

EDITORIAL

Doenças intersticiais do pulmão de causa indeterminada?

Novamente as doenças difusas do parênquima pulmonar! De uma forma sintética, podemos agrupar estas doenças em quatro grupos: de causa conhecida (drogas, agentes inalados, associadas a doenças do colagénio, tabaco ...), pneumonias intersticiais idiopáticas, doenças granulomatosas e outras formas (como a histiocitose X, a linfangioleiomiomatose ...).

*Interessam-nos as **Pneumonias Intersticiais Idiopáticas**:*

- 1. Sendo idiopáticas de nome, revelam-se progressivamente muitos agentes causais. Para além do tabaco que põe em causa a manutenção da DIP – Pneumonia Intersticial Descamativa –, neste grupo de doenças os vírus estão actualmente muito implicados no seu desenvolvimento.*
- 2. Sob a designação genérica de pneumonia intersticial, estão as formas fundamentais da resposta do parênquima pulmonar, ou seja: os padrões morfológicos observados nas doenças difusas de causa desconhecida são os mesmos, quando as causas são conhecidas.*

Estes padrões são sete:

***UIP** – Pneumonia Intersticial Usual da Fibrose Pulmonar Idiopática.*

***NSIP** – Pneumonia Intersticial não Específica.*

***AIP** – Pneumonia Intersticial Aguda da Destruição Alveolar Difusa.*

***LIP** – Pneumonia Intersticial Linfocítica.*

***DIP** – Pneumonia Intersticial Descamativa.*

***RB-ILD** – Bronquiolite Respiratória e Doença Intersticial do Pulmão.*

***COP** ou **BOOP** – Bronquiolite Obliterante com Pneumonia em Organização ou, simplesmente, Pneumonia Organizativa – OP.*

A classificação de 2002 das pneumonias intersticiais idiopáticas, resultante do consenso ATS/ERS, é bilingue: para clínicos e patologistas prevê designação diferente nos casos de UIP/IPF, AID/DAD, COP ou BOOP/OP e aconselha a descrição de «padrão de ...», sem conotação diagnóstica definitiva para salvaguardar o que ficou escrito no ponto 2. Isto é, em futuro próximo, serão averiguadas muitas causas, tanto endógenas como exógenas.

Antes de chegarmos a esta fase teremos seguramente, e prevê-se para breve, nova classificação das doenças intersticiais do pulmão. Arriscando já a designação global de Doenças Intersticiais do Pulmão, porque em casos vários de biópsias cirúrgicas efectuadas quando a clínica se afasta dos critérios estabelecidos, são observados vários padrões, levando a hipóteses causais, e porque as doenças brônquicas e bronquiolares estão a tomar grande percentagem da patologia actual com rótulo idiopático!

Concretizando, é corrente a associação de BOOP e pulmão eosinofílico e casos de UIP com padrão de NSIP fibrosante, em que o patologista favorece o padrão predominante e evidente, com referência aos outros padrões, para elaborar um relatório com utilidade clínica.

*Em 2002, William Travis descreveu a **AFOP** – Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia (com eosinófilos) numa série de 17 doentes, com e sem reconhecimento de etiologias e apresentando-a como mais uma doença para grupo das doenças intersticiais do pulmão.*

A estas doenças que comprometem o septo alveolar, com ou sem conteúdo alveolar e com ou sem compromisso do eixo broncovascular, vêm agora juntar-se as doenças das vias aéreas, pequenas de preferência. São bem conhecidas dos imagiologistas devido à distensão alveolar que na biópsia cirúrgica é um critério de bronquiolite.

*As **Bronquiolites** podem ser **agudas** e/ou **crónicas**. As primeiras são infecciosas (bacterianas e virusais na infância) ou de causa inalatória reconhecida (nos adultos). As crónicas têm formas específicas, como é o caso da bronquiolite obliterativa nos doentes transplantados, mas um grande número de casos cursa com hiperplasia do BALT e hiperplasia de células musculares lisas nas paredes bronquiolares e, progressivamente, compromisso dos septos inter-alveolares adjacentes, não se tratando da RB-ILD do tabaco!*

*É o momento para apresentar outra doença nova: a **IBIP**, que Yousem descreveu em 2002 e a que Jeffrey Myers chama **ACIF**, em 2004. Isto é: Pneumonia Intersticial Bronquiolocêntrica Idiopática – IBIP ou Fibrose Intersticial Centrada nas Vias Aéreas (airway!) – ACIF. A designação de Myers tem a particularidade de eliminar a palavra «idiopática» porque há identificação de muitas causas.*

Esta atitude é muito importante e, provavelmente, futurista porque, com o alargamento globalizante do grupo das doenças do interstício até ao bronquíolo,

que faz todo o sentido porque nas bronquiolites ditas crónicas há focos de BOOP (semelhança com o pulmão do nylon) e padrão de NSIP-inflamatória, permite agrupar as doenças intersticiais do pulmão em bronquiolocêntricas e parenquimatosas.

*Estarão as **Pneumonias Intersticiais Idiopáticas** a dar lugar às **Doenças Intersticiais do Pulmão de Causa Indeterminada** ?*

Lina Carvalho
Coimbra, 28 de Abril de 2004