

# EDITORIAL

## Pneumopatias Intersticiais Difusas

Sob a denominação de Pneumopatias Intersticiais Difusas estuda-se grande número heterogêneo de enfermidades. De modo geral, estas enfermidades são assim agrupadas por apresentarem certas características semelhantes, como a queixa clínica de dispnéia, quer de natureza aguda ou insidiosa; o acometimento difuso ao radiograma de tórax, com padrão predominantemente do tipo retículo-nodular; distúrbio funcional, de maneira geral, restritivo, embora o padrão obstrutivo possa ser identificado em algumas destas enfermidades; alterações citológicas no lavado broncoalveolar, que refletem o distúrbio inflamatório difuso, e o acometimento histopatológico predominantemente intersticial. Entretanto, o aspecto radiológico de acometimento difuso pulmonar, algumas vezes, aglutina sob esta denominação um número ainda maior de enfermidades, algumas delas com padrão misto ou mesmo predominantemente alveolar, como a proteinose alveolar. Além disso, a abordagem histopatológica nessas enfermidades demonstra claramente certa "impropriedade" da denominação intersticial, pois mesmo naquelas enfermidades rotineiramente diagnosticadas como "pneumopatias intersticiais" pela análise radiológica convencional, os fragmentos de biópsia pulmonar podem exibir comprometimento alveolar associado ao intersticial. Estes fatos nos levam a sugerir para este grupo de doenças a denominação mais ampla de *Enfermidades Pulmonares Difusas*, que englobariam as pneumopatias intersticiais difusas.

Estas enfermidades parecem também dividir um mesmo mecanismo fisiopatogênico que se caracteriza, numa primeira fase, por injúria, de natureza conhecida ou desconhecida, gerando alveolite aguda. Numa segunda fase

haveria cronificação desta alveolite, que progrediria para uma terceira fase de remodelamento interstício-alveolar, granulomatoso e/ou fibrótico, que, persistindo, desembocaria numa quarta fase final de destruição irreversível da unidade funcional alvéolo-capilar, com fibrose importante e formações císticas (pulmão em fase final - "*end stage lung*"), onde nem o estudo histopatológico, na maioria das vezes, é capaz de identificar a enfermidade geradora do processo. Apesar de seqüencial, estas fases não ocorrem de modo homogêneo no parênquima pulmonar, havendo, obviamente, predomínio de uma delas. A identificação da fase predominante é de fundamental importância pois até a fase II há regressão das lesões, na fase III esta regressão é menos provável, sendo inviável na fase IV.

Para apresentar de maneira didática este grande e heterogêneo grupo de enfermidades, costumamos separá-las em doença de etiologia conhecida e desconhecida. Assim, de maneira reduzida, dentre as pneumopatias intersticiais de etiologia conhecida encontram-se aquelas ocasionadas por inalantes ocupacionais e ambientais, como, por exemplo, as pneumoconioses e as alveolites alérgicas extrínsecas ou pneumonites de hipersensibilidade; por agentes infecciosos, como a tuberculose (TBC), diferentes fungos, vírus e outros; por acometimento neoplásico, como o carcinoma bronquíolo-alveolar, a linfangite carcinomatosa, as metástases pulmonares; por reação a drogas como imunossuppressores, antibióticos, quimioterápicos e outros; por venenos, radiação e até mesmo seqüelas da SARA e de edemas pulmonares crônicos. Dentre as pneumopatias intersticiais de etiologia desconhecida encontram-se a fi-

brose pulmonar idiopática (também chamada de alveolite fibrosante criptogenética), isolada ou associada às doenças colágeno-vasculares, a sarcoidose, a histiocitose-X, as pneumonias eosinofílicas, as vasculites pulmonares, as enfermidades linfocíticas infiltrativas, a proteinose alveolar, a hemossiderose idiopática, a linfangioleiomiomatose e distintas enfermidades genéticas entre outras. Embora uma imensa lista de possibilidades diagnósticas possa ser apresentada, na prática clínica diária lidamos com um grupo mais reduzido de doenças que se destacam da lista original simplesmente pela maior frequência com que são encontradas. A experiência profissional adquirida pelo atendimento ambulatorial destes pacientes permite, por exemplo, indicar as dez condições mais frequentemente observadas de envolvimento pulmonar difuso. Destarte, em nosso meio, devemos destacar a fibrose pulmonar idiopática, a fibrose pulmonar associada às doenças do colágeno, a sarcoidose, as diferentes infecções pulmonares (principalmente nos imunocomprometidos), as pneumoconioses, a linfangite carcinomatosa, as pneumonites de hipersensibilidade, a histiocitose X, o carcinoma bronquíolo-alveolar e a proteinose alveolar. Gostaríamos de acrescentar neste grupo o edema cardiogênico recorrente que, com frequência maior do que suspeitamos, pode ser encontrado neste grupo de pneumopatias com comprometimento intersticial à radiologia simples do tórax.

Diante do exposto, é indiscutível a fundamental importância de uma anamnese bem feita e cuidadosa, assim como um exame físico extenso e metucioso. A avaliação laboratorial deve ser sumária, objetiva e de acordo com as principais suspeitas clínico-radiológicas, que poderão ser reforçadas pela identificação de determinados padrões citológicos, evidenciados no material recolhido pelo lavado broncoalveolar, muito sugestivos de algumas enfermidades. O radiograma simples do tórax, durante muito tempo, permaneceu como único ou principal recurso diagnóstico de imagem nestas doenças. Recentemente, sua

função (ainda inestimável, se considerada como abordagem inicial) foi complementada pela tomografia computadorizada do tórax que, aperfeiçoada pela tomografia de alta resolução, permitiu avançar na riqueza de detalhes e, conseqüentemente, possibilitou construir chaves diagnósticas mais específicas, o que certamente abriu uma janela de grande valor para a visão diagnóstica neste grupo de doenças.

O trabalho diagnóstico neste grupo de enfermidades é tão desafiador como um jogo de quebra-cabeça, em que a "figura diagnóstica final" é composta pelo encaixe adequado de peças. Estas, na prática clínica, correspondem aos dados clínico-laboratoriais, padrões identificados nos métodos de imagem, características do perfil funcional, anormalidades observadas na citologia do lavado broncoalveolar e as irregularidades diagnosticadas pelo exame histopatológico. Assim, a exemplo do que também acontece com o quebra-cabeça, em determinadas situações a visualização de uma ou poucas peças pode, de maneira segura, determinar a "figura diagnóstica final", entretanto, em outras situações é necessário o acúmulo correto de mais peças para a composição diagnóstica. Destarte, algumas vezes diante de quadro clínico-laboratorial e estudo de imagem do tórax adequado, chega-se ao diagnóstico correto da enfermidade, porém, em outras ocasiões, podem ser necessários estudos mais sofisticados ou invasivos, necessitando-se, em alguns casos, até mesmo de biópsia pulmonar a céu aberto para se ter o diagnóstico. Elucidado o diagnóstico, o planejamento terapêutico poderá ser adequado, visando não apenas o tratamento específico nas condições em que o agente etiológico é identificado e passível de ser tratado, mas, também, o tratamento que tem por objetivo o controle dos processos inflamatórios que representam o ponto de partida para a instalação da fibrose pulmonar terminal.

Estas situações, assim como as principais enfermidades deste grupo, são competentemente abordadas nos diferentes capítulos deste suplemento.

**Eduardo Pamplona Bethlem**

**José Luiz Tavares**

*Coordenadores*