree-in-bud pattern: frequency and significance on thin section CT. *J Comput Assist Tomogr* 1996;20:594. • 13. Roberts HR et al. Airflow obstruction in bronchiectasis: correlation between computed tomography features and pulmonary function tests. *Thorax* 2000;55:198. • 14. Management of bronchiectasis. *Drug Ther Bull* 2003;41:91. • 15. Rayner CF et al. Efficacy and safety of long-term ciprofloxacin in the management of severe bronchiectasis. *J Antimicrob Chemother* 1994;34:149. • 16. Tsang KW et al. A pilot study of low-dose erythromycin in bronchiectasis. *Eur Respir J* 1999;13:361. • 17. Currie DC et al. Double-blind randomized study of prolonged higher-dose oral amoxicillin in purulent bronchiectasis. *Q J Med* 1990;76:799. • 18. Angrill J et al. Bacterial colonisation in patients with bronchiectasis: microbiological pattern and risk factors. *Thorax* 2002;57:15-9. • 19. Chan CH et al. Mycobacteria as a cause of infective exacerbation in bronchiectasis. *Postgrad Med J* 1992;68:896. • 20. Thompson CS et al. Randomised crossover study of the flutter device and the active cycle of breathing technique in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Thorax* 2002;57:446. • 21. Sheikh A et al. Long-acting beta-2-agonists for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2001(4):CD002155. • 22. Franco F et al. Short acting beta-2-agonists for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2003(3):CD003572. • 23. Kolbe J et al. Inhaled steroids for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2000(2):CD000996. • 24. Agasthian T et al. Surgical management of bronchiectasis. *Ann Thorac Surg* 1996;62:976; discussion 979-80. • 25. Beirne PA et al. Lung transplantation for non-cystic fibrosis bronchiectasis: analysis of a 13-year experience. *J Heart Lung Transplant* 2005;24:1530.