

## Bronquiectasia

**José Roberto Lapa e Silva**

Pulmão-RJ. Vol. 4 - nº 1; 47 a 54, 1994

### Introdução

Bronquiectasia é a resultante final de várias doenças caracterizadas por inflamação crônica persistente que levam à dilatação irreversível de um ou mais brônquios, geralmente associada à produção crônica de escarro purulento. Apesar desse fato, a maioria de casos de bronquiectasia não apresenta uma causa conhecida. Embora a prevalência das formas mais floridas associadas à bronquiectasia sacular tenha diminuído radicalmente nas últimas décadas, após a introdução da antibioticoterapia e da vacinação infantil contra doenças exantemáticas, ainda há uma morbidade significativa associada a uma forma de bronquiectasia mais difusa, do tipo cilíndrico, que afeta não-fumantes relativamente jovens e que pode progredir para cor pulmonale e morte.

A primeira descrição clínico-patológica da doença foi feita por René Laennec, o famoso médico francês, em seu tratado "De l'Auscultation Mediate ou Traité du Diagnostic des Malades des Poumons et du Coeur", publicado em 1819, que hoje é considerado o ponto de partida da Pneumologia como especialidade. Neste seu trabalho, além de descrever sua recente invenção de um instrumento tubular de madeira (o precursor do moderno estetoscópio), a ser usado como auxiliar na ausculta de ruídos cardíacos e respiratórios, ele

descreveu uma nova lesão orgânica caracterizada pela dilatação brônquica, até então desconhecida dos médicos. Na segunda edição de seu livro, saída em 1826, no ano de sua prematura morte por tuberculose, ele fez descrição mais detalhada acompanhada de correlações clínico-patológicas.

O termo "bronquiectasia" só foi introduzido em 1846 na tradução inglesa do livro de Hasse sobre doenças dos órgãos da circulação e respiração. Em 1896, Killian publicou o primeiro uso bem sucedido da broncoscopia e em 1907 os instrumentos e técnicas aperfeiçoados por Chevalier Jackson permitiram a retirada de corpos estranhos alojados nas vias aéreas e implicados no desenvolvimento da bronquiectasia também era usado então como suplemento da drenagem postural, auxiliando a aspiração de secreções respiratórias. Em 1901, Heidenhain na Alemanha relatou a primeira lobectomia parcial bem sucedida para tratamento de bronquiectasia, abrindo o campo do tratamento cirúrgico da doença. No entanto, o maior avanço no diagnóstico e tratamento da bronquiectasia veio em 1922 com a introdução da broncografia, a radiografia contrastada da árvore brônquica com óleo vegetal iodado (Lipiodol) por Sicard e Forestier. O método permitiu pela primeira vez o exame in vivo de lobos afetados e ajudou o planejamento cirúrgico, assim como o tratamento conservador.

As três décadas que se se-

guiram à introdução da broncografia podem ser consideradas como a Idade de Ouro do estudo da bronquiectasia, com a publicação de uma série de trabalhos clássicos cobrindo todos os aspectos principais da doença. Entretanto, o fim da Segunda Guerra Mundial trouxe um grande aumento no padrão de vida da população do Primeiro Mundo. A introdução da vacinação disseminada contra muitas doenças virais e bacterianas implicadas no desenvolvimento da bronquiectasia, o advento da quimioterapia contra a tuberculose e infecções bacterianas inespecíficas, e outros avanços levaram a um declínio tanto na incidência da doença quanto no interesse de médicos e cientistas pelo seu estudo. Desde o trabalho clássico de Whitwell em 1952, nenhum grande avanço na compreensão da patogênese da doença ocorreu até o início dos anos de 1980, quando houve um renovado interesse pela doença. A identificação de uma forma progressiva de bronquiectasia (Cole, 1984) que, apesar do acompanhamento mais cuidadoso era por vezes fatal, uma associação recentemente reconhecida entre bronquiectasia e bronquiolite obliterante em pacientes submetidos e transplante coração-pulmão ajudou a focalizar mais atenção sobre esta condição.

A prevalência mundial e local da doença em 1993 é desconhecida. A impressão geral é que desde os anos 1950 a doença decresceu dramaticamente no Primeiro Mundo. Isto propiciou um baixo índice de suspeição clínica e certamente um



baixo grau de diagnóstico (Cole, 1989). No entanto, a doença nunca deixou de ser um importante problema clínico no Terceiro Mundo.

## Patologia da Bronquiectasia

Desde os dias de Laennec, bronquiectasia tem sido definida em bases morfológicas e o achado patológico de dilatação irreversível de um brônquio determina o diagnóstico final da condição. Em termos práticos, no entanto, a correlação clara entre as alterações patológicas e os achados radiológicos da bronquiectasia, descrita detalhadamente por Lynne Reid (1950), e mais recentemente o uso de tomografia computadorizada de alta resolução, tem permitido o manuseio da bronquiectasia sem a necessidade de se recorrer a estudos patológicos.

Desde os tempos de Laennec, a classificação da bronquiectasia obedeceu principalmente a critérios da forma da dilatação, com alguns autores propondo até cinco tipos. Em 1950, Lynne Reid simplificou estas classificações para três tipos básicos, ao correlacionar as alterações patológicas com os achados bronco-gráficos: cilíndrico, sacular ou cístico, e varicoso ou moriforme. Esta classificação, embora muito útil em termos práticos, não correlaciona a morfologia com possíveis etiologias ou alterações histopatológicas.

O estudo definitivo sobre a patologia da bronquiectasia foi publicado em 1952 por Whitwell. O autor concentrou-se na macropatologia e histopatologia e sua possível correlação com a etiopatogenia da condição. A grande série estudada, com 200 peças de ressecção consecutivas, das quais 180 foram

cuidadosamente investigadas patologicamente e 20 foram preparadas como moldes de neoprene, permitiram-lhe quantificar as principais alterações e agrupá-las de acordo com suas características principais. Uma das suas principais observações foi que bronquiectasia não é uma patológica única, mas um grupo de condições diferentes tendo em comum a dilatação brônquica irreversível. Ele considerava bronquiectasia como um processo inflamatório destrutivo, e também nisso ele estava adiante de seu tempo. A maioria dos casos em sua série foram classificados em três tipos de bronquiectasia: folicular, sacular, e atelectásica. Sua principal contribuição para a compreensão da patogenia da bronquiectasia foi a proposição de um novo subgrupo - a bronquiectasia folicular. Alguns autores tinham mencionado previamente a presença de folículos linfóides brônquicos em bronquiectasia, mas seu significado não tinha sido explorado. Ele também notou que o tecido linfóide era apenas parte de uma extensa inflamação mural. O quadro histopatológico básico da bronquiectasia folicular é de uma vascularização excessiva dos tecidos subepiteliais, que são mais espessos que o normal devido ao edema, a dilatação dos vasos, e agregação de células linfóides. O epitélio é geralmente colunar ciliado, com vários graus de ulceração e metaplasia escamosa. A infiltração inflamatória crônica é composta principalmente de plasmócitos e linfócitos, e os agregados linfóides têm o aspecto de folículos de gânglios linfáticos. Tecidos de suporte brônquico, como o tecido elástico, músculo liso e cartilagem estão afetados, as vezes extensamente, principalmente

próximo aos folículos. O tecido elástico é o primeiro a sofrer.

O segundo tipo descrito por Whitwell, bronquiectasia sacular, é bem reconhecido porque sua aparência anatômica e bronco-gráficas são muito similares. Uma de suas importantes observações sobre este tipo de bronquiectasia foi a presença de severas alterações inflamatórias no brônquio pré-sacular que, embora não bronquiectásico, exibe marcadas alterações histopatológicas. As paredes saculares mostram inflamação menos proeminente e são compostas por denso tecido fibroso que não contém fibras elásticas, músculo ou cartilagem.

O terceiro tipo foi denominado bronquiectasia atelectásica. Os achados patológicos eram variados, de inflamação moderada sem destruição de tecidos de sustentação a severas alterações inflamatórias e ulceração epitelial.

## Evolução das Idéias sobre Etiopatogenia da Bronquiectasia

De todos os aspectos da bronquiectasia, sua patogênese é a que apresenta mais confusão e discórdia entre os estudiosos. Desde os dias de Laennec aos tempos modernos, idéias conflitantes de como a bronquiectasia se forma foram propostas por muitos autores. Laennec devotou apenas algumas linhas a este tema em seu tratado clássico. Ele aparentemente concebeu a chamada teoria da dilatação, pela qual a retenção de secreções levaria o brônquio a se dilatar. Ele aparentemente fazia alguma idéia sobre a chamada teoria da tração, a qual presume que a organização e resultante contração de exsudatos



parenquimatosos, que ocorrem em certos tipo de pneumonites, exerceriam uma tração permanente que levaria à dilatação de brônquios contíguos. Ainda no século XIX vários autores procuram desacreditar estas idéias.

Uma grande contribuição foi trazida por Whitwell em 1952. Ele não pode encontrar uma base patológica para a teoria da tração. Ele também afastou a possibilidade de que obstrução brônquica periférica e colapso alveolar por absorção pudessem provocar bronquiectasia, porque obstrução de brônquios periféricos sempre estava presente em casos de bronquiectasia folicular e sacular, mas o colapso estava ausente em 90% das amostras por ele examinadas. Whitwell relacionou o advento da bronquiectasia folicular à ocorrência de infecções virais ou bacterianas na infância, à seqüela de coqueluche, sarampo ou broncopneumonia. No caso da bronquiectasia sacular, ele combinou as alterações da "tração" e da "dilatação" para explicar o advento dos sacos. Inflamação persistente levaria à reposição das estruturas brônquicas originais por fibrose, com destruição dos tecidos de sustentação. Os sacos então se distenderiam por ação do pus retido, e sua pressão interna se elevaria pela oclusão parcial dos brônquios pré-saculares, resultando daí em dano permanente. Na patogênese da bronquiectasia atelectásica ele propôs um papel para fatores mecânicos, como a obstrução brônquica. Outra importante contribuição sugerindo o papel da obstrução e conseqüente infecção foi dada por Pinner e Tannenberg, que induziram obstrução brônquica em coelhos e verificaram que só se desenvolvia bronquiectasia naqueles animais em

que a obstrução se acompanhava de infecção.

#### **Idéias Modernas sobre a Patogênese da Bronquiectasia**

Entre 1980 e 1984 uma nova hipótese para a patogênese da bronquiectasia foi proposta por Cole. Durante um período de cinco anos, ele observou mais de 300 pacientes que apresentavam produção diária de escarro infectado e cunhou o termo sépsis brônquica crônica para esta condição. Comprovou-se o diagnóstico de bronquiectasia em muitos destes pacientes e os dados clínicos oriundos deste grupo de casos era bastante intrigante: os pacientes eram relativamente jovens, com uma ligeira predominância de mulheres, a grande maioria era de não ou ex-fumantes, e freqüentemente tinham sinusite com descarga nasal posterior purulenta. Exame bacteriológico do escarro mostrava a presença de microorganismos relativamente avirulentos, como *Haemophilus influenzae* não-encapsulado. A maioria destes pacientes respondia à presença destes micróbios nas vias aéreas com uma exuberante resposta imune local e sistêmica, sendo que mais de 75% deles apresentavam níveis séricos elevados de pelo menos uma classe de imunoglobulinas. Ele conclui que estes pacientes, longe de apresentarem uma síndrome de deficiência imunitária clássica, estavam montando uma resposta imune apropriada a microorganismos normalmente ausentes no brônquio, ou mesmo uma resposta exagerada, se julgar pelo aparecimento de auto-anticorpos em alguns ou mesmo a associação com doenças auto-imunes. Um número considerável de pacientes apresentava uma forma progressiva da doença que levava à fibrose e retração pulmonar, e a cor

pulmonale e morte (Cole, 1980; 1984).

Baseado nestas observações, Cole discordou do dogma de que os microorganismos presentes nos brônquios afetados infectavam os pacientes de uma forma invasiva, como na pneumonia. Ele interrogou se os microorganismos nesta condição estavam de fato diretamente lesando o pulmão ou se dano era mediado indiretamente pela resposta inflamatória do hospedeiro contra os micróbios que colonizavam a árvore brônquica (Cole, 1984). Ele então propôs "hipótese do círculo vicioso", pela qual as lesões vistas na bronquiectasia seriam o resultado de uma seqüência de eventos biológicos mediados pelo hospedeiro o estimulados pelos micróbios colonizadores avirulentos que, embora pretendendo proteger a integridade dos pulmões contra insultos, de fato lesa o pulmão e embota seus mecanismos de defesa. Assim, a colonização crescente por microorganismos por seu turno provoca mais inflamação mediada pelo hospedeiro - e daí um "círculo vicioso" que tem como resultante o dano progressivo dos pulmões.

Esta hipótese pressupõe que um evento inicial compromete a primeira linha de defesa sino-brônquica, o "clearance" mucociliar, resultando em que o muco e microorganismos permaneçam no trato respiratório por um período mais longo que o normal (Cole, 1990). Este insulto inicial pode ser ambiental, aí incluídas as infecções, ou uma condição genética primária, ou mesmo um agente ambiental desencadeador sobre um pano de fundo genético.



Por muito tempo suspeitou-se que um episódio inicial de infecção estava associado com bronquiectasia. Grande número de pacientes relaciona o início de seus sintomas com um episódio severo de infecção viral ou bacteriana, freqüentemente nos primeiros anos de vida. Tais episódios poderiam lesar diretamente estruturas de suporte brônquico, como é bem exemplificado nos casos de bronquiectasia pós-tuberculose ou poderiam desencadear processos inflamatórios em pacientes suscetíveis, resultando em doença progressiva. Whitwell correlacionou o início da forma folicular de bronquiectasia a episódio prévio de sarampo, coqueluche ou pneumonia primária (Whitwell, 1952), e ressaltou sua semelhança histopatológica com algumas formas de infecções por adenovírus em animais. Becroft (1971) estudou a relação de uma epidemia de adenovírus com a emergência de bronquiectasia em um grupo de crianças na Nova Zelândia. Recentes estudos empregando hibridização *in situ* falharam em encontrar adenovírus em amostras de bronquiectasia (Hogg, Irving, Porter et al, 1989).

Cole (1990) descreveu pelo menos cinco maneiras pelas quais os microorganismos podem lesar diretamente o mecanismo de 'clearance' mucociliar. Elas podem contribuir tanto para o insulto inicial quanto para o agravamento de lesões prévias, com progresso das lesões: 1) Inibição da função ciliar por componentes bacterianos como os pigmentos fenazínicos da *Pseudomonas aeruginosa* ou pneumolisina do *Streptococcus pneumoniae*; 2) Efeitos tóxicos diretos por alguns componentes bacterianos levando à destruição do epitélio ciliado; 3)

Inibição do transporte de muco; 4) Inibição do transporte iônico no epitélio ciliado; 5) Estímulo à secreção de muco. Todas elas inviabilizam a primeira linha de defesa da árvore brônquica, o "clearance" mucociliar, induzindo uma espécie de obstrução funcional.

Em algumas condições genéticas o "clearance" mucociliar da árvore brônquica é prejudicado por um defeito de um componente particular deste mecanismo de defesa. As condições melhores estudadas são a discinesia ciliar primária e a fibrose cística.

Discinesia Ciliar Primária é uma desordem hereditária caracterizada por um defeito na estrutura na estrutura axonemal do cílio, levando à disfunção ciliar por todo o corpo. Em aproximadamente metade dos pacientes, o defeito ciliar está associado à bronquiectasia, sinusite, dextrocardia ou *situs inversus totalis*, que é conhecida como síndrome de kartagener. Os pacientes masculinos podem sofrer de infertilidade uma vez que a cauda do espermatozóide tem estrutura similar ao do cílio.

Fibrose Cística é anormalidade genética bem estudada, cujo gen responsável foi recentemente clonado (Rommens, Ianuzzi, Kerem et al, 1989). O quadro clínico é quase certamente causado por regulação anormal do transporte iônico na célula epitelial, que causa secreções muito viscosas nos tratos respiratório e gastrointestinal. O muco anormalmente viscoso impede o transporte mucociliar, e parece facilitar a colonização microbiana da árvore brônquica, particularmente por *Pseudomonas aeruginosa*, levando à bronquiectasia severa. No nasci-

mento os pacientes com a doença têm estruturas broncopulmonares praticamente normais, mas com a passagem do tempo uma grande proporção desenvolve bronquiectasia.

Outras condições capazes de gerar bronquiectasia: aspiração de corpo estranho seguido de sua impactação na árvore brônquica e outras obstruções mecânicas provadas por tumores endobrônquicos, como lipomas, teratomas e carcinomas. Todos os autores ressaltam, entretanto, que infecções superimpostas são essenciais para o subsequente desenvolvimento da anormalidade brônquica.

Parece claro que a associação de obstrução, gerada por defeito do mecanismo de "clearance" mucociliar, com infecção tem enorme importância para o desenvolvimento da bronquiectasia. Desde o trabalho experimental pioneiro de Tannenber e Pinner (1942) sabe-se que é possível se induzir bronquiectasia em animais de laboratório, através da combinação destes dois fatores, obstrução e infecção. Recentemente, Guerreiro, Lapa e Silva, Cole e outros desenvolveram um novo modelo experimental de bronquiectasia em ratos, através da ligação parcial do brônquio seguida de injeção de *Pseudomonas aeruginosa* (Lapa e Silva et al, 1989; 1993).

A "hipótese do círculo vicioso" sugere que a falha em se eliminar as bactérias alojadas na árvore brônquica pelos mecanismos descritos anteriormente facilita a colonização dos brônquios pelos microorganismos. Esta carga bacteriana estimula uma resposta inflamatória do hospedeiro, que no entanto é incapaz de eliminar os micróbios e assim



se torna crônica, levando a mais lesão, que tende a se tornar permanente, não apenas no brônquio como nos tecidos pulmonares que rodeiam os brônquios afetados. Assim, Cole (1984) propôs que as reações inflamatórias promovidas pelo hospedeiro são uma parte integral da cadeia de eventos que levam ao aparecimento da bronquiectasia. O componente inespecífico da inflamação foi bastante estudado na última década. A base para a compreensão deste componente é o fato de que substâncias de origem microbiana mas também originárias da resposta inflamatória do hospedeiro, como o C5a, têm a capacidade de atrair neutrófilos polimorfonucleares para os locais de inflamação. Bronquiectasia é freqüentemente associada com a produção pelo paciente de grandes quantidades de esputo, geralmente purulento, que representa os restos de neutrófilos atraídos para o lúmen brônquico. Este intenso tráfico de neutrófilos para os locais de bronquiectasia severa foi demonstrado através da marcação radioativa com índio-111 de células colhidas do paciente. Reinjetando-se as células no paciente e seguindo-se o seu fluxo através de cintilografia, verificou-se que nas primeiras 24 horas mais de 50% dos neutrófilos marcados circulam pelas áreas de bronquiectasia e são eliminados pelo escarro (Currie, Peters, George et al, 1988). Para realizarem seu papel de fagócitos profissionais, os neutrófilos possuem um número de potentes enzimas proteolíticas e geram uma variedade de radicais de oxigênio. Presumivelmente apenas uma pequena quantidade destes agentes liberados por cada célula seria necessária para produzir dano severo no tecido do hospedeiro, tendo em vista o grande tráfico celular en-

volvido.

Uma destas enzimas proteolíticas melhor estudadas é a elastase neutrofílica. Ela é capaz de produzir hiperplasia de glândulas mucosas em animais, lesão do epitélio, redução da freqüência de batimento ciliar.

Estes efeitos podem ser abolidos pela adição de um inibidor específico da enzima. O fato de que atividade da elastase neutrofílica pode ser encontrada no escarro de pacientes com bronquiectasia levou autores a sugerir que esta enzima é o mais importante fator patogênico na bronquiectasia. O achado aumentado de produtos de degradação de elastina no escarro de pacientes com fibrose cística também foi considerada evidência do papel destacado desta enzima.

O estudo dos componentes imunológicos envolvidos na gênese da bronquiectasia mereceu menos atenção dos pesquisadores. A associação de sinobronquiectasia em pacientes com diferentes formas de imunodeficiências fez com que estas deficiências fossem consideradas importante fator etiológico. No entanto, na longa série de Cole, apenas uma pequena proporção de pacientes apresentava a associação. Pelo contrário, diversos pesquisadores ressaltam a associação de bronquiectasia com níveis séricos elevados de imunoglobulinas de diversas classes. Também a nível da mucosa brônquica, foi constatado um número elevado de células produtoras de IgA e outras classes. Estudos recentes publicados por este autor mostraram que, a nível de mucosa brônquica de áreas afetadas por bronquiectasia, há intensa infiltração de linfócitos-T e

macrófagos, com evidências de ativação celular, sugerindo que uma intensa reação imunitária se desenvolve nas áreas afetadas, ao lado da reação inespecífica descrita acima (Lapa e Silva, 1991). Tal reação foi também comprovada em um modelo experimental de bronquiectasia, em que pôde-se mostrar o envolvimento do componente celular de resposta imune no desenvolvimento das lesões de bronquiectasia experimental (Lapa e Silva et al, 1989; 1993). Tais fatos reforçaram a hipótese do "círculo vicioso", ao mostrarem que a intensa reação imunitária presente nos brônquios afetados também pode contribuir para o desenvolvimento da doença.

### Etiologia

A despeito dos avanços recentes no estudo da bronquiectasia, a grande maioria dos pacientes, cerca de 70% em algumas séries, não apresentam uma causa clara para o desenvolvimento da doença, sendo daí classificados como idiopáticos. Nos restantes, algumas causas podem ser determinadas. Uma pequena percentagem de casos é congênita, por deficiência de elementos da parede brônquica, como é o caso da síndrome de Williams-Campbell, devido à deficiência da cartilagem brônquica. Alguns casos são associados a outros defeitos congênitos, incluindo cardiopatias, cifoescolioses, etc. O equivalente adulto da deficiência de cartilagem brônquica é a síndrome de Mounier-Kuhn ou traqueobroncomegalia.

As principais causas de bronquiectasia adquiridas são: obstrução brônquica mecânica intrínseca (corpo estranho, muco inspissado, estenose pós-tuberculosa, tumores) ou extrínseca (gânglios linfáticos, tu-



mores); pneumonite inflamatória por aspiração (gástrica, cáustica) ou inalação (gases quentes ou cáusticos, drogas); doenças granulomatosas ou fibrogênicas (tuberculose, sarcoidose, alveolite fibrosante); hiper-resposta imunológica (aspergilose broncopulmonar alérgica, transplante de pulmão), deficiência imunológica primária (pan-hipogamaglobulinemia ou deficiências seletivas de imunoglobulinas) ou secundária (doenças malignas); defeitos genéticos do "clearance" mucociliar (discinésia ciliar primária, fibrose cística) ou adquirida (síndrome de Young, discinésias ciliares secundárias à asma, tóxicos, etc); lesão pós-infecciosa.

### Diagnóstico

Deve-se suspeitar de bronquiectasia sempre que o paciente se queixar de produção exagerada e persistente de escarro mucopurulento ou francamente purulento durante a maior parte do ano, principalmente se se tratar de um não-fumante. Muitos pacientes contam uma história de início dos sintomas a partir de uma infecção respiratória do tipo viral. Muitos deles se queixam de dispnéia e sibilância associados a sintomas das vias aéreas superiores como rinorréia, freqüentemente purulenta, caracterizando um quadro de sinusite crônica. Grande parte dos pacientes queixam-se de que, no início de seus males, apresentavam expectoração mucóide, que se tornava purulenta após episódios de infecção respiratória alta ("a gripe desce para o peito"). Outra queixa freqüente é astenia, às vezes muito intensa. Episódios de escarro sangüinolento ou de franca hemoptise são também comuns. Dor plurífica, febre recorrente devem levantar a suspeição da doença, principalmente se associa-

das a condensações pneumônicas num sítio fixo. As formas mais grosseiras de bronquiectasia vistas no passado, caracterizadas por halitose, produção de enormes quantidades de escarro fétido, baqueteamento digital são cada vez mais raros. O exame clínico da maioria dos pacientes atuais é relativamente pobre, com estertores crepitantes e alguns sibilos.

Diagnóstico por imagem - a telerradiografia de tórax postero-anterior e lateral pode dar algumas indicações do diagnóstico de bronquiectasia. As formas mais avançadas de bronquiectasia sacular podem mostrar imagens císticas com paredes espessas e nível hidroaéreo. Já a forma cilíndrica é mais difícil de caracterizar. Pode-se suspeitar da presença desta forma quando há perda de volume com empilhamento dos vasos pulmonares em uma determinada área.

Até alguns anos atrás, o meio diagnóstico mais preciso de bronquiectasia consistia no exame contrastado da árvore brônquica usando-se um contraste aquoso, a broncofráfia. Seja através de introdução de catéter pela faringe ou pelo canal de aspiração do broncofibroscópio, este método permite um diagnóstico de precisão quanto à forma e distribuição das lesões, mas é desagradável para o paciente. Nos últimos anos, o aperfeiçoamento da tomografia computadorizada de alta resolução, com o uso de cortes finos, permitiu o diagnóstico de bronquiectasia por um método não-invasivo. Os dois métodos, no entanto, devem ser considerados complementares, visto que, se associados, permitem um diagnóstico mais preciso em praticamente todos os casos.

Exame bacteriológico do escarro - a presença de microorganismos colonizando as vias aéreas é um importante elemento para o diagnóstico. Deve-se pesquisar a presença de *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* e *Pseudomonas aeruginosa*, presentes em grande parte dos casos. Não se deve excluir o diagnóstico de tuberculose, e a pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes deve ser sempre efetuada.

Provas de função pulmonar - a grande maioria dos pacientes apresenta obstrução expiratória e alçaponamento aéreo. Mais raramente um quadro restritivo pode ser visto. Uma boa parte dos pacientes apresenta um grau significativo de reversibilidade da obstrução após teste farmacodinâmico e também hiper-reatividade brônquica aos testes de provocação com histamina ou metacolina.

Uma vez estabelecida a presença de bronquiectasia, todo esforço deve se concentrar no esclarecimento da causa da doença. Isto posto, deve-se levar em conta que cerca de 70% dos casos de bronquiectasia são idiopáticos, mesmo após profunda investigação. Um estudo mínimo deve incluir, além dos exames já realizados para o estabelecimento do diagnóstico (que também podem dar pista quanto à causa), dosagem de imunoglobulinas séricas, para investigar hipogamaglobulinemias, testes cutâneos e pesquisa de precipitinas para *Aspergillus*, para investigar aspergilose broncopulmonar alérgica, iontoforese do suor, para investigar fibrose cística, e "clearance" mucociliar nasal pelo teste de sacarina, para investigar defei-



tos do "clearance" como na discinésia ciliar primária. Deve-se também investigar se há indícios de progressão da doença. Isto pode ser feito através de estudo comparativo entre radiografias de tórax e provas de função pulmonar de épocas distintas.

### Tratamento

O tratamento na maioria dos casos será médico, visto que a indicação cirúrgica estará restrita a um número pequeno de casos. O controle, portanto, dos sintomas, a melhora da qualidade de vida dos pacientes e a prevenção da progressão da doença devem ser os objetivos do tratamento médico. Os pacientes devem ser vistos regularmente e o plano terapêutico reavaliado para se adequar aos objetivos acima.

O tratamento clínico deve incluir a resolução de possíveis causas envolvidas na gênese da doença, como a retirada de corpo estranho intrabrônquico ou de tampões mucosos, tratamento de aspiração gástrica crônica, aspergilose broncopulmonar alérgica, hipogamaglobulinemia, etc.

O alívio dos sintomas deve ser feito por uma combinação de terapias. Uma das mais importantes é a cinesioterapia respiratória, em que a drenagem postural se destaca como a mais importante. O paciente deve ser treinado por especialista para realizar drenagens posturais pelo menos duas vezes por dia, associados à tosse profunda e manobras exalatórias forçadas. Em casos avançados ou de exacerbação, a cinesioterapia deve ser assistida por especialista e associada a outras manobras, como a tapotagem, inaloterapia, etc.

O uso de broncodilatadores deve ser introduzido naqueles pacientes com evidências funcionais de obstrução reversível, mas mesmo os pacientes sem evidência de obstrução podem se beneficiar, através de efeitos destas drogas sobre o "clearance" mucociliar.

Corticosteróides podem trazer grandes benefícios sintomáticos, especialmente nos casos mais avançados ou com exacerbações frequentes. Tanto por seus efeitos broncodilatadores como por seus efeitos anti-inflamatórios, estes fármacos podem ser introduzidos precocemente nos esquemas terapêuticos. A administração de corticóides inaláveis representa um meio eficaz e seguro de uso destas drogas.

O mucolíticos, principalmente os de última geração, como os anti-DNAase, podem ter um importante papel, por favorecerem o "clearance" mucociliar.

A antibioticoterapia é um das mais potentes armas no tratamento da bronquiectasia. Como a imensa maioria dos pacientes apresenta colonização brônquica por germes, o uso de antibióticos se destaca principalmente no tratamento das exacerbações. Alguns pacientes, no entanto, podem necessitar de uso constante de antibióticos, através de um regime rotatório. O objetivo seria de reduzir a carga bacteriana intrabrônquica e com isto reduzir a resposta inflamatória do hospedeiro, responsável pela progressão das lesões. Ao se planejar um esquema antibiótico, deve-se ter em mente que, por diversas razões poderá haver um acesso dificultado de drogas às áreas afetadas. A árvore brônquica na

doença encontra-se fibrosada, as secreções são espessas, tudo podendo levar a um impedimento de acesso do antibiótico à área de colonização bacteriana. A dose, portanto, deve ser alta, de modo a assegurar uma concentração bactericida a nível das lesões.

Deve-se sempre se tomar em conta o tipo de bactéria, presentes no sítio das lesões. No caso do *Haemophilus*, a amoxicilina é uma boa opção, e em alguns casos se preconiza uso de doses como 3 g BID. No caso do *Pseudomonas*, o uso de ciprofloxacina pode ser eficaz para o tratamento, principalmente das exacerbações.

O uso da droga por aerossol pode representar uma importante opção quando o uso oral ou parenteral não obtém os efeitos desejados. A frequência da antibioticoterapia depende da rapidez do retorno do escarro purulento. Em alguns pacientes, isso somente ocorre após infecções virais, mas em outros, poderá retornar apenas alguns dias após a interrupção do antibiótico.

### Conduta Cirúrgica

A ressecção cirúrgica da área pulmonar afetada por bronquiectasia representa o único recurso curativo para a enfermidade. A experiência acumulada em quase um século da ressecção de bronquiectasia mostra que entre 50 e 75% dos pacientes apresentam uma grande melhora após a ressecção. A indicação de cirurgia deve-se restringir aos casos com formas bem localizadas. Um exame rigoroso da árvore brônquica deve ser realizado com a finalidade de se excluir outras áreas afetadas. Também devem-se excluir causas



subjacentes que poderiam determinar o aparecimento de bronquiectasia após a ressecção. Os melhores resultados são obtidos em pacientes com formas localizadas, moderadamente severas, em pacientes abaixo de 40 anos, com boa função pulmonar.

Nos países mais avançados, propõe-se hoje o transplante pulmonar para casos de doenças difusas, sem uma causa subjacente que pudesse afetar o órgão transplantado e em condições gerais que permitissem este tratamento heróico.

#### Referências Bibliográficas

1. Becroft DMD. Bronchiolitis obliterans, bronchiectasis, and other sequelae of adenovirus type 21 in young children. *J. Clin. Pathol.* 1971; 24:72-82.
2. Cole PJ. Recurrent bronchial infections and bronchiectasis, In: Bellingham AJ. *Advanced Medicine* 16. Royal College of Physicians of London. London, Pitman Medical, 1980, pp 289-296.
3. Cole PJ. A new look at the pathogenesis and management of persistent bronchial sepsis: a "vicious circle" hypothesis and its logical therapeutic connotations. In: Davies RJ, ed. *Strategies for the Management of Chronic Bronchial Sepsis*. Oxford, The Medicine Publishing Foundation, 1984, pp 1-20.
4. Cole PJ. Host - Microbial interactions in chronic respiratory disease. In: Reeves D, Geddes A, eds. *Recent Advances in Infection* 3. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1989, pp 141-151.
5. Cole PJ. Bronchiectasis. In: Brewis RAL, Gibson GJ, Geddes DM, eds. *Respiratory Medicine*. London,

Bailliere Tynhall, 1990, pp 726-759.

6. Currie DC, Peters AM, George P, Lavender JP, Saverymattu SH, Needham SG, Dhillon DP, Cole PJ. Indium-111-labelled granulocyte accumulation in respiratory tract of patients with bronchiectasis. *Lancet* 1987; i: 1335-1339.
7. Hogg JC, Irving WL, Porter H, Evans, Dunnill MS, Fleming K. *In situ* hybridization studies of adenoviral infections of the lung and their relationship to follicular bronchiectasis. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1989; 139:1531-1535.
8. Lapa a Silva JR. Acquired immune responses in the lung: their relevance to bronchiectasis. London, Ph.D. Thesis, University of London, 1991, pp. 1-278.
9. Lapa e Silva JR, Guerreiro D, Noble B, Poulter LW, Cole PJ. Immunopathology of experimental bronchiectasis. *Am. J. Respir. Cell Mol. Biol.* 1989; 1:297-304.
10. Lapa e Silva JR; Jones JAM, Cole PJ, Poulter LW. The immunological component of the cellular inflammatory infiltrate in bronchiectasis. *Thorax* 1989; 44:668-73.
11. Lapa e Silva JR, Gueirreiro D, Munro NC, Poulter LW, Cole PJ. Immunopathology of chronic bronchial inflammation: contribution of animal models. In: Tarayre JP, Vargafting B, Carilla E, eds. *New Concepts in Asthma*. London, MacMillan Press, 1993, pp. 266-279.
12. Reid LM. Reduction of bronchial subdivisions in bronchiectasis. *Thorax* 1950; 5:233-247. Rommens JM, Ianuzzi MC, Kerem BS, Drumm ML, Melmer G, Dean M, Rozmahel R, Cole JL, Kennedy D, Hidara N, Zsiga

M, Buchwald M, Riordam JR, Tsui LC, Collins FS. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science* 1989; 245:1045-1065.

13. Tannanberg J. Pinner M. Atelectasis and bronchiectasis. An experimental study concerning their relationship. *J. Thor. Surg.* 1942; 11:571-616.

14. Whitwell F. A study of the pathology and pathogenesis os bronchiectasis. *Thorax* 1952; 7:213-299.

**Cigarro?**

**Apague  
esta  
Idéia!**

**Obrigado**

**Pulmão-RJ**