REV PORT PNEUMOL I (3): 247-260
PONTO DA SITUACAO
Bronquiectasias: etiopatogenia,
clinica, metodos de diagnostico
e terapeutica
LL RDI:::S l'l:.RREIRA"'.ISABELGOMES,.,..
Scrvic;o de Pncumologia do Hospital deS. Joao
(Director: Prof. Douror Agostinho Marques)
*lntemaComplementarde Pneumologta
•• Asststentedc Pneumologta
Recebido para em 95.3.1 0
Maio/Junho 1995
RE UMO
Os autorcs apresentam uma revisiio do tema bronquiectasias, em que
procuraram abordar aspectos relacionados com a sua patogenia, clas-clinica, diagn6stico e terapeutica.
Palavras-chave: Bronquiectasias, Etiopatogenia. Clinica, Diagn6stico,
Terapeutica
ABSTRACT
The authors review several aspects related to bronchiectasis, namely
their pathogenesis, classification, clinical presentation, diagnosis and
therapy.
Key-Words: Bronchietasis, Etiopathogenesis, Clinical presentation,
Diagnosis. Therapy
Vol. I N° 3 247

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

lNTRODU<;:AO

As bronquiectasias como entidade clinica, foram descritas pela primeira vez por LAENNEC em I 819 (1). Sao geralmente definidas em termos anat6micos como dilatac;:oes anonnais e permanentes de urn ou mais bronquios, causadas pel a destruic;:ao dos compo-nentes elasticos e musculares da parede bronquica (I ,2.3).
Foi uma doenc;:a frequente e muitas vezes fatal na era pre-antibi6tica e comec;:ou a ser comparativamente uma doenc;:a rara nas tres ultimas decadas em paises desenvolvidos (I). Esta mudanc;:a parece ser causada pelo aumento da disponibilidade dos antibi6ticos no lratamento de infecc;:oes do tracto respirat6rio e pelo aumenro da imunizac;:ao na crianc;:a, particularrnente contra o sarampo e rosse convulsa. A prevalencia e provavelmente baixa e decrescente, mas nao sao disponiveis dados estatisticos seguros {4) E provavel que hoje a causa de bronquiectasias com mais signifi-cado clinico no Norte da America e Europa seja a fibrose quistica. Em outras areas do mundo, especial-mente em paises nao industrializados, onde a inci-dencia de infecc;:oes graves na crianc;:a e ainda aprecia-vel. as infecc;:oes respirat6rias sao a causa mais impor-tante (2). Esta e ainda a situac;:ao em Portuga l.

PA TO GENIA E CARACTERiSTICAS ANA TO M O-p A TOL6GICAS

Jndependentemente do factor etiol6gico responsa-vel parece que os pontos centrais na patogenia das bronquiectasias sao a colonizac;:ao bacteriana e a res-pasta inflamat6ria na arvore bronquica (5).
Foi proposta por COLE (6) uma teoria denomina-da "circulo vicioso" que esta resumida na Fig. I, em que o factor etiol6gico inicial produziria sempre um certo grau de lesao tecidular, levando a uma alterac;:ao da depurac;:ao mucocilia r, ocasionando retenc;:ao de secrec;:oes e colonizac;:ao bacteriana secundaria. Esta colonizac;:ao persistente estimularia a resposta infla-mat6ria com migrac;:ao de leuc6citos e polimorfonu-cleares para o local da inflamac;:ao (7) e libertac;:ao de enzimas proteoliticas, fundamentalmente a elastase neutr6fila e radicais livres de oxigenio (6). Estes me-diadores produziriam ainda mais lesao do epitelio bronquico e diminuic;:ao da depurac;:ao mucociliar, resultando uma nova colonizayao bacteriana e estabe-lecendo-se assim urn circulo vicioso de colonizac;:ao-inflamac;:ao-lesao tecidular (6). Todos os doentes com bronquiectasias tern lesao tecidular, excesso de produ9ao de muco e diminuic;:ao da depura9ao, mas a presenc;:a de bacterias, fag6citos e inflamac;:ao e

EFEITO SISTEMICO

t

FAG6CITOS

PROTLASES '\ :·

·· ..

248

COLONIZA<;AO BACTERIANA

EXtESSO d• MUCO j

DIMTtUI<;AO CLEARANCE

·- INFLAMA<;AO

LESAO T ECIDULAR

Fig. I - Hip6tese do circulo vicioso da destrui<;iio pulmonar progressiva nas bronquiectasias (adaptado de Robert Stokley et al.. in Clinics in Chest Medicine. "Bronchiestasias - New

Therapeutic Approaches Based on Pathogenesis". Vol. 8, N.• 3. Sep. 1987)

Voi..I W3 Maio/Junho 1995

BRONQUJECTASIAS: ETIOPATOGENIA, CLiNICA, METODOS DE DIAGN6STICO E TERAPEUTICA

intennitente na maior parte deles. Contudo, ha urn subgrupo de doentes em que a colonizar;:ao bacteriana, a migrayao de leuc6citos e a intlamayao estao conti-nuamente presentes. Estes sao os individuos que persistentemente produzem secreyoes purulentas abundantes (6). E neste subgmpo de doentes com sepsis br6nquica cr6nica que a manutenr;:ao do circulo vicioso pode gerar uma deteriorar;:ao progressiva da doenya (5). Neste grupo de doentes com
purulenta persistente dcmonstrou-se a presenr;:a de actividadc elastolitica na expectorayao (8) e da penne-abilidade epitelial (aumento da relar;:ao da albumina na expectorayao relativamente ao soro) (5).
As secreyoes de doentes com bronquiectasias estao frequentcmente colonizadas com bacterias, tais como Hemophilus injluenzae e Streptococus pneumoniae (6). Tambem Pseudomonas tern sido isoladas em doentes que nao tem fibrose quistica (I).

Ha estudos "in vitro" que sugerem que a P. aerugi-nosa tern urn papel irnportante no desenvolvimento de bronquiectasias (9). Durante a infecyao cr6nica esta bacteria produz numcrosas substancias que induzern lesao nas vias aereas, incluindo a cxotoxina A, elasta-ses, proteases, fosfolipase C, exoenzimas S e hemolisinas (9). E possivel que a inflarnayao, agres-
sao e lesao devido a estas substancias induzam bron-quiectasias.
A dilatayao bronquica nas bronquiectasias envolve principalrncnte os bronquios de rnedio calibre (1), mas estende-sc para os bronquios rnais distais, bern como bronquiolos. Ao exame rnacrosc6pico os bronquios e bronquiolos estao geralmente tao proeminentes que e visivel toda a via aerea ate a superficie pleural (1). Isto contrasta como pulrnao nonnal em que os bronquio-los podem ser seguidos por dissecr;:ao s6 ate 2-3 em da pleura. Os segmentos bronquiectasicos geralmentc estao preenchidos com secrecyoes purulentas e a superficie mucosa esta edemaciada, ruborizada e frequentcrnente ulcerada.
0 revcstimento epitelial pode tcr aspecto "polip6i-de" como resultado de proeminente formayao de teci-do granulayao (1). Como a infecyao e continua e atinge a parede bronquica, o revcstimento epitelial e

Maio.Junho 1995

desnudado eo tecido elastico, musculo liso e cartila-gem circundante ficam distorcidos e destruidos. Nas bronquiectasias cr6nicas ocorre fibrose marcada na parede bronqujca circundante, substituindo o m6scu-lo, glandulas mucosas e cartilagem. Altcrar;:oes circulat6rias podem desenvolver-sc no pulmao como consequencia das bronqwectasias (1). Morfologica-mente, as arterias bronquicas podem estar considera-velmente alargadas e to1iuosas. com desenvolvimento de anastomoses extcnsas entre a circulayao arterial bronquica e pulmonar.

CLASS I FICACAO

As bronquiectasias podem scr classiticadas de muitas maneiras (3): em funyao das caracteristicas patol6gicas ao exame macrosc6pico e microsc6pico . da anatomia broncogratica, dos factores etiol6gicos predisponcntcs ou mecanismos patogeneticos. Todos comribuem para a compreensao da patogenese e consequcncias fisiopato16gicas da docn9a, fomecendo ainda infonnayao ulil ao clinico.

• CLASSIFICACAO ANATOMICA

A classificayao anat6rnica mais dur:ivel e a de RETD (1950), que correlaciona altera9oes patol6gicas com alterayoes broncogn1ficas (3). E a classificayao mais usada pelos pneumologistas, radiologistas c patologistas (1). Este au tor classi ficou as bronquiecta-sias em tres gmpos, usando criterios de severidade baseados na dilatar;:ao e grau de obliterayao bronquica e bronquiolar (2):

a) Bronquiectasias cilindricas

No broncograma, o bronquio tern um contomo re-gular (tubular), nao esta muito aumentado no diame-tro e tennina abruptamente. Embora patentes anat6-rnicamentc, os pequenos bronquios e bronquiolos cstao tapados por material purulento e espessamento

Voi.IW3 249

REVIST A PORTUGUESA DE PNEUMOLOGlA

da parede, nao preenchendo com contraste na bronco-grafia. 0 numero de subdivisoes da arvore bronquica para a periferia e considerado dentro dos limites norma is.

b) Bronquiectasias varicosas

No broncograma, o bronquio esta geralmente dilatado e irregular na forma e tamanho. Constric;oes locais causam irregularidade no contomo e asseme-lham-se a veias varicosas. Essas irregularidades e a terminac;ao bulbosa do bronquio sao as caracteristicas principais deste grupo. A media do numero de divi-soes bronquicas esta reduzida no exaxne microsc6pico a cerca de metade do numero do pulmao normal (t).

c) Bronquiectasias quisticas

No broncograma, o bronquio esta dilatado eo con-tomo e em forma de balao. 0 numero de subdivisoes bronquicas no exame microsc6pico e rapidamente reduzido, sendo cinco o numero maximo de subdivi-soes que podem ser contadas por qualquer tecnica. Em qualquer doente pode encontrar-se sobreposi-ryao de todas as lesoes, e, portanto, o padrao anat6mi-co nao tern utilidade para o diagn6st1co etiol6gico nem se correlaciona com a gravidade clinica, tendo pouco significado progn6stico ou terapeutico (to).

• CLASSfFICACAO TOPOCRAFICA

Do ponto de vista didactico e clinico ha autores que dividem as bronquiectasias em doenc;a focal ou difusa (Quadro 1). Esta e a classificaryao de CAPE-LASTEGUI e GONZALEZ (5), tambem por nos adoptada. Bronquiectasias focais sao frequentemente localizadas a urn segmento ou lobo e siio causadas por infecc;oes ou obstruc;iio bronquica enquanto que as bronquiectasias difusas se distribuem por varios lobos de um ou dos dois pulmoes e estiio geralmente associ-adas a pneumonias previas de grande extensao, imunodeficiencia, hipersensibilidade ou alterac;oes geneticas (4).

250 Vol. I N° 3

QUADROT
Entidades relacionadas com bronquiectasias
(adaptado de Capelastegui y Gonzalez: Arch. Bronconeumol. 30:153- 162, 1994)

•FOCAIS

- Obstrucc,:iio bronquica
• corpo estranho
• tumores

•adenopatias
- lnfecc,:oes

• DIFUSAS

- lnalac,:iio de t6xicos. aspirac,:iio gastrica, heroina
- lnfecc,:oes multifocais
- Allerac,:oes imunol6gicas
•hipogamaglobulinemia
•hipogamaglobulinemia comum variiwel
•defice selectivo de imunoglobulina
• de lice de cadeias Jigeiras
•defice de anlicorpos especificos
- Defeitos da cartilagem
• sindrome de Williams-Campbell
• sindrome de Mounier-Kuhn
- Fibrose quistica
- Sindrome de Young
- Discinesia ciliar primaria
- Defice de a 1-antilripsina
- Sindrome de Marfan
- Sindrome das unhas amarelas
-Aspergilose broncopulmonar alergica
- Asma
- HtY (?)

a) Bronqujectasias focais

Podem ser originadas por do is mecanismos:

I) Obstruc;ao bronquica

Secundaria a aspirac;ao de corpos estranhos, que geralmente ocorre a direita e no lobo inferior ou seg-mento posterior do lobo superior (4). Na crianc;a, bronquiectasias como sequela da aspiraryao de corpo estranho sao referidas com uma incidencia de 3.5 a 16% (11,12). Pneumonia obstrutiva pode seguir-se

Maio/ Junho 1995

BRONQUlECT AS !AS: ET!OPATOGENIA, CLiNT CA. METODOS DE DIAGN6STICO E TERAPEUT!CA

como consequencia da aspiravao aguda. Atraso na terapeutica ou terapeutica ineficaz podem levar a pneumonia a prolongar-se surgindo bronquiectasias focais como resultado (13.14). 0 corpo estranho, em geral, pode-se extrair rapidamente mediante broncos-copia, pelo que na actualidade as lesoes irreversiveis sao menos frequentes do que antes de existir esta tecnica (10). A obstru(fiio endobronquica locaJ por tumor ou compressao bronquica extema como conse-quencia de adenomegalias hilares constitu.em outras causas possiveis. Contudo, no primeiro caso, e tratando-se de uma neoplasia rna ligna, a evoluvao da doenc;;a niio permite habitualmente a instala(fiio de bronquiectasias clinicamente signHicativas.

2) Infecvoes

Causadas por Estafilococo, Klebsiella e anaer6bi-os. que frequentemente se desenvolvem ap6s infec-c;;oes da inf'ancia (sarampo, tosse convulsa, influenza, etc.) (5). E classica a associa9iio de tuberculose pulmonar com bronquiectasias localizadas.
0 mecanismo subjacente e a necrose do parenqui-ma e vias aereas ou fen6menos obstrutivos bronqui-cos (compressao extrinseca por adenopatias ou broncolitiase) ou inflamac;;ao endobronquica, estenose cicatricial secundaria. acumulac;;ao de secrec96es e infecc;;ao secundaria (5).

b) Bronquiectasias difusas

I) Lesao por aspira9iio e inalac;;ao

A aspira(fiio de conte(tdo gastrico ou outros cono-sivos quimicos e as suas sequelas no pulmao podem predispor a bronquiectasias. A inalac;;ao de gases como o anidrido de am6nio ou di6xido sulfuroso em

altas concentrac;;oes tem sido referida como precipi-tante de doenc;a respirat6ria semelhante a bronquiecta-sias. A heroina e outras drogas dadas por via parente-ral podem causar lesao broncopneum6nica, indepen-dentemente de tun processo de aspira(fiio (15). A inalac;;ao macic;;a de acroleina, que e tun aldeido insaturado produzido pela combustao de varias

Maio!Junho

substancias organicas (incendio em casa, fumo de cigarro e acidos gordos queimados) pode Jevar ao desenvolvimento de brooquiectasias difusas (16).

2) lnfec<(oes multifocais

Tem-se demonstrado a responsabilidade de mfec-c;;oes necrosantes multifocais oa genese de bronquiec-tasias difusas (Klebsiella pneumoniae, Estafilococos aureus, Bordetella pertussis. Mycobacterium tubercu-losis, Histoplasma capsu/atum, Coccidioides immilis) e tern sido publicados diversos estudos que referem a responsabi lidade de adenovims tipos 7 e 21 na genese de lesao pulmonar cr6nica (5). Tem sido descritos casos de compbcac;oes respirat6rias tardias compati-veis com brooquiectasias ap6s pneumonia por Myco-p/asmapneumoniae (17.18). Tal como para as bron-quiectasias locabzadas, as infeccroes respirat6rias com sequelas estarao na origem da maior parte das bron-quiectasias difusas. no nosso pais.

3) Deficiencias imunol6gicas

A deteccrao de deficiencias imunol6gicas e impor-tante, por vezes dificil, por existirem defices de subclasses de imunoglobulinas com niveis totais normais no sangue, o que requere urn alto indice de suspeita (5). Por outro lado, o diagn6stico precoce e exacto do defeito responsavel e a instaura<(ao de urn tratamento substituitivo, pode diminuir os epis6dios infecciosos e as suas sequelas (5).
A deficiencia humoral mais frequentemente associada a bronquiectasias e a hipogamaglobuline-mia (I). Contudo, doentes com deficiencia de subclas-ses de imunoglobulinas (IgG2, IgG3, fgG4) podem ter a IgG total com niveis normais. Criancras com deficiencia selectiva de lgG2 tern oiveis baixos de anticorpos antipolissacarideo capsular do virus influenzae (mas nao de outros antigcneos), o que as predispoe para infec<(oes recorreotes (19). De.ficienci-as selectivas de lgA e fgM tern sido descritas, mas raramente estao associadas cm 1 bronquiectasias. Niveis baixos de lgE nao estao associados com infec<(oes broncopulmonares, excepto em doentes

251

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

com ataxia telangiectasica, que tern de celulas T. Muitas destas deficiencias humanas sao congenjtas, mas tem-se verificado urn aumento das adquiridas (20).
Doentes com respirat6rias recorrentes podem ter imunodeficiencias adquiridas secundarias · a mieloma multiplo, LLC, enteropatia com perda de proteinas, sindrome nefr6tico ou linfoma.
Existe um gn1po de doentes que apresentam infec-c;oes de do tracto respirat6rio sem causa justificada, ncm defices demonstraveis de imunoglo-bulinas. e que podem dever-sc a defeitos funcionais (defice selectivo de cadeias !eves, defice selectivo de produc;ao de anticorpos) (5).
Urn facro frequentemente constatado em doentcs com bronquiectasias e a de urn cstado hiperimune, reflcctido pelo achado de niveis elcvados de imunoglobulinas no sangue e expectorayao. Ocasi-
onalmente, encontra-se com
autoimunes, factor reumat6ide e anticorpos antinucle-ares circulantes (5).

4) Defeito traqucobronquico

4.1) Dcficicncia congenita de cartilagem bronqui-ca-Sindromc de Williams Campbell. Urn pequeno n(tmero de doentes com bronquiectasias desenvolve sintomas respirat6rios no primeiro ano de vida (ou mesmo nas primeiras semanas) como resultado de defeitos anat6micos. com Sindrome Williams-Campbell tern caracteristicas clinicas de bronquiectasias (1). 0 diagn6stico pode ser suspeitado pela clinica e exclusao de outras causas de bronquiectasias (21). A broncoscopia pode revelar critema da mucosa e edema com cxsudado purulento, mas nao e diagn6stica. A broncogratica de areas altcradas, com dilatac;ao das vias aereas na inspirac;ao e colapso no expirac;iio dos bronquios da 2.a-8.a ordem c caracteristica. 0 diagn6stico e suporta-do pelo exame cirurgico ou aut6psia que demonstra a

faltou deficiencia de cartilagem distal a \." divisiio

4.2) Traqueobroncomegalia (Sindrome de Mou-nier-Kuhn). E uma doenc;a rara, descrita pela primeira

252 Vol. I N° 3

vez por MOUNIER e KUHN, caracterizada pela
marcada da traqueia e bronquios principais
e associ ada a divcrticulose da traqueia, bronquiectasi-as e rcspirat6rias baixas de (22). 0 diagn6stico estabelece-se por tomografia computori-zada ou broncografia. perante uma suspeita suscitada por uma imagem da traqueia na radiografia simples de r6rax (23). Parece que o processo primario e a atrofia do tecido clastico e do musculo liso da traqueia c grandes bronquios.

5) Fibrose Quistica

E uma hereditaria (autoss6mica recessiva), com uma frequencia de portadores de 1/20 e uma incidencia estimada em 112000. 0 defeito basico consiste numa da regula<;:iio dos canais de cloro provocada por uma genetica no cro-mossoma 7 (5).
A Fibrose quistica comec;a a ser uma de adultos bern como de 0 tratamento efectivo e precoce das exacerba<;:oes eo tratamento de substi-com enzimas pancreaticas tern levado a uma
vida mais longa (24). Em com as crian-c;as, os adultos tern predominantemente problemas respirat6rios cr6nicos e agudos, sendo a insuficiencia pancreatica minima (24). Outras caracteristicas associadas ineluem sinusite, polipose nasal e a ten-dencia para a por Pseudomonas aerugi-nosa, Escherichia coli e Estafilococus aureus (25). As viscosas que caracterizam esta doen<;:a produzem obstru<;:ao extensa das pequenas vias aereas perifericas e epis6dios recorrentes de bronquiolite virica e bacteriana, aumentando as altera<;:oes obstrutivas (I). 0 diagn6stico e feitO baseando-se na analise do teste de suor, ajnda que nos ultimos anos se tenha notado uma da diagn6stica. Para considera-se
prova diagn6stica valores acima de 60 mEq/1 (26). Alguns autores estabelecem como limite de positivi-dade para adultos valores acima de 70-80 mEq/1 (24), existindo urn grupo de doentes com valores limite (45-70 mEq/1) que requerem repetic;ao de estudos.

Maio/Junho 1995

BRONQUIECTASIAS: ETfOPATOGENlA, CLINJCA, METODOS DE DIAGN6STICO E

6) Sindrome de Young

Consiste na da azoospermja obstruti-va e cr6nicas sinopulmonares. E referido
como um sindrome intermedio entre a discinesia ciliar e fibrose quistica (27). Estes doentes (todos do sexo masculino) sao geralmente observados devido a esterilidade. Trinta a 70% dos doentes tern bron-quiectasias, mas a infecyao pulmonar nao atinge a severidade geralmente observada na fibrose quistica ou sindrome dos cilios im6veis. Distingue-se deste pela falta da anormalidade ultraestmtural ciliar e da fibrose qulstica pela fa Ita de bist6ria familiar e presen-c;:a de electr61itos no suor normal (I).

7) Discinesia ciliar primaria

No tracto respirat6rio o batimento coordenado dos cilios ajuda a limpeza das vias aereas. 0 sistema de depurac;:ao mucociliar e urn importante mecanismo de defesa do tracto respirat6rio (28). Particulas inaladas c restos end6genos sao limpos das vias aereas pelo transporte mucocitiar e tosse. Anormalidades da func;:ao ciliar sao causas reconhecidas de sepsis bronquica cr6nica (28). fdentificaram-se tres defeitos basicos na eslrutura tubular dupla dos citios: a) falta de brac;:os extemos ou intemos da dineina (que produi o sindrome de Kartagener); b) ausencia de estrias radiais; c) falta do par de rubulos centrais do axonema do cilio (10). A diminuic;ao da func;:ao rnucociliar pode rcsultar de um defeito primano mama destas partes ou pode ocorrer secundariamente a infecyao ou agentes cx6genos {28). 0 sindrome dos cilios im6veis c uma alteracrao gcnetica em que a lesao molecular produz cilios im6veis ou outros dcfeitos no cilios, lcvando a di cinesia ciliar. Como resultado da grande area de distribuic;ao dos cilios, os sintornas incluem sinusite, otite, rinite cr6nica, bronquiectasias, esterilidade masculina e diminuicrao do olfacto (1). A tenninologia original "cilios im6veis" oao e correcta, porque estudos de mobilidade sugerem que nem todas as celulas ciliadas sao im6veis (4).
A frequencia de bronquiectasias no sind rome dos d l ios im6veis e alta, cerca de 30% mas, o progn6stico

Ma1o/Junho 1995

a Iongo prazo e relativamente born, vivendo alguns docntes ate idade (I).
0 sindrome de Kartagener ("situs inversus", sinusite cr6nica e bronquiectasias) e urn subgrupo do sindrome dos cilios im6veis e ocorre em 50% dos doentes com este sind rome de ciliar (I). Algumas crianyas com infecr;ao virica aguda podem tambem ter defeitos ciliares ultraestruturais transit6rios (29).

8) Dcficiencia de tt 1-antitripsina

A deficicncias de (X 1-antitripsina esta associada a enfisema hereditario e aprox,imadamente 2% dos doentes com enfisema tern deficiencia hereditaria de

(X 1-antitripsina (I). EsUio descritos na literatura varios trabalho associando a deficiencia de (X 1-antitripsina a bronquiectasias com enfisema acompanhante, crnbora nestes trabalhos se possam detectar outras causas potenciais de bronquiectasias (5).

9) Sindromc de Marfan

Constitui uma alteracriio hereditaria rara do tecido conjuntivo, com padrao autoss6mico dominante, que cursa com esqueleticas, cardiovasculares e oculares, por vezes com altera9oes pulmonares acompanhantes (30). Rarameme, surgem bronquiecta-sias, nao se conbecendo o defeito responsavel pelo seu desenvolvimento.

I 0) Sindrome das unhas amarelas

E caracl'erizado classicamente pela de unhas descoradas, derrame pleural e bronquiectasias. existindo casos na literatura com ausencia destas caracteristicas (5). A patogenia dcstc sindrome ainda nao foi esclarecida.

II) Aspergilose broncopulmonar alcrgica

Muitos doentes asmaticos e outros doentes com

doenr;a pulmonar cr6nica sao colonizados com esptkies de Aspergillus. Na aspergilose broncopul-

Vol. I N° 3 253

REVIST A PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

monar alergica ba evidencia de de IgG e
IgE no desenvolvimento de bronquiectasias, que resultam de uma imunol6gica por parte do organismo ao Aspergillus na arvore bronquica (4). Uma tipo I de hipersensibilidade mediada por lgE e responsavel pelo broncospasmo e uma
tipo Ill mediada por imunocomplexos e responsavel pela bronquiea e pcribronquica. A radio-gratia frequentemente mostra central ou hilar do espessamento das v1as aereas com quistos ou cavidades ocasionais (1).

12) Asma e D.P.O.C.

Bronquiectasias podem obstru-tivas das vias aereas como a asma e bronquite cr6nica (1). Tcoricamente a asma ao cursar com obstruc,:ao das
vias aereas, de muco e da depu-
pulmonar pode ser urn factor indutor de bron-quicctasias (5). A da relac;ao pode ser dificil, uma vez que as bronquiectasias podem manifestar-se com padrao funcional obstrutivo e hiperreactividade, pelo que se nao forem utilizados criterios estrictos na das taxas de prevalen-cia, podem haver falsos resultados (5).
A hipertrofi a das glandulas mucosas e a hiperse-de muco sao caracteristicas da bronquite cr6nica (I), com repetidas e
intermitente do muco, podendo a br6nqui-
ca gradual mente progrcdir para bronquiectasias (1).

CLiNrcA

A manifestavao cardinal de bronquiectasias c a prcsenc,:a de tosse cr6nica produtiva, com produc,:ao de expectorac;ao purulenta {4). Tipicamentc, a tossc c mtermitente durante o dJa e piora quando o doente sc
levanta. devido a retenc,:ao de durante a
noite precedente (24). 0 volume, aspecto e espessura da cxpectorac,:iio pode variar de um dia para o outro (4}. Exacerbac,:oes intercorrentes sao frequentes, podendo variar desde supuracrao bronquica, com

254 Vol. I N° 3

aumento da tosse, da de e dispneia, sem mudancra na radiografia do t6rax, ate pneumonia franca com consolidayao (24). Alguns doente, quando infectados por anaer6bios, apresentam
· halito fetido. Muitos individuos com bronquiectasias graves ou moderadas tern hemoptises, que embora possam ser preocupantes, passam em geral rapida-mcnte {4). A dispneia e varia vel e depende da exten-sao do atingimento pulmonar, da presenya ou ausen-de aguda (4), ou ainda da presenya de insuficiencia cardiaca associada, rcsultante da evolu-de "cor pulmonale" que por vezes surge ao fim de alguns anos nestes doemcs. A sinusite estci porvezes associada a bronquiectasias, particularmente na fibrose quistica, sind rome de Young, sindrome de Kanagener e varias deficiencias de imunoglobulinas (I). Pode haver sibiH\ncia devido a de broncospasmo (4). Ha cstudos que sugerem uma associa9iio entre asma e bronquiectasias e uma condi-c;ao pode predispor ao desenvolvimento da outra (31). Os sinais fisicos variam em fun9ao da existencia de uma doenc,:a subjacente e segundo a extensao de lcsocs pulmonares. Muitos doentes com bronquiecta-SJas localizadas tern born aspecto geral e minimos ou ncnhum sinal fisico. Quando as lesoes sao mais cxtensas, a ausculta(fiio pulmonar mostra crepitayoes nas areas afectadas e podc haver (4). Nos casos mais avanc,:ados c frequente a presenya de hipocratismo digitaL cianosc e ainda turgescencia das veias jugulares ou edemas dos membros inferiores. sma1s de "cor pulmonale".

ESTUDOS LABORATORIAIS E TECNICAS OIACN6STICAS

Os resultados dos estudos laboratoriais e da radiologia do t6rax variam segundo a doencra geral subjacente eo tipo de bronquiectasias (4).
0 numero de leuc6citos pode estar ligeiramente elevado e com neutrofilia, que sera mais pronunciada e com desvio para a esquerda quando existe uma pneumonia ou associada (tO). Frequentemen-

Maio/Junho 1995

BRONQUJECTASIAS: ETIOPATOGENJA, CLfNICA, METODOS DE DIAGN6STICO E

te esta elevada a velocidade de sedimenta(fao. a gasometria pode revelar hipoxemia arterial em doen-tes com bronquiectasias extensas, que se desenvolve secundariamente a alterar;:ao nas trocas gasosas. Reten(fao de di6xido de carbono ocorre s6 em doentes em que as bronquiectasias estao associadas com doen(fa obstmtiva grave das vias aereas (I). Embora nao haja caracteristicas especificas da funyao pulmonar associada com bronquiectasias, uma varicdade de anormalidades podem ser frequenternen-te observadas (I). 0 grau de aringimento depende nao s6 da extensao das alterar;:oes morfol6gicas nas areas envolvidas, mas tambem da presen(fa ou ausencia de doenc;:a associ ada (bronquite cr6nica. enfisema) (I). Nas bronquiectasias difusas, de inicio as provas de fun(fao pulmonar podem mostrar obstruyao, mas com o avan(far da doen9a e depois de multiplas infec<foes aparece um padrao restritivo (4). Nos doentes com fibrose quistica devido a alterar;:oes no muco ha mais facilidadc na impacta(fao do muco nas pequenas vias aereas com infecr;:ao respirat6ria inferior recorrente, podendo haver maior declinio da funr;:ao pulmonar (32)
A cultura da expectora<;ao com frequencia mostra a presenr;:a intermitente de agentes patogenicos como o Hemophilus influenzae. Estreptococus pneumoniae, Estafilococus aureus e bacilos gram negatives. A infecyao por micobacterias e urna complicar;:ao frequente em doentes com bronquiectasias, especial-mente em areas endemicas de tuberculose (33). As caracteristicas clinicas e radiol6gicas nestes doentes podem ser atipicas e recomendam-se culturas peri6di-cas por rotina para micobacterias, especialmente durante epis6dios de exacerbar;:ao.
A radiografia simples do t6rax nao tern resolur;:ao sufieiente para assegurar o diagn6stico, nao sendo frequente o aparecimento de imagens caracteristicas. A sensibilidade e muito varia vel, oscilando entre 47% e 73% e a especificidade nao passa de 76% (5). Pode ser normal em 7% a 20% dos doentes com bronquiec-tasias estaveis (3). Consideram-se imagens tipicas de bronquiectasias as imagens em "carril de comboio", ern "anel" ou "tubulares", que correspondem a parede

Maio/Junho 1995

bronquica espessada. Ha ocasioes em que os bronqui-os cheios de secre(foes podem visualizar-se ern forma de imagens lineares densas ou em forma deY ou V. As bronquiectasias quisticas podem acompanbar-se de grande destmir;:ao parenquimatosa, e as imagens acreas com parede definida que originam sao muito Lipicas (5).
A tomografia axial computorizada e considerada um born metodo para estudar os doentes com bronqui-ectasias (34,35) e c o rnetodo de imagem de escolha ap6s radiografia do t6rax para continuar o estudo destes doentes (36). Comparada com a broncografia e de realizac;:ao mais facil e mais comoda para o doentc, ernbora nalguns casos possa haver reacc;ao ao contrastc. em docntcs em que e necessaria a sua injecvao. Permite ainda explorar ambos os pulmoes num so corte c da-nos inforrna9ao sobre o parenquima circundante (5). A tomografia axial computorizada com cortes ultrafinos e urn rnetodo sensivel para a demonstrac;:ao de bronquiectasias, sobrerudo as formas saculares, e para definir a sua distribuic;:ao (10). E irnportante assinalar que a rentabilidade da tecnica esta rnuito condicionada pelo tipo de aparelho (37) e artefactos tecnicos (36). 0 diagn6stico de bron-quicctasias, sobrctudo quando sao ligeiras ou modera-das, precisa de "scanners" capazes de tempos curtos, excelente resoluc;:ao e que tenharn a possibiJidade de realizar cortes finos, reconstmindo a imagem com algoritmos de alta resolur;:ao (5). As imagens para a identificac;ao de bronquiectasias podem ser:

I. I mag ens de bronquios dilatados estendendo-se ate a peri feria pulmonar em zonas onde habitualmente nao se visualizam.
2. lmagens ern "carril de comboio", quecorrespon-dem a bronquios dilatados com paredes grossas oricntados horizontaJmente ao corte.
3. lmagens em "anel".
4. lmagens quisticas em "cacho de uvas".
5. Nivel hidroaereo no interior do brooquio dilata-do.

A broncogratia foi descrita pela primeira vez em 1992 por SICARD e FORRESTIER (38), tendo sido

Vol. I N°3 255

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

muito utilizada ate a dckada d e setenta. Nos ultimos anos o seu uso tern diminuido progressivamente e actualmente e raramente utilizada para comprovar bronquiectasias. Utiliza-se hoje sobretudo para definir a extensao do segmento pulmonar envolvido, antes de qualquer ressec((ao cinirgica (3).
A broncofibroscopia pode ser necessaria para estudar doenc;:a segmentar recorrente e atelectasias ou areas colapsadas, eliminando a obstruc;:ao br6nquica como causa subjacente (10). Nao e recomendada para visualizar areas bronquiectasicas, sobretudo se sao distais aos br6nquios de 3.a ou 4 . ., gerac;:ao.

TERAPEUTICA

Deve ser sublinhada a importancia da prevenc;:ao das bronquiectasias, nos casos em que e possivel. Em Portugal, a tuberculose pulmonar tern ajnda uma incidencia elevada, sobretudo quando comparada com a de outros paises desenvolvidos. 0 advento da quirnioterapia nesta doenc;:a diminuiu considera-velmente as scquelas a Iongo prazo, nomeadamente bronquiectasias. Contudo, e necessaria que a terapeu-tica seja instituida com relativa precocidade e que os tratamentos scjam completados. Acrualmente, a melhoria das condic;:oes socioecon6micas, a detecc;:ao precoce de infecc;:oes respirat6rias bacterianas eo seu tratamento atcmpado, e ainda a existencia de vacina-c;:ao eficaz para algumas infecc;:oe viricas da inffincia (rubeola, tosse convulsa, sarampo) permit:iram uma baixa apreciavel da prevalencia de bronquiectasias (1 0.39), mas o reconhecimento de situac;:oes pontuais de risco e ainda importante.
Uma vcz instalada a doenc;:a ha atitudes que deve-rao ser tomadas no sentido de obter urn comrolo

adequado da situac;:ao: compensac;:ao de deficiencias subjacentes e prevenc;:ao e tratamento das complica-c;:oes. As complica<(oes que mais frcqucmemcnte sc associam a prcsen((a de bronquiectasias incluem as infecc;:oes bacterianas de repctic;:ao, broncorrcia, hiperreactividadc br6nquica e hcmoptises, que nem sempre estao presentes, mas que podem ser mais ou menos graves.

256 Vol. I 3

Medidas gerais que incluam o abandono de babitos tabaquicos, manutenc;:ao de actividade fisica regular, hidratac;:ao e estado nutricional adequados sao aconse-lhaveis, tal como a vacinac;:ao anual contra o virus da gripe e uma imunizac;:ao unica com a vacina anti-pneumoc6cica (39). Na presenc;:a de deficiencia de imunoglobulinas, a terapeutica de substituic;:ao devera ser instituida (10), mas sob vigilancia, dadas as reac-c;:oes adversas que por vezes ocorrem.

Relativamentc as infeC90CS bacterianas, a erradi-cac;:ao da expectorac;:ao purulenta devera ser o objecti-vo a atingir, caso seja possivel. Na presenc;:a de aumento do volume de expectorac;:ao, a cinesiterapia respiratoria com drenagem postural deve ser encoraja-da, e nos casos em que este aumento esta sempre presente, a drenagem postural deve ser instituida a titulo permanente (39), conhecido o risco que a estase de secrec;:oes constitui para o aparecimento de infec-c;:oes bacteriaoas. A drenagem podera ser guiada pela quantidade produzida em cada posic;:ao, ou, eventual-mente, por informac;:ao obtida por broncofibroscopia
(3) previamente realizada para dcspiste de corpo ou instilac;:ao de contraste para broncografia.
Nas exacerbac;:oes com purulencia da expectorac;:ao e aconselbavel o exame bacteriologico com culturas, cmbora a identificar;:ao do agentc responsavel seja dificil, pois frequcntemente verifica-se crescimento de mais que uma bacteria. Contudo. a terapeutica antibi6tica dcvera ser instituida precocemente de forma empirica (tO), antes da obtenc;:ao da informac;:ao bacteriol6gica. Quando o aumento da purulencia da cxpectorac;:ao nao se acompanha de queixas gerais ou de outras complicac;:oes (broncospasmo grave ou hemoptise). podeni ser feito o controlo da situa<;:ao em ambulat6rio, e urn antibiotico por via oral e uma boa opc;:ao. scndo agcntcs usualmente eficazes a arnoxicili-na, amoxicilina-acido clavulanico, tetraciclina, cotrimoxazol ou ainda alguns antibi6ticos cefalospori-nicos (1.10.39) (Quadro Il). Na suspeita de infecr;:iio por agentes anaer6bios, a amoxicilina ou amoxicilina-acido clavulanico sao eficazes, ainda que a clindami-cina actue prefercncialmente nestes agentes. Contudo, como e sabido, csta droga apresenta o risco de induzir

Maio/Junho 1995

BRONQUIECTASlAS: ETIOPA TOGENlA, CLiNJCA, METODOS DE DIAGN6STICO E TERAPEUTICA

QUADRO JJ
Terapeutica antibi6ticn empirica por via oral no tratamento de bronquiectasias infcctadas nao complicadas

ANTIBIOTICO DOSE TNl'ERV ALO DE TOMA

Amoxicilina 500 mg 8h

Amoxicllinal Ac1do clavuliinico 500 mg 8h

Erirromicina 500 llljl, 6h

Tetracicll na 500 mg 6h

Trimetropim/Sulfametoxazol 160 mg/800 mg 12h

Cefuroxime 250-500 mg 12h

C"efaclor 250- 500 mg 12h

colite pseudomembranosa por Clostridium diificile. Em nas quais foi documentada
por organismos da especie Pseudomonas, a ciprotlo-xacina (750 mg de 12/ 12h) poden3 sera (mica droga eficaz por via oral (39). Nas intercorrencias infeccio-sas suficientemente graves para requererem intema-mento. devera ser instituida terapeutica antibi6tica de largo espectro (39), ainda que preferencialmente orientada por Gram da
aquando da admissao. Perante a suspeita de
por Pseudomonas, que como se sabe nao e exclusiva de doentes com mucoviscidose (3), a ceftazidima (2g de 8/Sh IV) e regularmente eficaz, devendo contudo ser associada a urn aminoglicosideo para evitar o aparecimento de estirpes resistentes (1). Outras drogas que podem ser utilizadas nesta sao a piperacilina (3g de 4/4h TV) ou o imipenem (lg de 8/8b IV) (39), devendo este ser associado, de prefe-rencia, a cilastatina, inibidor enzimatico que impede a sua ao nivel do rim. Quando esta em causa por anaer6bios, a penicilina G cristali-zada (4 000 OOOU de4/4b TV), a clindamicina (600mg de 6/6h IV) ou ainda o metronidazol sao escolhas possiveis. 0 papel dos antibi6ticos ministrados por via inalat6ria (nebulizayao) para erradicac;ao de agentes infeccioso em doentes com bronquiectasias e

Maio/Junho 1995

ainda controvcrso, sobretudo na ausencia de infecc;;iio por Pseudomonas (39). Quando este agente esta presente, paden\ ser ministrada gentamicina (80mg de 6/6h) ou ceftazidima (I g de 12/12h) diluidas em soro fisiol6gico, devendo ser associado um broncodilata-dor para de broncospasmo. 0 tratamento e mantido durante 8 a 12 semanas (39).
A maioria dos doentes com bronquiectasias, desde que submetidos a tratamento adequado, niio apresen-tam declinio funcional respirat6rio ao Iongo dos anos (4), mas o controlo do broncospasmo que muitas vezes surge nestes doentes, nomeadamente aquando das intercorrencias viricas ou bacterianas, pode ser necessaria. Ja h3 alguns anos foi reconhecido que as infec<;oes broncopulmonares dirninuiram como causa de morte em individuos com bronquiectasias (42), passando o "cor pulmonale" a ter Iugar de destaque. Nos doentes com biperreactividade bronquica, a instituic;ao de terapeut:ica broncodilatadora adequada poden) atrasar ou impedir a evoluc;iio desta complica-c;ao cardiovascular, a par de outras atitudes (oxigenio-terapia, cinesiterapia respirat6ria). Os agonistas dos receptores P2 por via inalat6ria (terbutalina, salbuta-mol, fenoterol ou procaterol) sao eficazes, podendo ser necessaria a utilizac;ao de outras drogas para uma broncodilatayao adequada - brometo de ipratr6pio

Vol. I N° 3 257

REVISTA PORTUGUESA DE PN EUMOLOGIA

por via inalat6ria ou aminofilina por via oral ou endovenosa, de acordo com a gravidade da situac;:ao. 0 metabolismo desta droga pode ser alterado por outros medicamentos usualmente utilizados nestes doentes (ex: eritromicina, cipro Ooxacina, cimetidina), o que deve ser tornado em atenc;:ao. Para controlo da inflamac;:ao das vias aereas presentes nestes doentes, a qual contribui para a diminuic;:ao do lumen bronqui-co com deteriorac;:ao funcional respirat6ria, pode ser necessaria a utilizac;:ao de cortic6ides por via oral ou cndovenosa (tambem de acordo com a gravidade). Come<;a a ser comentado o interesse dos cortic6ides por via inalat6ria nestes doentes, nao exist indo ainda linhas de orienta<;ao definidas neste campo. Num cstudo duplamcnte ccgo, randomizado e cruzado, efectuado em doentes com bronquiectasias (43) e que comparam o cfeito da inala<;ao de 750 de dipropio-nato de beclamatasona duas vczes por dia com place-bo. encontra-se d1fcrenc;a estatisticamente signiticati-va no que rcspeita a ruminui<;ao da produ<;ao de muco, aumento da VEMS do debito expirat6rio maximo matinal entre o cortic6ide inalado c o placebo. As diferen<;as relativamentc aos resultados das prova de runc;:ao respirat6ria foram contudo pequenas e de signifi cado clinico duvidoso, pelo que mais estudos poderao ser nccessarias nesta area. Quando surge insuficiencia respirat6ria grave. poden:i tcr de ser instituida entubacao traqueal e ventilac;ao mecanica.

Hemoptises de maior ou menor irnportancia podem afectar considcravclmente a qualidade de vida destes individuos. Por vczes, surge expectora<;ao hemopt6ica esponidica. de maior ou menor volume, acompanhando ou nao uma intercorrencia infecciosa. Contudo, o volume de sangue pode ser importante e colocar em risco a vida do doente. Nestas alturas, esta indicado o repouso absoluto colocando o segmento sangrantc (quando conhecido) em posi<;ao pendente, devendo a tosse scr suprimida com antit(tssicos e evitadas manobras de recrutamento toracico (44). Na fase activa de hemorragia macissa, pode ser tentado o encravamento da ponta de um broncofibrosc6pio ou de um cateter com balao de Fogarty proxirnalmente a zona de hemorragia (por vezes dificil por perda de

258 Vol. IN" 3

visao), ou ser colocado um tuba endotraqueal de dois lumens (Carlens ou Robertshaw) para isolaro pulmao nao sangrante e evitar o seu encbarcamento (44). Em muitos casos, a hemorragia resulta de arterias bron-quicas an6malas (dilatadas, tortuosas e por vezes com "shunt" para a circulac;ao pulmonar) que podem ser identificadas por arteriografia. A cateteriza<;lio selecti-va destes vasos pennite a sua emboliza<;ao, corn controlo adequado das hemoptises (ainda que muitas vczes transit6rio), sendo um procedimento indicado cspccialmentc em doentes sem condi<;oes para trata-mento cirurgico (1.45). Quando o segmento responsa-vel pela hemorragia e bern identificado e 0 doente tern condi<;oes para suportar uma cirurgia ''major", a sua ressecc;ao e a atitude mais indicada.
0 tratamento cirurgico das bronquiectasias reduziu-se a casos particulares a medida que o trata-mento medico foi sendo mais eficaz. A compara<;ao dos resultados obtidos em doentes submetidos a terapeutica conservadora ou ciritrgica e dificultada por diferen<;as de selec<;ao de doentes e mudan<;as de atitudes terapeuticas ao Iongo das ultimas decadas, sobretudo quando se tentam avaliar retrospectivamen-te gran des series (41.46). A terapeutica cirurgica deve ser bern ponderada pois a ressecc;:ao pulmonar genero-sa pode resultar em insuficiencia respLrat6ria ap6s a cirurgia (sobretudo quando se incluem na ressecyao areas funcionalmente operantes) (46) ou entao a existencia de doen<;a incipiente em segmentos nao ressecados durante a cirurgia podem tomar-se franca-mente envolvidos pela doen<;a alguns anos ap6s, provavelmente por ac<;ao deleteria da sua acomoda<;ao ao cspac;o deixado pelos segmentos retirados (47). Sao contudo situa<;oes susceptiveis de merecer indica-c;:ao cirurgica as seguintes (47):

1. Doen<;a localizada associada a que interferem com a vida corrente do P.aciente (cirurgla potencialmente curativa).
2. Hemoptise(s) importante(s) com origem seg-mentar ou lobar bem identificada.
3. Doenc;a ressecavel (nao necessariamenre locali-zada) com sintomas severos e sem melboria com 0 tratamento medico instituido.

Maio/Junho I 995

BRONQVrECTASIAS: ET!OPATOGENIA, CLINICA, METODOS DE DIAGN6STrCO E

4. Doen9a ressecavel associada a infecc;oes respirat6rias agudas baixas recorrentes.
A opc;:ao deve ser tomada tendo em conta que situac;oes como hiperreactividade ou bronquite cr6nica. func;:ao cardiovascular diminuida, idade

avanc;ada, sepsis dos seios nasais ou presenc;:a de doenc;a concomitante que contTaindiquc cirurgia "major" podem influenciar negativamente os resulta-dos da cirurgia (45), que e, para todos os efeitos, uma atintde invasiva com potencial morbilidade no p6s-operat6rio (fistula broncopleural, empiema) que nao e de desprezar.

BIBLIOGRAFIA

I. SWARTZ MN. Bronchiectasis. In: Pulmonary diseases and disorders. Fishman AP (ed). 2nd edition, McGraw-Hill Book Company. New York. pp 1553-1582. 1988.
,., FRASER RG. PARE PJA. FRASER RS. GENEREUX GP. In: Diagnosis of diseases of the chest. Fraser RG (ed.), 3rd edition. WB Saunders Company. Philadelphia. pp 2186-2219. 1990.
3. KREMSDORF R .. Bronchiectasts. In: Manual of Clinical Problems in Pulmonary Medicine, 3rd edition. pp 239-243. 1991.
· t BARKER AF. BAROANA EJ. Bronchiectasis: Update of an orphan disease. Am. Rev Resp Dis: 137:969. I 988.
5 CAPELASTEGUI A. GONZALEZ JR. Bronquiectasias: etiopatogenia y metodos diagn6s1icos. Arch Bronconeumol:
30. I 53-162. 1994.
6. STOCKLEY RA. Bronchiectasis-new therapeutic approa-ches based on pathogenesis. Clinics in Chest Med; 8(3): 481 - 494, 1987.
7. CURRIE DC. PETERS AM, GEORGE P. LA VENDER JP, SA VERYMUTTU SH. NEEDHAM SG. DHILLON DP. COLE P J. Indium-I 11-labelled granulocyte accumulation in respiratory tract of patients with bronchiectasis. Lancet; 1335-39. 1987
8. LLOBERS P, MONTSERRAT E. MONTSERRAT JM. PICA DO C. Sputum sol phase proteins and elastase activity in patients with clinically stable bronchiectasis. Thorax: 47:88-92. 1992.
9. NAGAKY M, SHlMURA S, TANO Y, ISHlBASHI T. SASAKI H. Role of chronic pseudomonas aeruginosa infecuon Ill the uevclopment of bronchiectasis. Chest: 102(5): 1464-69, 1992.
I 0. WEINBERGER SE. Bronchiectasis and broncholitiasis. ln: Harrison's Principles of Internal Medicine. lsselbacher (ed),

Maio/Junho 1995

0 tratamento de doentes com bronquiectasias e hoje diversificado. Apresentam-se ao clirnco uma serie de opc;oes cuja escolha podera variar de doente para doente de acordo com a extensao das lesoes, severidade dos sintomas, presenc;:a de compucac;:ao ou patologia subjacente, etc. Por isso. a escolha sera individualizada, ainda que algumas medidas devam ser tomadas por sistema, como vimos. Tal podera rnelhorar a qualidade de vida dos individuos atingidos por esta doenc;a. que aca1Teta muitas vezes tra9os psicol6gicos c sociais negatives, que nao sao de ignorar. devendo ser igualmente combatidos.

13 th ed1llon. McGraw-Hill. ltlc: New York, pp 1191-1194, 1994.
II. KIM !G, BRUMMEtT WM. liUNPHREY A, S!OMRA SW, WALLACE WB. Foreign body in the airway: a review of202 cases. Laryngoscope; 83:347-354. 1973.
12. KURKULU EU. W!LLLA.MS HA. LeROUX BT. Bronchi-ectasis consequent upon foreign body retention. Thorax; 28: 601-602, I 973.
13. WrNTERBAVER RH. BEDON GA, BALL WC. Recurrent pneumomae. Al10 ltltem Med; 70:689-700; I 969.
1-+. LINTON JSA. Long-satanding LOtrabronchial foreign bodies. Thorax: 12: 164-170, 1957.
15. BANNER AS, MUTHUSWAMY P. SHAH RS, RODRI-GUEZ J. SAKSENA FS, ADDINGTON WW. Bronchiecta-sis following heroin-induced pulmonary edema. Chest; 69: 552-555- I Y76.
16. MAHUTB.DELACOURTC.BLICJ.MANTTH,SCHElN-MANN P. Bronchiectasis in a child after acrolein inhalation. Chest, I 04: 1286-87, 1993.
17. GONDIE BM, KERR MR. JOHNSON RN. Mycoplasma pneumonia complicated by bronchiectasis. J lnfect; 7: 151-2. 1983.
18. WHYTE KF. WILLIAMS GR. Bronchiectasis after Myco-plasma pneurnoniae. Thorax: 39:390-1, 1984.
19. UMETSUN DT, AMBROSINO DM, OUINTII, SlBER GR, GEHA RS. Recurrent sinopulmonary infection and impaired anlibody response to bacterial capsular polysaccharide antigen in children with selective IgG-subclass deficiency. N. Engl J Med.; 313: 1247-51, 1985.
20. HERMANS PE, DIAZ-BUXO JA, STOBO JD. Idiopathic late-onset immunoglobulin deficiency. Am J 61 :221-37, 1976.
21. JONES VF. NEMR SE, FRANCO SM, BADGETT T,

Vol. I W3 259

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

BUCHINO JJ. Familial congenital bronchiectasis: Williams
- Campbell syndrome. Pediatric Pulmonology 16:263-67, 1993.
22. MENDES R. MONTEIRO J. Traqueobroncomegalia: sindrome de Mounier-Kuhn-causa rara de bronquiectasias. Arq SPPR: II (4): 281-84, 1994.
23. GEA J. SERRA J, LLOBERS P. PICADO C. AGUSTJ-VIDALA. Traqueobroncomegaliaassociadaa bronquiectasl-as. Rev Clin Esp 180 (7): 411, 1987.
24. MURRAY JF. New presentations of bronchiectasis. Hospital Practice. March 30, 55-74, 1991.
25. KEREM B, ROMMENS JC. BUCHANAM JA. Identilicati-on of the fibrosis cystic gene-genetic analysis. Science; 245: 1073-1080. 1989.
26. SHKACHMA H, MAHMOUDIAN A. NEFF RK. The sweat sodium and chloride valus. J Pediatr: 98: 576-78. 1981.
27. IIOWARD M, SCHANKER J. RA YTER J. Recurrent respiratory disease-azoospcnnia and nasal polipos1s - a syndrome that mimics cystic fibrosis and immotile ctlia syndrome. Arch Intern Med; 145: 2201-2203, 1985.
28. VEALE D. RODEGERS AD. GRIFFITH CJ, ASHCROFT T. GIBSON GJ. Vanability 111 c11iar beat frequency in nom1al subjects and in patients wtth bronchiectasis. Thorax; 48: 1018-20. 1993.
29. CARSO JL. COLLIER AM, SIIIII-CHI SM. Adqumd ciliary defects in nasal cptthehum or ch1ldren with acute v1ral upper respiratory tnfecttons. N Engl J 312: 463-8, 1985.
30. FOSTER ME. FOSTER DR. Bronchiectasis and Marphan's syndrome. Postgrad Med J: 56: 718-719. 1980.
31. TAHISH IMA T. S-Y SO. W-K LAM. L YAM. E LIONG. lligh prevalence of asthma 111 patients with bronchiectasis in Hong Kong. Eur Resp J: 5:418-423, 1992.
32. JOHN PJ, TASKAR VS. MAHASHUR AA. A comparison or SpirOmetric variables in cyStiC fibrOSIS and bronchiectaSIS over 4 years. Respiratory Mcdtcme: 87: 395-396, 1993.
33. CHRISTOPHER HS. CHAN AKC. RAPHAEL CY. CHAN CH. CHE G AFB FB. Mycobactcrta as a cause of tnfectivc exacerbatiOn tn bronch1ectas1s. Postgrad ivied J: 68: 896-899. 1992.
34. PROT A. Evaluation of the bronchi wnh CT. Semin Roent-genol:24: 199-210.1984.

260 Vol. I N° 3

35. WESTCOTT JL. Bronchiectasis. Radio! Clin North Am; 29: 1031-1042, 1991.
36. McGUfNNESS G, NAIDICH DP, LEITMAN BS, McCAU-LEY Dl. Bronchiectasis CT evaluation. Am J 160: 253-59, 1993.
37. ENGELER CE. TASHJIAN JH. ENGELER CM, GEISE RA. HOLM JC. RJTENOUR ER. Volumetric high-resolution CT in the diagnosis of interstitial lung disease and bronchiec-tasis: diagnostic accuracy and radiation dose. Am J Rad; 163: 31-35, 1994.
38. STANFORD W. GAL VTN JR. The diagnosis ofbronchiecta-sis. Clin Chest Med; 9: 691-699, 1988.
39. WEG JG. Bronchiectasis. Scm Resp in Med: 13: 177-189. 1992.
40. RIVERA M, ICOTRA MB. Pseudomonas aeruginosa mucoid strain. Its significance in adult chest diseases. Am Rev Resp Dis: 126: 833-836. 1982.
41 ELLIS DA, THORNELEY PE. WlGHTMAN AJ, WALKER M CHALMERS J. CROFTON JW. Present outlook in bronchiectasis: clinical and soc1al study and rewiew of factors influencing prognosis. Thorax; 36: 659-664, 1981.
42. KONIETZKO NFJ. CARTON RW, LEROY EP. Causes of death in patients with bronchiectasis. Am Rev Resp Dis:
I 00: 852-858. 1969.
43. ELBONN JS. JOHNSTON B. ALLEN F. CLARKE J. Me GANY J. VARGHESE G. Inhaled steroids in patients with bronchiectasis. Resp Med: 86: 121 -124, 1992.
44 CLAUSE JL. Hemoptysis. In: Manual of clinical problems tn pulmonary medicine. Bordow RA (ed), 2nd. Little, Brown and Company, Bostonfroronto, 61-64, 1985.
45. GOMES I, VIDAL 0, VEEP 0. COELHO M. MARQUES A. 0 uso de material absorvivel "versus" material niio absorvivel na embolizac;iio das anerias bronquicas para tratamento de hemoptises. Arq SPPR; 9:269-273, 1992.
46. SANDERSON JM. KENNEDY MCS. JOHNSON MF. MA LEY DCE. Bronchiectasis: results of surgical and conservative management. A review of 393 cases. Thorax: 29· 407-416. 1974.
47. WILSON JF. DECKER AM. The surgical management of childhood bronchiectasis. A review of 96 consecutive pulmonary ressections in children with nontuberculous bronchiectasis. Ann Surg: 195: 354-363, 1982.

Maio/Junho 1995