

## Doenças Pulmonares fibrosantes

*Carmen Sílvia Valente Barbas<sup>1</sup>, João Valente Barbas Filho<sup>2</sup>*

As doenças pulmonares fibrosantes são caracterizadas pela diminuição progressiva dos volumes e capacidades pulmonares secundária a distorção arquitetural dos pulmões por processo fibrótico do espaço intersticial pulmonar levando a déficit gradual das trocas gasosas, especialmente da oxigenação. Seu reconhecimento, a avaliação das possíveis doenças pulmonares causadoras desse processo, o entendimento aprofundado de sua patogênese, avaliação clínica e laboratorial de sua gravidade e as possíveis possibilidades terapêuticas são de fundamental importância para o adequado manuseio destas doenças debilitantes que podem levar os pacientes ao uso crônico de oxigênio e ao êxito letal. O reconhecimento das formas clínicas responsivas ao tratamento com corticosteróides e imunossupressores como as doenças intersticiais associadas às doenças do colágeno, à sarcoidose, a pneumonia de hipersensibilidade e a pneumonia intersticial não específica é de suma importância para a introdução da terapêutica e seguimento da evolução clínica e funcional dos pacientes. Já o diagnóstico das formas fibrosantes associadas aos diagnósticos descritos anteriormente e o diagnóstico de fibrose pulmonar idiopática (FIPI) é de suma importância para orientação do paciente sobre sua baixa responsividade aos corticosteroides e drogas imunossupressoras, orientação sobre possível uso de novas drogas promissoras, muitas vezes em teste em protocolos de estudo, a orientação do uso contínuo de oxigenioterapia domiciliar e o momento adequado da indicação do transplante pulmonar, se for o caso. Neste número do Pulmão RJ os diversos aspectos das doenças intersticiais fibrosantes serão discutidos como os progressos científicos no entendimento de sua patogênese, a possibilidade de sua predisposição genética e estudos sobre seus possíveis desencadeantes. Serão apresentados os possíveis diagnósticos das doenças que cursam com doença intersticial fibrosante, como fazer sua avaliação radiológica e funcional, como fazer uma avaliação histopatológica aprofundada, quais as possibilidades terapêuticas e orientações de acompanhamento da doença.

---

1. Professora Livre Docente da Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

2. Professor Livre Docente da Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.