

A RADIOLOGIA DO TÓRAX NA FIBROSE CÍSTICA

DOMENICO CAPONE

RAQUEL E. B. SALLES

MAURÍCIO R. FREITAS

LEONARDO AZEVEDO

RODRIGO LUCAS

OSWALDO MONTESSI

CARLA JUNQUEIRA

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva causada por uma mutação genética que acarreta a desidratação e aumento da viscosidade do muco. O diagnóstico deve ser considerado em caso de indivíduos que apresentem infecções respiratórias de repetição, sinusite e bronquiectasias. O envolvimento pulmonar é a maior causa de morbimortalidade na FC; portanto, conhecer os padrões de envolvimento pulmonar e suas complicações é de grande importância. A radiografia simples de tórax pode evidenciar hiperinsuflação pulmonar, opacidades lineares acentuadas nas regiões pulmonares centrais ou superiores, espessamento das paredes brônquicas, bronquiectasias císticas, bolhas, atelectasias, achados de hipertensão pulmonar, pneumotórax e derrame pleural. Os principais achados tomográficos na FC incluem: atenuação em mosaico, impactação mucoide, atelectasia, consolidação, opacidades centrolobulares, linfonodomegalias, anormalidades pleurais, cistos e bolhas, bronquiectasias, espessamento da parede brônquica e dilatação da artéria pulmonar. A tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) é considerada o componente padrão da

avaliação clínica de rotina de lactentes, crianças e adultos com FC. É um exame que consegue mostrar anormalidades morfológicas em pacientes com FC inicial que são assintomáticos, com função pulmonar e radiografias de tórax normais.

PALAVRAS-CHAVE: *Fibrose Cística; Bronquiectasias; Radiologia.*

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva causada por uma mutação em um gene localizado no cromossomo 7¹. Sua incidência aproximada na população de etnia caucasiana é estimada em 1:2000 nascidos vivos e, no Brasil, devido ao alto grau de miscigenação, a frequência é menor e está em torno de 1:10.000².

A manifestação fisiopatológica fundamental da FC é a disfunção da proteína transmembrana CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*) responsável pelo equilíbrio entre cloreto, sódio e água. A inatividade ou funcionamento parcial da CFTR reduz a excreção de cloreto para a superfície epitelial e, como mecanismo compensatório, há o influxo

de sódio e água para a célula de modo a manter o equilíbrio hidroeletrólítico. Desta forma, ocorre desidratação e aumento da viscosidade do muco, que impacta nas pequenas vias aéreas e permite sua infecção, desencadeando uma reação inflamatória com fibrose subsequente³.

O diagnóstico deve ser considerado em caso de indivíduos que apresentem infecções respiratórias de repetição, sinusite e bronquiectasias⁴. Apesar de ser uma doença sistêmica, o envolvimento pulmonar é a maior causa de morbimortalidade na FC. Portanto, conhecer os padrões de envolvimento pulmonar e suas complicações é de grande importância visto que a primeiras repercussões da FC podem ocorrer tardiamente na vida, manifestando-se até os 20 anos de idade⁵.

ACHADOS RADIOGRÁFICOS

As radiografias simples de tórax podem sugerir o diagnóstico bem como surpreender as principais alterações relacionadas à doença. Os sinais precoces da doença são hiperinsuflação, que reflete a presença de obstrução das pequenas vias aéreas por muco, e o espessamento das paredes brônquicas no lobo superior direito, mais bem visualizado na incidência lateral⁶. (Fig. 1A, 1B e 1C).

Evolutivamente, com a progressão das alterações brônquicas, surgem opacidades parenquimatosas, atelectasias segmentares, linfonomegalias hilares e acentuação das áreas de hiperinsuflação. Sinais de cronicidade e doença avançada são frequentemente observadas em adolescentes e adultos e constituídos por opacidades parenquimatosas, atelectasias, imagens areolares/císticas sugestivas de bronquiectasias saculares, pseudonódulos pulmonares que traduzem, na verdade, impactação de muco, acentuação da hiperinsuflação nas bases, retificação diafragmática, hipertensão pulmonar, *cor pulmonale*, pneumotórax e derrame pleural. Devemos reconhecer que os pacientes podem apresentar exacerbações dos sintomas com pouca alteração visível na radiografia (Fig. 2A e 2B, Fig. 3, Fig. 4 e Fig. 5).

ACHADOS NA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE ALTA RESOLUÇÃO (TCAR)

Os principais achados tomográficos na fibrose cística incluem: bronquiectasias, espessamento da parede brônquica, atenuação em mosaico, impactação mucoide, atelectasia, consolidação, cistos e bolhas, entre outros⁷.

- Bronquiectasias foram observadas em todos os pacientes com FC em estágio avançado estudados com TCAR. Os brônquios proximais ou peri-hilares sempre estão envolvidos e as bronquiectasias centrais estão limitadas a esses brônquios em 1/3 dos casos. Os brônquios centrais e periféricos são anormais em 2/3 dos pacientes. Todos os lobos são envolvidos, embora na fase inicial da doença as anormalidades predominem nos lobos superiores e, em alguns pacientes, no lobo superior direito⁸.
- Espessamento da parede brônquica e espessamento intersticial peribrônquico também são comuns e são mais evidentes do que a dilatação brônquica em pacientes com doença precoce e pode ocorrer independente da bronquiectasias (Fig. 6 e 7).
- Atenuação em mosaico com aprisionamento aéreo nas imagens expiratórias pode ser uma manifestação precoce da doença (Fig. 8A, 8B e 8C).



FIGURA 1A: RADIOGRAFIA DO TÓRAX EM PA EVIDENCIANDO SINAIS PRECOSES DE ALTERAÇÕES BRÔNQUICAS, CARACTERIZADAS PELO ESPESSEAMENTO DAS PAREDES NA BASE PULMONAR DIREITA.

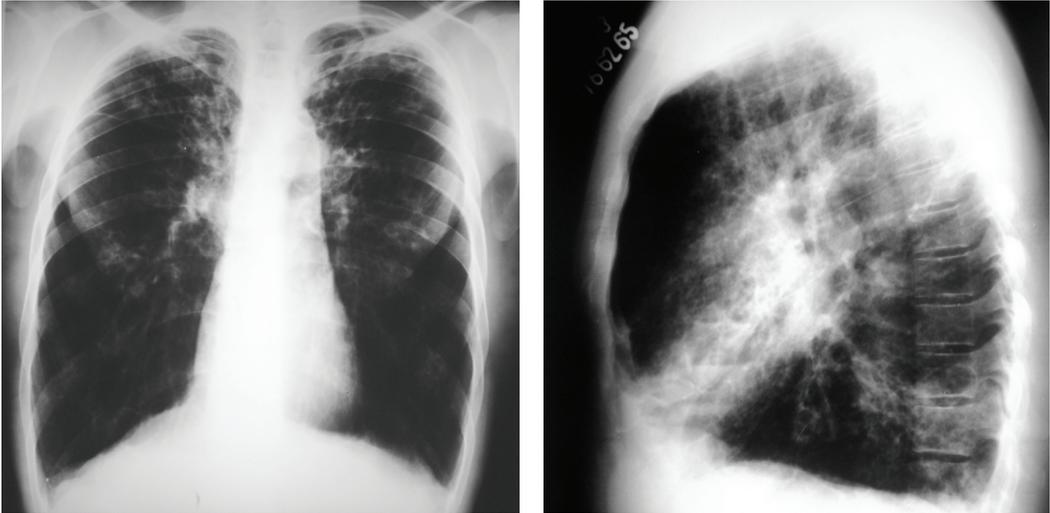


FIGURA 1B E 1C: RADIOGRAFIA DO TÓRAX EM PA E PERFIL DEMONSTRANDO SINAIS DE HIPERINSUFLAÇÃO PULMONAR ASSOCIADAS A OPACIDADES RETICULARES DE PERMEIO A IMAGENS CÍSTICAS PREDOMINANDO NOS LOBOS SUPERIORES.

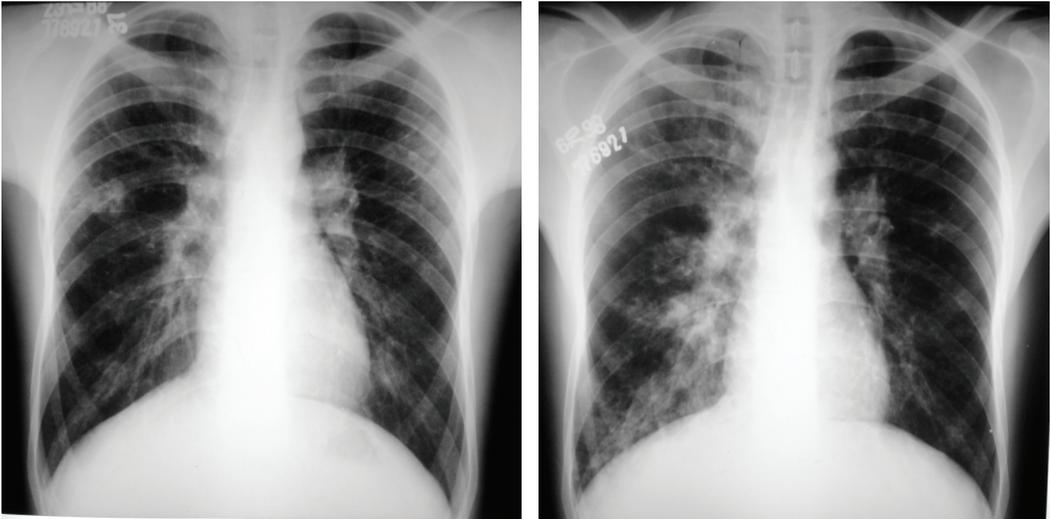


FIGURA 2A E 2B: RADIOGRAFIAS DO TÓRAX EM PA DO MESMO PACIENTE EM INTERVALO DE 10 ANOS DEMONSTRANDO OPACIDADES E SINAIS SUGESTIVOS DE BRONQUIECTASIAS PREDOMINANDO NOS LOBOS SUPERIORES.



FIGURA 3: RADIOGRAFIA DO TÓRAX EM PA DEMONSTRANDO BRONQUIECTASIAS CÍSTICAS DIFUSAS, ATELECTASIA DO LOBO INFERIOR DIREITO E PNEUMOTÓRAX SEPTADO NA BASE DIREITA.



FIGURA 4: RADIOGRAFIA DO TÓRAX EM PA DEMONSTRANDO OPACIDADE PARENQUIMATOSA NA BASE DIREITA E SINAIS DE ESPESSEAMENTO DA PAREDE BRÔNQUICA ADJACENTE.



FIGURA 5: RADIOGRAFIA DO TÓRAX EM PA REVELANDO BRONQUIECTASIAS DIFUSAS E PNEUMOTÓRAX À ESQUERDA.



FIGURA 6: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DO TÓRAX DEMONSTRANDO BRONQUIECTASIAS CÍSTICAS E ESPESSEAMENTO ACENTUADO DAS PAREDES BRÔNQUICAS.

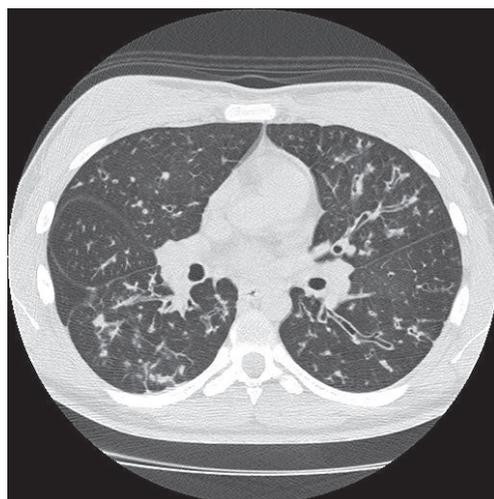
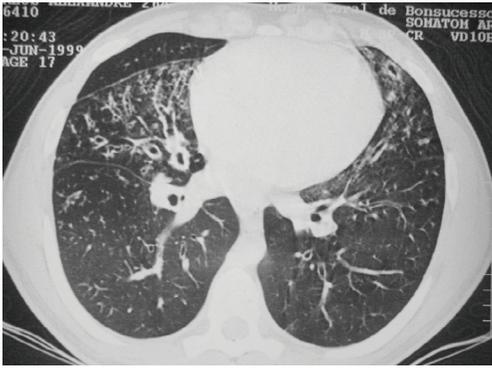


FIGURA 7: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DO TÓRAX DEMONSTRANDO ESPESSEAMENTO DAS PAREDES BRÔNQUICAS E SINAIS DE IMPACTAÇÃO MUCOIDE.

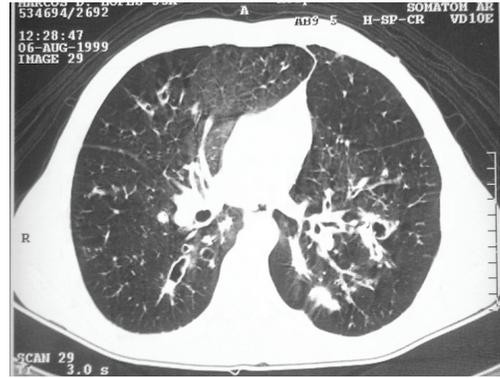
- Impactação mucoide é frequente e de grande significado clínico, pois sua presença dificulta a ação adequada da antibioticoterapia. Seu achado na TCAR é fundamental no planejamento terapêutico (Fig. 9A, 9B e 9C).
- Atelectasia e consolidação podem estar presentes em 80% dos casos.
- Opacidades centrolobulares ramificadas ou nodulares caracterizadas como “árvore em brotamento” refletem infecção ou san-

gramento no nível de pequenas vias aéreas (Fig.10).

- Lesões bolhosas ou císticas são mais visíveis nas regiões subpleurais dos lobos superiores.
- Linfonodomegalias hilares ou mediastinais e anormalidades pleurais podem ser observadas, refletindo infecção crônica (Fig.11).



F. 8A



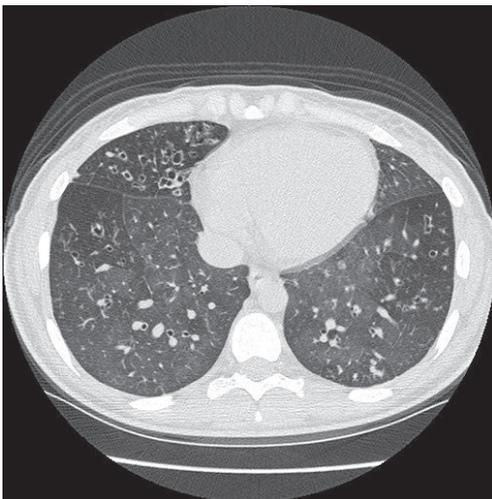
F. 9A



F. 8B



F. 9B



F. 8C



F. 9C

FIGURAS 8A, 8B E 8C: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DO TÓRAX EVIDENCIANDO BRONQUIECTASIAS E SINAIS DE APRISIONAMENTO AÉREO, MAIS BEM AVALIADOS NA EXPIRAÇÃO MÁXIMA EM 8C.

FIGURAS 9A, 9B E 9C: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DO TÓRAX DEMONSTRANDO BRONQUIECTASIAS E IMPACTAÇÃO MUCOIDE.



FIGURAS 10 TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DO TÓRAX EVIDENCIANDO PADRÃO EM VIDRO FOSCO E ALTERAÇÕES ACINARES EM PACIENTE COM HEMOPTISE.



FIGURAS 11: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DO TÓRAX REGISTRADA EM JANELA DE MEDIASTINO DEMONSTRANDO LINFONODOMEGALIAS NA REGIÃO MEDIASTINAL ANTERIOR.

- Dilatação da artéria pulmonar resultante de hipertensão pulmonar também pode ser observada em pacientes com doença prolongada.

Os achados tomográficos na FC não são específicos e tendem a apresentar um envolvimento difuso, embora na fase precoce da doença as anormalidades predominem no lobo superior, frequentemente no lobo superior direito.

CONCLUSÕES

A TCAR é considerada uma ferramenta padrão da avaliação clínica de rotina de lactentes, crianças e adultos com FC. É um exame que consegue mostrar anormalidades morfológicas em pacientes com FC inicial que são assintomáticos, com função pulmonar e radiografias

de tórax normais.

As vantagens específicas da TCAR incluem a capacidade de obter escores globais que refletem a extensão e a gravidade da doença, a medida quantitativa precisa das vias aéreas e da densidade pulmonar, a capacidade de atuar como substituto do desfecho clinicamente útil e o potencial para avaliar a resposta ao tratamento experimental.

REFERÊNCIAS

1. Dalcin PTR, Silva FAA. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol* 2008; 34(2):107-17.
2. Santos GPC, Domingos MT, Wittig EO, et al. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *J Pediatr* 2005; 81(3): 240-4.
3. Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. *J Pediatr* 2002; 78(Supl 2):S171-S186.
4. Lemos ACM, Matos E, Franco R, et al. Fibrose cística em adultos: aspectos clínicos e espirométricos. *J Bras Pneumol* 2004; 30(1):9-13.
5. Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, et al. Fibrose cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *J Pediatr* 2004; 80(5):371-9.
6. Hartman TE, Primack SL, Lee KS, et al. CT of Bronchial and Bronchiolar Diseases. *Radiographics* 1994; 14:991-1003.
7. Dallalana LT. Fibrose Cística. In: Affonso Berardinelli Tarantino – Doenças Pulmonares. 6ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2008.
8. Webb WR, Müller NL, Naidich DP. TC de Alta Resolução do Pulmão. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2010. p. 496-534.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive disease caused by a genetic mutation resulting in dehydration and increased viscosity of mucus. The diagnosis should be considered in case of individuals who have respiratory infections, sinusitis and bronchiectasis. Pulmonary involvement is a major cause of morbidity and mortality in CF, so know the patterns of lung involvement and its complications is of great importance.

The chest X-ray may show lung hyperinflation, sharp linear opacities in the central lung regions or higher, bronchial wall thickening, bronchiectasis, cystic, bubbles, atelectasis, findings of pulmonary hypertension, pneumothorax and pleural effusion. The main CT findings in CF include mosaic attenuation, mucoid impaction, atelectasis, consolidation, centrilobular opacities, lymphadenopathy, pleural abnormalities, cysts and bullae, bronchiectasis, bronchial wall

thickening, dilatation of the pulmonary artery. The high-resolution computed tomography (HRCT) is considered the standard component of routine clinical assessment of infants, children and adults with CF. It is a test that can show morphological abnormalities in CF patients who are asymptomatic early, lung function and normal chest radiographs.

KEY WORDS: *Cystic fibrosis; Bronchiectasis; Radiology.*

TITULAÇÃO DOS AUTORES

EDITORIAL

AGNALDO JOSÉ LOPES

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ;

Coordenador do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA

Professora Assistente da disciplina de Pneumologia e Fisiologia da FCM/UERJ;

Médica do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO

Mestrando em Ciências Médicas pela Universidade Federal Fluminense (UFF);

Médico do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

ARTIGO 1: ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DA FIBROSE CÍSTICA.

MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA

(Vide Editorial)

AGNALDO JOSÉ LOPES

(Vide Editorial)

ARTIGO 2: PERFIL MICROBIOLÓGICO NA FIBROSE CÍSTICA.

ELIZABETH DE ANDRADE MARQUES

Professora Associada da Disciplina de Microbiologia da FCM/UERJ;

Chefe do Laboratório de Bacteriologia do HUPE/UERJ.

ARTIGO 3: Avanços da Genética na Fibrose Cística.

GISELDA MARIA KALIL DE CABELLO

Doutora em Biologia Celular e Molecular pelo Instituto Oswaldo Cruz/Fiocruz;

Pós-Doutorada em Nanociência e Nanotecnologia pelo Centro de Nanociência e Nanotecnologia/ Universidade de Brasília.

ARTIGO 4: Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística.

MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA

(Vide Editorial)

BRUNA LEITE MARQUES

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

CLÁUDIA HENRIQUE DA COSTA

Professora Adjunta da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ;

Coordenadora da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

ARTIGO 5: AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO DA FIBROSE CÍSTICA – VISÃO CRÍTICA.

TÂNIA WROBEL FOLESCU

Médica assistente do Departamento de Pneumologia Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (IFF-FIOCRUZ);
Mestre em Ciências Médicas pela FCM/UERJ.

RENATA WROBEL FOLESCU COHEN

Residente de Pediatria do Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (IFF-FIOCRUZ).

ARTIGO 6: A Radiologia do Tórax na Fibrose Cística.

DOMENICO CAPONE

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

RAQUEL E. B. SALLES

Médica do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

MAURÍCIO R. FREITAS

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

LEONARDO AZEVEDO

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

RODRIGO LUCAS

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

OSWALDO MONTESSI

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

CARLA JUNQUEIRA

Médica Residente do Serviço de Radiologia e

Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

ARTIGO 7: TESTES DE FUNÇÃO PULMONAR EM ADULTOS FIBROCÍSTICOS.

AGNALDO JOSÉ LOPES

(Vide Editorial)

ANAMELIA COSTA FARIA

Médica do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

THIAGO THOMAZ MAFORT

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

RENATO DE LIMA AZAMBUJA

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

ROGÉRIO RUFINO

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

ARTIGO 8: O TRATAMENTO NA FIBROSE CÍSTICA E SUAS COMPLICAÇÕES

MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO

(Vide Editorial)

MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA

(Vide Editorial)

ARTIGO 9: TRANSPLANTE NA FIBROSE CÍSTICA.

MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO

(Vide Editorial)

MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA

(Vide Editorial)

AGNALDO JOSÉ LOPES

(Vide Editorial)

ARTIGO 10: O PAPEL DA FISIOTERAPIA NA FIBROSE CÍSTICA

SUELI TOMAZINE DO PRADO

Fisioterapeuta do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

ARTIGO 11: CUIDADOS NA UTILIZAÇÃO E NA LIMPEZA DE NEBULIZADORES E COMPRESSORES PARA A REDUÇÃO DE INFECÇÕES RECORRENTES EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

SAMÁRIA A. CADER

Doutora em Fisioterapia.

ADALGISA I. M. BROMERSCHENCKEL

Fisioterapeuta especialista em Pneumofuncional; Coordenadora da Divisão de Fisioterapia da UERJ; Doutoranda pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas da UERJ.

SUELI TOMAZINE DO PRADO

(Vide Artigo 10)

ARTIGO 12: FIBROSE CÍSTICA E SUPORTE NUTRICIONAL NO ADULTO

CAROLINA FRAGA DE OLIVEIRA

Nutricionista da ACAM/RJ.

MARIANA JORGE FAVACHO DOS SANTOS

Nutricionista do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

ARTIGO 13: GESTAÇÃO NA PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO

(Vide Editorial)

MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA

(Vide Editorial)

ARTIGO 14: AS REPRESENTAÇÕES SOCIAIS DA FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES ADULTOS

LUCINÉRI FIGUEIREDO DA MOTTA SANTOS

Assistente Social do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

ARTIGO 15: O TRABALHO DA ASSOCIAÇÃO CARIOCA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO.

ROBERTA CRISTINA GUARINO

Assistente Social e especialista em Responsabilidade Social.

Coordenadora da ACAM/RJ.

TATIANE ANDRADE

Fisioterapeuta da ACAM/RJ;

Mestranda do Curso de Pós-graduação em Ciências do Cuidado da Saúde – EEAAC/UFF.

SOLANGE CUNHA

Assistente Social da ACAM/RJ e especialista em gestão de pessoas;

Coordenadora da ACAM/RJ.

ANA CAROLINA VICTAL

Psicóloga da ACAM/RJ.

CAROLINA FRAGA DE OLIVEIRA

Nutricionista da ACAM/RJ.

JOANA CARVALHO

Acadêmica de Serviço Social e estagiária da ACAM/RJ.

ELOÁ LOPES

Acadêmica de Fisioterapia e estagiária da ACAM/RJ.