

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PNEUMOLOGIA

**TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE ALTA RESOLUÇÃO NO
ESTUDO DAS ALTERAÇÕES TORÁCICAS NA FIBROSE CÍSTICA**

Carmen Lucia Kauer

Orientador: Prof.Darcy de Oliveira Ilha

**Dissertação apresentada ao Curso de Pós-
Graduação em Pneumologia da Universidade
Federal do Rio Grande do Sul, para obtenção
do grau de Mestre.**

PORTO ALEGRE

1995

FICHA CATALOGRÁFICA

K21t Kauer, Carmen Lucia

Tomografia computadorizada de alta resolução no estudo das alterações torácicas na fibrose cística / Carmen Lucia Kauer ; Darcy de Oliveira Ilha, orient. - Porto Alegre : UFRGS, 1995. xix, 115 f.

Dissertação (Mestrado) - Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Curso de Pós-Graduação em Pneumologia.

1. Tomografia Computadorizada. 2. Fibrose cística. 3. Radiologia. I. Ilha, Darcy de Oliveira. II. Título

C.D.D. 616.24

C.D.U. 616.24-003.6

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PNEUMOLOGIA

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE ALTA RESOLUÇÃO NO
ESTUDO DAS ALTERAÇÕES TORÁCICAS NA FIBROSE CÍSTICA

Carmen Lucia Kauer

Orientador: Prof. Darcy de Oliveira Ilha

Aprovada em 20 de dezembro de 1995,
pela banca examinadora:

Prof. Dr. Hilton Augusto Koch

Prof. Dr. Nelson da Silva Porto

Prof. Dr. Bruno Carlos Palombini

PORTO ALEGRE

1995

"Para ser bom médico, antes de tudo é preciso ser bom"

Mário Rigatto

A Helena e Alfredo, meus pais, pelo exemplo de
vida e valorização do estudo e conhecimento.

A Dirceu, pelo carinho, compreensão e estímulo.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a todos aqueles que, de alguma maneira, colaboraram para este estudo, em especial:

- ◆ Ao Prof. Dr. Darcy de Oliveira Ilha, pela realização dos exames radiológicos e orientação do trabalho;
- ◆ Aos professores da Faculdade de Medicina e do Curso de Pós-Graduação em Pneumologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, pelos ensinamentos médicos;
- ◆ Ao Prof. Dr. Fernando Antônio Abreu e Silva e Dra. Isabella Scattolin, pela colaboração na seleção e encaminhamento dos pacientes;
- ◆ Ao Prof. José Roberto Goldim, pelo auxílio na área de estatística e epidemiologia;
- ◆ Aos Profs. Drs. Mário Rigatto e Maria Helena Pitombeira, pela orientação técnica na elaboração do trabalho;
- ◆ A Luis Fernando Kauer, pelo auxílio na confecção gráfica do trabalho;
- ◆ À Prof. Dra. Aida Zimmermann e Francesco Dal'Soglio, pelo incentivo e apoio;
- ◆ Ao Serviço de Tomografia Computadorizada do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, pela colaboração na realização dos exames;
- ◆ Aos Pacientes e Familiares, pela receptividade e cooperação no trabalho;
- ◆ À Dra. Karla Portela Gramacho e ao Dr. Paulo José Cauduro Maróstica, pela amizade e exemplo;
- ◆ À Prof. Maria do Horto Soares Motta, pela revisão ortográfica do trabalho.

SUMÁRIO

LISTA DE TABELAS	xii
LISTA DE ILUSTRAÇÕES	xiv
LISTA DE SIGLAS, ABREVIATURAS E SÍMBOLOS.....	xvi
RESUMO	xviii
ABSTRACT	xix
1 - INTRODUÇÃO.....	1
1.1 - Apresentação	1
1.2 - Tomografia Computadorizada do Tórax.....	3
1.2.1 - Princípios e Técnicas.....	4
1.2.2 - Imagem.....	5
1.2.3 - Espessura do Corte Axial.....	6
1.2.4 - Intervalo entre os Cortes.....	6
1.2.5 - Janela de Densidades.....	7
1.2.6 - Quilovolt e Miliampere	8
1.2.7 - Contraste Intravenoso	8
1.2.8 - Tomografia Computadorizada Convencional do Tórax.....	8
1.2.9 - Indicações da Tomografia Computadorizada Convencional	9
1.3 - Tomografia Computadorizada de Alta Resolução	9
1.3.1 - Definição	9
1.3.2 - Espessura do Corte Axial.....	11
1.3.3 - Algoritmo para Reconstrução da Imagem.....	11
1.3.4 - Redução do Campo Visado.....	11
1.3.5 - Quilovolt e Miliampere	12
1.3.6 - Artíficos.....	12
1.3.7 - Protocolos	13
1.3.8 - Radiação Ionizante.....	13
1.3.9 - Padrões de Alterações Pulmonares.....	15
1.3.10 - Doenças Pulmonares Difusas.....	15
1.3.11 - Bronquiectasias.....	17
1.3.12 - Indicações.....	20
1.3.13 - Valor pecuniário	21

1.4 - Fibrose Cística	21
1.4.1 - Definição	21
1.4.2 - Patogênese.....	22
1.4.3 - Diagnóstico.....	26
1.4.4 - Manifestações Clínicas	26
1.4.5 - Tratamento	28
1.4.6 - Achados no Exame Radiológico Convencional do Tórax..	29
1.4.7 - Sistemas de Escores para Avaliação do Exame Radiológico Convencional do Tórax	34
1.4.8 - Achados na Tomografia Computadorizada do Tórax e Sistema de Escores	36
1.5 - Objetivos.....	41
2 - PACIENTES, EXAMES E MÉTODOS	43
2.1 - Delineamento	43
2.2 - Tamanho da Amostra.....	43
2.3 - Ano do Estudo.....	43
2.4 - Local do Estudo.....	43
2.5 - Pacientes.....	43
2.5.1 - Dados da População Estudada	44
2.5.2 - Diagnóstico de Fibrose Cística	44
2.5.3 - Motivo da Internação Hospitalar	45
2.6 - Exames Radiológicos	45
2.6.1 - Exame Radiológico Convencional do Tórax.....	45
2.6.2 - Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax.....	46
2.6.3 - Métodos	46
2.6.3.1 - Avaliação dos Exames	46
2.6.3.2 - Sistema de Escores de Brasfield	49
2.6.3.3 - Sistema de Escores de BHALLA modificado	51
2.6.3.4 - Dados do exame Radiológico Convencional do Tórax.....	56
2.6.3.5 - Dados da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax	57
2.7 - Análise Estatística	58
2.8 - Considerações Éticas.....	58

3 - RESULTADOS	59
3.1 - Dados da Amostra	59
3.2 - Resultados da Análise do Exame Radiológico Convencional do Tórax	60
3.2.1 - Linfonodos	60
3.2.2 - Hemicúpulas Diafragmáticas	60
3.2.3 - Pleura	60
3.2.4 - Traquéia Torácica	60
3.2.5 - Volume Cardíaco	60
3.2.6 - Coluna Torácica - Cifose	61
3.2.7 - Cissuras	61
3.2.8 - Bronquiectasias Cilíndricas e Císticas, Espessamento Brônquico e Impacção Mucóide	61
3.2.8.1 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional do Tórax	61
3.2.8.2 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional do Tórax em relação aos Diferentes Lobos Pulmonares	62
3.2.8.3 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional do Tórax conforme os Segmentos Broncopulmonares	63
3.2.9 - Escores Parciais e Finais pelo Método de Brasfield para o Exame Radiológico Convencional do Tórax	63
3.2.10 - Outros Achados	66
3.3 - Resultados da Análise da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax	66
3.3.1 - Linfonodos	66
3.3.2 - Pleura	66
3.3.3 - Volume Cardíaco	66
3.3.4 - Cissuras	67
3.3.5 - Bronquiectasias Cilíndricas e Císticas, Espessamento Brônquico e Impacção Mucóide	67
3.3.5.1 - Presença das Alterações Brônquicas na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax	67

3.3.5.2 - Presença das Alterações Brônquicas na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax em relação aos Diferentes Lobos Pulmonares	68
3.3.5.3 - Presença das Alterações Brônquicas na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax conforme os Segmentos Broncopulmonares	69
3.3.6 - Escores Parciais e Finais pelo método de BHALLA Modificado	69
3.3.7 - Outros Achados	72
3.4 - Comparação dos Resultados do Exame Radiológico Convencional e da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax ...	72
3.4.1 - Linfonodos	72
3.4.2 - Pleura	73
3.4.3 - Volume Cardíaco	73
3.4.4 - Cissuras	73
3.4.5 - Outros Achados	74
3.4.6 - Bronquiectasias Cilíndricas e Císticas, Espessamento Brônquico e Impacção Mucóide	74
3.4.6.1 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional e na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax ..	74
3.4.6.2 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional e Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax em relação aos Diferentes Lobos Pulmonares	76
3.4.6.3 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional e Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax conforme os Segmentos Broncopulmonares	76
3.4.7 - Escores do Exame Radiológico Convencional e da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax	79
4 - DISCUSSÃO	81
5 - CONCLUSÕES	97

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 101

ANEXOS

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT.....	61
Tabela 2 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT em relação aos diferentes lobos pulmonares.	62
Tabela 3 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT conforme os segmentos broncopulmonares.....	64
Tabela 4 - Escores parciais pelo método de Brasfield para o ERCT de 25 pacientes com fibrose cística.....	65
Tabela 5 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide na TCAR.....	67
Tabela 6 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide na TCAR em relação aos diferentes lobos pulmonares.	68
Tabela 7 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide na TCAR conforme os segmentos broncopulmonares.....	70
Tabela 8 - Escores parciais pelo método de BHALLA Modificado das TCAR de 25 pacientes com fibrose cística.	71
Tabela 9 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram bronquiectasias cilíndricas nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR).....	74
Tabela 10 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram bronquiectasias císticas nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR).	75

Tabela 11 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram espessamento brônquico nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR).	75
Tabela 12 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram impacção mucóide nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR).	75
Tabela 13 - Análise estatística da associação das bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT e na TCAR, em função dos segmentos broncopulmonares.....	77

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

- Figura 1 - Distribuição das idades dos pacientes estudados 59
- Figura 2 - Escores finais obtidos através dos sistemas de escores do exame radiológico convencional e tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de pacientes com fibrose cística (n = 25)..... 65
- Figura 3 - Correlação de Pearson entre os sistemas de escores do exame radiológico convencional (método de Brasfield) e o da tomografia computadorizada de alta resolução (elaborado pelos autores apartir do sistema de escores proposto por BHALLA et al., 1991). 79
- Figura 4 - Cortes axiais de tomografia computadorizada de alta resolução de pessoas híidas (a,b)..... anexo 6
- Figura 5 - Exame radiológico convencional do tórax (projeção frontal e perfil) (a,b) e cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e espessamento brônquico de grau leve (c,d). anexo 6
- Figura 6 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas de grau moderado (a,b)..... anexo 6
- Figura 7 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasia cilíndricas e císticas graves e espessamento brônquico de grau moderado (a,b). anexo 6
- Figura 8 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de pacientes com fibrose cística, com impacções mucóide (a,b)..... anexo 6

- Figura 9 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e impacções mucóide (a,b)..... anexo 6
- Figura 10 - Exame radiológico convencional do tórax (projeções frontal e perfil) (a,b) e cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e císticas graves, espessamento brônquico de grau moderado, impacções mucóide, blocos consolidativos e adenomegalias pulmonares e mediastinal (c,d,e,f) anexo 6
- Figura 11 - Exame radiológico convencional do tórax (projeções frontal e perfil) (a,b) e cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas, císticas, espessamento brônquico e impacções mucóide (c,d,e) anexo 6
- Figura 12 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de pacientes com fibrose cística, com espessamento do tecido intersticial axial ao longo dos feixes broncovasculares dos segmentos basais bilaterais (paciente 1: a,b) e (paciente 2: c,d,e,f,g,h)..... anexo 6

LISTA DE SIGLAS, ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

ERCT - Exame radiológico convencional do tórax
TC - Tomografia computadorizada
TCAR - Tomografia computadorizada de alta resolução
TCC - Tomografia computadorizada convencional
UH - Unidade Hounsfield

LSD - Lobo superior direito
LM - Lobo médio
LID - Lobo inferior direito
LSE - Lobo superior esquerdo ou cúpmen
L - Língua
LIE - Lobo inferior esquerdo
b. - Basal

VEF1 - Volume expiratório forçado no 1º segundo
CVF - Capacidade vital forçada
FEF-50% - Fluxo expiratório forçado aos 50 % da CVF
CEF1 - Coeficiente expiratório forçado no 1º segundo
FMEM - Fluxo médio expiratório máximo

AMP cíclico - Monofosfato de adenosina cíclico

BP - Segmento broncopulmonar

≡ - Equivalência
 α - Alfa
CH - Coeficiente de honorários
cm - Centímetros
kg - Quilograma
kV - Quilovolt
m - Metro
mA - Miliampere
mAs - Miliampere segundo
mEq/l - Miliequivalente por litro

mGy	-	Miligray
mm	-	Milímetros
m ²	-	Metros quadrados
ms	-	Milissegundo
p	-	Probabilidade
s	-	Segundo
χ^2	-	Qui-quadrado

RESUMO

O trabalho avalia a contribuição da tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) para o estudo das alterações torácicas na fibrose cística, através da comparação com o exame radiológico convencional do tórax (ERCT). Determina os achados patológicos de 25 pacientes (com 5 a 17 anos) na TCAR e os compara com os identificados no ERCT. Os exames foram realizados em sucessão imediata. Utilizaram-se cortes axiais de 2 mm de espessura, com 10 mm de intervalo entre eles; tempo de rastreamento de 1,4 e 2,0 s; 125 kV e 150 mA. As TCAR foram fotografadas em 3 janelas de densidades apropriadas ao estudo do tórax: parênquima (nível -1024 e janela de 1200 a 2050), brônquios (nível - 550 a - 1000 e janela 1700 a 2300) e mediastino (nível - 30 a -80 e janela 320 a 500). Os achados mais freqüentemente detectados na TCAR do que no ERCT são: espessamento brônquico (100 %), bronquiectasias cilíndricas (96 %), adenomegalias (92 %), impacção mucóide (84 %), consolidação e/ou atelectasia (48 %), espessamento pleural costal (32 %), bolhas (20 %) e enfisema localizado (8 %). Bronquiectasias císticas (52 %) e deformação e/ou espessamento das cissuras (60 %) foram mais freqüentes no ERCT. A identificação de alterações das vias aéreas nos segmentos broncopulmonares foi significativamente superior na TCAR ($p < 0,05$). Em ambos exames, os lobos à direita foram mais freqüentemente comprometidos, especialmente o superior. Verificou-se, em 16 % das TCAR, espessamento do tecido intersticial ao longo dos feixes broncovasculares dos segmentos basais de ambos os pulmões, incluindo vasos venosos e a gordura presente entre estas diferentes estruturas. A aplicação de sistema de escores para os achados da TCAR permite avaliação mais objetiva da extensão e intensidade das alterações detectadas, diminuindo o componente subjetivo da interpretação radiológica. A TCAR contribui para o entendimento da natureza de alguns achados do ERCT.

ABSTRACT

This study evaluate the contribution of high resolution computed tomography (HRCT) in assessing thoracic involvement in cystic fibrosis, as compared to chest plain radiography (CPR). The HRCT findings of 25 patients (5 to 17 years old) were determined and compared with those obtained by CPR. The two investigations were performed in close succession. Sections 2 mm thick were obtained at 10 mm intervals with 1.4 to 2.0 s acquisition time at 125 kV and 150 mA. All images were photographed at three levels and windows settings appropriated for evaluation of the thorax: parenchyma (widths 1200 to 2050 at level -1024), bronchi (widths 1700 to 2300 at level -550 to -1000) and mediastinum (widths 320 to 500 at level -30 to -80). The findings more frequently detected by HRCT than by CPR were: peribronchial thickening (100 %), cylindrical bronchiectasis (96 %), adenomegaly (92 %), mucus plugging (84 %), consolidation/atelectasis (48 %), costal pleural thickening (32 %), bullae (20 %) and local emphysema (8 %). Cystic bronchiectasis (52 %) and fissures deformation/thickening (60%) were more frequently detected by CPR. Detection of airways abnormalities in the bronchopulmonary segments was significantly superior by HRCT ($p < 0,05$). By either exam the right lobes were more frequently involved, specially the upper lobe. Thickening of the interstitial tissue along the bronchovascular bundles in bilateral basilar segments, including venous vessels and the fat present between these different structures, were manifested in 16 % of the HRCT exams. The use of a scoring system to HRCT findings allows a more objetive evaluation of the extent and severity of the abnormalities detected and diminish the subjective component of radiographic interpretation. HRCT did contribute to the understanding of the pathologic nature of some CPR findings.



INTRODUÇÃO

1 - INTRODUÇÃO

1.1 - Apresentação

A contribuição da Radiologia à Pneumologia é importante e imprescindível. Para avaliação pneumológica adequada, é fundamental o domínio de conhecimentos radiológicos, especialmente em relação ao tórax. Estes conhecimentos devem ser continuamente aperfeiçoados e atualizados. Não é mais suficiente ao pneumologista conhecer profundamente o exame radiológico convencional do tórax (ERCT), cujo valor na avaliação pneumológica é consagrado há muito tempo. É necessário que acompanhe as novas técnicas radiológicas.

Um dos maiores avanços tecnológicos em relação à radiologia torácica nas últimas décadas foi a tomografia computadorizada (TC) (BOYD & PARKER, 1983). A TC, com sua grande resolução de contraste e imagens em cortes axiais (horizontais), possibilitou o estudo radiológico em dimensão adicional, ajudou a detectar e esclarecer anormalidades não demonstradas pelo ERCT, sendo inestimável sua contribuição diagnóstica (WEINBERGER, 1993).

A partir de 1985, iniciou-se o estudo radiológico do pulmão através da TC com cortes axiais mais finos (1 a 2 mm) e com reconstrução da imagem com algoritmo de alta frequência espacial, o que proporcionou maior resolução. Posteriormente esta técnica recebeu o nome de tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR). Desde então vários estudos têm sido desenvolvidos para avaliar a contribuição e indicações desta nova técnica. Verificou-se que a TCAR permite avaliação mais precisa da natureza e da extensão das lesões pleuropulmonares, inclusive das não demonstradas no ERCT (MÜLLER & MILLER, 1990a,b; GAMSU, 1992; WEINBERGER, 1993; DEE, 1995).

Atualmente, considera-se a TCAR como exame de maior sensibilidade e especificidade do que o ERCT (projeções frontal e perfil) para avaliar doenças intersticiais e do espaço aéreo pulmonar (GAMSU, 1992; DEE, 1995). Sua

contribuição para o estudo das vias aéreas torácicas só mais recentemente tem sido alvo de avaliação (REED, 1992).

Neste contexto, decidimos estudar a contribuição da nova técnica radiológica, a TCAR, em pacientes com fibrose cística, doença com importante e bem conhecido envolvimento das vias aéreas e parênquima pulmonar. A fibrose cística é doença genética monogênica relativamente freqüente em nosso meio (MARÓSTICA et al., 1993), com processo diagnóstico bem estabelecido e com achados radiológicos característicos no ERCT. Contribuiu para a escolha o fato de existir no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, no Serviço de Pediatria - Unidade de Pneumologia Infantil - Centro de Tratamento de Fibrose Cística, uma série de pacientes já diagnosticados e em acompanhamento regular. O número de estudos radiológicos com TCAR em pacientes fibróticos, tanto pediátricos como adultos, é escasso não só na literatura nacional como na internacional (STILGBAUER et al., 1992). *cística*

Na interpretação dos achados do ERCT, o observador utiliza-se de informações descritivas com elevado grau de subjetividade. Avaliação objetiva dos achados radiológicos, através de sistemas de escores, facilita a avaliação clínica da evolução das doenças pulmonares crônicas, como a fibrose cística e da eficácia de novos regimes terapêuticos e permite a comparação de exames realizados em diferentes locais e interpretados por diferentes médicos. Vários sistemas de escores foram desenvolvidos para avaliar os achados radiológicos. O mais utilizado no ERCT em pacientes com fibrose cística é o proposto por BRASFIELD et al. (1979,1980).

BHALLA et al., em 1991, desenvolveram um sistema de escores para a interpretação objetiva dos achados da TCAR do tórax de pacientes com fibrose cística. Desde então, estudos semelhantes têm sido desenvolvidos para aperfeiçoar o método.

No presente trabalho, propomos avaliar a contribuição da TCAR do tórax no estudo das alterações da fibrose cística, com ênfase nas vias aéreas, e testar a

adequação de um sistema de escores para a TCAR que quantifique a extensão e intensidade das alterações torácicas da doença.

Para avaliar a contribuição da TCAR, escolhemos comparar os achados desta com os do ERCT, verificando que informações a TCAR fornece além das já obtidas pelo ERCT. Escolhemos como variáveis as alterações torácicas patológicas mais frequentes na fibrose cística. Como a TCAR permite o estudo do tórax no plano horizontal (axial), comparamos os achados dos dois exames em relação aos diferentes lobos e segmentos pulmonares, com o objetivo de verificar a maior ou menor acuidade de cada um dos exames.

Para avaliar as alterações das vias aéreas, selecionamos as seguintes: bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide, frequentes na fibrose cística e passíveis de estudo tanto no ERCT quanto na TCAR.

Com base nas informações mais recentes sobre TCAR disponíveis na literatura e na experiência dos radiologistas do Hospital de Clínicas de Porto Alegre na identificação das alterações torácicas da população de pacientes com fibrose cística, sugerimos modificações no sistema de escores de BHALLA et al. (1991). Propomos testar a adequação deste sistema de escores modificado, através da sua aplicação em um maior número de pacientes, e comparar os resultados com os encontrados no ERCT, avaliados pelo sistema de escores proposto por BRASFIELD et al. (1979, 1980).

1.2 - Tomografia Computadorizada do Tórax

A tomografia computadorizada de transmissão tornou-se clinicamente útil pelas realizações de Geoffrey Hounsfield, a partir de 1970, no estudo do cérebro (BOYD & PARKER, 1983; HORRI, 1991). Aprimoramentos técnicos permitiram sua utilização para o corpo todo e, atualmente, é aplicada para avaliação e diagnóstico da maior parte das doenças torácicas, sendo considerada um dos maiores avanços tecnológicos das últimas décadas. Na maior parte dos centros médicos, 30 % a 40 %

dos exames tomográficos computadorizados realizados são do tórax (GAMSU, 1992). Os conhecimentos sobre TC estão evoluindo e, indubitavelmente, haverá alterações nas recomendações técnicas e padrões de utilização (BOYD & PARKER, 1983). As duas características da TC que salientam seu valor complementar em relação ao ERCT são a melhor distinção entre as densidades dos diferentes tecidos e a imagem em corte horizontal (axial), o que permite a identificação em separado das estruturas que aparecem superpostas no ERCT e proporciona melhor análise do tipo, distribuição e extensão das anormalidades (NAIDICH, 1989; MÜLLER & MILLER, 1990a; WEINBERGER, 1993).

A TC do tórax vem substituindo outros exames radiológicos, como a broncografia e a tomografia convencional. Vários estudos continuam investigando sua utilidade e eficácia diagnósticas nas mais variadas doenças torácicas, tanto em adultos quanto em crianças (STRICKLAND, BRENNAN, DENISON, 1986; BERGIN & MÜLLER, 1987; NAIDICH et al., 1988; WEBB et al., 1988; LYNCH et al., 1990; GAMSU, 1992).

A TC do tórax não é o exame inicial, de triagem, mas usado na investigação ulterior ou para esclarecer anormalidades detectadas em outros exames radiológicos (VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

1.2.1 - Princípios e Técnicas

O manuseio do aparelho de TC é complexo, automatizado e vários parâmetros técnicos são escolhidos pelo operador. Para se obter um bom exame, é essencial que o operador tenha domínio da técnica radiológica e conhecimento de anatomia, clínica e patologia (CORCORAN, RENNER, MILSTEIN, 1992; SWENSEN et al, 1992; HANSELL, 1995b).

Os princípios físicos da TC são os mesmos do ERCT, mas com processamento diferente dos resultados. A imagem depende da absorção dos raios X pelos diferentes tecidos, cujos constituintes têm diferentes números atômicos. Na TC

são utilizadas múltiplas projeções da radiação X, e as diferenças de absorção pelos tecidos, calculadas computadorizadamente, são apresentadas em cortes horizontais (axiais), produzindo, portanto, uma representação bidimensional (GAMSU, 1992; HANSELL, 1995b).

Os componentes básicos do aparelho de tomografia computadorizada convencional (TCC) são: o tubo de raio X e os detectores de radiação (opostas ao tubo), assim como o computador e o sistema de registro das imagens. O número e a geometria dos detectores de radiação é variável. A velocidade com a qual o rastreamento de um aparelho de TC adquire a imagem depende do tempo que o anodo leva para rotar ao redor do paciente. Nos aparelhos modernos de TC, o tempo pode ser inferior a 2 s. Em equipamentos não-mecânicos (feixe de elétrons), o tempo de rastreamento é da ordem de milissegundos. O sinal procedente dos detectores de radiação é reconstruído por computador e apresentado na sua tela. Após, a imagem é registrada em filme para interpretação (HANSELL, 1995b).

1.2.2 - Imagem

A imagem na TC é composta a partir de uma matriz de elementos de imagem (*pixels*) cujos valores numéricos, dispostos em linhas e colunas, representam um mapa de valores de atenuação da área de tecido que está sendo examinado. A matriz pode variar de tamanho: 256x256, 320x320, 512x512 e 1024x1024 linhas e colunas (HORRI, 1991; VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

Na matriz, cada *pixel* é um quadrado que recebe um valor numérico, que representa a densidade média daquela área. Como o número de *pixels* de cada matriz é fixo, o tamanho do *pixel* varia de acordo com as proporções da área que é rastreada, podendo ter de 0,3 mm a 1 mm. Cabe ao operador escolher a área de acordo com a região de interesse a ser examinada. Quanto menor a área, menores as dimensões que cada *pixel* representa, e maior a resolução espacial da imagem final. Por isto, para conseguir melhorar a resolução espacial, o campo visado deve ser

ajustado para o tamanho da área que se quer registrar (MÜLLER & MILLER, 1990a; HORRI, 1991; HANSELL, 1995b). Programas matemáticos computadorizados, que se utilizam de algoritmos, reconstroem a imagem final (HORRI, 1991; VOLKART, 1991; GAMSU, 1992; WEBB, MÜLLER, NAIDICH, 1992a; HANSELL, 1995b).

1.2.3 - Espessura do Corte Axial

Em tomografia, a espessura do corte decorre da colimação do feixe primário de radiação (MÜLLER & MILLER, 1990a,b). Embora a imagem final da TC seja apresentada em duas dimensões, a profundidade do corte (terceira dimensão) influi na imagem final. Cada *pixel* possui um volume, e o elemento tridimensional é chamado de unidade de volume ou *voxel*. O computador calcula a densidade média (valores de atenuação do feixe de radiação) do tecido em cada *voxel*. O valor único de atenuação de um *voxel* representa a média dos valores de atenuação de todas as estruturas dentro dele. Este fato também é chamado de volume parcial. Quanto mais espesso o corte, maior o número de estruturas incluídas no cálculo da densidade média final do *voxel*. A melhor maneira de reduzir os efeitos do volume parcial e aumentar a resolução é diminuir a espessura do corte, que usualmente varia de 1 mm a 10 mm (MÜLLER & MILLER, 1990a; HORRI, 1991; VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

A espessura do corte é escolhida conforme o que se quer estudar no tórax. Por exemplo, as estruturas vasculares e nódulos são mais facilmente apreciadas nos cortes mais espessos, enquanto os detalhes morfológicos do parênquima pulmonar são mais facilmente estudados em cortes finos (HORRI, 1991; VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

1.2.4 - Intervalo entre os Cortes

O intervalo entre os cortes pode ser igual à própria espessura dos cortes, o que determina o chamado rastreamento de cortes contíguos, ou ser diferente da

espessura do corte. Em TC do tórax, usualmente são empregados intervalos maiores que a espessura do corte, determinando volumes que não são registrados. A escolha do intervalo depende de considerações que decorrem da entidade patológica em investigação, assim como da dose de radiação a que é submetido o paciente.

O ERCT serve de orientação para a escolha do intervalo entre os cortes, que deve ser individualizado conforme o tamanho do tórax, como no caso de crianças. Quando todo o tórax deve ser examinado, usam-se cortes contíguos com espessura 8 mm a 10 mm (VOLKART, 1991; HANSELL, 1992b).

1.2.5 - Janelas de Densidades

A densidade média de cada *voxel* é medida em unidades Hounsfield (UH). Estas unidades foram arbitrariamente escolhidas, de tal modo que zero corresponde à densidade da água, e - 1000, à densidade do ar. No tórax, as densidades variam de - 800 UH (pulmão aerado) a + 700 UH (costelas). Os valores positivos vão desde água e tecidos moles (0 a 90 UH) até o tecido ósseo (acima de 250 HU). Exsudatos costumam apresentar valores entre 20 UH e 30 UH, o sangue, entre 50 UH e 60 UH, e gordura, entre -80 UH e -110 UH (WEGENER, 1983; VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

O operador da TC utiliza duas variáveis para selecionar o elastério das densidades a serem observadas: a largura e o nível da janela (WEGENER, 1983; HORRI, 1991; VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

A largura da janela determina o número de UH que será analisado. Densidades acima do limite superior da janela são exibidas como brancas, e densidades abaixo do limite inferior da janela são exibidas como pretas. Entre estes limites, as densidades são representadas em tons cinzentos. O nível representa o centro (mediana) da janela e pode ser movido para valores mais altos ou mais baixos (VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

Quanto menor a largura da janela, maior a discriminação dos contrastes. Uma única janela representa a ampla variação de densidades contidas na imagem. Por isto, para o estudo do tórax, recomenda-se o uso de pelo menos duas janelas e níveis de densidade: uma para o estudo do parênquima pulmonar e outra para o estudo do mediastino. A escolha da janela e nível deve ser feita pelo observador, baseado no equipamento que utilizar e que proporcionar melhor discriminação das densidades. Como sugestão, tem sido recomendado: janela: 1000 UH e nível -600 UH para estudo do parênquima pulmonar e janela: 400 UH a 600 UH e nível +30 UH para estudo do mediastino. A escolha inapropriada da largura da janela e nível prejudica a avaliação, pois ambos exercem influência na visibilidade e tamanho aparente de estruturas normais e anormais (HANSELL, 1995b).

1.2.6 - Quilovolt e Miliampere

Na maioria dos aparelhos de TC a voltagem varia de 120 kV a 140 kV. A amperagem deve ser selecionada pelo operador, e a melhor qualidade de imagem no tórax é obtida entre 150 mAs a 250 mAs (VOLKART, 1991). Boa qualidade de imagem é obtida entre 40 mAs a 450 mAs (KUHN, 1993).

1.2.7 - Contraste Intravenoso

O contraste intravenoso é utilizado em situações específicas para facilitar a distinção entre diferentes estruturas. Na maioria das vezes, é utilizado para o estudo do mediastino e na diferenciação entre vasos e linfonodos do hilo pulmonar (VOLKART, 1991; HANSELL, 1995b).

1.2.8 - Tomografia Computadorizada Convencional do Tórax

Na modalidade dita convencional, são obtidos cortes axiais do tórax de 8 mm a 10 mm de espessura, em geral contíguos. Os cortes são realizados em apnéia ao fim da inspiração, com o paciente em decúbito dorsal. O campo visado é, em geral, de 35

cm a 40 cm, e os algoritmos matemáticos utilizados para reconstrução da imagem são o padrão (MÜLLER & MILLER, 1990a; HORRI, 1991), algoritmo que homogeneiza as densidades, ou preferentemente, os algoritmos de alta resolução espacial que aumentam o ruído, mas melhoram a resolução (HANSELL, 1995).

1.2.9 - Indicações da Tomografia Computadorizada Convencional

Segundo GAMSU (1992) e HANSELL (1995b), a TCC está particularmente indicada para: a) avaliação de neoplasia torácica (suspeitada ou comprovada); b) investigação de metástases pulmonares; c) investigação de neoplasia pulmonar ou mediastinal em paciente com evidências de síndrome paraneoplásica e com ERCT não-diagnóstico; d) investigação de neoplasia pulmonar em paciente com hemoptise ou citologia do escarro anormal não esclarecida pela fibrobroncoscopia e ERCT; e) orientação para biópsia pulmonar; f) planejamento de radioterapia diagnóstica; g) detecção de tumor intratorácico recorrente após ressecção; h) detecção e caracterização de lesões focais, como êmbolos sépticos, abscessos, lesões cavitárias e empiema; i) distinção entre lesões expansivas pleurais ou pulmonares malignas ou benignas; j) avaliação de lesões vasculares.

1.3 - Tomografia Computadorizada de Alta Resolução

1.3.1 - Definição

Embora não exista definição precisa de TCAR, esta é uma técnica que busca elevar o grau de resolução espacial dos tomógrafos convencionais (KUHN, 1993). Resolução aplicada ao exame radiológico é a capacidade do processo radiológico de distinguir os objetos que estão separados. Esta separação pode relacionar-se à distância física entre os objetos (resolução espacial) ou à distinção de diferentes composições dos objetos (resolução de contraste) (HORRI, 1991).

Com o objetivo de aumentar a resolução da TC, introduziu-se, a partir de 1985, a modalidade TC de alta resolução, que possibilitou o estudo mais detalhado do

parênquima pulmonar, das vias aéreas e das doenças pulmonares, especialmente das intersticiais crônicas (HANSELL & KERR, 1991; HORRI, 1991; SWENSEN et al., 1992). Na TCAR, utilizam-se cortes axiais mais finos do tórax, com 1 mm a 2 mm de espessura, o que permite o aumento da resolução. As imagens são reconstruídas utilizando-se algoritmo de alta frequência espacial (que reforça os contornos, o assim chamado algoritmo para estruturas ósseas), o que contribui também para o aumento da resolução (HORRI, 1991; WEBB, MÜLLER, NAIDICH, 1992a). A imagem final tem boa correlação com os achados macroscópicos do estudo anatomopatológico (SWENSEN, AUGHENBAUGH, BROWN, 1989; MÜLLER & MILLER, 1990a; KUHN, 1993; HANSELL, 1995a).

Como já mencionado, não há um consenso sobre o entendimento do que seja "alta resolução", mas as características mais citadas para descrever esta modalidade são: a) cortes axiais de 1 mm a 2 mm, b) reconstrução da imagem com algoritmo de alta frequência espacial, c) redução do campo visado para um hemitórax ou região torácica (15 cm a 25 cm) e d) tempo de rastreamento tão curto quanto possível (2 a 3 s ou menos) (MÜLLER & MILLER, 1990a,b; WEBB, MÜLLER, NAIDICH, 1992a; HANSELL, 1995a).

A TCAR mostra mais detalhes do que a TCC, do parênquima pulmonar, de sua anatomia, em especial brônquios de pequeno calibre, da ramificação de pequenos vasos e do espessamento dos septos interlobulares e caracteriza com maior acurácia anormalidades envolvendo o interstício, espaço aéreo e vias aéreas (BERGIN et al., 1988; KLEIN & GAMSU, 1989). Embora a TCAR ofereça ótima visualização do parênquima, dada a separação entre os cortes, não serve para analisar o tórax como um todo, pois partes dele, situadas entre os cortes, não são registradas (MÜLLER & MILLER, 1990a).

1.3.2 - Espessura do Corte Axial

Não há consenso sobre a melhor espessura do corte axial na TCAR. Cortes com menos de 1 mm ou mais de 3 mm não demonstram melhor resolução espacial quando comparados com cortes de 10mm (da TCC). A redução da espessura do corte para menos de 1 mm aumenta consideravelmente os artifícios de imagem e pode dificultar o reconhecimento de algumas estruturas, como vasos sanguíneos por exemplo (KUHN, 1993; HANSELL, 1995a).

Como rotina, recomendam-se cortes axiais com espessura entre 1 mm e 2 mm (HANSELL, 1995a).

1.3.3 - Algoritmo para Reconstrução da Imagem

Na TCAR, o programa do computador que reconstrói a imagem utiliza algoritmo de alta frequência espacial (bemdefinido, reforçador de contornos, ou para estruturas ósseas), que, ao mesmo tempo que diminui o alisamento ou homogeneização da imagem tornando as pequenas estruturas mais nítidas e precisas, torna alguns artifícios mais proeminentes e visíveis (MÜLLER & MILLER, 1990a,b). Este último fato é menos significativo em relação à imagem do parênquima pulmonar dado o alto contraste natural nestas estruturas(ar/tecido). As imagens das estruturas mediastinais ficam prejudicadas, pois aparecem com aspecto granuloso. A elevação da voltagem e da miliamperagem pode reduzir os artifícios, mas aumenta a radiação ionizante que o paciente recebe (MAYO et al., 1987; SWENSEN et al., 1989).

1.3.4 - Redução do Campo Visado

O campo visado durante a realização do exame engloba todo o tórax do paciente, o que corresponde a um corte transversal de aproximadamente 40 cm de diâmetro. É possível reduzir o campo visado, antes ou depois da obtenção dos dados, para um só hemitórax ou região torácica e, com isto, diminuir o tamanho de cada *pixel*, melhorando assim a resolução espacial. Em uma matriz 512 x 512 e um campo

visado de 40 cm de diâmetro, por exemplo, cada *pixel* mede 0,78 mm. Se, na reconstrução da imagem, o campo visado é reduzido para 25 cm, cada *pixel* passará a medir 0,5 mm, o que causará um aumento de aproximadamente 40 % na resolução espacial. Calcula-se que a resolução espacial é aproximadamente 1,5 vez o tamanho do *pixel*. Reduzindo o campo visado para 12,8 cm, obtém-se o menor *pixel* (0,25 mm) a partir do qual reduções posteriores não melhoram a imagem (MÜLLER & MILLER, 1990a; REMY-JARDIN et al., 1991; KUHN, 1993).

O uso em rotina de diminuição do campo visado para pequenas regiões do tórax é impraticável, pois aumenta o número de cortes axiais, com conseqüente elevação da dose de radiação e do tempo de realização do exame (REMY-JARDIN et al., 1991).

1.3.5 - Quilovolt e Miliampere

Para limitar os artifícios da imagem na TCAR ocasionados pela diminuição na espessura dos cortes axiais, usam-se valores maiores de voltagem e miliamperagem. Alguns estudos mostraram que valores como 140 kV e 170 mA proporcionam melhores imagens (MAYO et al., 1987; KLEIN & GAMSU, 1989; WEBB, MÜLLER, NAIDICH, 1992a).

1.3.6 - Artifícios

O movimento é o fator mais prejudicial à imagem da TC, o que limita o uso da técnica em crianças. Quando o tempo de rastreamento é inferior a três segundos, os movimentos respiratórios não são freqüentemente responsáveis por artifícios de movimento (TARVER, CONCES, GODWIN, 1988). Em crianças que conseguem manter-se em apnéia para a realização do exame, os batimentos cardíacos causam artifícios especialmente na língua, e em menor grau, no lobo médio. Estes artifícios, em forma de linhas ou estrias, geralmente originam-se na borda cardíaca. O movimento pulsátil dos vasos sanguíneos ocasiona imagem estrelar, centrada no vaso, ou imagem que se assemelha a bronquiectasias (HANSELL, 1995a).

Em casos selecionados, indica-se a sedação do paciente previamente à realização do exame (KUHN, 1993).

Com o desenvolvimento de tomógrafos mais rápidos, sobretudo os de feixe de elétrons, e com o advento da TC espiral ou helicoidal, os exames, especialmente de pacientes pediátricos, serão consideravelmente facilitados (KUHN, 1993).

1.3.7 - Protocolos

No exame de TCAR podem variar: o número de cortes realizados; o nível do tórax em que os cortes são obtidos; o intervalo entre os cortes; a posição do paciente; a fase do movimento ventilatório e a largura das janelas e níveis de densidades escolhidos. Não há um protocolo único a ser seguido, mas o mais utilizado é o de cortes axiais de 1,5 mm de espessura, com intervalos de 10 mm, do ápice à base pulmonar, com o paciente na posição supina em apnéia ao fim da inspiração máxima (HANSELL, 1995a). Deve ser lembrado que, com estes parâmetros, 80 % a 90 % do tórax não são representados imageticamente (SWENSEN et al., 1992). A escolha das janelas e níveis não é uniforme e varia conforme o tomógrafo utilizado, as preferências do operador e as alterações pleuropulmonares que estão sendo examinadas. Em geral, a janela varia de 900 UH a 1500 UH, e o nível, de -500 a -800 UH (HANSELL, 1995a).

1.3.8 - Radiação Ionizante

Ao avaliar-se a contribuição de um novo exame radiológico no estudo das alterações pulmonares, é necessário considerar as doses previstas de radiação a serem absorvidas pelos diferentes órgãos e a razão risco/benefício do exame. A exposição à radiação ionizante tem como maior risco o potencial efeito carcinogênico. No estudo do tórax de pacientes pediátricos, há maior preocupação com a absorção de radiação na medula óssea e no tecido mamário. A distribuição dos sítios de medula óssea aos

15 anos é em torno de 10% no crânio, 15% nas extremidades, 19% na pelve, 28% nas vértebras e 14% nas costelas (FEARON & VUCICH, 1985, 1987).

A radiação a que o paciente está exposto na TCC, varia conforme o equipamento de raios X, a voltagem, a mAs, o número de cortes e eventual sobreposição dos mesmos (KUHN, 1993).

Em estudo realizado em 1993, MAYO, JACKSON e MÜLLER mediram a quantidade de radiação absorvida pela pele de pacientes submetidos a TCC e a TCAR (120 kV, 200 mAs, 2s). Três grupos foram avaliados: a) os que realizaram TCC com cortes axiais de 10 mm com 10 mm de intervalo; b) os que efetuaram a TCAR com cortes de 1,5 mm e intervalo de 10 mm; e c) os que se submeteram a TCAR com cortes de 1,5 mm e intervalo de 20 mm. As doses médias de radiação absorvidas pela pele do tórax, região anterior, foram, respectivamente, 36,3 mGy, 4,4 mGy e 2,2 mGy. Estes resultados demonstraram que, na TCAR com intervalo de 10 mm entre os cortes, a dose de radiação absorvida pela pele corresponde a 12% da absorvida na TCC e a 3,4 vezes à dose absorvida no ERCT (0,5 mGy na projeção frontal e 0,8 mGy na projeção de perfil).

Para diminuir a dose de radiação absorvida na TCAR, tem sido proposto o aumento do intervalo entre os cortes de 20 mm a 40 mm e a diminuição dos mAs em até 10 vezes. Esta técnica aumenta consideravelmente os artificios, prejudicando a identificação de anormalidades como enfisema e opacidades de baixa densidade (MAYO et al., 1993).

As doses de radiação absorvidas pelos pacientes que se submetem a TCAR estão dentro dos limites aceitáveis para a razão risco/benefício determinados para este tipo de estudo, de acordo com os padrões da Comissão Internacional de Proteção Radiológica (INTERNATIONAL COMMISSION ON RADIOLOGICAL PROTECTION, 1977).

1.3.9 - Padrões de Alterações Pulmonares

Os achados da TCAR têm boa correlação com as alterações patológicas vistas à macroscopia e permitem o uso de termos morfológicos precisos para descrevê-los. Estes achados podem ser reunidos em quatro grupos conforme o padrão de alteração predominante: a) opacidades reticulares, b) opacidades nodulares ou reticulonodulares, c) aumento difuso da opacidade, especialmente o padrão em vidro despolido, e d) diminuição da densidade ou opacidade pulmonar (espaços císticos ou destruição da arquitetura pulmonar) (CORCORAN et al., 1992; WEBB, MÜLLER, NAIDICH, 1992a; HANSELL, 1995a). A distribuição do comprometimento, preferencial ou predominante do pulmão, pode ser classificada de diferentes maneiras: central (para-hilar, broncocêntrica ou broncovascular) ou periférica (subpleural ou cortical); superior ou inferior, e anterior ou posterior. Também as doenças podem ser descritas quanto à sua localização no lóbulo pulmonar secundário (WEBB, MÜLLER, NAIDICH, 1992a).

1.3.10 - Doenças Pulmonares Difusas

Um grande número de doenças crônicas causa infiltração difusa nos pulmões e, embora elas sejam referidas como doenças pulmonares intersticiais crônicas, na maioria delas existem tanto o envolvimento do interstício quanto do espaço aéreo. Destas, somente 10 a 20 são frequentes, correspondendo a quase 90 % de todas as doenças avaliadas através de biópsia a céu aberto (SWENSEN et al., 1989; MÜLLER & MILLER, 1990a,b). Em várias destas doenças podem-se detectar alterações pleuropulmonares na TCAR, mesmo quando o ERCT é considerado dentro dos limites da normalidade ou com alterações inespecíficas (MÜLLER & MILLER, 1990a,b). Não se sabe, porém, em que proporção isto ocorre exatamente. Estima-se que em casos de doenças pulmonares difusas esta proporção esteja em torno de 20 % (HANSELL, 1995a). MÜLLER & MILLER (1990a,b) encontraram 21 % nos casos

de linfangioliomiotose e SCHURAWITZKI et al. (1990) 29 % nos casos de esclerose sistêmica.

Vários estudos têm demonstrado que a TCAR tem mais especificidade que o ERCT na predição do diagnóstico da doença pulmonar difusa (MATHIESON et al., 1989; GRENIER et al., 1991), mas há grande variação nos resultados, e isto se deve, provavelmente, à diferença na natureza das entidades mórbidas incluídas nos estudos, à qualidade técnica dos exames e imagens e à experiência dos radiologistas (HANSELL, 1995a).

WEBB et al.(1989) e LEUNG, STAPLES, MÜLLER (1991) reconhecem a TCAR como processo radiológico superior à TCC no estudo das alterações pulmonares das doenças pulmonares infiltrativas difusas. REMY-JARDIN et al. (1991) verificaram que a TCAR e a TCC são equivalentes no reconhecimento de nódulos, irregularidades nodulares das interfaces, grandes espaços aéreos císticos e distorções da arquitetura pulmonar. Mas a TCC é superior à TCAR no diagnóstico de micronódulos e infiltrados, apesar de 15 % dos micronódulos terem sido reconhecidos somente na TCAR devido ao pequeno tamanho e baixa densidade. A TCAR foi superior na detecção de diminutas alterações nos brônquios e parênquima e na detecção de consolidações de baixa densidade, em vidro despolido.

A TCAR é citada como de maior acurácia diagnóstica na linfangioliomiotose, silicose, asbestose, linfangite carcinomatosa, enfisema e bronquiectasias. Em outras doenças, os achados da TCAR podem sugerir o diagnóstico, como na sarcoidose, fibrose pulmonar idiopática, bronquiolite obliterante, histiocitose X, alveolite alérgica extrínseca, proteinose alveolar e pneumonia eosinofílica crônica (MURATA et al., 1986; KLEIN & GAMSU, 1989; LYNCH et al., 1989; SWENSEN et al., 1989; MÜLLER & MILLER, 1990a,b).

1.3.11 - Bronquiectasias

Na literatura, as bronquiectasias são definidas anatomicamente como dilatações anormais e irreversíveis de um ou mais brônquios, devido à destruição dos tecidos elásticos e musculares de sustentação das paredes brônquicas. A destruição é geralmente resultado de inflamação crônica e recorrente, com períodos intermitentes de cicatrização com fibrose. (THURLBECK et al., 1970; SWARTZ, 1988; FRASER et al., 1990; SHEPARD, 1991; BONE, 1992a; WILSON, 1995). REID (1950) descreveu as alterações patológicas das bronquiectasias, distribuindo-as em três grupos: cilíndricas, varicosas e saculares ou císticas, conforme a gravidade.

Nas cilíndricas (fusiformes), a dilatação brônquica é leve e uniforme; o número de gerações brônquicas vistas à macroscopia ou broncografia situa-se nos limites da normalidade; à broncografia, a aparência é de linhas retas com término abrupto em ângulo reto e há arrolhamento dos pequenos brônquios e bronquíolos por muco (REID, 1950; WILSON, 1995).

As varicosas constituem uma forma comum de bronquiectasias; a dilatação é de grau moderado, irregular e tortuosa, com áreas focais de estreitamento relativo e áreas de dilatação bulbosa, dando aparência de varicosidades venosas; há moderada redução do número de gerações brônquicas entre o hilo pulmonar e periferia; ocorre maior número de obstruções brônquicas na periferia por muco; à broncografia, têm aparência de tubos irregulares na forma e tamanho, dilatados, com sítios de constrição relativa, contorno irregular e terminação bulbosa. O número de gerações brônquicas visíveis macroscopicamente é reduzido (REID, 1950; WILSON, 1995).

Nas saculares ou císticas, há dilatação brônquica com aspecto globoso, sacular, com os brônquios cheios de secreção. O número de divisões brônquicas do hilo pulmonar à periferia é muito reduzido, geralmente não excedendo a cinco. A dilatação brônquica aumenta progressivamente até a proximidade da pleura, o que indica o grau de perda parenquimatosa ocorrida (REID, 1950; WILSON, 1995).

A classificação dos diferentes tipos de bronquiectasias, baseada na impressão de cada observador sobre a forma do brônquio, é peculiarmente elástica, sem critérios objetivos e com limitada significação funcional do ponto de vista clínico. As categorias não têm separação clara e se interpenetram (NAIDICH, 1991).

A aparência, extensão e intensidade da dilatação brônquica podem variar de caso para caso, e inclusive nas diferentes porções da árvore brônquica do mesmo indivíduo (FRASER et al., 1990).

O diagnóstico das bronquiectasias no ERCT pode ser difícil e influenciado pela sua extensão e intensidade, sendo os casos mais graves os mais facilmente detectados. Gudbjerg verificou que em 7 % dos casos de bronquiectasias o ERCT é normal (apud FRASER et al., 1990).

No ERCT podem-se identificar alterações sugestivas de bronquiectasias na maior parte dos casos. A extensão e natureza das anormalidades dependem da extensão e gravidade das bronquiectasias, podendo ser inespecíficas ou subestimadas (FRASER et al., 1990).

Até anos atrás, antes do advento da TC, a técnica radiológica definitiva para o diagnóstico das bronquiectasias (padrão áureo) era a broncografia, um exame que oferece riscos, sendo procedimento invasivo e desconfortável. Usa contraste que provoca alterações temporárias na ventilação e difusão, podendo causar alveolite e reações alérgicas. Além disto, podem ocorrer resultados falso-negativos pela falta de opacificação completa de brônquios pelo meio de contraste (FRASER et al., 1990; SHEPARD & MCLOUD, 1991; KUHN, 1993).

Mais recentemente, propôs-se a TC, exame radiológico não invasivo, como alternativa à broncografia no diagnóstico de bronquiectasias. Alguns estudos iniciais compararam a acurácia da TC e da broncografia, utilizando TCC com cortes de 8 mm a 10 mm de espessura e intervalos de 10 mm a 20 mm. Encontraram sensibilidade de 60 % a 80 % e especificidade de 90 % a 100 %, tendo a broncografia como padrão áureo (MÜLLER et al., 1984; SHEPARD & MCLOUD, 1991; WEINBERGER,

1993). MÜLLER et al. (1984) verificaram que de 13 pulmões com bronquiectasias cilíndricas e varicosas identificadas à broncografia, 5 não foram detectadas na TCC e, em 2 pulmões normais à broncografia, a TC sugeriu bronquiectasias.

A TCC é útil no diagnóstico de bronquiectasias císticas, mas pode ser menos fidedigna na detecção de bronquiectasias cilíndricas e varicosas (SHEPARD & MALOUD, 1991).

Maior sensibilidade foi demonstrada em estudos que utilizaram TC com cortes axiais mais finos. GRENIER et al. (1986) realizaram um estudo prospectivo em que compararam os achados da TCAR, com cortes axiais de 1,5 mm de espessura, 10 mm de intervalo, tempo de rastreamento de 3,4 s a 6,8 s com os da broncografia em 44 pulmões de 36 pacientes. Encontraram sensibilidade de 96 % e especificidade de 93 % para a TCAR. Em dois casos a TCAR subestimou a extensão das bronquiectasias e em outro não a diagnosticou.

A acurácia da TC no diagnóstico de bronquiectasias é alta quando se utiliza alta resolução. Resultados falso-positivos podem ocorrer quando não se reconhecem as variações normais do diâmetro brônquico ou por interpretação errônea de achados devidos a fibrose, enfisema ou artificios de movimento. Resultados falso-negativos podem se verificar quando as bronquiectasias não estão incluídas nos cortes ou são ocultadas por blocos de consolidação e/ou atelectasias (SHEPARD & MCLLOUD, 1991).

Atualmente, recomenda-se a TCAR como procedimento diagnóstico de escolha, complementar ao ERCT, na investigação de bronquiectasias e avaliação de sua extensão. O uso da broncografia fica reservado para a avaliação de casos especiais, como os de possibilidade cirúrgica (KLEIN & GAMSU, 1989; SWENSEN et al., 1989; NAIDICH, 1991; SHEPARD & MCLLOUD, 1991; TEMPLETON & ZERHOUNI, 1991; GAMSU, 1992).

1.3.12 - Indicações

As principais indicações da TCAR, conforme MÜLLER et al. (1987), ABERLE et al. (1988), KLEIN & GAMSU (1989), NAIDICH (1989), SWENSEN et al. (1989), MÜLLER & MILLER (1990a,b), MÜLLER & OSTROW (1991), WEBB, MÜLLER, NAIDICH (1992b), KUHN (1993), ARMSTRONG (1995), HANSELL (1995b), são:

1) avaliação clínica dos sintomas do paciente, especialmente os com ERCT normal, associado com: a) dispnéia aguda ou crônica inexplicada, b) febre de origem desconhecida, c) dor torácica, d) tosse inexplicada, e) hemoptise e f) imunodeficiência após transplante de órgãos ou na síndrome da imunodeficiência adquirida ou em neoplasia, com infecção incipiente (p.ex.: aspergilose invasiva, pneumonia por *Pneumocystis carinni* e outros);

2) avaliação das anormalidades de função pulmonar em casos de: a) alterações inexplicadas de padrão restritivo (p.ex.: enfisema e doenças intersticiais), b) diminuição inexplicada da capacidade de difusão do monóxido de carbono - DLCO e c) obstrução inexplicada ao fluxo aéreo;

3) detecção e caracterização de doença parenquimatosa;

4) avaliação da atividade da doença - a presença de consolidação de baixa densidade em vidro despolido ou de nódulos intersticiais ou no espaço aéreo sugere doença ativa ou potencialmente tratável, como na pneumonia intersticial descamativa, sarcoidose e alveolite alérgica extrínseca; a detecção de fibrose e faveolamento sugere irreversibilidade, como em casos de fibrose pulmonar idiopática avançada;

5) avaliação da resposta terapêutica, especialmente nas doenças intersticiais;

6) determinação do melhor sítio para biópsia pulmonar transbrônquica e a céu aberto;

7) avaliação de anormalidades detectadas no ERCT, como: a) alterações difusas de padrão intersticial, b) suspeita de bronquiectasias, c) cistos múltiplos;

8) avaliação de pneumoconiose, sobretudo asbestose;

9) detecção de bronquiectasias - uma das mais freqüentes indicações da TCAR do tórax em pacientes pediátricos;

10) detecção de enfisema inicial.

1.3.13 - Valor pecuniário

O valor dos exames radiológicos no Brasil, segundo a Tabela da Associação Médica Brasileira (1990 e 1992) e o Sistema Único de Saúde - SUS (em regime ambulatorial), é, respectivamente, para o ERCT (projeções frontal e perfil) R\$ 17,80 (89 CH) e R\$ 5,84; para a TC do tórax, R\$ 179 (895 CH) e R\$ 109,12, e para a broncografia unilateral, 35 (175 CH) e R\$ 66,06.

Nos Estados Unidos, o valor médio do ERCT, nas projeções frontal e perfil, é de US\$ 90, e o da TCAR, US\$ 180 (HANSELL & KERR, 1991).

1.4 - Fibrose Cística

1.4.1 - Definição

Fibrose cística é doença hereditária, de padrão de transmissão autossômico recessivo, com acometimento multissistêmico. Caracteriza-se por anormalidades de várias secreções exócrinas, incluindo pancreáticas, duodenais, brônquicas e do suor. No quadro clínico predominam sintomas de doença pulmonar crônica e insuficiência pancreática (TAUSSIG, 1984; SCANLIN, 1988; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b).

Embora tenha sido descrita como entidade distinta somente a partir de 1930, existem relatos de crianças com provável fibrose cística desde 1600 - 1800 (TAUSSIG, 1984). Em 1938, ANDERSEN descreveu a doença e lhe deu o nome de fibrose cística do pâncreas por supor que as alterações patológicas estavam centradas nesse órgão. Em 1944, Farber propôs a fibrose cística como doença das glândulas exócrinas, com manifestações clínicas decorrentes do aumento da viscosidade do muco secretado, e sugeriu, então, o nome de mucoviscidose para a doença (apud

TAUSSIG, 1984). Sant'Agnese e colaboradores descreveram as alterações eletrolíticas do suor (apud TAUSSIG, 1984). GIBSON & COOKE (1959) propuseram o teste da iontoforese por pilocarpina, o que simplificou o diagnóstico da fibrose cística. No Rio Grande do Sul, os primeiros casos foram relatados por RIGATTO, GOTTSCHALL, HAMPE (1964). Apesar de as duas denominações serem usadas para a doença, na literatura internacional tem-se preferido fibrose cística (TAUSSIG, 1984; SEATON, SEATON, LEITCH, 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991).

É considerada a doença genética monogênica mais comum e potencialmente letal da raça branca e a doença pulmonar supurativa crônica mais freqüente em crianças. Sua incidência é de 1 caso para cada 2000 nascimentos nos Estados Unidos da America (BONE, 1992b) e de 1 caso para cada 2500 nascimentos no Rio Grande do Sul (MARÓSTICA et al., 1993). Não há predominância de sexo. Estima-se que 1 em cada 20 brancos é portador heterozigótico do defeito genético para fibrose cística, permanecendo assintomático. A doença raramente é encontrada em orientais e negros. A grande variação das incidências nos diferentes países pode, em parte, estar relacionada à grande variabilidade das manifestações clínicas e à dificuldade em estabelecer o diagnóstico (THOMPSON & THOMPSON, 1981; NADLER & BEN-YOSEPH, 1984; ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b).

1.4.2 - Patogênese

O gene responsável pela doença foi isolado em 1989, no braço longo do cromossomo 7. Trata-se do gene responsável pela codificação de uma proteína que contém 1480 aminoácidos, chamada de Reguladora da Condutância Transmembrana da Fibrose Cística ("*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*" - *CFTR*). Provavelmente, esta proteína corresponde ao canal do cloro das células epiteliais, em vez de proteína reguladora do canal de cloro. Em torno de 50 % a 70%

dos pacientes com fibrose cística há deleção de três pares de base no código genético, o que resulta na perda da fenilalanina na posição 508. Esta mutação, chamada de mutação $\Delta F508$, altera a estrutura secundária e terciária da proteína e ocasiona a não abertura do canal do cloro em resposta ao monofosfato de adenosina (AMP) cíclico. Nos outros pacientes, existem mais de 499 tipos de alterações diferentes no gene da fibrose cística, identificadas até o presente momento (ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b; WEINBERGER, 1993).

Acredita-se que as manifestações clínicas estão relacionadas, basicamente, à resposta defeituosa do canal do cloro ao AMP cíclico nas células epiteliais da superfície luminal, com conseqüentes alterações no transporte de íons e fluidos através das membranas celulares. Nas células epiteliais das vias aéreas dos pacientes não ocorre a secreção normal de cloro do citoplasma para a luz e, ao mesmo tempo, há aumento de três vezes na reabsorção do sódio da luz para o citoplasma. Como a água acompanha o movimento destes íons, supõe-se que as duas alterações citadas sejam responsáveis pela diminuição do conteúdo de água da luz das vias aéreas, ocasionando secreções mais viscosas (WEINBERBER, 1993). É possível que a secreção de macromoléculas pelas células exócrinas também não seja adequadamente regulada e que quantidades excessivas de glicoproteínas mucosas e outros elementos sejam secretados, o que contribuiria para diminuir mais ainda o transporte das secreções (mucociliar). Estas alterações ocasionam obstrução em vários locais, principalmente nos aparelhos respiratório e gastrointestinal, como nas vias aéreas dos pulmões, seios paranasais, glândulas salivares, intestino delgado, apêndice, pâncreas, sistema biliar, ductos deferentes e cérvix uterina (BOAT & DEARBORN, 1984; SCANLIN, 1988; BONE, 1992b; WEINBERGER, 1993).

No processo de secreção do suor, inicialmente, tanto nos indivíduos normais quanto nos com fibrose cística, os íons cloro e sódio são originalmente excretados pelas células das glândulas sudoríparas na mesma concentração que no plasma. Mas, à medida que o suor passa ao longo do ducto glandular, nos indivíduos normais, ocorre

a reabsorção dos íons, de tal maneira que, quando alcança a superfície epitelial, achase hipotônico em comparação ao plasma com relação aos íons cloro e sódio. Nos pacientes com fibrose cística há provavelmente uma impermeabilidade ao cloro no epitélio do ducto glandular. O sódio, com carga elétrica contrária, pela lei da eletroneutralidade tem sua absorção comprometida. Isto ocasiona um suor com maiores concentrações destes íons (BOAT & DEARBORN, 1984; SCANLIN, 1988; BONE, 1992b).

Os pacientes nascem com pulmões histologicamente normais. As alterações patológicas iniciam após o nascimento, em variadas idades, e progredem em tempos diferentes. Estas alterações são difusas, mas predominam nos lobos superiores, especialmente o direito. Inicialmente, podem-se detectar hipertrofia e hiperplasia das glândulas mucosas com conseqüente aumento das secreções brônquicas. Com alterações da viscosidade e tenacidade do muco, os cílios, originalmente normais, têm sua função de transporte das secreções diminuída. Estas alterações predisporiam ao arrolhamento brônquico das pequenas vias aéreas e prejudicariam a depuração normal das bactérias inaladas, ocasionando um ciclo vicioso de infecção e aumento da secreção. Apesar de ainda não se saber se estas alterações nas glândulas mucosas seguem ou precedem a infecção crônica das vias aéreas, sugere-se que o problema básico esteja na secreção do muco. A infecção e alterações inflamatórias locais ocasionam bronquiolite e bronquite. As secreções de início mucosas, tornam-se mucopurulentas e ocorre infiltração de células inflamatórias nas paredes das vias aéreas. Há espessamento brônquico e destruição das estruturas de suporte das vias aéreas, ocasionando bronquiectasias, fibrose e alterações na complacência das vias aéreas. A progressão das alterações pulmonares está diretamente relacionada à interação entre os microorganismos que colonizam e infectam as vias aéreas e as defesas do hospedeiro. A obstrução das vias aéreas deve-se tanto ao arrolhamento por secreções quanto por estenose cicatricial. Distalmente à estenose, ocorre dilatação das vias aéreas. Nos casos de obstrução crônica, dependendo da ventilação colateral,

desenvolvem-se atelectasias. Metaplasia escamosa é encontrada em pacientes mais velhos. É possível identificar áreas com diminuição dos cílios brônquicos. Focos de broncopneumonia podem ocorrer, principalmente adjacentes às áreas bronquiectásicas. Pode haver bolhas subpleurais e fibrose intersticial dos septos alveolares. A hiperinsuflação ("enfisema obstrutivo") é um achado freqüente e inicial. O enfisema propriamente dito, é raro e acontece nos pacientes que atingem idade mais elevada, não ultrapassando, no entanto, 10 % do parênquima pulmonar. É freqüente a presença de adenomegalias tanto pulmonares quanto mediastinais. Podem ocorrer anastomoses vasculares entre artérias brônquicas e pulmonares, assim como aneurismas brônquicos. Outras anormalidades da vasculatura pulmonar incluem diminuição do número e tamanho das artérias intra-acinares, espessamento da parede destas artérias por hipertrofia muscular, espessamento da parede das veias pulmonares, dilatação das artérias pulmonares e hipertrofia ventricular direita. As alterações na relação ventilação/perfusão ocasionam hipoxemia e, com o progredir da doença, hipertensão arterial pulmonar, sobrecarga do ventrículo direito e, finalmente, *cor pulmonale* e insuficiência cardíaca (ALLEN & LEMEN, 1984; TAUSSIG, LANDAU, MARKS, 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991).

No aparelho gastrointestinal, ocorrem hipertrofia e hiperplasia das glândulas produtoras de muco, obstrução dos ductos intrapancreáticos por secreção espessa, com conseqüente perda progressiva da função pancreática exócrina, inflamação crônica, fibrose e formação de cistos. Também são vistas cirroses hepática e biliar. Os alimentos, principalmente as proteínas e gorduras, são digeridos de forma incompleta, com o aparecimento de fezes esteatorréicas (SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991).

1.4.3 - Diagnóstico

O diagnóstico da fibrose cística é estabelecido com base em história e exame físico compatíveis e confirmado com a demonstração de concentrações de sódio e cloro elevadas no suor (acima de 60 mEq/l, "teste do suor" com iontoforese por pilocarpina) (GIBSON & COOKE, 1959). Os resultados devem ser confirmados com um segundo teste. Em torno de 90% das vezes o diagnóstico é feito em pacientes até 10 anos, e 50 % a 60% em pacientes durante o primeiro ano de vida. A apresentação clínica inicial mais freqüente inclui sintomas e sinais de envolvimento do aparelho respiratório, tais como tosse e infecções respiratórias recorrentes, evoluindo para doença pulmonar supurativa crônica. Em cerca de 10% dos pacientes, a manifestação clínica inicial é íleo meconial neonatal. O diagnóstico diferencial deve ser feito, principalmente com bronquiolite, asma brônquica (apesar de poder coexistir com fibrose cística), doença celíaca e bronquiectasias de outras causas (ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; WOOD, 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991).

Atualmente, com o aprimoramento das técnicas genéticas, pode-se fazer, alternativamente, o diagnóstico através da identificação de 2 mutações no 7º par de cromossomas do paciente ().

1.4.4 - Manifestações Clínicas

A fibrose cística pode se manifestar com diferentes apresentações clínicas, variando de intensidade segundo os pacientes. Acomete praticamente todos os órgãos e aparelhos epiteliais, mas a maioria dos pacientes apresenta alterações pulmonares e/ou gastrointestinais, que podem manifestar-se logo após o nascimento ou só serem reconhecidas mais tardiamente (TAUSSIG et al., 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b).

As manifestações clínicas mais freqüentes da fibrose cística em neonatos são íleo meconial e obstrução intestinal. As crianças nos primeiros anos de vida podem

apresentar tosse persistente, infecções respiratórias, atelectasias, retardo de crescimento, prolapso retal, distensão abdominal, diarreia e suor salgado. Em crianças maiores, tosse recorrente, sibilância e outros sintomas respiratórios como hemoptise e pneumotórax estão usualmente presentes. Estes achados podem mimetizar asma brônquica. A presença de estertores crepitantes, constantes na ausculta pulmonar, e hipocratismo digital apontam para o diagnóstico de fibrose cística. Também freqüentemente estão presentes pólipos nasais, otite média, bronquiectasias, má-absorção, insuficiência pancreática (em 85% dos pacientes), obstrução intestinal, perda de peso e deficiências nutricionais, como hipoproteinemia. No trato respiratório superior, pansinusite crônica afeta praticamente todos e a polipose nasal ocorre em aproximadamente 15% dos pacientes. A puberdade usualmente é retardada e o envolvimento hepático e do sistema biliar pode ocasionar cirrose, hipertensão porta e raramente icterícia obstrutiva. Muitas mulheres e a maioria dos homens são inférteis. Há também registro de intolerância ao calor, pancreatite, diabete melito e colecistite. Quando o diagnóstico é feito em pacientes adultos jovens, geralmente encontra-se história pregressa de vários problemas respiratórios, muitas vezes confundidos com asma brônquica e bronquite crônica. Apesar de, nestes casos, os pacientes geralmente apresentarem boas condições nutricionais, investigação detalhada tem mostrado alteração na função pancreática, em quase todos os casos (ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b).

Os microorganismos caracteristicamente associados à colonização crônica do trato respiratório são *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* (incluindo cepas mucóides) e *Burkholderia cepacia* (ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b).

Acredita-se que, ao nascer, os pacientes tenham função pulmonar normal. Com a progressão da doença vai ocorrendo deterioração da função pulmonar, mesmo

na ausência de sintomas. À espirometria detecta-se obstrução ao fluxo aéreo, com diminuição dos fluxos expiratórios, especialmente das pequenas vias aéreas. Ocorrem redução do fluxo médio-expiratório máximo (FMEM), aumento do volume residual e aumento do gradiente alvéolo-arterial do oxigênio. Inicialmente há capacidade pulmonar total superior à prevista, mas, com o aparecimento progressivo de bronquiectasias e fibrose, verifica-se uma redução da mesma. A hiper-reatividade brônquica é freqüente. A oxigenação piora progressivamente durante a vida e resulta do desequilíbrio ventilação/perfusão. A hipercapnia é evento pré-terminal da doença (ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b).

Morbidade e mortalidade estão associadas principalmente com o comprometimento do aparelho respiratório e sua progressão. A causa mais freqüente de óbito é insuficiência respiratória (TAUSSIG et al., 1984; SCANLIN, 1988; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991). A qualidade de vida e sobrevida média dos pacientes vem aumentando nas últimas décadas, aproximando-se atualmente de 29 anos, segundo WEINBERGER (1993).

1.4.5 - Tratamento

O tratamento da fibrose cística é contínuo, individualizado e sintomático. Visa prevenir e tratar complicações de obstrução e infecção das vias aéreas, aumentar o transporte mucociliar e melhorar a nutrição. Os antibióticos são decisivos na melhoria da sobrevida dos pacientes e são usados em cursos regulares e periódicos ou continuamente. A escolha do antibiótico é guiada pela cultura do escarro. Seu efeito benéfico provavelmente está associado à redução da população de microorganismos e não à sua eliminação. A fisioterapia, com drenagem postural, percussão e exercícios de tosse, é essencial no tratamento, aumentando o transporte e eliminação das secreções brônquicas. Os broncodilatadores estão indicados nos casos de broncoespasmo com resposta clínica ao seu uso. Estimula-se dieta alimentar ampla

e livre. A maior parte dos pacientes recebe suplementos pancreáticos em alguma fase da vida. O exercício físico é recomendado por melhorar o condicionamento cardiopulmonar. Vários procedimentos terapêuticos vêm sendo desenvolvidos ultimamente, incluindo o tratamento do defeito genético (TAUSSIG et al., 1984; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; BONE, 1992b; WEINBERGER, 1993).

1.4.6 - Achados no Exame Radiológico Convencional do Tórax

Os achados do ERCT na fibrose cística vêm sendo descritos desde 1946 (TAUSSIG et al., 1984b). O ERCT auxilia tanto o diagnóstico quanto a avaliação do estado clínico e prognóstico do paciente, e por isto é considerado um exame de rotina nos portadores da doença (FRIEDMAN, 1987; SCANLIN, 1988; ABREU & SILVA & PALOMBINI, 1991; DEE, 1995).

Raramente o ERCT é completamente normal nos pacientes com fibrose cística, no qual há achados habitualmente característicos, embora não patognomônicos. Os achados de envolvimento das vias aéreas são mais frequentes que os de comprometimento do espaço aéreo (FRIEDMAN, HARWOOD, ELLENBOGEN, 1981; FRIEDMAN, 1987). Assim como as manifestações clínicas, variam de intensidade nos diversos pacientes. Podem constituir-se, inicialmente, de pequenas alterações, como hiperinsuflação leve e mínimo espessamento brônquico. À medida que a doença aumenta em gravidade, aparecem novas e intensas alterações que se mantêm apesar do tratamento. Os achados podem ser reconhecidos logo após o nascimento ou constituir alterações leves que só serão reconhecidas na vida adulta (TOMASHEFSKI, CHRISTODORIDIS, ABDULLAH, 1970; FRIEDMAN, 1987; SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989; FRASER et al., 1990; PORTO & IRION, 1991; DEE, 1995).

Os achados radiológicos iniciais são variáveis, incluindo atelectasias focais, pneumonias recorrentes, infiltrado peribrônquico difuso, hiperinsuflação e adenomegalias hilares (FRASER et al., 1990; SHALE, 1994; DEE, 1995).

Achado radiológico freqüente na fibrose cística e geralmente visto em lactentes é a hiperinsuflação (ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; TAUSSIG et al., 1984b; PORTO & IRION, 1991; SHALE, 1994) produzida por obstrução (arrolhamento por muco) das vias aéreas distais. Caracteriza-se por rebaixamento diafragmático, aumento do espaço retro-esternal e aumento do diâmetro ântero-posterior do tórax, traduzindo aumento da capacidade pulmonar total (FRIEDMAN, 1987; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; PORTO & IRION, 1991).

Na evolução, a inflamação crônica das vias aéreas desencadeia espessamento peribrônquico e bronquiectasias. O espessamento peribrônquico no ERCT caracteriza-se por aumento da proeminência dos brônquios e feixes broncovasculares, sendo geralmente difuso nos pulmões (TAUSSIG et al., 1984; SCANLIN, 1988; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991). Pistas para diagnóstico podem ser: identificação do contorno do brônquio do lobo superior direito na projeção de perfil do ERCT (identificado em 90% dos pacientes com fibrose cística, em 25% dos asmáticos e em 18% dos indivíduos normais) e o espessamento da parede posterior do brônquio intermediário, na projeção de perfil, com mais de 3 mm (FRASER et al., 1990; ARMSTRONG, 1995). As bronquiectasias desenvolvem-se em praticamente todos os pacientes e são, provavelmente, as alterações mais características e elemento chave para o diagnóstico radiológico (DEE, 1995). Podem ser focais no início, mas geralmente tornam-se difusas em ambos os pulmões. Os lobos pulmonares mais freqüentemente envolvidos são, em ordem decrescente: o superior direito, o superior esquerdo e médio. No ERCT podem-se identificar bronquiectasias cilíndricas e císticas. As primeiras se caracterizam por opacidades lineares, paralelas, ramificadas ou não, ou como opacidades anulares quando vistas axialmente. Representam brônquios dilatados cujo calibre não se reduz à medida que se aproxima da periferia.

As bronquiectasias císticas (ou saculares) representam grau mais elevado de comprometimento do brônquio. O calibre brônquico aumenta progressivamente em direção à periferia do pulmão, terminando em fundo de saco, próximo à superfície pleural. Apresentam-se como uma opacidade anular, com mais de 0,5 cm de diâmetro, com centro radiopaco ou radiotransparente. Podem existir em grupos, adquirindo aspecto em cachos de uva. Quando há acúmulo de secreção no interior, formam imagem cística com nível hidroaéreo. As correlações radiológicas e patológicas evidenciam que as bronquiectasias são subestimadas em número e extensão no ERCT (TAUSSIG et al., 1984b; FRIEDMAN, 1987; HANSELL & STRICKLAND, 1989; FRASER et al., 1990; ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991; DEE, 1995).

Impacção mucóide ocorre pelo arrolhamento dos brônquios por secreções e usualmente está associada aos períodos de exarcebação da doença. Pode ocorrer tanto em brônquios de calibre normal quanto em brônquios ectásicos (bronquiectasias). É mais freqüente e intensa nos lobos superiores. Acredita-se que a razão seja a menor movimentação dos lobos superiores na ventilação, o que ocasionaria retenção de secreções espessas, crescimento de bactérias e prejuízo do transporte mucociliar. No ERCT, caracteriza-se por opacidade com forma de I, Y ou V. A forma depende do padrão de ramificação da via aérea envolvida. Vista axialmente, apresenta-se como opacidade arredondada, próxima a um vaso sanguíneo. Esta alteração é reversível na medida em que ocorre a drenagem das secreções brônquicas (ROSENSTEIN & LANGBAUM, 1984; TAUSSIG et al., 1984; FRIEDMAN, 1987; FRASER et al., 1990).

Atelectasias obstrutivas são freqüentes e podem ser subsegmentares, segmentares ou lobares (estas últimas evidenciadas em torno de 10% dos pacientes). São mais freqüentes nos lobos superiores (especialmente o lobo superior direito do pulmão) e médio e, curiosamente, são raras à esquerda (TAUSSIG et al., 1984; FRIEDMAN, 1987; FRASER et al., 1990). Fibrose cística é a principal causa de

atelectasia lobar, não congênita, em crianças durante o primeiro ano de vida (ABREU E SILVA & PALOMBINI, 1991).

Focos de consolidações parenquimatosas broncopneumônicas, focais e esparsos são freqüentes e podem aumentar nas exacerbações infecciosas da doença. O diâmetro dos focos varia entre 1 cm e 3 cm. Pneumonia lobar é infreqüente, exceto nos casos terminais, e pode estar associada a necrose e formação de abscesso (FRIEDMAN, 1987; FRASER et al., 1990; DEE, 1995).

Enfisema não é uma alteração comum na fibrose cística, embora possa ocorrer de maneira localizada ao redor de áreas cicatriciais. Também tem sido descrito enfisema panacinar, de localização subpleural (FRIEDMAN et al., 1981; TAUSSIG et al., 1984; FRASER et al., 1990; DEE, 1995).

Cistos são freqüentes, especialmente nos lobos superiores. Podem representar bolhas, cavidade de abscesso esvaziado, cistos do espaço intersticial e bronquiectasia cística. É difícil distingüir os diferentes tipos de cistos no ERCT e geralmente seu número é subestimado. Bolhas são achados tardios na fibrose cística (FRIEDMAN et al., 1981; TAUSSIG et al., 1984b; FRIEDMAN, 1987).

A presença de adenomegalias intratorácicas tem sido descrita nos casos avançados da doença como conseqüência da inflamação pulmonar crônica (TAUSSIG et al., 1984). O alargamento do hilo pulmonar pode ser tanto de origem ganglionar como vascular, ou de ambos, e esta diferenciação pode ser difícil no ERCT (DEE, 1995).

Número limitado de condições causa alargamento da traquéia, sendo fibrose cística uma delas. A traquéia pode ter diâmetro aumentado, tanto na projeção frontal quanto no perfil, ter contorno irregular e apresentar-se desviada. Mais comumente, o diâmetro sagital (visto na projeção perfil) é levemente aumentado, enquanto o coronal (visto na projeção frontal) permanece inalterado (FRASER et al., 1990).

Cifose é achado relativamente freqüente (estima-se entre 15 a 25%). Questiona-se quantos casos representam alteração patológica propriamente dita e

quantos correspondem apenas à alteração postural quando da realização do exame radiológico (TAUSSIG et al., 1984; FRIEDMAN, 1987).

Horizontalização das costelas é identificada nos casos de aumento da capacidade pulmonar total (FRIEDMAN, 1987).

A artéria pulmonar (tanto a direita quanto a esquerda) geralmente tem o seu diâmetro aumentado já nos estágios intermediários da doença. A silhueta cardíaca pode permanecer dentro dos limites da normalidade até os estágios mais avançados (SCANLIN, 1988; SEATON et al., 1989).

Nos estágios avançados, podem-se detectar fibrose pleuropulmonar, diminuição da capacidade pulmonar total, aumento do tamanho das artérias pulmonares proximais, aumento do ventrículo direito e *cor pulmonale* (o diagnóstico radiológico é feito na presença de aumento do ventrículo direito e alterações vasculares de hipertensão arterial pulmonar) (FRIEDMAN, 1987).

Outros achados radiológicos descritos incluem pneumotórax, pneumomediastino, derrame pleural e pneumonite. Abscessos e empiema são muito raros (FRIEDMAN, 1987; SEATON et al., 1989; DEE, 1995).

FRIEDMAN et al. (1981) estudaram os ERCT de 50 pacientes com mais 17 anos portadores de fibrose cística e os correlacionaram com os achados patológicos das autópsias de 8 pacientes. Bronquiectasias e espessamento brônquico predominaram nos campos pulmonares superiores e médios em 18 (36%), sendo as alterações difusas em ambos os pulmões nos demais pacientes. Bronquiectasias foram detectadas em 45 (90%), consideradas de grau mínimo em 17 (37,8%), moderadas em 21 (46,7%) e graves em 7 (15,5%). Impacção mucóide foi detectada em 16 (32%), predominando nos lobos superiores. Atelectasias foram observadas em 26 (52%), sendo 16 de apresentação lobar (12 no lobo superior direito, 10 no lobo superior esquerdo e 5 no lobo médio) e 12 de apresentação segmentar. Cistos com diâmetro de 2 cm ou mais foram encontrados nos lobos superiores em 12 casos (24%), provavelmente devendo corresponder a bolhas. Presença de bolhas apicais típicas

foram vistas em outros 2 pacientes. O mediastino estava alargado em 31 (62 %) devido a adenomegalias. Deformidade do tórax ocorreu na maior parte deles, sendo cifose em 27 (54%) e abaulamento do esterno em 22 (44 %). Retificação das hemicúpulas diafragmáticas foi registrada em 25 casos (50 %) e, aumento da capacidade pulmonar total em 38 (76%). Os autores consideram que descrições imprecisas das alterações radiológicas das bronquiectasias no ERCT explicam a relutância de muitos em admitir que bronquiectasias possam ser reconhecidas com segurança no ERCT .

1.4.7 - Sistemas de Escores para a Avaliação do Exame Radiológico Convencional do Tórax

A subjetividade está presente na interpretação das alterações radiológicas, o que faz com que o laudo definitivo dependa da experiência e do interesse do radiologista. Radiologistas que trabalham em centros médicos de referência para fibrose cística tendem a analisar as alterações dos pacientes mais criticamente e com maior correlação patológica. Na tentativa de eliminar a subjetividade, favorecer uma análise mais objetiva do ERCT e reduzir as diferenças de interpretação entre os distintos observadores (radiologistas), vários autores têm desenvolvido sistemas de atribuição de escores para os achados radiológicos na fibrose cística (WOOD, 1984; CARTY, 1987). Entre os mais usados incluem-se: a) o de SHWACHMAN & KULCZYCKI (1958) modificado por DOERSHUK et al. (1964) que, além de avaliar as alterações radiológicas, incorpora parâmetros clínicos, como história, exame físico, tosse, crescimento e nutrição; b) o de CRISPIN & NORMAN (1974) e c) o de BRASFIELD et al. (1979, 1980).

No sistema de Schwachman, os achados radiológicos do tórax são reunidos em categorias, recebendo 5, 10, 15, 20 ou 25 pontos. Avalia-se alterações como enfisema (hiperinsuflação), atelectasia, infiltração dos feixes broncovasculares, cistos, bronquiectasias e abscessos.

No sistema de escores de CRISPIN & NORMAN (1974) são avaliados os seguintes atributos: 1) configuração do tórax (curvatura ventral do esterno, depressão diafragmática e cifose) e 2) imagens pulmonares situadas conforme as zonas superiores direita e esquerda e inferiores direita e esquerda. As imagens pulmonares são classificadas como: a) imagens lineares que incluem espessamento de paredes brônquicas, b) consolidações esparsas, c) imagens anulares e d) opacidades grandes. Os atributos são avaliados e pontuados conforme três categorias: ausente (0 ponto), presente mas não marcadamente (1 ponto) e marcadamente presente (2 pontos).

Dos sistemas referidos, somente o de BRASFIELD et al. (1979, 1980) foi validado, tornando-se o método mais usado nos Estados Unidos para avaliar objetivamente a gravidade das alterações pulmonares na fibrose cística (WEATHERLY et al., 1993). Demonstrou-se que o método tem reprodutibilidade entre observadores, correlaciona-se significativamente com provas de função pulmonar, com os escores de SCWACHMAN & KULCKYCKI (1958), com morbidade (exarcebações das alterações pulmonares como taquipnéia, tosse, febre e estertores crepitantes e hospitalizações) e com mortalidade (durante os treze meses avaliados).¹

O'LAOIDE et al. (1991) também encontraram correlação positiva entre provas de função pulmonar (com o previsto da CVF: $\pi = 0,64$ e $p < 0,0001$; e com o previsto do VEF1: $\pi = 0,45$ e $p < 0,006$) e o sistema de escores proposto por BRASFIELD et al. (1979, 1980).

Em 1987, CARTY propõe um sistema de escores mais simples, chamado Alder Hey, em que o ERCT é dividido em quadrantes e a ausência ou presença das alterações em cada um dos quadrantes recebe, respectivamente, zero ou 1 ponto.

WEATHERLY et al., em 1993, desenvolveram um sistema, o *Wisconsin cystic fibrosis chest radiograph scoring system*, com o objetivo de melhor avaliar as alterações pulmonares leves e iniciais da doença, em pacientes mais jovens. Em uma

¹ O sistema é descrito no capítulo de material e métodos do presente trabalho.

primeira etapa, criaram os atributos, as técnicas de pontuação e o modelo do formulário. Na segunda etapa, aplicaram o sistema e compararam os resultados com os obtidos pelo sistema de Brasfield. Na última etapa, promoveram a validação externa do sistema, através da comparação dos escores dos ERCT de 25 pacientes (de 4 semanas a 6 anos de idade), que foram realizados de 6 em 6 meses por um período médio de 4 anos, com a idade do paciente, visto que a gravidade da doença se acentua com a idade. O sistema Wisconsin é composto de atributos - hiperinsuflação, espessamento brônquico, bronquiectasias, opacidades nodulares, opacidades mal definidas e/ou grandes e atelectasias - divididos em subgrupos, com diferentes equações matemáticas para o cálculo da pontuação. O escore pode variar de zero (ERCT normal) a 100 pontos (casos mais graves). Este sistema mostrou ter reprodutibilidade. Quando compararam-se os escores iniciais (escore do primeiro ERCT analisado de um dado paciente) e finais (escore do último ERCT realizado por um dado paciente, em média quatro após o inicial), pelos sistemas de Brasfield e Wisconsin, verificaram que não havia diferença estatisticamente significativa entre os iniciais; entre os finais, porém, os escores obtidos pelo sistema Wisconsin foram significativamente mais altos. Estes resultados indicam que, em pacientes jovens e com poucas alterações pulmonares, os dois sistemas as quantificam similarmente, mas, à medida que a doença progride e aparecem outras alterações pulmonares, ainda leves, o sistema Wisconsin é mais sensível na avaliação da doença.

1.4.8 - Achados na Tomografia Computadorizada do Tórax e Sistema de Escores

JACOBSEN et al. (1986) realizaram um estudo retrospectivo que comparou a TC e o ERCT de 12 pacientes com fibrose cística, de 7 a 31 anos, com o objetivo de avaliar a contribuição da TC para o entendimento das alterações radiológicas não-específicas no ERCT, especialmente as bronquiectasias. Utilizaram cortes axiais de 5 mm de espessura com intervalo de 10 mm. As bronquiectasias foram detectadas em 6

pacientes pelo ERCT e em 11, pela TC. Em 6, houve predominância das alterações nos lobos superiores. As adenomegalias foram identificadas em 9 pacientes. Os autores concluíram que a TC oferece melhor descrição das alterações brônquicas e hilares que o ERCT nos pacientes com fibrose cística.

HANSELL & STRICKLAND (1989) estudaram os achados da TCAR e do ERCT de 21 e 17 pacientes, respectivamente, com fibrose cística, entre 15 e 43 anos (média de 29 anos). Utilizaram cortes axiais de 3 mm de espessura, com tempo de rastreamento de 5,5 s. Para descrever a distribuição das anormalidades pleuropulmonares, adotaram a divisão segundo os lobos na TCAR e segundo zonas, em número de 6, no ERCT. A distinção entre o envolvimento brônquico proximal e distal foi arbitrada à meia distância entre o hilo e a parede torácica. Verificaram que bronquiectasias estavam presentes em 84 (82,4 %) das 102 zonas pulmonares no ERCT, e em 124 (98,4%) dos 126 lobos na TCAR. Em 41 % dos casos, as bronquiectasias na TCAR eram somente proximais e em 59 % eram tanto proximais quanto distais. Em nenhum dos casos foi detectada somente bronquiectasia distal. Quanto ao padrão, 94 % dos lobos afetados apresentavam bronquiectasias cilíndricas, em 11 % varicosas e em 34 % císticas. Redução do volume por atelectasia ou fibrose foi identificada em 10 pacientes, correspondendo a 21 lobos, sendo 12 superiores, 5 médios e lingulares e 4 inferiores. Espessamento pleural foi identificado em 8 pacientes no ERCT e em 15 na TCAR, predominando na região posterior dos lobos superiores. Hiperinsuflação estava presente em 19 (90,5 %) pacientes na TCAR. Focos de consolidação foram detectados em 6 casos, sem domínio de algum lobo. Um paciente apresentava pneumotórax, confirmado na TCAR. Outro caso de pneumotórax suspeitado no ERCT não foi confirmado pela TCAR, que demonstrou tratar-se de uma bolha apical esquerda. Na opinião dos autores, o ERCT é inadequado para avaliar precisamente a presença e extensão do espessamento pleural, especialmente na região posterior dos lobos superiores, e recomendam, para este fim, o uso da TCAR.

BHALLA et al. (1991) propuseram um sistema de escores para os achados da TCAR de pacientes com fibrose cística com a finalidade de quantificar objetivamente a intensidade e a extensão das alterações pulmonares. Aplicaram o sistema em 14 TCAR de pacientes com 5 a 42 anos. No ERCT de 9 deles aplicaram também o sistema de escores proposto por Brasfield. Compararam os resultados entre si e com provas de função pulmonar (CVF, VEF1 e CEF1). O sistema mostrou ter excelente reprodutibilidade entre 3 analisadores e correlação estatisticamente significativa ($\pi = 0,69$ e $\rho = 0,006$) com a prova de função pulmonar CEF1. Os escores variaram entre 8 a 17 pontos, em uma escala de 0 a 25. Bronquiectasias cilíndricas estavam presentes em 12 (85,7 %) pacientes, sendo em 11 identificadas em todos os lobos, com predomínio nos lobos superiores em um. Espessamento brônquico foi observado em 13 (92,9 %) pacientes, impacção mucóide, em 9 (64,3 %), sendo em 4 com predomínio nos segmentos apicais dos lobos superiores e nos segmentos superiores dos lobos inferiores, e em 5 esteve presente em todos os lobos. Bronquiectasias císticas foram detectadas em 8 (57,1 %) pacientes, sendo que em 7 (50,0 %) estas alterações estavam limitadas em 1 a 5 segmentos broncopulmonares. As bolhas, presentes em 7 (50,0 %) dos casos, eram bilaterais em 5 (35,7%) e unilaterais em 2 (14,3 %). Enfisema foi identificado em um só paciente. Dois (14,3 %) apresentavam atelectasia e/ou consolidação. Os autores concluíram que a TCAR é superior ao ERCT na detecção de alterações pulmonares como bronquiectasias e impacção mucóide, e que o sistema de escores é instrumento valioso na determinação objetiva da intensidade e extensão das alterações pulmonares na fibrose cística. Sugerem que se possa incorporar o método de escores da TCAR ao sistema de avaliação clínica de pacientes com fibrose cística de Shwachman-Kulczycki e modificado por Doershuk, pois em ambos a pontuação máxima é de 25.

SANTIS, HODSON, STRICKLAND (1991) relataram as alterações radiológicas no ERCT e na TCAR de pacientes com fibrose cística, adultos, com comprometimento pulmonar infrequente, de grau leve (pouca intensidade), sem

evidência de progressão ao longo de vários anos. Foram estudados 8 % do total de pacientes adultos, com fibrose cística, em seguimento no hospital do estudo, em Londres. Os pacientes foram acompanhados durante 3 a 19 anos, com uma média de 9 anos. Dos 38 pacientes estudados, 30 realizaram TCAR. A anormalidade pulmonar inicial nestes casos foi espessamento brônquico e as alterações pulmonares mais pronunciadas no ERCT foram detectadas durante os períodos de exacerbação da doença. O ERCT e a TCAR foram considerados normais em respectivamente 17 e 3 pacientes. O espessamento brônquico esteve presente em 17 pacientes no ERCT e em 4 na TCAR, e as bronquiectasias de grau leve, em 4 pacientes no ERCT e em 23 na TCAR. Houve preponderância do envolvimento dos lobos superiores. Em nenhum dos exames foram identificadas hiperinsuflação, enfisema, adenomegalia ou envolvimento pleural.

STIGLBAUER et al. (1992) estudaram a utilidade da TCAR em avaliar alterações patológicas broncopulmonares em crianças com fibrose cística. As anormalidades foram classificadas conforme um sistema de escores proposto pelos autores, que inclui somente alterações irreversíveis, como bronquiectasias e espessamento brônquico. Impacção mucóide, consolidação e atelectasia foram consideradas potencialmente reversíveis e não incluídas no sistema. Vinte e três crianças, de 4 a 116 meses (média de 57,9 meses) submeteram-se à TCAR com cortes axiais de 2 mm, 140 kV, 250 mA e 600 ms de tempo de rastreamento, com intervalo de corte de 10 mm. Os exames foram avaliados por dois radiologistas e os resultados definidos por consenso. Foram considerados aceitáveis os exames com até 10 % dos cortes com artificios de imagem, o que reduziu a série a 20 pacientes. O sistema de escores proposto pelos autores abrange os seguintes critérios e pontos: a) intensidade das bronquiectasias - leve (1 ponto) quando o diâmetro da luz brônquica for maior que o da artéria adjacente, sem chegar a excedê-lo duas vezes o diâmetro, moderada (2 pontos) - quando o diâmetro da luz brônquica for 2 a 3 vezes maior que o da artéria adjacente e grave (3 pontos) - quando o diâmetro da luz brônquica for maior

que três vezes o diâmetro da artéria adjacente; b) intensidade do espessamento brônquico: leve (1 ponto) - quando a parede brônquica for visível no terço médio ou distal do pulmão; moderado (2 pontos) - quando a espessura da parede brônquica for igual ao diâmetro da artéria adjacente e grave (3 pontos) - quando a espessura da parede brônquica for superior ao diâmetro da artéria adjacente; c) extensão das bronquiectasias e d) extensão do espessamento brônquico. Nestes dois últimos itens, cada um dos seis lobos é avaliado separadamente para a pontuação: um ponto quando até três brônquios de um lobo estão envolvidos, 2 pontos quando o número de brônquios alterados é de 4 a 6 e 3 pontos quando mais de 7 brônquios estão envolvidos. O escore final máximo é de 72 pontos. Bronquiectasias foram detectadas em 15 (65 %) pacientes, envolvendo 59 (43 %) dos 138 lobos avaliados. Em 71 % dos lobos alterados, as bronquiectasias eram de grau leve, em 27 % de grau moderado e em um lobo de grau grave. Predominaram nos lobos superiores, seguidos dos lobos médios e inferiores. Não houve diferença estatística entre o comprometimento do pulmão direito e esquerdo. Impacção mucóide foi observada em 11 (48 %) pacientes, em 28 (20,3 %) lobos, sendo que em nenhum caso o brônquio era de calibre normal. Esteve presente nos lobos superiores em 39 %, nos lobos inferiores em 39 % e no lobo médio e língula em 22 %. O espessamento brônquico foi encontrado em 21 (91 %) pacientes, com envolvimento de 104 (75,4 %) lobos. Destes, em 98 (94 %) era de grau leve, em 5 de grau moderado e em um de grau grave. Os lobos superiores estavam envolvidos em 93 % dos casos, os inferiores em 88 % e o médio e língula em 60 %. Consolidações foram identificadas em 11 (48 %) casos e variaram de 10 mm a 50 mm de diâmetro, comprometendo 19 (14 %) lobos. O lobo médio e língula foram mais frequentemente envolvidos (37 %), seguidos dos lobos inferiores (30 %) e superiores (23 %). Atelectasia subsegmentar foi identificada em um paciente e bolha de 4 cm de diâmetro em outro, no ápice esquerdo. Dois pacientes apresentaram enfisema panlobular no lobo superior esquerdo. Os escores finais mostraram correlação estatisticamente significativa com o CEF1 e com o previsto do FEF50%.

TACCONE et al. (1992) estudaram os achados da TCAR (cortes axiais de 2 mm de espessura, com intervalo de 10 mm e tempo de rastreamento de 3 s) em 39 pacientes com fibrose cística, com idade média de 19,1 anos (9 a 39 anos). Encontraram espessamento brônquico em todos os pacientes; bronquiectasias em 34 (87 %), que predominaram no terço médio do parênquima; broncoceles em 25 (64 %); atelectasias em 13 (28 %), associadas freqüentemente a consolidação e/ou broncograma aéreo, sendo que em 7 envolviam o lobo médio ou língula. Bolhas de enfisema foram identificadas em 11 (28 %) e predominaram nos lobos superiores. O espessamento pleural, presente em 25 (64 %) casos, foi mais comum em pacientes mais velhos e predominou nos lobos superiores. Adenomegalias foram reconhecidas em 32 (82 %) pacientes e eram tanto mais freqüentes quanto maior a intensidade das bronquiectasias.

SHALE (1994) discute a superioridade da TCAR em relação ao ERCT na demonstração precoce das alterações broncopulmonares na fibrose cística, assim como a melhor correlação com os achados patológicos conhecidos, como as bronquiectasias. Ressalta a utilidade dos sistemas de escores para avaliação do estado clínico dos pacientes.

1.5 - Objetivos

Geral:

Avaliar a contribuição da tomografia computadorizada de alta resolução para o estudo das alterações torácicas na fibrose cística, através da comparação com exame radiológico convencional do tórax.

Específicos:

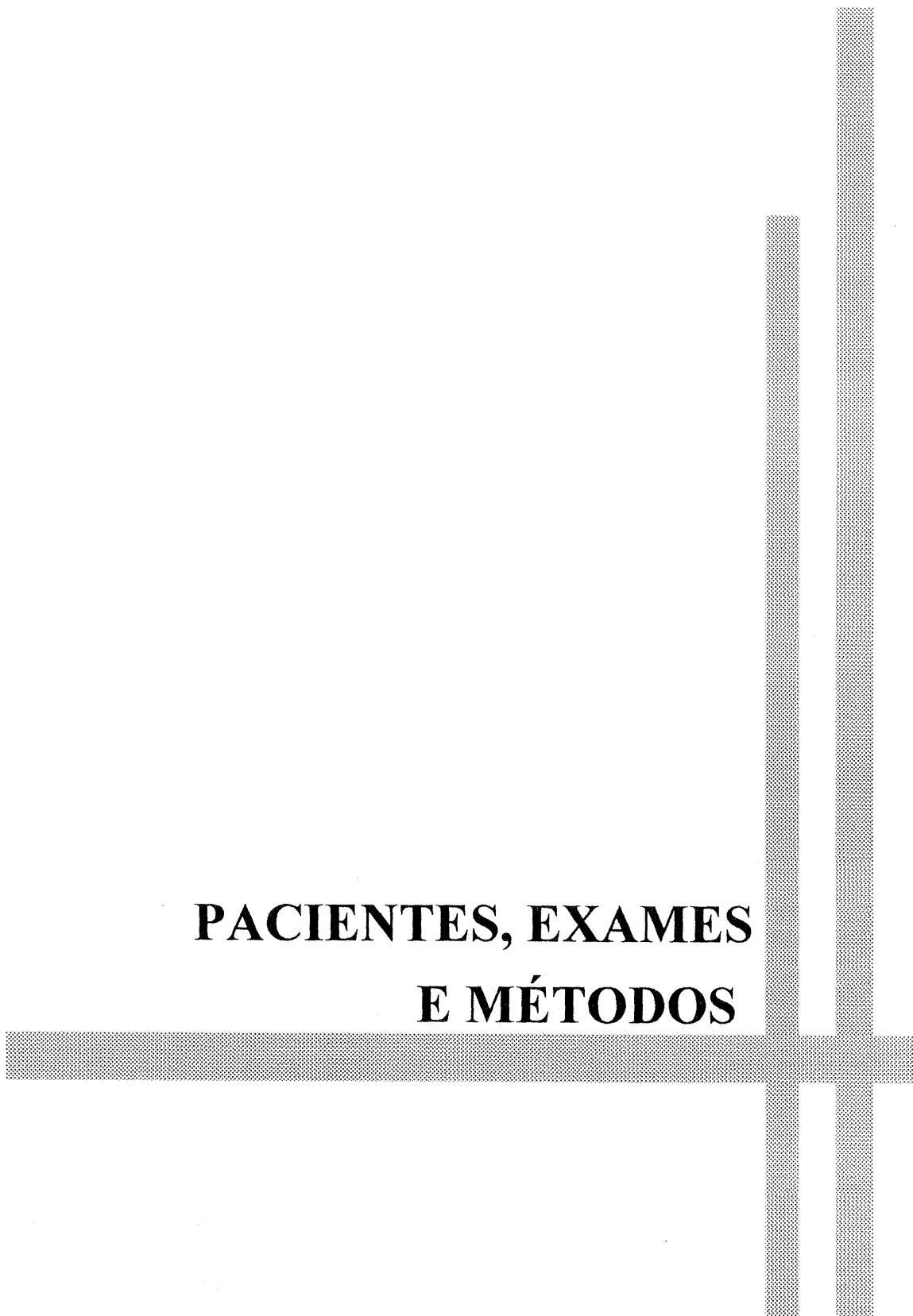
1) Determinar as alterações patológicas torácicas de pacientes com fibrose cística, detectáveis pela tomografia computadorizada de alta resolução, e compará-las com as identificadas pelo exame radiológico convencional do tórax.

2) Dar destaque, na comparação proposta, às alterações das vias aéreas (bronquiectasias cilíndricas, bronquiectasias císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide) na fibrose cística.

3) Determinar a superioridade de um exame sobre o outro na detecção das alterações das vias aéreas nos diferentes segmentos pulmonares.

4) Testar a adequação de um sistema modificado de escores (escala de valores numéricos) para tomografia computadorizada de alta resolução do tórax, a partir dos sistemas propostos na literatura médica, à quantificação da extensão e intensidade das alterações pulmonares na fibrose cística.

**PACIENTES, EXAMES
E MÉTODOS**



2 - PACIENTES, EXAMES E MÉTODOS

2.1 - Delineamento

O estudo foi desenvolvido prospectivamente, através de um corte transversal no acompanhamento de uma população de pacientes com fibrose cística.

2.2 - Tamanho da Amostra

Utilizou-se o cálculo para proporções, segundo POCOCK (1983). O valor encontrado foi 21. As proporções utilizadas foram baseadas no estudo de BHALLA et al. (1991), realizado em pacientes com fibrose cística, que quantificou os segmentos broncopulmonares em que se identificam bronquiectasias cilíndricas e impacção mucóide na TCAR e no ERCT.

2.3 - Ano do Estudo: 1993

2.4 - Local do Estudo:

Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Rio Grande do Sul

- Serviço de Pediatria - Unidade de Pneumologia Infantil -

Centro de Tratamento de Fibrose Cística.

- Serviço de Radiologia - Unidade de Tomografia Computadorizada.

2.5 - Pacientes

Foram estudados 25 pacientes com comprometimento pulmonar por fibrose cística, entre 5 a 17 anos de idade, vinculados ao Serviço de Pediatria - Unidade de Pneumologia Infantil - do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, que estavam internados no hospital durante o período de fevereiro a agosto de 1993. O protocolo previa como idade limite 20 anos.

Para inclusão no estudo, o paciente deveria estar em condições clínicas para submeter-se ao exame de tomografia computadorizada do tórax, e poder obedecer a comando verbal de inspiração profunda e apnéia de aproximadamente 5 segundos, em uma média de 20 vezes.

2.5.1 - Dados da População Estudada

- idade (anos completos)
- sexo (feminino/masculino)
- peso (kg)
- altura (cm)
- superfície corporal (m²)
- prova de função pulmonar: espirometria.

Utilizaram-se os resultados das espirometrias realizadas na data mais próxima da execução dos exames radiológicos. Os testes foram realizados em um espirômetro da marca COLLINS (modelo Eagle 2) do Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os pacientes portadores de *Burkholderia cepacia*, realizaram a espirometria no Laboratório de Função Pulmonar do Pavilhão Pereira Filho, do Hospital da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, em um espirômetro da marca JAEGER, (modelo Flowscreen, Wuerzburg, Alemanha) Os resultados foram avaliados segundo os critérios de DICKMAN, SCHMIDT, GARDENER (1971). Os dados utilizados foram :

- CVF: porcentagem do previsto
- VEF1: porcentagem do previsto
- CEF1: porcentagem

2.5.2 - Diagnóstico de Fibrose Cística

Os pacientes já haviam sido identificados como portadores de fibrose cística quando o estudo foi realizado. O diagnóstico baseou-se na demonstração de 2 "testes

do suor- iontoforese da pilocarpina" com concentração elevada de cloro e sódio, superior a 60 mEq/l, em pacientes com história clínica e exame físico compatíveis. O teste do suor utilizado foi o proposto por GIBSON & COOKE (1959).

2.5.3 - Motivo da Internação Hospitalar

1. Os pacientes vinculados ao Serviço de Pediatria - Unidade de Pneumologia Infantil - do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, portadores de fibrose cística e com colonização brônquica por *Pseudomonas aeruginosa* ou *Burkholderia cepacia*, participam de tratamento regular e periódico com antibioticoterapia endovenosa a cada três meses, por 2 a 3 semanas, em regime hospitalar.

2. Exarcebação da doença.

2.6 - Exames Radiológicos

Todos os pacientes realizaram ERCT e TCAR. Os exames foram realizados em um mesmo dia, durante a internação do paciente.

2.6.1 - Exame Radiológico Convencional do Tórax

O gerador de raio X utilizado foi da marca TRIDOROS (modelo DRG, fabricado em Erlangen, Alemanha). Foram realizadas as projeções frontal e perfil. Na projeção frontal utilizou-se a incidência pósterio-anterior. O paciente ficava em posição ortostática, com os braços abduzidos, rotados medialmente. Os raios X foram dirigidos horizontalmente, a uma distância foco-filme de 1,80 m. Na projeção de perfil, o lado esquerdo do paciente ficou junto ao filme radiográfico. Os tempos de exposição foram de 0,01 s a 0,02 s nas projeções frontais e de 0,01 s a 0,04 s, nas projeções em perfil. Os exames foram feitos imediatamente após a realização da TCAR.

2.6.2 - Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

O tomógrafo utilizado foi da marca SIEMENS (modelo DR SOMATOM - DRG, fabricado em Erlangen, Alemanha). Os exames foram realizados com os pacientes em posição supina, com braços posicionados acima da cabeça, em apnéia, após inspiração profunda, e coordenados pelo mesmo médico radiologista. Não foi feita infusão de contraste intravenoso em nenhum dos pacientes estudados. Para a programação dos cortes axiais, utilizou-se a radiografia digital do equipamento de tomografia computadorizada (scout view, escanograma). Foram obtidos cortes axiais de 2 mm de espessura com intervalos de 10 mm, no sentido crânio-caudal, cuja reconstituição usou algoritmo de alta frequência espacial (*edge enhancement*). A redução do campo visado foi feita retrospectivamente para cada um dos pulmões. Os cortes foram fotografados em três janelas (*windows*) de densidades apropriadas ao estudo do pulmão: parênquima pulmonar (nível -1024 e janela 1200 a 2050), brônquios (nível -550 a -1000 e janela 1700 a 2300) e mediastino (nível -30 a -80 e janela 320 a 500). Usou-se filme de 23,8 cm x 17 cm, da marca Kodak, com o formato de 9 imagens por filme no estudo dos brônquios e mediastino, e de 4 imagens por filme no estudo do parênquima pulmonar. A voltagem utilizada foi de 125 kV, o tempo de rastreamento de 1,4 a 2,0 segundos e a miliamperagem foi de 210 a 300 mA.

2.6.3 - Métodos

2.6.3.1 - Avaliação dos Exames

Os exames foram analisados por um mesmo perito (médico radiologista) não informado do estado clínico dos pacientes, após todos os exames terem sido realizados.

Numa primeira etapa, analisaram-se todos os ERCT e, numa segunda, as TCAR. Determinaram-se as alterações patológicas torácicas reveladas pelos exames em comparação.

Em ambos os exames, determinou-se a presença ou não, em cada um dos 18 segmentos broncopulmonares, de:

a) Bronquiectasias cilíndricas

Brônquios dilatados, cujo calibre mantém-se inalterado ou aumenta à medida que se aproxima da periferia. Apresentam-se como opacidades lineares, paralelas ou divergentes, ramificadas ou não, ou como opacidades circulares, quando vistas axialmente.

b) Bronquiectasias císticas (ou saculares)

Brônquios dilatados, cujo calibre aumenta progressivamente em direção à periferia do pulmão, terminando em fundo de saco, próximo à superfície pleural. Apresentam-se como opacidade redonda ou esferóide, com mais de 0,5 cm de diâmetro, com centro radiopaco ou radiotransparente. Também podem apresentar-se como imagem cística com nível hidroaéreo nos casos em que há acúmulo de secreções no seu interior.

c) Impacção mucóide

Opacidade radiográfica, em formato de I, Y ou V, causada pela presença em via aérea proximal (lobar, segmentar ou subsegmentar) de muco viscoso e espesso, usualmente associado com dilatação da via aérea. A forma da opacidade depende do padrão da ramificação da via aérea envolvida. Quando rastreada em cortes transversais, apresenta-se como opacidade arredondada, e na sua adjacência identifica-se um vaso sanguíneo arterial pulmonar.

d) Espessamento brônquico

Espessamento da parede brônquica. Mais facilmente reconhecido quando o brônquio é identificado axialmente e sua parede ultrapassa 1/10 a 1/6 do

diâmetro do brônquio. Quando o brônquio é visto longitudinalmente, no ERCT, sobretudo na projeção frontal, pode assemelhar-se à infiltração ao longo dos feixes broncovasculares. Na TCAR, se a parede brônquica é identificada no terço médio ou distal do pulmão, usualmente considera-se como espessamento brônquico.

Quantificou-se o total de segmentos broncopulmonares e lobos com as alterações citadas, em cada um dos exames (ERCT e TCAR) de todos os pacientes. A língula foi considerada como lobo.

Segmentos broncopulmonares:

- Pulmão direito:
 - lobo superior (LSD)
 - segmento apical
 - segmento posterior
 - segmento anterior
 - lobo médio (LM)
 - segmento lateral
 - segmento medial
 - lobo inferior (LID)
 - segmento superior
 - segmento basal medial
 - segmento basal anterior
 - segmento basal lateral
 - segmento basal posterior
- Pulmão esquerdo:
 - lobo superior ou cúlmen (LSE)
 - segmento ápico-posterior
 - segmento anterior
 - língula (L)
 - segmento superior
 - segmento inferior
 - lobo inferior (LIE)
 - segmento superior
 - segmento basal ântero-medial
 - segmento basal lateral
 - segmento basal posterior

Os dados obtidos foram registrados num formulário para o ERCT e noutro para a TCAR de cada paciente (Anexo 1)

Utilizaram-se escalas de valores numéricos (sistema de escores) para quantificar objetivamente os achados do ERCT e da TCAR do tórax. Para o ERCT, adotou-se o sistema de escores elaborado por BRASFIELD et al. (1979,1980) e, para a TCAR, um sistema de escores elaborado pela autora do trabalho e eu orientador, a partir do sistema proposto por BHALLA et al. (1991).

2.6.3.2 - Sistema de Escores de Brasfield

Neste sistema, o observador atribui pontos que podem variar de 0 a 5, com base na gravidade das alterações encontradas, a cada um dos 5 atributos. Quanto maior a gravidade das alterações, maior será a pontuação do atributo. O escore será 0 (zero) quando não se identificar alteração no atributo que está sendo avaliado.

O escore final é obtido somando-se os escores parciais de cada atributo (cuja soma máxima é 22) e subtraindo-se o total obtido de 25. Exames com alterações mais graves e extensas têm escore final menor, pois isto significa aumento da gravidade das alterações pulmonares. No exame considerado normal, o escore final é 25.

Os atributos deste sistema de escores, suas definições e respectivos escores são apresentados a seguir:

1. Alçaponamento de ar (0 a 4 pontos)

Hiperinsuflação generalizada, expressa como rebaixamento diafragmático, aumento do espaço aéreo retroesternal e aumento do diâmetro ântero-posterior do tórax.

Pontos: 0 = ausente

1 a 4 → para aumento da intensidade (4 para o mais intenso)

2. Opacidades lineares (0 a 4 pontos)

Opacidades (densidades) lineares devido à proeminência dos brônquios, apresentadas como opacidades paralelas, algumas vezes ramificadas, ou opacidades circulares, devido ao espessamento da parede brônquica, vista axialmente.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 a 4 → para aumento da gravidade (4 para o mais grave)

3. Lesões nodulares císticas (0 a 4 pontos)

Múltiplas pequenas opacidades isoladas, de 0,5 cm de diâmetro ou mais, com centros radiopacos ou radiotransparentes. Não se referem a opacidades lineares irregulares. Incluem nódulos confluentes não classificados como grandes lesões.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 a 4 → para aumento da gravidade (4 para o mais grave)

4. Lesões grandes (0, 3 ou 5 pontos)

Atelectasias ou consolidações lobares ou segmentares. Incluem pneumonia aguda.

Pontos: 0 ≡ ausente

3 ≡ atelectasia ou consolidação lobar ou segmentar

5 ≡ múltiplas atelectasias (ou "consolidações")

5. Gravidade geral (0 a 5 pontos)

Impressão da gravidade geral das alterações radiológicas. Aumento do volume cardíaco ou pneumotórax são considerados complicações.

Pontos: 0 ≡ normal

1 a 4 → para aumento da gravidade das anormalidades

5 ≡ presença de aumento do volume cardíaco ou pneumotórax

2.6.3.3 - Sistema de Escores de BHALLA modificado

No sistema original de BHALLA et al. (1991), o observador atribui pontos para as alterações encontradas nos 9 atributos estabelecidos. Quanto maior a gravidade das alterações, maior será a pontuação do atributo avaliado.

O escore final é obtido somando-se os escores parciais (cuja soma máxima é 25) e subtraindo-se o total obtido de 25. Exames com alterações mais graves e extensas têm um escore final menor, pois sua diminuição significa aumento da gravidade das alterações pulmonares. No exame considerado normal, o escore final é 25.

Os atributos deste sistema de escores, suas definições e respectivos escores, segundo BHALLA et al. (1991), são:

1. Intensidade das bronquiectasias "cilíndricas ou císticas" (0 a 3 pontos)

A intensidade será considerada leve quando o diâmetro da luz brônquica for apenas maior que o diâmetro do vaso sanguíneo adjacente; moderada quando o diâmetro da luz brônquica for 2 a 3 vezes maior que o do vaso sanguíneo adjacente; grave quando o diâmetro da luz brônquica for maior que 3 vezes o diâmetro do vaso sanguíneo adjacente, e ausente quando não se identificar bronquiectasia.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ leve

2 ≡ moderada

3 ≡ grave

2. Espessamento brônquico (0 a 3 pontos)

Este será classificado como leve quando a espessura da parede brônquica for igual ao diâmetro do vaso sanguíneo adjacente; moderado quando a

espessura da parede brônquica for maior que o diâmetro do vaso sanguíneo adjacente, mas não ultrapassando duas vezes o seu diâmetro; grave quando a espessura da parede brônquica for maior que duas vezes o diâmetro do vaso sanguíneo adjacente, e ausente quando não se identificar espessamento brônquico.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ leve

2 ≡ moderado

3 ≡ grave

Observação para os atributos 1 e 2: nos casos em que a intensidade das bronquiectasias cilíndricas e císticas e a intensidade do espessamento brônquico não forem uniforme num corte tomográfico e/ou ao longo das zonas pulmonares de ambos os pulmões, o escore será baseado na intensidade mais frequentemente identificada. Entretanto, se não for identificado padrão de intensidade predominante, o escore será baseado no padrão mais grave identificado.

3. Extensão das bronquiectasias "cilíndricas" (0 a 3 pontos)

Este atributo será determinado em função do número de segmentos broncopulmonares (**BP**) envolvidos.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ 1 a 5 BP

2 ≡ 6 a 9 BP

3 ≡ mais que 9 BP

4. Extensão da impacção mucóide (0 a 3 pontos)

Impacção mucóide significa brônquios cheios de secreção viscosa, dilatados ou não. Aparece como opacidade em faixa que traduz estruturas cilíndricas ou tubulares com ou sem um padrão de ramificação. Quando identificada

transversalmente, apresenta-se como opacidade arredondada, na sua proximidade identificando-se um vaso sanguíneo. A extensão da impacção mucóide será determinada de acordo com o número de segmentos broncopulmonares envolvidos.

Pontos: 0 = ausente

1 = 1 a 5 BP

2 = 6 a 9 BP

3 = mais que 9 BP

Observação para o atributo 4: nos casos em que for difícil diferenciar a impacção mucóide dos vasos sanguíneos, os cortes tomográficos adjacentes (em sentido cranial ou caudal) devem ser estudados para investigar a continuidade ou não com o brônquio, de maneira a esclarecer a natureza da lesão.

5. Presença e extensão de saculações ou abscessos ("bronquiectasias císticas")

(0 a 3 pontos)

Não têm continuidade demonstrável com o brônquio. Identificam-se como imagens redondas ou esferóides ou como cavidades com nível hidroaéreo. Serão avaliadas de acordo com o número de segmentos broncopulmonares envolvidos.

Pontos: 0 = ausente

1 = 1 a 5 BP

2 = 6 a 9 BP

3 = mais que 9 BP

6. Geração brônquica na qual se identificam bronquiectasias cilíndricas, císticas e impacção mucóide (0 a 3 pontos)

Este atributo será classificado como até a 4ª geração quando as lesões forem identificadas até a 4ª geração brônquica, até a 5ª geração quando as lesões

forem identificadas até a 5ª geração brônquica, até a 6ª geração ou distalmente quando as lesões forem identificadas distalmente à 5ª geração brônquica, no terço periférico do pulmão, e ausente quando não se identificar lesão.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ até a 4ª geração

2 ≡ até a 5ª geração

3 ≡ até a 6ª geração ou distalmente

7. Presença de bolhas (0 a 3 pontos)

Lesões periféricas, parasseptais, com longas uniões pleurais, sem comunicação ou continuidade com os brônquios. Estas serão avaliadas em função de sua quantidade e de sua apresentação uni ou bilateral.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ apresentação unilateral e até 4 BP

2 ≡ apresentação bilateral e até 4 BP

3 ≡ se mais que 4 BP, independentemente da apresentação

8 . Enfisema (0 a 2 pontos)

Área de baixa atenuação, com ou sem interrupção vascular. Será avaliado em função do número de segmentos broncopulmonares envolvidos.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ 1 a 5 BP

2 ≡ mais de 5 BP

9. Presença de atelectasia e/ou consolidação (0 a 2 pontos)

Este atributo será avaliado conforme a apresentação subsegmentar, segmentar/lobar e ausente.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ subsegmentar

2 ≡ segmentar ou lobar

Modificações consideradas pelos autores para o sistema de escores:

Antes da obtenção dos dados, foram feitas modificações no sistema de escores proposto por BHALLA et al. (1991) pela autora do presente trabalho e seu orientador, Prof. Dr. Darcy de Oliveira Ilha. Estas modificações têm por objetivo adequar esse sistema às novas informações disponíveis na literatura. Para o item nº 2 - espessamento brônquico, optamos por utilizar os critérios propostos por STIGLBAUER et al. (1991).

Item nº 2:

Espessamento brônquico (0 a 3 pontos)

Este será classificado como leve quando a parede brônquica for visível no terço médio ou distal do pulmão, moderado quando a espessura da parede brônquica for igual ao diâmetro do vaso sanguíneo adjacente, grave quando a espessura da parede brônquica for maior que o diâmetro do vaso sanguíneo adjacente, e ausente quando não se identificar espessamento brônquico.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ leve

2 ≡ moderado

3 ≡ grave

Observação: nos casos em que a intensidade do espessamento brônquico não for uniforme num corte tomográfico e/ou ao longo das zonas pulmonares de ambos os pulmões, o escore será baseado na intensidade mais freqüentemente identificada. Entretanto, se não for identificado um padrão de intensidade predominante, o escore será baseado no padrão mais grave identificado.

Para o item nº 6 - geração brônquica na qual se identificam bronquiectasias cilíndricas, císticas e impacção mucóide, optamos por substituí-lo por um outro atributo: situação preferencial das lesões no sentido horizontal.

Item nº 6

Situação preferencial das lesões em geral, no sentido horizontal (0 a 3 pontos)

Este atributo será classificado como para-hilar ou cernal quando as lesões forem identificadas preferencialmente no terço interno do pulmão, medular quando as lesões forem identificadas preferencialmente no terço medio do pulmão, cortical quando as lesões forem identificadas preferencialmente no terço externo do pulmão, e ausente quando não se identificar lesão.

Pontos: 0 ≡ ausente

1 ≡ para-hilar ou cernal

2 ≡ medular

3 ≡ cortical

2.6.3.4 - Dados do Exame Radiológico Convencional do Tórax

Os dados do ERCT utilizados foram:

- Presença ou não de adenomegalias e suas localizações
- Presença ou não de retificação ou rebaixamento das hemicúpulas diafragmáticas direita e esquerda
- Presença ou não de espessamento pleural e localização
- Presença de alterações da traquéia torácica (trajeto, calibre, forma e anormalidades locais) e suas descrições
- Presença ou não de alterações do volume cardíaco
- Presença ou não de cifose e sua intensidade avaliada subjetivamente (leve, moderada, grave)

- Presença ou não de espessamento e/ou deformação das cissuras e especificação de quais cissuras

- Presença ou não de bronquiectasias cilíndricas, bronquiectasias císticas, espessamento brônquico ou impacção mucóide em cada lobo e em cada um dos 18 segmentos broncopulmonares, e seus totais (Anexo 1)

- Escores final e parciais do sistema de escores elaborado por BRASFIELD et al. (1979,1980) (Anexo 2)

- Outras alterações

2.6.3.5 - Dados da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

Os dados da TCAR utilizados foram:

- Presença ou não de adenomegalias e suas localizações

Considerou-se adenomegalia a identificação de linfonodo cujo diâmetro menor fosse superior a 10 mm. Quanto à localização das adenomegalias, adotou-se a divisão em pulmonares e mediastinais

- Presença ou não de espessamento pleural e localização

- Presença ou não de alterações no volume cardíaco

- Presença ou não de espessamento e/ou deformação das cissura e especificação de quais cissuras

- Presença ou não de bronquiectasias cilíndricas, bronquiectasias císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide em cada lobo e em cada um dos 18 segmentos broncopulmonares (Anexo 1)

- Escores final e parciais do sistema de escores proposto por BHALLA et al. (1991) e modificado pela autora do trabalho e seu orientador (Anexo 3)

- Gravidade geral de 0 a 5 pontos

Impressão da gravidade geral das alterações evidenciadas na TCAR

- Outras alterações

2.7 - Análise Estatística

A análise dos dados foi realizada utilizando-se testes paramétricos e não-paramétricos. Para a análise da associação dos dados qualitativos, adotou-se o teste qui-quadrado ou teste exato de Fisher. Para verificar a correlação entre o sistema de escores do exame radiológico do tórax (Método de Brasfield) e o da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax (elaborado a partir do sistema de escores proposto por BHALLA et al., 1991), empregou-se o índice de correlação de Pearson. A diferença verificada nos valores obtidos nos dois exames foi avaliada através da análise de variância (ANOVA). Para propósitos de significância estatística, fixou-se o erro α em 5% ($p < 0,05$).

2.8 - Considerações Éticas

Tendo em vista as características do projeto, foram obtidos consentimentos após informação, por escrito, de todos os responsáveis legais pelos pacientes. Durante o processo de obtenção do consentimento, foram fornecidas todas as informações necessárias à plena compreensão dos objetivos e métodos do projeto. (Anexo 4)

O projeto foi aprovado pela Comissão de Pós-Graduação e pela Comissão em Pesquisa e Ética em Saúde do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, tendo sido considerado adequado metodológica e eticamente às normas de pesquisa em saúde (Portaria 01/88 do Congresso Nacional de Saúde).

RESULTADOS



3 - RESULTADOS

3.1 - Dados da Amostra

O número total de pacientes estudados foi 25. A faixa etária situou-se entre 5 e 17 anos, com média de $9,92 \pm 3,33$ anos e moda de 8 anos (Figura 1). Quanto ao sexo, 6 (24 %) eram do sexo feminino e 19 (76 %) do masculino.

Com relação aos dados antropométricos, o peso corporal variou de 19 kg a 58 kg, com média de $30,53 \pm 8,71$ kg; a altura situou-se entre 115 cm a 162 cm, com média de $135,44 \pm 16,28$ cm, e a superfície corporal oscilou de 0,84 m² a 1,63 m², com média de $1,05 \pm 0,21$ m².

Os resultados da espirometria estavam dentro dos limites da normalidade em 9 pacientes (36 %); 3 mostraram redução do fluxo aéreo; em outros 13 (52 %) houve evidência de insuficiência ventilatória, sendo que em 12 foi do tipo obstrutivo, quer isoladamente, quer em associação com componente restritivo. Os valores do VEF1 variaram de 27 % a 121 % do previsto; os da CVF, de 32 % a 123% do previsto; os do CEF1, de 50 % a 90 %.

Nº de pacientes

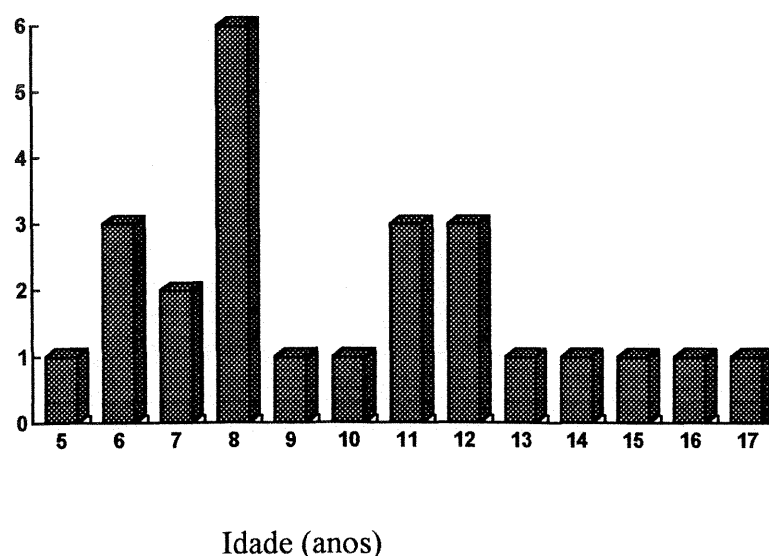


Fig. 1 - Distribuição das idades dos pacientes (n = 25).

3.2 - Resultados da Análise do Exame Radiológico Convencional do

Tórax

3.2.1 - Linfonodos

Identificaram-se adenomegalias no ERCT em 22 (88 %) pacientes, sendo de apresentação exclusivamente pulmonar em 18 (81,82 %) e de apresentação pulmonar e mediastinal em 4 (18,18 %).

As adenomegalias pulmonares localizavam-se à direita em 6 (27,27 %) pacientes, à esquerda em 3 (13,64 %) e bilateralmente em 13 (59,09 %).

3.2.2 - Hemicúpulas Diafragmáticas

Em 9 (36 %) pacientes, as hemicúpulas não apresentavam alteração no ERCT. Em 16 (64 %) casos, identificou-se retificação das hemicúpulas, sendo em 4 à direita e em 12 bilateralmente.

Rebaixamento das hemicúpulas diafragmáticas foi identificado em 6 (24 %) pacientes, sendo em todos eles bilateral e associado à retificação.

3.2.3 - Pleura

Em 22 (88 %) pacientes, não se identificou alteração pleural no ERCT. Em 3 casos observou-se espessamento pleural, sendo 2 com localização costal à esquerda e 1 bilateral.

3.2.4 - Traquéia Torácica

Em 23 (92 %) pacientes não se identificou alteração na traquéia torácica no ERCT. Em 1 caso, a traquéia torácica apresentava-se desviada levemente para a direita e, em outro, alongada na porção torácica.

3.2.5 - Volume Cardíaco

Não se constatou alteração do volume cardíaco em nenhum dos 25 pacientes.

3.2.6 - Coluna Torácica - Cifose

Cifose esteve presente em 10 (40 %) pacientes, sendo de intensidade leve em 8 (80 %) e moderada em 2 (20 %).

3.2.7 - Cissuras

Identificaram-se alterações das cissuras no ERCT em 15 (60 %) pacientes. Em 9 (60 %), as cissuras apresentavam-se espessadas; em 3 (20 %), deformadas; em outros 3 (20 %) deformadas e espessadas.

Quanto às cissuras mais frequentemente alteradas, em ordem decrescente, tem-se cissura oblíqua direita em 11 pacientes, oblíqua esquerda em 8, e horizontal em 4. Por dificuldades técnicas, não foi possível definir o lado de uma cissura oblíqua alterada em um paciente.

3.2.8 - Bronquiectasias Cilíndricas e Císticas, Espessamento Brônquico e Impacção Mucóide

3.2.8.1 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional do Tórax

Verificou-se que as alterações brônquicas mais frequentemente detectadas pelos ERCT nos 25 pacientes, foram, em ordem decrescente, espessamento brônquico, bronquiectasias cilíndricas, impacção mucóide e bronquiectasias císticas (Tabela 1).

Tabela 1 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT

Alteração Presença	bronquiectasia cilíndrica		bronquiectasia cística		espessamento brônquico		impacção mucóide	
	n	fr	n	fr	n	fr	n	fr
presente	23	92 %	13	52 %	23	92 %	18	72 %
ausente	2	8 %	12	48 %	2	8 %	7	28 %
Total	25	100 %	25	100 %	25	100 %	25	100 %

3.2.8.2 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional do Tórax, em relação aos Diferentes Lobos Pulmonares

Detectou-se que o maior número de lobos pulmonares com alterações brônquicas situava-se à direita. O lobo superior direito foi o que apresentou alterações brônquicas em maior número de pacientes, seguido do lobo inferior direito e lobo superior esquerdo. Quando analisaram-se as alterações brônquicas separadamente, verificou-se que a presença de bronquiectasias cilíndricas foi mais freqüente nos lobos inferiores, direito e esquerdo. Quanto à bronquiectasia cística, sua presença foi mais freqüente no lobo superior direito. O espessamento brônquico apresentou uma freqüência equivalente em todos os lobos pulmonares. A presença de impacção mucóide foi mais freqüente nos lobos superiores, direito e esquerdo. A língua e o lobo médio foram os lobos pulmonares em que se detectou a presença de alterações brônquicas em um menor número de pacientes (Tabela 2).

Tabela 2 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT em relação aos diferentes lobos pulmonares

Alterações Lobos	bronquiectasia cilíndrica		bronquiectasia cística		espessamento brônquico		impacção mucóide	
	n	fr	n	fr	n	fr	n	fr
superior direito	16	64 %	13	52 %	25	100 %	10	40 %
médio	6	24 %	4	16 %	18	72 %	5	20 %
inferior direito	19	76 %	3	12 %	23	92 %	7	28 %
superior esquerdo	12	48 %	6	24 %	23	92 %	9	36 %
língua	5	20 %	2	8 %	15	60 %	5	20 %
inferior esquerdo	19	76 %	2	8 %	19	76 %	2	8 %

As freqüências relativas foram calculadas para um total de 25 casos.

3.2.8.3 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional do Tórax conforme os Segmentos Broncopulmonares

Quando analisaram-se as alterações brônquicas no ERCT, verificou-se que os segmentos broncopulmonares mais freqüentemente envolvidos foram, em ordem decrescente: 1) o segmento anterior do LSD; 2) o segmento apical do LSD; 3) o segmento ápico-posterior do LSE; 4) o segmento anterior do LSE; 5) o segmento basal posterior do LIE; 6) o segmento basal posterior do LID; 7) o segmento basal anterior do LID; 8) o segmento posterior do LSD; 9) em igual freqüência o segmento superior da L, o segmento medial do LM e o segmento basal anterior do LIE. Os segmentos menos freqüentemente envolvidos foram o basal lateral do LIE e o medial do LID. Em relação a bronquiectasias cilíndricas, os segmentos mais freqüentemente envolvidos foram os basais posteriores do LIE e LID, seguidos do apical do LSD, ápico-posterior do LSE, anterior do LSD e anterior do LSE. Em relação à bronquiectasia cística, os segmentos mais freqüentemente envolvidos foram os do LSD: posterior, anterior e apical. Em relação ao espessamento brônquico, os segmentos mais freqüentemente envolvidos foram o anterior do LSD, o apical do LSD, o ápico-posterior do LSE e o anterior do LSE, seguidos dos segmentos basais posteriores do LID e LIE. Em relação à impacção mucóide, o segmento mais freqüentemente envolvido foi o anterior do LSD (Tabela 3).

3.2.9 - Escores Parciais e Finais pelo método de Brasfield para o Exame Radiológico Convencional do Tórax

Utilizando-se o sistema de escores do método de Brasfield, foi possível verificar que:

1) 22 (88 %) pacientes apresentaram alçaponamento de ar, sendo que a intensidade 1 foi a mais freqüente. Nenhum paciente apresentou a intensidade 4, a máxima.

Tabela 3 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide no ERCT conforme os segmentos broncopulmonares

Alteração Segmentos	bronquiectasia cilíndrica		bronquiectasia cística		espessamento brônquico		impacção mucóide	
	n	fr	n	fr	n	fr	n	fr
LSD- apical	13	52 %	7	28 %	21	84 %	3	12 %
LSD- posterior	3	12 %	9	36 %	10	40 %	2	8 %
LSD- anterior	10	40 %	8	32 %	23	92 %	9	36 %
LM- lateral	2	8 %	4	16 %	8	32 %	3	12 %
LM- medial	4	16 %	2	8 %	12	48 %	3	12 %
LID- superior	4	16 %	1	4 %	9	36 %	2	8 %
LID- b. medial	1	4 %	0	0 %	2	8 %	0	0 %
LID- b.anterior	7	28 %	2	8 %	14	56 %	5	20 %
LID- b.lateral	4	16 %	0	0 %	8	32 %	0	0 %
LID- b.posterior	14	56 %	2	8 %	17	68 %	0	0 %
LSE-ápico-post.	11	44 %	3	12 %	21	84 %	5	20 %
LSE- anterior	7	28 %	6	24 %	20	80 %	5	20 %
L- superior	4	16 %	1	4	12	48 %	4	16 %
L- inferior	2	8 %	1	4 %	9	36 %	1	4 %
LIE- superior	2	8 %	1	4 %	7	28 %	1	4 %
LIE-b.ântero-med.	6	24 %	2	8 %	12	48 %	1	4 %
LIE- b.lateral	0	0 %	1	4 %	0	0 %	1	4 %
LIE- b.posterior	16	64 %	2	8 %	16	64 %	1	4 %

As frequências relativas foram calculadas para um total de 25 casos.

2) Todos os pacientes (100 %) apresentaram opacidades lineares, sendo a intensidade 2 a mais frequente.

3) 14 (66 %) dos pacientes apresentaram lesões nodulares císticas, sendo a intensidade 1 a mais frequente.

4) 22 (88 %) pacientes não apresentaram lesões grandes.

5) A gravidade geral variou de intensidade 1 a 4. Como nenhum paciente apresentou alteração do volume cardíaco ou pneumotórax, não houve gravidade geral de intensidade 5 (Tabela 4).

Tabela 4 - Escores parciais pelo método de Brasfield para o ERCT de 25 pacientes com fibrose cística

Intensidade Atributos	ausente	intensidade 1	intensidade 2	intensidade 3	intensidade 4	intensidade 5
1.alçaponamento de ar	3 (12 %)	10 (40 %)	6 (24 %)	6 (24 %)	0 (0 %)	-
2.opacidades lineares	0 (0 %)	5 (20 %)	12 (48 %)	5 (20 %)	3 (12 %)	-
3.lesões nodulares císticas	11 (44 %)	6 (24 %)	5 (20 %)	2 (8 %)	1 (4 %)	-
4.lesões grandes	22 (88 %)	-	-	3 (12 %)	-	0 (0 %)
5.gravidade geral	0 (0 %)	9 (36 %)	7 (28 %)	6 (24 %)	3 (12 %)	0 (0 %)

Os escores finais do ERCT variaram de 9 a 23 pontos, com média de $17,64 \pm 3,93$, moda de 16 e mediana de 18 pontos (Figura 2).

Nº de pacientes

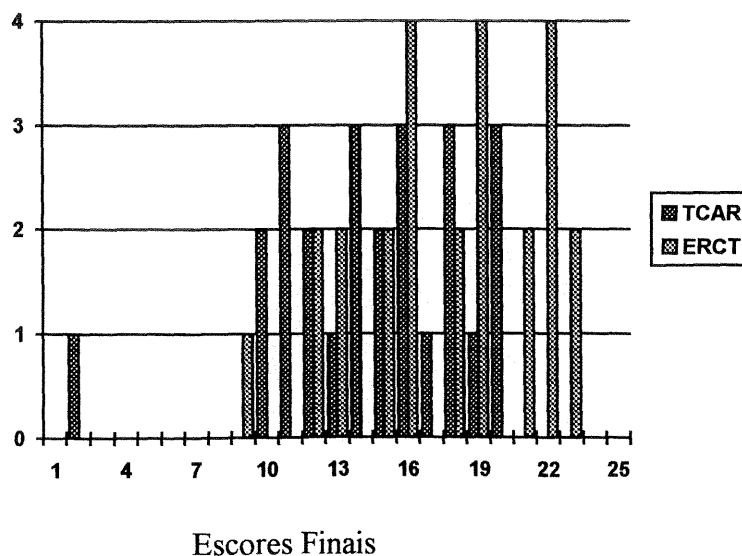


Fig. 2 - Escores finais obtidos através dos sistemas de escores do ERCT e da TCAR nos pacientes com fibrose cística (n = 25).

3.2.10 - Outros Achados

Ocorreu horizontalização das costelas torácicas em 6 (24 %) pacientes. Um paciente apresentou tórax assimétrico e outro hiperexpansão do pulmão direito por hipoplasia do pulmão esquerdo. Em 3 (12 %) casos detectaram-se consolidações e/ou atelectasias.

3.3 - Resultados da Análise da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

3.3.1 - Linfonodos

Identificaram-se adenomegalias na TCAR em 23 (92 %) pacientes, sendo de apresentação exclusivamente pulmonar em 16 (69,57 %) e de apresentação pulmonar e mediastinal em 7 (30,43 %). As adenomegalias pulmonares localizavam-se à direita em 3 (13,04 %) pacientes, à esquerda em 5 (21,74 %) e bilateralmente em 15 (65,22 %).

3.3.2 - Pleura

Em 17 (68 %) pacientes não se observou alteração pleural na TCAR. Em 8 (32 %) identificou-se espessamento pleural cuja localização em 5 era apical e em 3 na região posterior esquerda, posterior direita e na linha de junção pleural anterior.

3.3.3 - Volume Cardíaco

Não houve alteração do volume cardíaco na TCAR em nenhum dos 25 pacientes.

3.3.4 - Cissuras

Identificaram-se alterações das cissuras, na TCAR, em 10 (40 %) pacientes. Em 6, as cissuras apresentavam-se deformadas e espessadas; em 3, mostraram-se somente espessadas e, em 1, apenas deformadas.

As cissuras mais freqüentemente alteradas, em ordem decrescente, foram: cissura oblíqua direita em 8 pacientes, oblíqua esquerda em 6 e horizontal em 1.

3.3.5 - Bronquiectasias Cilíndricas e Císticas, Espessamento Brônquico e Impacção Mucóide

3.3.5.1 - Presença das Alterações Brônquicas na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

Verificou-se que as alterações brônquicas mais freqüentemente detectadas pela TCAR nos 25 pacientes foram, em ordem decrescente: espessamento brônquico, bronquiectasias cilíndricas, impacção mucóide e bronquiectasias císticas. Ressalta-se que o espessamento brônquico foi identificado em todos os pacientes (Tabela 5).

Tabela 5 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide na TCAR

Alterações Presença	bronquiectasia cilíndrica		bronquiectasia cística		espessamento brônquico		impacção mucóide	
	n	fr	n	fr	n	fr	n	fr
presente	24	96 %	11	44 %	25	100 %	21	84 %
ausente	1	4 %	14	56 %	0	0 %	4	16 %
Total	25	100 %	25	100 %	25	100 %	25	100 %

3.3.5.2 - Presença das Alterações Brônquicas na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax em relação aos Diferentes Lobos Pulmonares

O maior número de lobos pulmonares com alterações brônquicas situava-se à direita. O lobo superior direito foi o que apresentou alterações brônquicas em maior número de pacientes, seguido do lobo inferior direito e do lobo superior esquerdo. Quando analisaram-se as alterações brônquicas separadamente, verificou-se que as bronquiectasias cilíndricas foram mais frequentes nos lobos superior direito, superior esquerdo e inferior direito. As bronquiectasias císticas estiveram mais presentes no lobo superior direito. O espessamento brônquico apresentou frequência equivalente em todos lobos pulmonares. A impacção mucóide ocorreu mais nos lobos superior direito, médio e superior esquerdo. A língula e o lobo inferior esquerdo foram os lobos pulmonares em que se detectou a presença de alterações brônquicas em menor número de pacientes (Tabela 6).

Tabela 6 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide na TCAR em relação aos diferentes lobos pulmonares

Alterações Lobos	bronquiectasia cilíndrica		bronquiectasia cística		espessamento brônquico		impacção mucóide	
	n	fr	n	fr	n	fr	n	fr
superior direito	21	84 %	10	40 %	24	96 %	16	64 %
médio	15	60 %	6	24 %	22	88 %	14	56 %
inferior direito	19	76 %	7	28 %	24	96 %	12	48 %
superior esquerdo	19	76 %	4	16 %	23	92 %	14	56 %
língula	17	68 %	2	8 %	23	92 %	9	36 %
inferior esquerdo	15	60 %	3	12 %	22	88 %	10	40 %

As frequências relativas foram calculadas para um total de 25 casos.

3.3.5.3 - Presença das Alterações Brônquicas na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax conforme os Segmentos Broncopulmonares

Analisando as alterações brônquicas na TCAR, verificou-se que os segmentos broncopulmonares mais frequentemente envolvidos, em ordem decrescente, foram: 1) o segmento posterior do LSD; 2) o segmento anterior do LSD; 3) o segmento anterior do LSE; 4) o segmento apical do LSD; 5) em igual frequência, o segmento lateral do LM e o ápico-posterior do LSE; 6) o segmento medial do LM; 7) o segmento superior do LID; 8) o segmento basal lateral do LIE e 9) o segmento anterior do LID. Os segmentos menos frequentemente envolvidos foram o basal medial do LID e o basal lateral do LIE. Em relação às bronquiectasias cilíndricas, os segmentos mais frequentemente envolvidos foram os segmentos anterior de LSD, o posterior do LSD, o anterior do LSE e o apical do LSD. Em relação às bronquiectasias císticas, os segmentos mais frequentemente envolvidos foram os segmentos do LSD: o posterior, o anterior e o apical. Em relação ao espessamento brônquico, os segmentos mais frequentemente envolvidos foram o anterior do LSD, o apical do LSD, o posterior do LSD, o superior do LID e o anterior do LSE. Em relação à impacção mucóide, os segmentos mais frequentemente envolvidos foram o posterior do LSD, o anterior do LSD e o lateral do LM (Tabela 7).

3.3.6 - Escores Parciais e Finais pelo método de BHALLA Modificado

Utilizando-se o sistema de escores proposto por BHALLA et al. (1991) e modificado pela autora do trabalho e seu orientador, foi possível verificar que na TCAR:

- 1) Em 60 % dos pacientes a intensidade das bronquiectasias cilíndricas e císticas foi de grau leve (Tabela 8).
- 2) Em 68 % dos pacientes o espessamento brônquico foi de grau leve.

Tabela 7 - Presença de bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide na TCAR conforme os segmentos broncopulmonares

Alterações Segmentos	bronquiectasia cilíndrica		bronquiectasia cística		espessamento brônquico		impacção mucóide	
	n	fr	n	fr	n	fr	n	fr
LSD- apical	16	64 %	4	16 %	22	88 %	8	32 %
LSD- posterior	18	72 %	9	36 %	22	88 %	14	56 %
LSD- anterior	21	84 %	5	20 %	23	92 %	13	52 %
LM- lateral	13	52 %	3	12 %	20	80 %	13	52 %
LM- medial	14	56 %	4	16 %	19	76 %	10	40 %
LID- superior	13	52 %	4	16 %	22	88 %	5	20 %
LID- medial	4	16 %	1	4 %	10	40 %	3	12 %
LID- anterior	13	52 %	4	16 %	18	72 %	6	24 %
LID- lateral	10	40 %	1	4 %	15	60 %	5	20 %
LID- posterior	11	44 %	1	4 %	20	80 %	7	28 %
LSE-apicopost.	15	60 %	2	8 %	21	84 %	11	44 %
LSE- anterior	18	72 %	3	12 %	22	88 %	8	32 %
L- superior	12	48 %	1	4 %	17	68 %	3	12 %
L- inferior	15	60 %	1	4 %	19	76 %	8	32 %
LIE- superior	11	44 %	3	12 %	17	68 %	7	28 %
LIE- anteromed.	12	48 %	1	4 %	14	56 %	5	20 %
LIE- lateral	7	28 %	0	0 %	14	56 %	2	8 %
LIE- posterior	9	36 %	0	0 %	14	56 %	7	28 %

As frequências relativas foram calculadas para um total de 25 casos.

3) 6 (24 %) pacientes apresentaram bronquiectasias cilíndricas em até 5 segmentos broncopulmonares, 4 (16 %) apresentaram entre 6 e 9 e 14 (56 %) pacientes apresentaram em mais de 9.

4) 10 (40 %) pacientes apresentaram impacção mucóide em até 5 segmentos broncopulmonares, 4 (16 %) apresentaram entre 6 e 9 e 7 (28 %) pacientes apresentaram em mais de 9.

5) 14 (56 %) pacientes não apresentaram bronquiectasias císticas. Entre os que apresentaram, em 9 pacientes elas ocorreram em até 5 segmentos broncopulmonares.

6) Na maior parte dos pacientes (68 %) a situação preferencial das lesões foi medular. Em nenhum paciente a situação para-hilar foi a preferencial.

7) 20 (80 %) pacientes não apresentaram bolhas.

8) A maioria dos pacientes (92 %) não apresentou enfisema.

9) Houve presença de consolidação e/ou atelectasia em 12 (48 %) pacientes.

Tabela 8 - Escores parciais pelo método de BHALLA Modificado das TCAR de 25 pacientes com fibrose cística

Atributos/Pontos	ausente	1 ponto	2 pontos	3 pontos
1.intensidade das bronquiectasias cilíndricas e císticas	1 (4%)	15 (60%)	5 (20%)	4 (16%)
2.espessamento brônquico	0	17 (68%)	7 (28%)	1 (4%)
3.extensão das bronquiectasias cilíndricas	1 (4%)	6 (24%)	4 (16%)	14 (56%)
4.extensão da impacção mucóide	4 (16%)	10 (40%)	4 (16%)	7 (28%)
5.presença de saculação ou abscesso (bronquiectasia cística)	14 (56%)	9 (36%)	1 (4%)	1 (4%)
6.situação preferencial das lesões	0 (0%)	0 (0%)	17 (68%)	8 (32%)
7.presença de bolhas	20 (80%)	3 (12%)	1 (4%)	1 (4%)
8.presença de enfisema	23 (92%)	1 (4%)	1 (4%)	-
9.presença de consolidação e/ou atelectasias	13 (52%)	11 (44%)	1 (4%)	-

Os escores finais da TCAR variaram de 2 a 20 pontos, com média de $14,48 \pm 4,13$, moda de 11 e mediana de 15 pontos (Figura 2)

3.3.7 - Outros Achados

A gravidade geral variou de 1 a 4: 8 (32 %) pacientes com intensidade 1; 7 (28 %) com intensidade 2; 7 (28 %) com intensidade 3 e 3 (12 %) pacientes com intensidade 4. Como não houve alteração do volume cardíaco ou pneumotórax, nenhum paciente apresentou intensidade 5.

Não se identificou fibrose pleuroparenquimatosa em nenhum paciente. Em relação à presença de consolidações e/ou atelectasias, verificou-se que dos 12 (48 %) pacientes em que estavam presentes, 8 tinham alteração em um só lobo e 4 tinham em 2 lobos. A localização era à direita em 7 pacientes, à esquerda em 2 e bilateral em 3. Os lobos envolvidos foram: o superior direito em 3 pacientes, o médio em 5, o inferior direito em 3, a língula em 3 e o inferior esquerdo em 2.

Em 4 (16 %) pacientes observou-se espessamento do tecido intersticial ao longo dos feixes broncovasculares dos segmentos basais de ambos os pulmões.

3.4 - Comparação dos Resultados do Exame Radiológico Convencional e da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

3.4.1 - Linfonodos

O ERCT e a TCAR detectaram adenomegalias em, respectivamente, 22 (88 %) e 23 (92 %) pacientes. Em ambos os exames a maior frequência foi de adenomegalias pulmonares exclusivamente. Em nenhum dos exames observaram-se adenomegalias mediastinais sem que ocorressem adenomegalias pulmonares. Em 1 paciente não foram vistas adenomegalias nos dois exames. Em 12 (52,2 %) pacientes registrou-se a presença de adenomegalias nos dois exames, na mesma localização, sendo pulmonares em 11.

Em 8 (34,8 %) pacientes, identificaram-se adenomegalias na TCAR em maior número de localizações que no ERCT sendo que as localizações identificadas no ERCT, também foram identificadas na TCAR.

Em 4 (17,4 %) pacientes foram percebidas adenomegalias no ERCT em maior número de localizações que na TCAR.

3.4.2 - Pleura

No ERCT e na TCAR detectaram-se, respectivamente, 3 e 8 pacientes com alterações pleurais. Mas as alterações vistas no ERCT foram diferentes das percebidas na TCAR.

Dos 3 pacientes com espessamento pleural no ERCT, em 2 não se detectou alteração na TCAR. Na TCAR, 8 apresentaram espessamento pleural. Destes pacientes, em 7 não se detectou alteração no ERCT.

No ERCT, o espessamento foi de localização costal esquerda em 2 pacientes e bilateral em 1. Na TCAR, o espessamento pleural foi de localização predominantemente apical e costal posterior.

3.4.3 - Volume Cardíaco

Em ambos os exames não houve alterações no volume cardíaco.

3.4.4 - Cissuras

No ERCT e na TCAR constatou-se a presença de espessamento e/ou deformação em, respectivamente, 15 e 10 pacientes.

Em 6 pacientes detectaram-se alterações das cissuras somente no ERCT (4 com espessamento e 2 com deformação) e, em 2, somente na TCAR (1 com espessamento e outro com espessamento e deformação). Nos demais pacientes, não houve concordância nas alterações detectadas no ERCT e na TCAR.

3.4.5 - Outros achados

O número de consolidações consolidações e/ou atelectasias foi maior na TCAR (12 pacientes) do que no ERCT (3 pacientes).

O espessamento do tecido intersticial ao longo dos feixes broncovasculares nos lobos inferiores foi achado exclusivo da TCAR.

A gravidade geral, avaliada subjetivamente, apresentou distribuição semelhante entre os graus 0 a 4 nos dois exames.

3.4.6 - Bronquiectasias Cilíndricas e Císticas, Espessamento Brônquico e Impacção Mucóide

3.4.6.1 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional e na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

Das 4 alterações brônquicas analisadas, 3 foram mais frequentemente detectadas na TCAR do que no ERCT. Na análise estatística, verifica-se que a identificação de bronquiectasias cilíndricas, espessamento brônquico e impacção mucóide foi significativamente superior na TCAR (Tabelas 9, 11, 12). A detecção de bronquiectasias císticas não foi estatisticamente diferente nos dois exames (Tabela10).

Tabela 9 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram bronquiectasias cilíndricas nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR)

Exame	Nºpac.	Nºde seg.BP do total de 450	Média	Desvio-padrão	Mediana	Moda
TCAR	25	233	9,320	5,836	9	10
ERCT	25	112	4,480	3,117	4	1

Teste de Wilcoxon, $p = 0,0023$ (S)

Tabela 10 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram bronquiectasias císticas nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR)

Exame	Nº pac.	Nº de seg. BP do total de 450	Média	Desvio-padrão	Mediana	Moda
TCAR	25	47	1,880	2,759	0	0
ERCT	25	52	2,080	3,108	1	0

Teste t, $p > 0,05$ (NS)

Tabela 11 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram espessamento brônquico nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR)

Exame	Nº pac.	Nº de seg. BP do total de 450	Média	Desvio-padrão	Mediana	Moda
TCAR	25	329	13,160	4,007	13	18
ERCT	25	221	8,840	3,782	8	6

Teste t, $p = 0,0004$ (S)

Tabela 12 - Análise estatística da diferença do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram impacção mucóide nos dois exames em estudo (ERCT e TCAR)

Exame	Nº pac.	Nº de seg. BP do total de 450	Média	Desvio-padrão	Mediana	Moda
TCAR	25	135	5,400	4,528	5	0
ERCT	25	46	1,840	1,818	1	0

Teste de Wilcoxon, $p = 0,0038$ (S).

3.4.6.2 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional e na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax em relação aos Diferentes Lobos Pulmonares

Tanto no ERCT quanto na TCAR o maior número de lobos pulmonares com alterações brônquicas situava-se à direita, predominantemente no lobo superior direito.

Quando se analisam as alterações brônquicas separadamente, verifica-se que a presença de bronquiectasias cilíndricas no ERCT foi mais freqüente nos lobos inferiores, enquanto na TCAR foi mais freqüente nos lobos superiores e inferior direito.

A presença de bronquiectasias císticas, nos dois exames, foi mais freqüente no lobo superior direito.

O espessamento brônquico apresentou freqüência equivalente em todos os lobos pulmonares, nos dois exames.

A presença de impacção mucóide foi mais freqüente nos lobos superiores (nos dois exames) e no lobo médio (somente na TCAR).

3.4.6.3 - Presença das Alterações Brônquicas no Exame Radiológico Convencional e na Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax conforme os Segmentos Broncopulmonares

Quando se analisam as alterações brônquicas, verifica-se que, tanto no ERCT quanto na TCAR, os segmentos mais freqüentemente envolvidos foram: o segmento anterior do LSD, o apical do LSD, o anterior do LSE, o ápico-posterior do LSE e o posterior do LSD. E os segmentos menos envolvidos foram o medial do LID e o lateral do LIE.

A média do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram bronquiectasias cilíndricas foi $4,48 \pm 3,12$ no ERCT e $9,32 \pm 5,84$ na TCAR ($p = 0,0023$). Em relação às demais alterações brônquicas estudadas, as médias foram:

para bronquiectasias císticas $2,08 \pm 3,11$ no ERCT e $1,88 \pm 2,76$ na TCAR ($p > 0,05$); para o espessamento brônquico $8,84 \pm 3,78$ no ERCT e $13,16 \pm 4,01$ na TCAR ($p = 0,0004$) e para a impacção mucóide $1,84 \pm 1,82$ no ERCT e $5,40 \pm 4,53$ na TCAR ($p = 0,0038$).

Na análise estatística, verifica-se que, na detecção de bronquiectasias cilíndricas, a TCAR foi significativamente superior ao ERCT, em 10 segmentos: o posterior e o anterior do LSD, o lateral e o medial do LM, o superior do LID, o anterior do LSE, o superior e inferior da L, o superior e o basal lateral do LIE. A detecção de bronquiectasias císticas não foi estatisticamente diferente nos dois exames. No espessamento brônquico, a TCAR foi significativamente superior ao ERCT em 7 segmentos: o posterior do LSD, o lateral do LM, o superior e o basal medial do LID, o inferior e o superior da L e o basal lateral do LIE. Na impacção mucóide, a TCAR foi significativamente superior ao ERCT em 7 segmentos: o posterior do LSD, o lateral do LM, o basal lateral e o basal posterior do LID, o inferior da L e o superior e basal posterior do LIE. Na detecção das alterações brônquicas analisadas, o ERCT não apresentou superioridade estatisticamente significativa em relação à TCAR (Tabela 13).

Tabela 13 - Análise estatística da associação das bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide, no ERCT e na TCAR, com os segmentos broncopulmonares

Alterações Segmento	bronquiectasia cilíndrica	bronquiectasia cística	espessamento brônquico	impacção mucóide
LSD - apical	NS $\chi^2 = 0,33$ $p = 0,566$	NS $\chi^2 = 0,47$ $p = 0,494$	NS $p^* = 0,500$	NS $\chi^2 = 1,86$ $p = 0,172$
LSD - posterior	S $\chi^2 = 11,59$ $p = 0,0006$	NS $\chi^2 = 0,09$ $p = 0,768$	S $\chi^2 = 10,50$ $p = 0,001$	S $\chi^2 = 11,12$ $p = 0,0008$
LSD - anterior	S $\chi^2 = 8,49$ $p = 0,003$	NS $\chi^2 = 0,42$ $p = 0,519$	NS $p^* = 0,695$	NS $\chi^2 = 0,73$ $p = 0,392$
LM - lateral	S $\chi^2 = 9,52$ $p = 0,02$	NS $p^* = 0,50$	S $\chi^2 = 9,82$ $p = 0,001$	S $\chi^2 = 7,44$ $p = 0,006$

(continua)

Tabela 13 - Análise estatística da associação das bronquiectasias cilíndricas, císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide, no ERCT e na TCAR, com os segmentos broncopulmonares (continuação)

Alterações Segmento	bronquiectasia cilíndrica	bronquiectasia cística	espessamento brônquico	impacção mucóide
LM - medial	S $\chi^2 = 7,03$ $p = 0,008$	NS $p^* = 0,333$	NS $\chi^2 = 3,06$ $p = 0,080$	NS $\chi^2 = 3,74$ $p = 0,053$
LID - superior	S $\chi^2 = 5,70$ $p = 0,016$	NS $p^* = 0,174$	S $\chi^2 = 12,22$ $p = 0,0004$	NS $p^* = 0,208$
LID - medial	NS $p^* = 0,174$	NS $p^* = 0,50$	S $\chi^2 = 5,37$ $p = 0,02$	NS $p^* = 0,117$
LID - anterior	NS $\chi^2 = 2,08$ $p = 0,148$	NS $p^* = 0,333$	NS $\chi^2 = 0,78$ $p = 0,376$	NS $\chi^2 = 0,00$ $p = 1,000$
LID - lateral	NS $\chi^2 = 2,48$ $p = 0,115$	NS $p^* = 0,500$	nS $\chi^2 = 2,90$ $p = 0,088$	S $p^* = 0,025$
LID - posterior	NS $\chi^2 = 0,32$ $p = 0,571$	NS $p^* = 0,500$	NS $\chi^2 = 0,42$ $p = 0,519$	S $p^* = 0,004$
LSE-apicopost.	NS $\chi^2 = 0,72$ $p = 0,395$	NS $p^* = 0,500$	NS $p^* = 0,649$	NS $\chi^2 = 2,30$ $p = 0,129$
LSE - anterior	S $\chi^2 = 8,00$ $p = 0,004$	NS $p^* = 0,231$	NS $p^* = 0,350$	NS $\chi^2 = 0,42$ $p = 0,519$
L - superior	S $\chi^2 = 4,50$ $p = 0,03$	NS $p^* = 0,755$	NS $\chi^2 = 1,31$ $p = 0,251$	NS $p^* = 0,500$
L - inferior	S $\chi^2 = 12,83$ $p = 0,0003$	NS $p^* = 0,755$	S $\chi^2 = 6,57$ $p = 0,010$	S $p^* = 0,011$
LIE - superior	S $\chi^2 = 6,65$ $p = 0,009$	NS $p^* = 0,304$	S $\chi^2 = 6,49$ $p = 0,010$	S $p^* = 0,024$
LIE-anteromed.	NS $\chi^2 = 2,17$ $p = 0,140$	NS $p^* = 0,500$	NS $\chi^2 = 0,08$ $p = 0,777$	NS $p^* = 0,094$
LIE - lateral	S $p^* = 0,004$	NS $p^* = 0,500$	S $\chi^2 = 16,77$ $p = 0,00004$	NS $p^* = 0,500$
LIE - posterior	NS $\chi^2 = 2,88$ $p = 0,089$	NS $p^* = 0,244$	NS $\chi^2 = 0,08$ $p = 0,772$	S $p^* = 0,024$

S = significativo para $p < 0,05$ (achuriado)

NS = não significativo

* = quando se usou o Teste de Fisher

χ^2 = qui-quadrado

3.4.7 - Escores do Exame Radiológico Convencional e da Tomografia Computadorizada de Alta Resolução do Tórax

Não é possível comparar os resultados parciais dos dois sistemas de escores porque possuem atributos e pontuações diferentes. Mas, na análise estatística dos escores finais dos pacientes, obtidos pelos dois sistemas em comparação, verifica-se que há diferença estatisticamente significativa ($p = 0,0078$). A correlação entre os dois sistemas de escores, o do ERCT (método de Brasfield) e o da TCAR (elaborado pela autora do trabalho e seu orientador a partir do sistema de escores proposto por BHALLA), obtida através do índice de correlação de Pearson, é linear (direta), positiva e forte ($r = 0,81$, $t = 6,48$, $r^2 = 0,66$, limite de confiança de 95% $0,62 < r < 0,92$) (Figura 3).

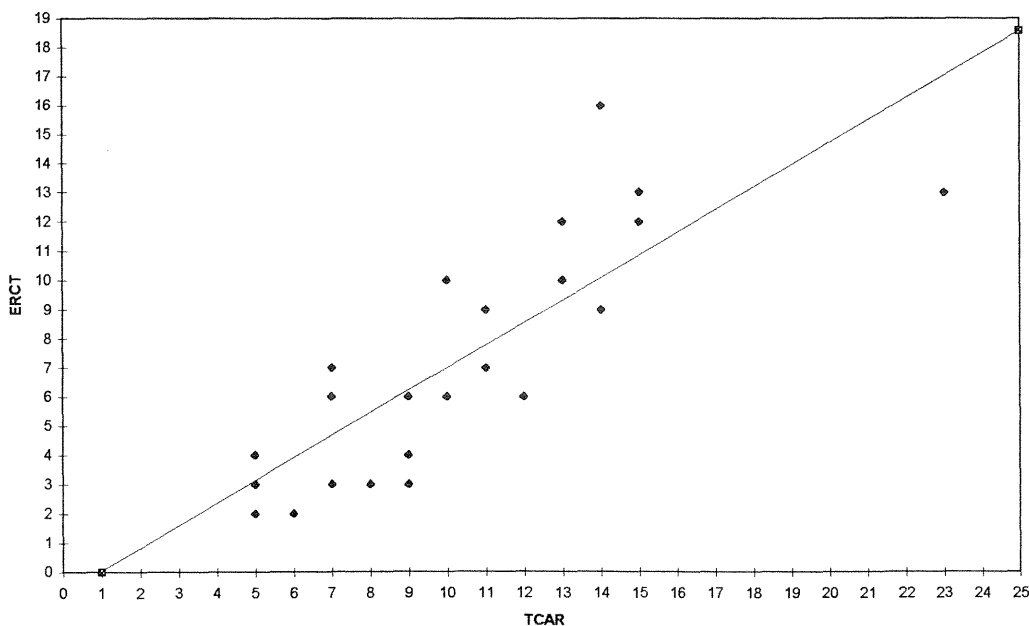


Fig. 3 - Relação entre o sistema de escores do ERCT (método de Brasfield) e o da TCAR (elaborado pelos autores a partir do sistema de escores proposto por Bhalla e colaboradores)

O Anexo 5 contém os resultados gerais obtidos no presente estudo.

No Anexo 6 constam as figuras de n° s 4 a 12. As figuras 4a e 4b ilustram cortes de TCAR de indivíduos hígidos. As demais, mostram alterações torácicas na fibrose cística detectadas pelo ERCT e pela TCAR.

DISCUSSÃO

A decorative graphic consisting of a horizontal bar and two vertical bars. The horizontal bar is positioned below the word 'DISCUSSÃO'. The two vertical bars are positioned to the right of the horizontal bar, with the left vertical bar intersecting the horizontal bar and the right vertical bar positioned further to the right.

4 - DISCUSSÃO

A TC é considerada um dos maiores avanços tecnológicos das últimas décadas. Faz parte dos exames de rotina nos principais centros médicos do mundo. Em Porto Alegre, os primeiros aparelhos de TC datam de 1978, mas a técnica de TCAR do tórax passou a ser usada de rotina no Hospital de Clínicas de Porto Alegre somente a partir de 1990. O interesse internacional sobre esta nova modalidade de tomografia computadorizada deu ensejo a vários trabalhos que avaliam a contribuição deste exame no estudo das mais diversas doenças torácicas. Apesar de a TCAR estar sendo utilizada no Brasil há alguns anos, é escasso o número de estudos sobre este exame no país. GABETTO, em 1992, em sua tese de doutorado pela Universidade Federal do Rio de Janeiro, analisa a contribuição da TCAR na avaliação do comprometimento pulmonar na silicose de jateadores de areia, comparando-a com os achados do ERCT e da TCC. Conclui que a TCAR é o método mais importante na avaliação quantitativa e na análise da extensão e localização de lesões nesta silicose. Pondera que, apesar de todas as vantagens da TCAR, o ERCT deve ser o exame inicial na investigação e no controle periódico da silicose, devido à facilidade de execução, ao baixo custo e à menor quantidade de radiação. No seu trabalho, utilizou como tempo de rastreamento 5 s, o que não corresponde ao conceito atual de alta resolução.

Em nossa investigação, propusemos avaliar a contribuição da TCAR no estudo das alterações torácicas na fibrose cística, através da comparação com o ERCT. Escolhemos o ERCT para a comparação por ser este o exame radiológico usado rotineiramente no acompanhamento de pacientes portadores desta doença. É exame simples, amplamente utilizado, cujos achados na fibrose cística vêm sendo descritos desde 1946 (TAUSIG et al., 1984b). Para a comparação dos achados, consideramos os resultados de ambos os exames como verdadeiros e corretos. Isto pode ter ocasionado erro de interpretação dos resultados (vício de aferição), pois as

variáveis são aferidas de maneira diferente nos dois exames. O método mais exato de se estabelecer o resultado verdadeiro seria a comparação com achados anatomopatológicos de autópsia, mas inviabilizaria o estudo por necessitar de seguimento prolongado dos casos, por ser mais oneroso e pelas dificuldades sociais em se obter a autorização para a necrópsia. Em pesquisa, os testes mais simples são usados, como substitutos dos mais elaborados e mais exatos, no estabelecimento da presença de doença, sempre com o entendimento de que algum risco de diagnóstico incorreto existe, mas é justificado pela factibilidade do mais simples.

Na avaliação das alterações brônquicas detectadas pela TCAR, o exame para comparação poderia ter sido a broncografia. Porém a consideramos exame que oferece riscos, é invasivo e desconfortável, necessita contraste que causa alterações temporárias na ventilação e difusão e pode ainda causar alveolite e reações alérgicas. Além disto, não está isento da ocorrência de resultados falso-positivos pela opacificação incompleta de brônquios. E dificilmente conseguiríamos o consentimento dos pacientes e seus familiares, assim como do médico assistente para a sua realização.

Na seleção dos pacientes, escolhemos os vinculados ao Serviço de Pediatria - Unidade de Pneumologia Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, por ser ele um centro de referência em tratamento de fibrose cística no sul do país. Como estudamos somente pacientes internados, isto poderia ter ocasionado vício de seleção, dado que teríamos escolhido os mais graves. Mas, como os pacientes internam regularmente (trimensalmente) para tratamento e não só quando há agravamento da doença, e o período da realização dos exames foi de 7 meses, acreditamos que desta maneira a seleção não tenha ocasionado análise somente dos pacientes mais graves.

Optamos por avaliar somente pacientes internados pela facilidade de obtenção dos exames, visto que tanto o ERCT quanto a TCAR deveriam ser realizados concomitantemente. Em nível ambulatorial, é difícil obter-se simultaneidade nos

exames. Os trabalhos anteriores que compararam os achados do ERCT e da TCAR, não realizaram os exames no mesmo dia. Como várias das alterações da fibrose cística são reversíveis, comparação dos achados de exames realizados em momentos diferentes pode não ser fidedigna.

Para inclusão no estudo, selecionamos pacientes com mais de 5 anos de idade pois, com os tempos de rastreamento de que dispúnhamos, era necessário obter a colaboração dos mesmos. Quanto menor a idade, maior a frequência cardíaca e menor a precisão do exame. Precisávamos da colaboração dos pacientes na realização do estudo, sendo necessário que os mesmos fossem capazes de obedecer ao comando verbal de inspiração profunda e apnéia por várias vezes.

Para a análise dos exames, escolhemos um médico radiologista com experiência em fibrose cística e não informado do estado clínico dos pacientes, o qual determinou as alterações patológicas torácicas após todos os exames terem sido realizados. Como determinamos que só um observador faria a análise, apesar de sua grande experiência e conhecimento, não podemos avaliar a reprodutibilidade dos resultados, especialmente em relação ao sistema de escores (para TCAR) que foi testado.

Como o médico radiologista que analisou os exames estava informado do diagnóstico dos pacientes, é possível que os exames tenham sido avaliados mais minuciosamente do que o seriam se não fosse conhecido o diagnóstico. Como não era objetivo do trabalho propor a TCAR como método diagnóstico, mas sim avaliar sua contribuição no estudo das alterações torácicas da fibrose cística, acreditamos que o conhecimento do diagnóstico era imprescindível para o objetivo colimado.

Para avaliação das alterações das vias aéreas, escolhemos as bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide, alterações brônquicas mais frequentes na doença. Não utilizamos bronquiectasias varicosas – graduação intermediária entre cilíndricas e císticas – porque julgamos difícil

reconhecê-las no ERCT e na TCAR, e sobretudo separá-las das outras duas. Esta conduta também é utilizada por outros autores que estudaram bronquiectasias na TCAR (BHALLA et al, 1991; DEE, 1995). Acreditamos que parte das bronquiectasias varicosas, nos nossos casos, foram classificadas como cilíndricas, pois consideramos difícil reconhecer a sucessão de áreas de menor calibre e de dilatação nos cortes axiais. Classificamos como císticas, as bronquiectasias com ostensivas dilatações. GRENIER et al. (1986) reuniram bronquiectasias císticas e varicosas, justificando ser difícil diferenciá-las na TCAR por dois motivos: o nível hidroaéreo causado por retenção de secreções, característico das bronquiectasias císticas, é inconstante, e a aparência varicosa é usualmente invisível em cortes de 1,5 mm de espessura.

Decidimos comparar as alterações das vias aéreas, detectadas nos dois exames, nos diferentes segmentos broncopulmonares com o objetivo de verificar em que regiões anatômicas a TCAR apresenta superioridade na sua identificação. Além disto, a avaliação conforme os segmentos broncopulmonares constitui um sistema ordenado de descrição e quantificação das alterações, o que facilita a comparação entre os exames. O registro das alterações patológicas de maneira morfológica e topográfica pode contribuir para a interpretação da patogenia das lesões.

Escolhemos estudar os achados da TCAR com três janelas de densidades para sermos mais precisos na avaliação. Acrescentamos janela para o estudo dos brônquios, para melhor avaliar a contribuição da TCAR no estudo das vias aéreas.

A redução do campo visado foi feita retrospectivamente para cada um dos pulmões porque, se o reduzíssemos antes da obtenção dos dados, os pacientes seriam rastreados à direita e depois à esquerda, o que aumentaria a dose de radiação, de todo indesejável, especialmente em crianças.

O interesse por avaliação objetiva dos achados radiológicos na fibrose cística tem proporcionado o desenvolvimento de vários sistemas de escores na literatura

internacional, iniciando pelo sistema de SHWACHMAN & KULCZYCKI (1958) modificado por DOERSHUK et al. (1964). Nesse sistema, avaliam-se parâmetros clínicos e radiológicos. CRISPIN & NORMAN, em 1974, desenvolveram sistema que procura correlacionar alterações radiológicas com as alterações patológicas torácicas da doença, mas não o validaram. BRASFIELD et al. (1980) fizeram modificações e ampliações nesse sistema, e o validaram. A crítica ao sistema simplificado proposto por CARTY (1987) é que a presença de diferentes achados recebe a mesma pontuação, não havendo diferenciação entre as intensidades das alterações. O sistema Wisconsin (WEATHERLY et al., 1993) foi metodologicamente bem realizado, com validação externa, mas baseia-se em fórmulas matemáticas complexas, de aplicação difícil e longa. É provável que esse sistema, se incorporado a programas de computador, torne-se mais acessível.

Com a introdução da TC, que permite estudo mais detalhado das vias aéreas, espaço aéreo e interstício pulmonar, novos sistemas de escores foram desenvolvidos para avaliar os achados radiológicos. JACOBSEN et al. (1986) utilizaram cortes axiais mais finos do que os da TCC, mas que não caracterizam TCAR. HANSELL & STRICKLAND (1989), em seu trabalho, não descrevem a espessura do corte axial no protocolo para TCAR. Na maior parte dos pacientes utilizaram tanto TC com protocolo padrão, com cortes de 10 mm de espessura, contíguos, quanto protocolo para TCAR. Na apresentação dos resultados não diferenciam os achados conforme os dois protocolos utilizados. A crítica que fazemos ao trabalho BHALLA et al. (1991) é que os autores compararam exames, ERCT e TCAR, realizados com até uma semana de intervalo entre eles, o que poderia ter influenciado os resultados, pois várias alterações avaliadas são reversíveis. A restrição ao trabalho de SANTIS et al. (1991) decorre do fato de que utilizaram cortes axiais de 3 mm de espessura, com tempo de rastreamento de 5 s, parâmetros que não caracterizam TCAR. É provável que isto explique, pelo menos em parte, o porquê do maior número de espessamento

brônquico no ERCT em relação à TC. O estudo de STIGLBAUER et al. (1992) propõe sistema de escores para TCAR que inclui somente alterações irreversíveis (intensidade e extensão das bronquiectasias e espessamento brônquico). Não fizeram diferenciação entre bronquiectasias cilíndricas, varicosas e císticas. Consideraram que as imagens não foram prejudicadas por artifícios dos movimentos cardíacos, apesar de estudarem crianças de 4 meses a 9 anos, o que pode ser explicado pelo menor tempo de rastreamento (600 ms). Esse tempo não é possível ser obtido com o equipamento à nossa disposição. Na nossa opinião, a avaliação da totalidade das alterações torácicas (e não somente as irreversíveis) na fibrose cística, que podem ser diagnosticadas pelos procedimentos radiológicos, nos permitiria correlação clínico-radiológica mais fidedigna. TACCONE et al. (1992) estudaram os achados da doença com cortes axiais de 3 mm de espessura, que não correspondem à definição atual de TCAR.

Com interesse em avaliar objetivamente a intensidade e extensão das alterações torácicas da fibrose cística, propusemos testar a adequação de um sistema modificado de escores para a TCAR nesta doença. Na nossa avaliação, o sistema proposto por BHALLA et al (1991), em comparação com os outros descritos na literatura, nos pareceu ser o que melhor preenchia nossos objetivos. Fizemos modificações nesse sistema para atualizá-lo com os novos conhecimentos da literatura e para apropriá-lo à nossa realidade. Achamos difícil aplicar o parâmetro original do sistema, que reconhece a geração brônquica em que se detectam bronquiectasias, pois a divisão das gerações segue predominantemente o sentido longitudinal e o plano de estudo da TCAR é horizontal. Propusemos como substituto a situação preferencial das lesões (para-hilar ou cernal, medular e cortical), divisão um pouco mais ampla que permite maior segurança na classificação. No parâmetro original do sistema que avalia o espessamento brônquico, consideramos inadequados os critérios de leve, moderado e grave, pois não tínhamos como classificar os casos que, na nossa opinião, seriam leves. Por isto, optamos por utilizar a classificação de espessamento brônquico

proposta por STIGLBAUER et al. (1991). Aplicamos esse sistema modificado nas TCAR e o comparamos ao sistema de escores de Brasfield aplicado nos ERCT (BRASFIELD, 1980). Escolhemos o sistema de Brasfield por ser amplamente utilizado e um dos únicos validado quanto à capacidade de generalização dos resultado (WEATHERLY et al., 1993). Adicionalmente, foi o sistema utilizado por BHALLA et al. (1980) e tem sido recomendado como padrão na avaliação de pacientes com fibrose cística (WOOD, 1984). Como nesse sistema o escore varia de 0 a 25 pontos, tem a vantagem de poder ser incorporado ao sistema de avaliação clínica de SHWACHMAN & KULCZYCKI (1958) modificado por DOERSHUK et al.(1964), o que permite substituir a classificação original dos achados radiológicos elaborada por esses autores.

A comparação dos resultados do nosso estudo, e suas freqüências relativas, com os obtidos em trabalhos anteriores fica prejudicada pela diferença entre as idades dos pacientes avaliados, assim como dos equipamentos e parâmetros tomográficos utilizados.

Verificamos que as alterações patológicas mais freqüentes, detectadas no nosso estudo, nos dois exames, foram as das vias aéreas, especialmente o espessamento brônquico (presente em todas as TCAR dos pacientes) e as bronquiectasias cilíndricas. A expressão espessamento brônquico foi utilizada por nós como sinônimo de espessamento de paredes brônquicas e tecidos peribrônquicos. Estes resultados corcordam com os encontrados na literatura (HANSELL & STRICKLAND, 1989; BHALLA et al., 1991; STIGLBAUER et al., 1992; TACCONE et al., 1992). Consideramos a identificação de espessamento brônquico mais segura no ERCT do que a identificação de bronquiectasias cilíndricas.

Encontramos como terceiro achado mais freqüente a adenomegalia, detectada em 92 % dos casos na TCAR e em 88 % no ERCT. Na literatura, há referências da presença de adenomegalias tanto como manifestação inicial da doença (DEE, 1995)

como manifestação avançada (TAUSSIG et al., 1984). Em nenhum dos sistemas de escores propostos na literatura, revisados no nosso trabalho, a presença de adenomegalias foi valorizada. A frequência da sua presença é pouco mencionada nos trabalhos de fibrose cística. JACOBSEN et al. (1986) relataram adenomegalias em 9 dos 12 pacientes avaliados (com idade de 7 a 31 anos). FRIEDMAN (1987) relaciona a presença de adenomegalias com inflamação crônica. Em 1981, no seu estudo de pacientes adultos com fibrose cística, adenomegalias foram detectadas em 31 (62%). Em nossa pesquisa, a maior frequência foi de adenomegalias pulmonares exclusivamente de localização bilateral. Em nenhum dos exames identificamos adenomegalias mediastinais isoladas, pois todas estavam associadas à presença de adenomegalias pulmonares. As adenomegalias pulmonares foram mais frequentemente identificadas no ERCT, e as mediastinais, na TCAR. No ERCT, o menor tempo de exposição à radiação X proporciona maior resolução espacial do hilo pulmonar nos pacientes pediátricos, o que facilita a identificação das adenomegalias. Na TCAR, a diferenciação entre linfonodo e vaso sanguíneo no hilo pulmonar é mais difícil devido ao maior tempo de exposição. A administração de contraste intravenoso contribuiria para esta diferenciação, mas não foi empregado conforme estabelecido no protocolo. No mediastino, a detecção de adenomegalias é melhor na TCAR que no ERCT, mesmo sem uso de contraste, dada sua elevada resolução das densidades. É provável que as diferenças na posição dos pacientes ao realizarem os dois exames (ortostática no ERCT e supina na TCAR) também tenha contribuído para esta diferença dos resultados. NA TCAR, verificamos que, nos casos em que não se detectaram adenomegalias, a média dos escores finais foi 19; nos casos em que se detectaram somente adenomegalias pulmonares, a média foi 15,06 e, nos casos com adenomegalias pulmonares e mediastinais, a média foi 11,86. Estes dados sugerem que presença de adenomegalias pode relacionar-se à gravidade das alterações pulmonares; quanto mais graves, mais provável a presença de adenomegalias. Como

encontramos adenomegalias em casos muito leves, com poucas alterações radiológicas, é provável que não sejam somente reacionais às inflamações agudas e crônicas, mas possam estar relacionadas ao estado imunológico ou infeccioso do paciente. Novos estudos deverão ser desenvolvidos para o entendimento destes achados, incluindo a avaliação dos microorganismos que colonizam e infectam estes pacientes.

A impação mucóide foi um achado muito freqüente, estando presente em 84 % das TCAR e em 72 % dos ERCT. FRIEDMAN (1981) identificou esta alteração em 32 % dos ERCT dos pacientes adultos. BHALLA et al. (1991) encontraram freqüência de 64 %, nas TCAR, e STIGLBAUER et al. (1992), 48 %. Como impação mucóide é reversível e associada aos períodos de exarcebação, é provável que o fato de termos incluído somente pacientes internados tenha contribuído para este resultado, pois alguns pacientes estavam hospitalizados por ocorrência de exarcebação.

Consolidação e/ou atelectasia foi achado radiológico 4 vezes mais freqüente na TCAR (48 %) que no ERCT (12 %). Consideramos que este resultado pode ser explicado pela dificuldade em distinguir impação mucóide de consolidação no ERCT, sobretudo quando periféricas.

Bronquiectasias císticas foram mais freqüentemente detectadas no ERCT (52 %) que na TCAR (44 %). Quando avaliamos a identificação desta alteração nos dois exames, segundo os segmentos broncopulmonares, não encontramos diferença estatística. BHALLA et al. (1991) verificaram bronquiectasias císticas em 57,1 % das TCAR dos pacientes estudados. É provável que a identificação destas bronquiectasias, no nosso estudo, tenha sido melhor no ERCT pois os critérios diagnósticos são menos seguros e rigorosos do que na TCAR.

Deformação e/ou espessamento das cissuras também foi achado mais freqüente no ERCT (60 %) que na TCAR (40 %). Este resultado pode ser explicado

pela melhor identificação das cissuras nos planos frontal e sagital (oferecidos pelo ERCT) do que no plano transversal (oferecido pela TCAR). Na TCAR, as cissuras podem não ser detectadas por situarem-se no intervalo entre os cortes realizados.

Espessamento pleural costal foi mais bem identificado na TCAR (32 %) que no ERCT (12 %). A avaliação desta alteração também nos pareceu ser mais precisa na TCAR. HANSELL & STRICKLAND (1989) e TACCONE et al. (1992) encontraram esta alteração bem mais frequentemente nos seus estudos, respectivamente, 71 % na TCAR e 47 % no ERCT no primeiro, e 64 % na TCAR, no segundo. A extensão do espessamento pleural tem importância crítica em pacientes elegíveis para transplante pulmonar ou cardiopulmonar, pois a presença de adesões pleurais pode dificultar a retirada do pulmão, causando hemorragia; e pode constituir-se em contra-indicação cirúrgica (HANSELL & STRICKLAND, 1992). A TCAR foi superior ao ERCT na identificação de espessamento pleural sobretudo nas regiões superiores e posteriores, dada sua maior resolução espacial de densidades.

Bolhas foram detectadas somente na TCAR (20 %). No ERCT é difícil distinguir entre este achado e bronquiectasia cística, cisto do espaço intersticial ou cavidade de abscesso esvaziado. No estudo de BHALLA et al. (1991), as bolhas foram identificadas em 50 % das TCAR, provavelmente por serem achados tardios na fibrose cística, o estudo incluía pacientes mais velhos (5 a 42 anos). STIGLBAUER et al. (1992), que estudaram crianças menores (4 a 116 meses), encontraram bolha na TCAR de apenas um paciente.

Espessamento do tecido intersticial ao longo dos feixes broncovasculares dos segmentos basais em ambos os pulmões também foi achado exclusivo da TCAR, presente em 4 pacientes (16 %). O espessamento parece não limitar-se às regiões peribrônquicas, mas envolver os feixes broncovasculares basais como um todo, incluindo vasos venosos e a gordura presente entre estas diferentes estruturas. Este achado pode ser devido à diferente topografia dos ramos venosos em relação aos

feixes broncoarteriais que, ao nível dos lobos inferiores, associam-se às veias pulmonares de trajeto mais próximo da horizontal (FENEIS, 1976; KORITKÉ & SICK, 1988). FRIEDMAN et al. (1981) referem que, em regiões de inflamação aguda, há espessamento da submucosa, da parede brônquica e infiltrado da adventícia, causando aumento da espessura das paredes das vias aéreas. Algumas destas, quando cicatrizadas, persistem com aumento da espessura transmural por causa da agregação de colágeno à adventícia, e por provável incorporação de uma ou mais camadas de alvéolos. Mas não encontramos na literatura descrição semelhante deste espessamento. Estudos posteriores, que avaliem esta alteração do ponto de vista anatomopatológico deverão ser desenvolvidos.

Enfisema foi detectado em 2 (8 %) pacientes, somente na TCAR. BHALLA et al. (1991) encontraram enfisema em um só paciente e STIGLBAUER et al. (1992), em 2. TACCONE et al. (1992), que estudaram pacientes adultos, encontraram frequência maior desta alteração, presente em 11 % dos casos.

Não detectamos alteração do volume cardíaco em nenhum paciente. Provavelmente não houve comprometimento da circulação pulmonar que causasse aumento da resistência vascular na magnitude que permitisse o diagnóstico pelo exame radiológico. A pressão arterial pulmonar poderia estar aumentada, mas não na intensidade necessária para desencadear alterações radiológicas. Também não identificamos fibrose pleuro-pulmonar em nenhum dos pacientes. É provável que não tenhamos encontrado estas duas alterações por estarem geralmente associadas com estágios avançados da doença.

As variáveis referentes às hemicúpulas diafragmáticas e coluna torácica - cifose, não foram avaliadas na TCAR, pois são melhor detectadas no ERCT. Como procuramos avaliar as principais alterações torácicas na fibrose cística, consideramos necessário estudá-las, mesmo sem a comparação com a TCAR. As hemicúpulas diafragmáticas estavam retificadas em 64 % dos pacientes e, em 24 %, estavam

rebaixadas (sendo estes casos associados à retificação). Estes resultados conflitavam com o dado de que 88 % dos pacientes apresentavam hiperinsuflação. Acreditamos que o predomínio da intensidade mais leve na hiperinsuflação e a ausência de pacientes com a intensidade máxima possam explicar estes resultados. Não fizemos avaliação de alçapamento de ar ou enfisema através de cortes tomográficos em apnéia após expiração máxima porque os resultados não seriam fidedignos por falta de colaboração dos pacientes pediátricos. A presença de horizontalização das costelas, evidenciada em 24 % dos pacientes, e cifose, em 40 %, também pode corresponder a aumento da capacidade pulmonar total.

A detecção de 3 (bronquiectasias cilíndricas, espessamento brônquico e impacção mucóide) das 4 alterações das vias aéreas avaliadas foi estatisticamente superior na TCAR em relação ao ERCT. Explicamos este resultado pelo maior grau de segurança da avaliação anatômica e da natureza da lesão na TCAR, em comparação com o ERCT. Bronquiectasias cilíndricas estavam presentes em 112 (24,89 %) segmentos BP no ERCT e em 233 (51,78 %) na TCAR, correspondendo a mais do que o dobro de vezes. Bronquiectasias císticas foram identificadas em 52 (11,56 %) segmentos BP no ERCT e em 47 (10,44 %) na TCAR. Espessamento brônquico em 221 (49,11 %) segmentos BP no ERCT, e em 329 (73,11 %) na TCAR. Impacção mucóide foi evidenciada em 46 (10,22 %) segmentos BP no ERCT, e em 135 (30,00 %) na TCAR. BRASFIELD et al. (1991) verificaram bronquiectasias em 43,83 % dos segmentos BP no ERCT e em 76,54 % nos da TCAR. Impacção mucóide foi detectada em 2,47 % dos segmentos BP no ERCT, e em 23,46 % na TCAR. Comparativamente detectamos maior número de segmentos com impacção mucóide e menor número de segmentos com bronquiectasias cilíndricas. O número de pacientes que apresentava bronquiectasias cilíndricas, no entanto, foi maior no nosso trabalho. No estudo de BHALLA et al. (1991), menor número de pacientes apresentou bronquiectasias cilíndricas, mas estas ocorriam em vários segmentos.

As bronquiectasias cilíndricas foram mais freqüentes nos lobos inferiores no ERCT. Na TCAR, foram mais freqüentes nos lobos superiores e inferior direito. Acreditamos que isto, provavelmente, esteja relacionado à melhor identificação de bronquiectasias nos lobos superiores na TCAR do que no ERCT. Bronquiectasias císticas foram mais freqüentes no lobo superior direito nos dois exames, em acordo com a literatura. O espessamento brônquico estava presente em todos os lobos pulmonares. A impacção mucóide foi mais presente nos lobos superiores (nos dois exames) e lobo médio (somente na TCAR). A superioridade da TCAR em alguns segmentos pode ser explicada pelo fato de as alterações brônquicas serem mais facilmente avaliadas quando são registradas paralelas ao corte, isto é, no sentido longitudinal. As alterações brônquicas foram mais freqüentemente detectadas na TCAR, em alguns segmentos basais esquerdos, devido à superposição da imagem cardíaca no ERCT.

Desconhece-se a razão de, na fibrose cística, o comprometimento pulmonar ser mais freqüente e grave nas metades superiores. FRIEDMAN (1987) considera que este fato possa estar associado ao menor movimento ventilatório dos lobos superiores, o que ocasionaria retenção das secreções espessas, características da doença, funcionando como meio de cultura para microorganismos, com dano epitelial e prejuízo na depuração mucociliar. GURNEY & SCHROEDER (1988) fazem uma análise das causas patológicas e fisiológicas associadas às doenças e alterações que se localizam preferencialmente nos lobos superiores. Discutem as diferenças nas regiões do pulmão ereto, quanto à perfusão, à ventilação, ao fluxo linfático, ao metabolismo e às variáveis mecânicas. Consideram que as alterações da fibrose cística nos lobos superiores são, pelo menos em parte, secundárias à assimetria de ventilação entre as regiões pulmonares superior e inferior do pulmão. Como nos pacientes o problema primário é a presença de muco anormal (espesso) nas vias aéreas, a mobilização deste é mais acentuada nos lobos inferiores, melhor ventilados. Atelectasia, acúmulo de

secreção e infecções de repetição com conseqüentes cicatrizações são mais prováveis nos lobos menos ventilados, os superiores.

Verificamos que a aplicação dos sistemas de escores nos exames minimizou o uso da subjetividade, especialmente no sistema de BHALLA modificado para TCAR. Os escores finais do ERCT variaram entre 9 e 23 pontos, e os da TCAR, entre 2 e 20. Encontramos diferença estatisticamente significativa entre estes resultados. Evidenciamos correlação entre os dois sistemas, linear, positiva e forte. Na avaliação das alterações de um mesmo paciente, o escore maior ocorreu no ERCT. Não houve diferença entre as médias dos escores finais para ERCT e TCAR entre os sexos. No estudo de BHALLA et al. (1991), os escores finais variaram de 8 a 17 pontos.

Evidenciamos, através do sistema de escores para TCAR, que, na avaliação da intensidade das alterações, especialmente das bronquiectasias e do espessamento brônquico, predominou o grau leve. Na modificação proposta em nosso trabalho para o item 2, referente à intensidade do espessamento brônquico, verificou-se que 68 % dos casos apresentavam grau leve, 28 % grau moderado e 4 % grave. Lembramos que os graus leve e moderado de espessamento brônquico na nossa avaliação seriam considerados apenas leves na classificação original de BHALLA et al. (1991). No atributo proposto para substituição do item 6 no sistema original de BHALLA (geração brônquica em que se identificam as bronquiectasias cilíndricas e císticas, e impacção mucóide), verificamos que a maioria dos pacientes (68 %) apresentava situação preferencial das lesões na região medular e que em nenhum caso houve predomínio da região para-hilar. GURNEY, em 1991, avalia as diferenças anatômicas e fisiológicas que contribuem para as diferentes distribuições (central ou periférica) das doenças no plano transversal do pulmão. Considera que gradientes fisiológicos na ventilação, perfusão e fluxo linfático, e diferentes tensões mecânicas e elásticas, presentes no plano transversal do pulmão, contribuem para a localização da doença. Diferenças anatômicas nos padrões de ramificação das vias aéreas e dos vasos

sangüíneos, na arquitetura do interstício pulmonar e no desenvolvimento dos lóbulos secundários, também colaboram para a distribuição da doença no plano horizontal.

O uso de sistemas de escores permite comparação mais objetiva das alterações de um paciente ao longo do tempo, assim como com outros pacientes e, a nosso critério, facilitaria a avaliação clínica e os procedimentos terapêuticos. Parece-nos que a aplicação de sistemas de escores em todos os exames de rotina é impraticável, tanto do ponto de vista informativo quanto do custo. Teria sentido em serviços especializados em diagnóstico, controle e tratamento de fibrose cística, e em serviços universitários. Caberá a estudos posteriores a avaliação precisa da utilidade do sistema de escores de BHALLA modificado.

Em crianças pequenas, que não conseguem colaborar em provas de função pulmonar, o uso do sistema de escores para o ERCT seria uma boa opção para a avaliação de seu estado clínico. É provável que o sistema de escores na TCAR possa também ser uma opção, quando houver disponibilidade de aparelhos de tomografia mais rápidos e que prescindam de apnéia.

A periodicidade de aplicação destes sistemas de escores depende do que se quer avaliar. No caso de análise da progressão das lesões, sugerimos que seja feita anualmente.

Verificamos que no julgamento da gravidade geral dos achados, embora haja importante componente subjetivo, os resultados mostraram concordância entre si. O ERCT e a TCAR apresentaram, respectivamente, no grau 1, 36 % e 32 %; no grau 2, 28 % e 28 %; no grau 3, 24 % e 28%; e no grau 4, 12 % e 12 %. Estes resultados podem refletir a experiência do médico radiologista. Dado que só um médico analisou os exames, não podemos concluir sobre a reprodutibilidade do método.

À medida que a sobrevida média aumenta, cresce a preocupação com a dose de radiação X que os pacientes recebem ao fazer exames periódicos. Com os novos equipamentos de tomografia desenvolvidos, é possível diminuir a dose de radiação X,

através da redução na miliamperagem e no tempo de rastreamento (BHALLA et al., 1991).

O valor do ERCT, segundo a Tabela da Associação Médica Brasileira (Tabela da AMB) é 10 vezes menor do que o da TC do tórax. No Sistema Único de Saúde (SUS) esta proporção passa para 18. Calculamos que o pagamento do SUS por um ERCT apenas cobre os gastos com o filme fotográfico. Em relação à broncografia, o pagamento do SUS não é compatível com o valor real da investigação. É exame que consome tempo, oferece riscos ao paciente e envolve vários profissionais. Atualmente, apenas os centros universitários realizam este exame.

Na comparação dos valores pecuniários do ERCT e da TC do tórax entre o Brasil (segundo a Tabela da AMB) e o Estados Unidos, verificamos que não há diferença em relação ao valor da TC, sendo o do ERCT 5 vezes maior nos Estados Unidos

Na nossa opinião, nos centros médicos e universitários que tratam predominantemente de fibrose cística, os médicos que interpretam os ERCT deveriam ter experiência comparativa quanto ao desempenho e informações da TCAR, pois isto ajudaria no entendimento das alterações anatômicas, sobretudo na impacção mucóide, o que se adquire pela comparação direta de ambos os exames dos mesmos pacientes.

Na prática médica habitual, as informações que a TCAR acrescenta ao ERCT não são essenciais para o manejo clínico, sobretudo terapêutico.

Avaliando, nas nossas condições sociais, as indicações da TCAR na fibrose cística, cremos que o exame esteja indicado na análise do achado cujo entendimento não foi possível no ERCT.

Os melhores resultados da TCAR são obtidos quando existe associação de um exame de boa qualidade técnica e um analisador experiente.

CONCLUSÕES



5 - CONCLUSÕES

Os resultados obtidos no presente trabalho permitem concluir que:

1) A tomografia computadorizada de alta resolução do tórax permite avaliação mais detalhada da extensão, da intensidade e da natureza das alterações torácicas na fibrose cística, especialmente as das vias aéreas, do que o exame radiológico convencional do tórax, em pacientes com mais de cinco anos de idade.

2) As alterações patológicas torácicas da fibrose cística foram mais freqüentemente detectadas na tomografia computadorizada do tórax do que no exame radiológico convencional. Suas freqüências relativas, detectadas pela TCAR e ERCT nos pacientes estudados, foram, respectivamente:

a) espessamento brônquico: 100 % na TCAR e 92 % no ERCT;

b) bronquiectasias cilíndricas: 96 % na TCAR e 92 % no ERCT;

c) adenomegalias: 92 % na TCAR e 88 % no ERCT. Em ambos os exames a maior freqüência foi de adenomegalias pulmonares exclusivamente. Em nenhum deles detectaram-se adenomegalias mediastinais sem a ocorrência de adenomegalias pulmonares. Na TCAR, a apresentação foi exclusivamente pulmonar em 69,57 % e pulmonar e mediastinal em 30,43 %. No ERCT foram, respectivamente, 81,82 % e 18,18 %. Na TCAR, as adenomegalias pulmonares localizavam-se exclusivamente à direita em 13,04 %, exclusivamente à esquerda em 21,74 % e bilateralmente em 65,22 %. No ERCT, as localizações foram, respectivamente, 27,27 %, 13,64 % e 59,09 %;

d) impacção mucóide: 84 % na TCAR e 72 % no ERCT;

e) consolidação e/ou atelectasia: 48 % na TCAR e 12 % no ERCT;

f) bronquiectasias císticas: 44 % na TCAR e 52 % no ERCT;

g) deformação e/ou espessamento das cissuras: 40 % na TCAR e 60 % no ERCT;

h) espessamento pleural: 32 % na TCAR e 12 % no ERCT;

i) bolhas: 20 % na TCAR e 0 % no ERCT;

j) espessamento do tecido intersticial ao longo dos feixes broncovasculares dos segmentos basais de ambos os pulmões: 16 % na TCAR e 0 % no ERCT;

k) enfisema: 8 % na TCAR e 0 % no ERCT.

Não se identificaram fibrose pleuropulmonar de carácter difuso e alteração do volume cardíaco em nenhum dos pacientes estudados.

3) A identificação de bronquiectasias cilíndricas, espessamento brônquico e impacção mucóide foi significativamente superior na TCAR ($p < 0,05$). A detecção de bronquiectasias císticas não foi estatisticamente diferente nos dois exames. Tanto no ERCT quanto na TCAR, o maior número de lobos pulmonares com alterações brônquicas situava-se à direita, predominantemente no lobo superior. A presença de bronquiectasias cilíndricas no ERCT foi mais freqüente nos lobos inferiores, enquanto na TCAR foi mais freqüente nos lobos superiores e inferior direito. A identificação de bronquiectasias císticas nos dois exames foi mais freqüente no lobo superior direito. O espessamento brônquico apresentou freqüência equivalente em todos os lobos pulmonares, nos dois exames. A presença de impacção mucóide foi mais freqüente nos lobos superiores (nos dois exames) e no lobo médio (somente na TCAR). As bronquiectasias cilíndricas estavam presentes em 24,89 % dos segmentos broncopulmonares no ERCT e em 51,78 % na TCAR; as císticas, em 11,56 % no ERCT e em 10,44 % na TCAR; o espessamento brônquico em 49,11 % no ERCT e em 73,11 % na TCAR; e a impacção mucóide em 10,22 % no ERCT e em 30,00 % na TCAR.

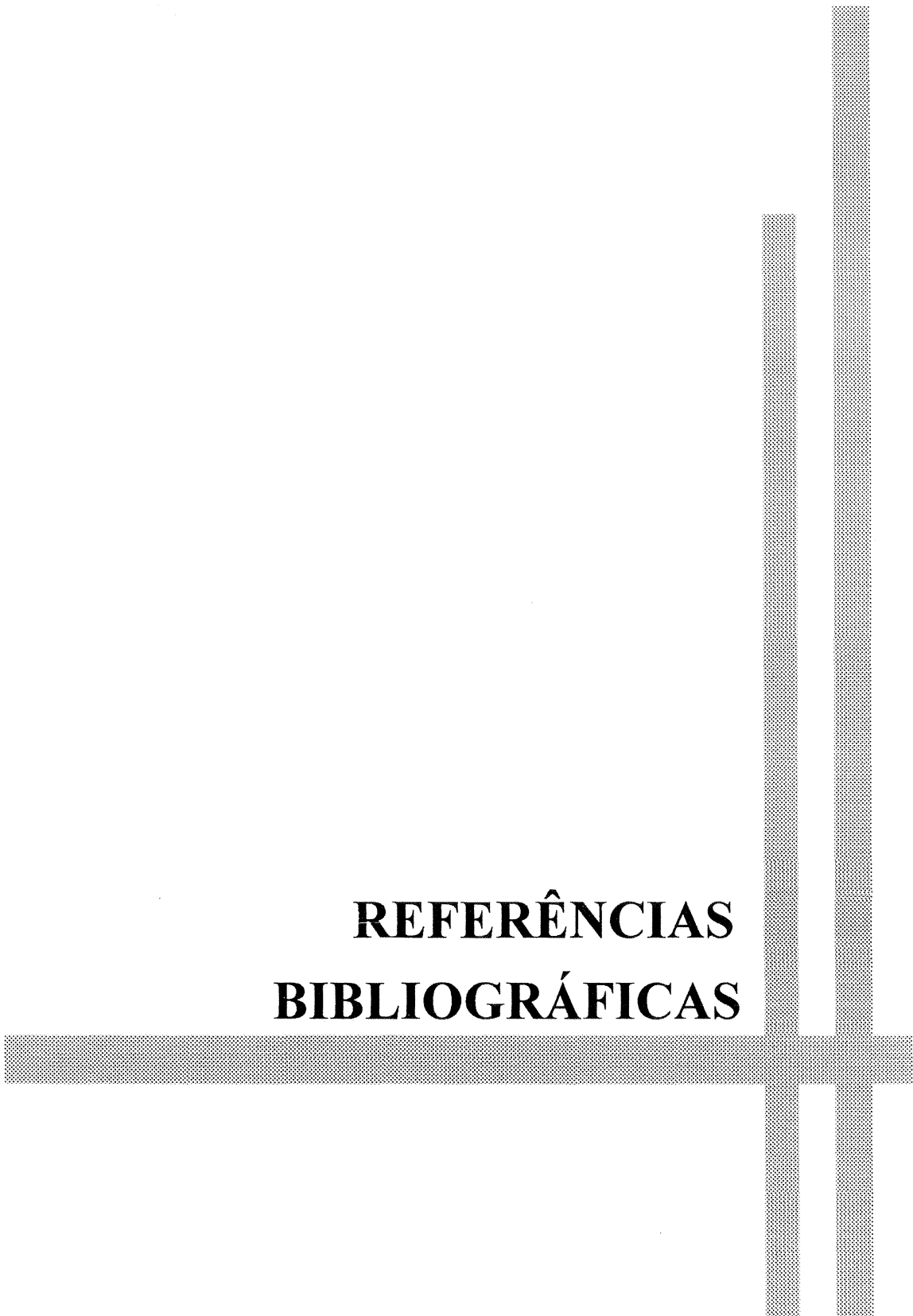
4) A tomografia computadorizada de alta resolução do tórax é superior ao exame radiológico convencional na detecção das alterações das vias aéreas nos

diferentes segmentos broncopulmonares. A média do número de segmentos broncopulmonares em que se detectaram alterações das vias aéreas, nos dois exames, foi para bronquiectasias cilíndricas $4,48 \pm 3,117$ no ERCT e $9,32 \pm 5,836$ na TCAR, para bronquiectasias císticas $2,08 \pm 3,108$ no ERCT e $1,88 \pm 2,759$ na TCAR, para espessamento brônquico $8,84 \pm 3,782$ no ERCT e $13,16 \pm 4,007$ na TCAR, e para impacção mucóide $1,84 \pm 1,818$ no ERCT e $5,40 \pm 4,528$ na TCAR. Os segmentos broncopulmonares em que mais frequentemente identificaram-se alterações das vias aéreas foram: o segmento anterior do LSD, o segmento apical do LSD, o segmento anterior do LSE, o segmento ápico-posterior do LSE e o segmento posterior do LSD. Os segmentos menos frequentemente envolvidos foram o segmento basal medial do LID e o segmento basal lateral do LIE. A análise estatística mostrou que, na detecção de bronquiectasias cilíndricas, a TCAR foi significativamente superior ao ERCT em 10 segmentos: o posterior e o anterior do LSD, o lateral e o medial do LM, o superior do LID, o anterior do LSE, o superior e o inferior da L, o superior e o basal lateral do LIE. A identificação de bronquiectasias císticas não foi estatisticamente diferente nos dois exames. No espessamento brônquico, a TCAR foi significativamente superior ao ERCT em 7 segmentos: o posterior do LSD, o lateral do LM, o superior e o basal medial do LID, o inferior e o superior da L e o basal lateral do LIE. Na impacção mucóide, a TCAR foi significativamente superior ao ERCT em 7 segmentos: o posterior do LSD, o lateral do LM, o basal lateral e o basal posterior do LID, o inferior da L e o superior e o basal posterior do LIE.

5) A aplicação do sistema de escores de BHALLA et al. modificado pela autora do trabalho e seu orientador permite avaliação mais objetiva da extensão e intensidade das alterações patológicas torácicas da fibrose cística. O sistema estudado apresentou correlação linear, positiva e forte com o sistema de escores de

BRASFIELD et al. (1980) para o exame radiológico convencional do tórax dos pacientes com fibrose cística.

**REFERÊNCIAS
BIBLIOGRÁFICAS**



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ABERLE, D.R.; GAMSU, G.; RAY, C.S.; FEUESTEIN, I.M. - Asbestos-related pleural and parenchymal fibrosis detection with high-resolution CT. **Radiology**, 166:729-34, 1988.
- ABREU E SILVA, F.A. & PALOMBINI, B.C. - Fibrose cística (mucoviscidose). In: CORRÊA DA SILVA, L.C. - **Compêndio de Pneumologia**. 2.ed. São Paulo, Fundo Editorial Byk, 1991. p.977-84.
- ALLEN, H.D. & LEMEN, R.J. - Cardiovascular manifestations: cor pulmonale. In: TAUSSIG, L.M. - **Cystic fibrosis**. New York, Thieme Stratton Inc., 1984. p.194-211.
- ANDERSEN, D.H. - Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathological study. **Am. J. Dis. Child**, 56:344-99, 1938.
- ARMSTRONG, P. - Basic patterns in lung diseases. In: ARMSTRONG, P.; WILSON, A.G.; DEE, P.; HANSELL, D.M. - **Imaging of diseases of the chest**. 2.ed. St.Louis, Mosby, 1995. p.58-124.
- BERGIN, C.J. & MÜLLER, N.L. - CT of interstitial lung disease: a diagnostic approach. **AJR**, 148:8-15, 1987.

- BERGIN, C.; ROGGLI, V.; COBLETZ, C.; CHILES, C. - The secondary pulmonary lobule: normal and abnormal CT appearances. **AJR**, **151**:21-5, 1988.
- BHALLA, M.; TURCIOS, N.; APONTE, V.; JENKINS, M.; LEITMAN, B.B.; MCCAULEY, D.I.; NAIDICH, D.P. - Cystic fibrosis: scoring system with thin-section ct. **Radiology**, **179**:783-88, 1991.
- BOAT, T.F. & DEARBORN, D.G. - Etiology and pathogenesis. In: TAUSSIG, L.M. - **Cystic fibrosis**. New York, Thieme-Stratton, 1984. p25-84.
- BONE, R. - Bronchiectasis. In: WYNGAARDEN, J.B.; SMITH, L.H.; BENNETT, C. - **Cecil Textbook of Medicine**. 19.ed. Philadelphia, W.B.Saunders, 1992a. p.415-18.
- BONE, R. - Cystic fibrosis. In: WYNGAARDEN, J.B.; SMITH, L.H.; BENNETT, J.C. - **Cecil Textbook of Medicine**. 19.ed. Philadelphia, W.B.Saunders, 1992b. p.418-21.
- BOYD, D.P. & PARKER, D.L. - Principles of computed tomography. In: MOSS, A.A.; GAMSU, G.; GENANT, H.K. - **Computed tomography of the body**. Philadelphia, W.B.Saunders, 1983. p.1-21.
- BRASFIELD, D.; HICKS, G.; SOONG, S.; PETERS, J.; TILLER, R. - Evaluation of scoring system of the chest radiograph in cystic fibrosis: a collaborative study. **AJR**, **134**:1195-8, 1980.

- BRASFIELD, D.; HICKS, G.; SOONG, S.; TILLER, R. - The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new scoring system. **Pediatrics**, **63**:24-9, 1979.
- CARTY, H. - The chest radiograph in cystic fibrosis in children and the role of other radiological techniques. **J. R. Soc. Med.**, **80**(suppl.15):38-46, 1987.
- CHRISPIN, A.R. & NORMAN, A.P. - The systematic evaluation of the chest radiograph in cystic fibrosis. **Pediatr. Radiol.**, **2**:101-6, 1974.
- CORCORAN, H.L.; RENNER, W.R.; MILSTEIN, M.J. - Review of high-resolution CT of the lung. **Radiographics**, **12**:917-39, 1992.
- DEE, P. - Congenital disorders of the lungs and airways. In: ARMSTRONG, P.; WILSON, A.G.; DEE, P.; HANSELL, D.M. - **Imaging of diseases of the chest**. 2.ed. St.Louis, Mosby, 1995. p.609-40.
- DICKMAN, M.L.; SCHMIDT, C.D.; GARDNER, R.M. - Spirometric standards for normal children and adolescents (ages 5 years through 18 years). **Am. Rev. Respir. Dis.**, **104**:680-87, 1971.
- DOERSHUK, C.F.; MATTHEWS, L.W.; TUCKER, A.S.; NUDELMAN, H.; EDDY, G.; WISE, M.; SPECTOR, S. - A five year clinical evaluation of a therapeutic program for patients with cystic fibrosis. **J. Pediatr.**, **65**:677-93, 1964.

FEARON, T & VUCICH, J. - Normalized pediatric organ-absorbed doses from CT examinations. **AJR**, **148**:171-4, 1987.

FEARON, T. & VUCICH, J. - Pediatric patient exposures from ct examinations: GE CT/T 9800 scanner. **AJR**, **144**:805-9, 1985.

FRASER, R.G.; PARÉ, J.A.P.; PARÉ, P.D.; FRASER, R.S.; GENEREUX, G.P. Diseases of the airways. In: _____ - **Diagnosis of diseases of the chest**. 3.ed. Philadelphia, W.B.Saunders, 1990. p.1969-2275.

FRIEDMAN, P.J. - Chest radiograph finding in the adult with cystic fibrosis. **Semin. Roentgenol.**, **22**:114-24, 1987.

FRIEDMAN, P.J.; HARWOOD, I.R.; ELLENBOGEN, P.H. - Pulmonary cystic fibrosis in the adult: early and late radiologic finding with pathologic correlation. **AJR**, **136**:1131-44, 1981.

GABETTO, J.M. - **Tomografia computadorizada de alta resolução na silicose de jateadores de areia**. Rio de janeiro, 1992. [Tese - Doutorado - Universidade Federal do Rio de Janeiro].

GAMSU, G. - The lungs. In: MOSS, A.A.; GAMSU, G.; GENANT, H.K. - **Computed tomography of the body with magnetic resonance imaging**. 2.ed. Philadelphia, W.B.Saunders, 1992. v.1, p.157-236.

- GIBSON, L.E. & COOKE, R.E. - A test for concentration of eletrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. **Pediatrics**, **23**:545-9, 1959.
- GRENIER, P; MAURICE, F.; MUSSET, D.; MENU, Y.; NAHUM, H. - Bronchiectasis: assessment by thin-section CT. **Radiology**, **161**:95-9, 1986.
- GRENIER, P.; VALEYRE, D.; CLUZEL, P.; BRAUNER, M.W.; LENOIR, S.; CHASTANG, C. - Chronic diffuse interstitial lung disease: diagnostic value of chest radiography and high-resolution CT. **Radiology**, **179**:123-32, 1991.
- GURNEY, J.W. - Cross-sectional physiology of the lung. **Radiology**, **178**:1-10, 1991.
- GURNEY, J.W. & SCHOEDER, B.A. - Upper lobe lung disease: physiologic correlates. **Radiology**, **167**:359-66, 1988.
- HANSELL, D.M. - High-resolution computed tomography of the lung. In: ARMSTRONG, P.; WILSON, A.G.; DEE, P.; HANSELL, D.M. - **Imaging of diseases of the chest**. 2.ed. St.Louis, Mosby, 1995a. p.125-44.
- HANSELL, D.M. - Technical considerations. In: ARMSTRONG, P; WILSON, A.G.; DEE, P.; HANSELL, D.M. - **Imaging of diseases of the chest**. 2.ed. St.Louis, Mosby, 1995b. p.1-14.

- HANSELL, D.M. & KERR, I.H. - The role of high resolution computed tomography in the diagnosis of interstitial lung disease. **Thorax**, **46**:77-84, 1991.
- HANSELL, D.M. & STRICKLAND, B. - High-resolution computed tomography in pulmonary cystic fibrosis. **Br. J. Radiol.**, **62**:1-5, 1989.
- HEINZ, F. - **Dicionário ilustrado de anatomia. Nomenclatura internacional**. 4 ed. Rio de Janeiro, Cultura Médica, 1976. 442 p.
- HORRI, S.C. - Computer applications in diagnostic imaging. **Clin. Chest Med. Imaging strategies in pulmonary diseases**, **12**:1-17, 1991.
- INTERNATIONAL COMMISSION ON RADIOLOGICAL PROTECTION - **Recommendation of the International Commission on Radiological Protection**. New York, Pergamon Press, 1977. (ICPR publication, 26)
- JACOBSEN, L.E.; HOUSTON, C.S.; HABBICK, B.F.; GENEREUX, G.P.; HOWIE, J.L. - Cystic fibrosis: a comparison of computed tomography and plain chest radiographs. **J. Can. Assoc. Radiol.**, **37**:17-21, 1986.
- KEREM, B-S.; ROMMENS, J.M.; BUCHANAN, J.A.; MARKIEWICZ, D.; COX, T.K.; CHAKRAVARTI, A.; BUCHWALD, M.; TSUI, L-P. - Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. **Science**, **245**:1073- 79.

KLEIN, J. & GAMSU, G. - High-resolution computed tomography of diffuse lung disease. **Invest. Radiol.**, 24:805-12, 1989.

KORITKÉ, J.G. & SICK, H. - Thorax. In: _____ - **Atlas of sectional human anatomy. Frontal, sagittal and horizontal planes.** 2 ed. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1988. p.77-165.

KUHN, J.P. - High-resolution computed tomography of pediatric pulmonary parenchymal disorders. **Radiol. Clin. North Am.**, 31:533-51, 1993.

LEUG, A.N.; STAPLES, C.A.; MÜLLER, N.L. - Chronic diffuse infiltrative lung disease. Comparison of diagnostic accuracy of high-resolution and conventional CT. **AJR**, 157:693-6, 1991.

LYNCH, D.A.; BRASCH, R.C.; HARDY, R.A.; WEBB, W.R. - Pediatric pulmonary disease: assessment with high-resolution ultrafast CT. **Radiology**, 176:243-8, 1990.

LYNCH, D.A.; WEBB, W.R.; GAMSU, G.; STULBARG, M.; GOLDEN, J. - Computed tomography in pulmonary sarcoidosis. **J. Comput. Assist. Tomogr.**, 13:405-10, 1989.

MATHIESON, J.R.; MAYO, J.R.; STAPLES, C.; MÜLLER, N.L. - Chronic diffuse infiltrative lung disease: comparison of diagnostic accuracy of CT and chest radiography. **Radiology**, 171:111-6, 1989.

- MARÓSTICA, P.J.C.; SANTOS, J.A.; SOUZA, W.A.S.; RASKIN, S.;
ABREU E SILVA, F.A. - Estimativa da incidência de fibrose cística em
Porto Alegre: análise a partir da frequência da mutação delta F508 em RN
normais. In: CONGRESSO BRASILEIRO DE PNEUMOLOGIA
PEDIÁTRICA, 5; LATINO-AMERICANO DE FIBROSE CÍSTICA, 5,
Recife, 1993. **Temas livres**. Recife, 1993. p.48. (Resumo, C-037)
- MAYO, J.R.; JACKSON, S.A.; MÜLLER, N.C. - High-resolution CT of the
chest: radiation dose. **AJR**, **160**:479-81, 1993.
- MAYO, J.R.; WEBB, W.R.; GOULD, R.; STEIN, M.G.; BASS, I.; GAMSU,
G.; GOLDBERG, H.I. - High-resolution CT of the lungs: an optimal
approach. **Radiology**, **163**:307-10, 1987.
- MÜLLER, N.L.; BERGIN, C.J.; OSTROW, D.N.; NICHOLS, D.M - Role of
computed tomography in the recognition of bronchiectasis. **AJR**, **143**:971-
6, 1984.
- MÜLLER, N.L. & MILLER, R.R. - Computed tomography of chronic diffuse
infiltrative lung disease. I. **Am. Rev. Respir. Dis.**, **142**:1206-15, 1990a.
- MÜLLER, N.L. & MILLER, R.R. - Computed tomography of chronic diffuse
infiltrative lung disease. II. **Am. Rev. Resp. Dis.**, **142**:1440-8, 1990b.
- MÜLLER, N.L. & OSTROW, D.N. - High-resolution computed tomography of
chronic interstitial lung disease. **Clin. Chest Med. Imaging strategies in
pulmonary disease**, **12**:97-114, 1991.

- MÜLLER, N.L.; STAPLES, C.A.; MILLER, R.R.; VEDAL, S.;
THURLBERCK, W.M.; OSTROW, D.N. - Disease activity in idiopathic
pulmonary fibrosis: CT and pathologic correlation. **Radiology**, **165**:731-4,
1987.
- MURATA, K.; ITOH, H.; TODO, G.; KANAOKA, M.; NOMA, S.; ITOH, T.;
FURUTA, M.; ASAMOTO, H.; TORIZUKA, K. - Centrilobular lesions of
the lung: demonstration by high-resolution CT and pathologic correlation.
Radiology, **161**:641-5, 1986.
- NADLER, H.L. & BEN-YOSEPH, Y. - Genetics. In: TAUSSIG, L.M. - **Cystic
fibrosis**. New York, Thieme-Stratton, 1984. p.10-24.
- NAIDICH, D.P. - High-resolution computed tomography of cystic lung disease.
Semin. Roentgenol., **26**:151-74, 1991.
- NAIDICH, D.P. - Pulmonary parenchymal high-resolution CT: to be or not to
be. **Radiology**, **171**:22-4, 1989.
- NAIDICH, D.P.; ZINN, W.L.; ETTENGER, N.A.; MCCAULEY, D.I.;
GARAY, S.M. - Basilar segmental bronchi: thin-section CT evaluation.
Radiology, **169**:11-6, 1988.
- O'LAOIDE, R.M.; FAHY, J.; COFFEY, M.; WARD, K.; MALONE, D.;
FITZGERALD, M.X.; MASTERSON, J. - A chest radiograph scoring
system in adult cystic fibrosis: correlation with pulmonary function. **Clin.
Radiol.**, **43**:308-10, 1991.

POCOCK, S.J. - **Clinical Trials**. Chinchester, Wiley, 1983.

PORTO, N & IRION, K. - Radiologia do tórax. In: CORRÊA DA SILVA, L.C.
- **Compêndio de Pneumologia**. 2.ed. São Paulo, Fundo Editorial Byk,
1991. p.181-201.

REED, J.C. - Review of high resolution CT of the lung. **Radiographics**,
12:940-1, 1992.

REID, L.M. - Reduction bronchial subdivision in bronchiectasis. **Thorax**,
5:233-47, 1950.

REMY-JARDIN, M.; REMY, J.; DEFFONTAINES, C.; DUHAMEL, A. -
Assessment of diffuse infiltrative lung disease: comparision of conventional
CT and high-resolution CT. **Radiology**, 181:157-62, 1991.

RIGATTO, M.; GOTTSCHALL, A.C.M.; HAMPE, O.G. - Fibrose cística:
estudo clínico, eletrolítico, enzimático, funcional pulmonar e
hemodinâmico de 4 casos. In: JORNADA BRASILEIRA DE
PUERICULTURA E PEDIATRIA, 13, Porto Alegre, 1964. **Anais**. Porto
Alegre, 1964. p.985-91.

ROSENSTEIN, B.J. & LANGBAUM, T.S. - Diagnosis. In: TAUSSIG, L.M. -
Cystic fibrosis. New York, Thieme-Stratton, 1984. p.85-114.

SANTIS, G.; HODSON, M.E.; STRICKLAND, B. - High resolution computed tomography in adult cystic fibrosis patients with mild lung disease. **Clin. Radiol.**, 44:20-2, 1991.

SCANLIN, T.F. - Cystic fibrosis. In: FISHMANN, A.P. - **Pulmonary diseases and disorders**. New York, McGraw-Hill, 1988. p.1273-94.

SCHURAWITZKI, H.; STIGLBAUER, R.; GRANINGER, W.,; HEROLD, C.; PÖLZLEITNER, D.; BURHUBER, O.C.; TSCHOLAKOFF, D. - Interstitial lung disease in progressive systemic sclerosis: high-resolution CT versus radiography. **Radiology**, 176:755-9, 1990.

SEATON, A.; SEATON, D.; LEITCH, A.G. - Cystic fibrosis. In: _____ - **Crofton and Douglas's respiratory diseases**. 4.ed. Oxford, Blackwell, 1989. p.784-97.

SHALE, D.J. - Chest radiology in cystic fibrosis: is scoring useful? **Thorax**, 49:847, 1994.

SHWACHMAN, H. & KULCZYCKY, L. - Long term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. Studies made over a 5 to 14 year period. **Am. J. Dis. Child**, 96:6-15, 1958.

SHEPARD, J.O. & MCLOUD, T.C. - Imaging the airways. Computed tomography and magnetic resonance imaging. **Clin. Chest Med. Imaging strategies in pulmonary diseases**, 12:151-68, 1991.

- STIGLBAUER, R.; SCHURAWITZKI, H.; EICHLER, I., GÖTZ, M. - High resolution CT in children with cystic fibrosis. **Acta Radiol.**, **33**:548-53, 1992.
- STRICKLAND, B.; BRENNAN, J.; DENISON, D.M. - Computed tomography in diffuse lung disease: improving the image. **Clin. Radiol.**, **37**:335-8, 1986.
- SWARTZ, M.N. - Bronchiectasis. In: FISHMANN, A.P. - **Pulmonary diseases and disorders**. New York, McGraw-Hill, 1988. p.1553-77.
- SWENSEN, S.J.; AUGHENBAUGH, G.; BROWN, L.R. - High-resolution computed tomography of the lung. **Mayo Clin. Proc.**, **64**:1284-94, 1989.
- SWENSEN, S.J.; AUGHENBAUGH, G.L.; DOUGLAS, W.W.; MYERS, J. - High-resolution CT of the lungs: findings in various pulmonary diseases. **AJR**, **158**:971-9, 1992.
- TACCONE, A.; ROMANO, L.; MARZOLL, A.; GIROSI, D.; DELL'ACQUA, A.; ROMANO, C. - High-resolution computed tomography in cystic fibrosis. **Eur. J. Radiol.**, **15**:125-129, 1992.
- TARVER, R.D.; CONCES, D.J.; GODWIN, J.D. - Motion artifacts on CT simulate bronchiectasis. **AJR**, **151**:1117-9, 1988.
- TAUSSIG, L.M. - Cystic fibrosis: an overview. In: _____ - **Cystic fibrosis**. New York, Thieme-Stratton, 1984. p.1-9.

- TAUSSIG, L.M.; LANDAU, L.I.; MARKS, M.I. - Respiratory system. In: TAUSSIG, L.M. - **Cystic fibrosis**. New York, Thieme-Stratton, 1984. p.115-74.
- TEMPLETON, P.A. & ZERHOUNI, E.A. - High-resolution computed tomography of local lung disease. **Semin. Roentgenol.**, **26**:143-50, 1991.
- THOMPSON, J.S. & THOMPSON, M.W. - Padrões de transmissão de caracteres monogênicos. In: _____ - **Genética Médica**. 3.ed. Rio de Janeiro, Interamericana, 1981. p.51-8.
- TOMASHEFSKI, J.K.; CHRISTOFORIDIS, A.J.; ABDULLAH, A.K. - Cystic fibrosis in young adults. An overlooked diagnosis with emphasis on pulmonary function and radiological patterns. **Chest**, **57**:28-36, 1970.
- THURBECK, W.M.; HENDERSEN, J.A.; FRASER, R.G.; BATES, D.V. - Chronic obstructive lung disease. A comparison between clinical, roentgenologic, functional and morphologic criteria in chronic bronchitis, emphysema, asthma and bronchiectasis. **Medicine**, **49**:82-145, 1970.
- VOLKART, J.R. - Tomografia computadorizada do tórax. In: CORRÊA DA SILVA, L.C. - **Compêndio de Pneumologia**. 2.ed. São Paulo. Fundo Editorial Byk, 1991. p.217-25.
- WEATHERLY, M.R.; PALMER, C.G.S.; PETERS, M.E.; GREEN, C.G.; FRYBACK, D.; LANGHOUGH, R.; FARRELL, P.M. - Wisconsin cystic fibrosis chest radiograph scoring system. **Pediatrics**, **91**:488-95, 1993.

WEBB, W.R.; MÜLLER, N.L.; NAIDICH, D.P. - High-resolution CT technique. In: _____ - **High-resolution CT of the lung**. New York, Raven Press, 1992a. p.4-13.

WEBB, W.R.; MÜLLER, N.L.; NAIDICH, D.P. - Introduction. In: _____ - **High-resolution CT of the lung**. New York, Raven Press, 1992b. p.1-3.

WEBB, W.R.; STEIN, M.; FINKBEINER, W.E.; IM, J.G.; LYNCH, G.; GAMSU, G. - Normal and diseased isolated lung: high-resolution CT. **Radiology**, 166:81-7, 1988.

WEGENER, D.H. - Technique of computed tomography. In: _____ - **Whole body computed tomography**. Basel, Karger, 1983. p.1-00 - 1-50.

WEINBERGER, S.E. - Recent advances in pulmonary medicine. **N. Engl. J. Med.**, 328:1389-97, 1993.

WILSON, A.G. - Diseases of the airways. In: ARMSTRONG, P.; WILSON, A.G.; DEE, P.; HANSELL, D.M. - **Imaging of diseases of the chest**. 2.ed. St.Louis, Mosby, 1995. p.817-68.

WOOD, R.E. - Prognosis. In: TAUSSIG, L.M. - **Cystic fibrosis**. New York, Thieme-Stratton, 1984. p.434-60.

113

WORMSLEY, K.G. - Diseases of the pancreas. In: WEATHERALL, D.J.;
LEDINGHAM, J.G.G.; WARRELL, D.A.,ed. In: **Oxford textbook of
medicine**. 2.ed. Oxford, Oxford University, 1988. p.12.183-98.*

* As referências bibliográficas foram elaboradas de acordo com as "Normas para Apresentação de Dissertações e Teses", do Centro Latino-Americano e do Caribe de Informação em Ciências da Saúde (BIREME). 1990.



ANEXOS

Nome do paciente:

Analizador:

TCAR

ERCT

Registro:

Data:

Segmentos broncopulmonares com bronquiectasias cilíndricas, císticas, espessamento brônquico e impacção mucóide

			bronquiectasia			
			cilíndrica	cística	espess.brônq.	impacção mucóide
<u>Pulmão direito:</u>						
Lobo superior	segmento	apical	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		posterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		anterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Lobo médio	segmento	lateral	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		medial	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Lobo inferior	segmento	superior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal medial	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal anterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal lateral	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal posterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<u>Pulmão esquerdo:</u>						
Cúlmen	segmento	ápico-posterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		anterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Língua	segmento	superior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		inferior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Lobo inferior	segmento	superior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal ântero-medial	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal lateral	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		basal posterior	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Nº de seg BP com bronquiectasias cilíndricas:

Nº de seg BP com impacção mucóide:

Nº de seg BP com bronquiectasias císticas:

Nº de seg BP com espessamento brônquico:

Nome do paciente:
Analisador:

Registro:
Data:

Sistema de escores para o exame radiológico convencional do tórax de pacientes com fibrose cística

	Escore:			
1. Alçapamento de ar	0	≡ ausente		
	1			
	2	⇓ aumento da intensidade		
	3			
	4			
2. Opacidades lineares	0	≡ ausente		
	1			
	2	⇓ aumento da intensidade		
	3			
	4			25
3. Lesões nodulares císticas	0	≡ ausente	Soma dos escores parciais:	- _____
	1			
	2	⇓ aumento da intensidade	Escore final:	= _____
	3			
	4			
4. Lesões grandes	0	≡ ausente		
	3	≡ atelectasia ou consolidação lobar ou segmentar		
	5	≡ atelectasia e consolidação em mais de um lobo		
5. Gravidade geral	0	≡ ausente		
	1			
	2	⇓ aumento de intensidade		
	3			
	4			
	5	≡ complicações: aumento do volume cardíaco; pneumotórax		

Nome do paciente:
Analisador:

Registro:
Data:

Soma dos escores parciais: - _____
Escore final: _____

Sistema de escores para a tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) em pacientes com fibrose cística

P=parede; L=luz brônquica; V=vaso sanguíneo

itens analisados	0 ponto	1 ponto	2 pontos	3 pontos
1. Intensidade das bronquiectasias	ausente	leve, L>V, mas <2V	moderada, L=2 a 3V	grave, L>3V
2. Espessamento brônquico	ausente	Leve, P visível no terço médio ou distal do pulmão	moderada, P=V	grave, P>V
3. Extensão das bronquiectasias cilíndricas (nº seg. BP)	ausente	1-5	6-9	>9
4. Extensão da impacção mucóide (nº seg. BP)	ausente	1-5	6-9	>9
5. Presença de saculação ou abscesso (bronquiectasia cística) (nº seg. BP)	ausente	1-5	6-9	>9
6. Situação preferencial das lesões	ausente	para-hilar	medular	cortical
7. Bolha (nº seg. BP)	ausente	unilateral, até 4	bilateral, até 4	>4
8. Enfisema (nº seg. BP)	ausente	1-5	>5	-
9. Consolidação/atelectasia	ausente	subsegmentar	segmentar ou lobar	-

ESTUDO DAS ALTERAÇÕES PULMONARES DA FIBROSE CÍSTICA ATRAVÉS
DA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE ALTA RESOLUÇÃO

Responsáveis pelo projeto: Dra. Carmen Lucia Kauer

Dr. Darcy de Oliveira Ilha

Estamos realizando um estudo com os pacientes portadores de fibrose cística em acompanhamento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Temos como objetivo estudar as alterações pulmonares da fibrose cística, sua extensão e intensidade, através da tomografia computadorizada de tórax. Este estudo nos ajudará a conhecer melhor a doença de seu(sua) filho(a).

Faremos exame radiológico convencional de tórax, tomografia computadorizada de alta resolução do tórax em seu (sua) filho(a).

Não acrescentará risco adicional significativo com a execução destes exames. O tratamento efetuado não será diferente se o paciente não concordar em participar do estudo, e mesmo após ter assinado este termo, poderá desistir do mesmo em qualquer momento.

Se você tiver alguma pergunta a fazer, antes de decidir, sinta-se à vontade para isto.

Eu, _____,
fui informado dos objetivos deste estudo de forma clara e objetiva. Recebi informações sobre cada exame que meu (minha) filho(a) realizará, seus desconfortos ou riscos previstos. Minhas dúvidas foram respondidas com clareza e sei que poderei solicitar novos esclarecimentos a qualquer momento. Sei que terei liberdade de retirar o meu consentimento da participação neste estudo, se assim achar necessário. Recebi cópia deste termo, no momento do consentimento.

Data: ___/___/___

Nome do paciente:

Nome do responsável pelo paciente:

Responsável pelo paciente_____
Responsável pelo projeto

Tabela - Resultados gerais obtidos no estudo

Paciente	Idade (anos)	Sexo	Nº BP com bronq. cística ERCT TCAR		Nº BP com bronq. cilíndr. ERCT TCAR		Nº BP com espess. brônq. ERCT TCAR		Nº BP com impacç. muc. ERCT TCAR		Escore final no ERCT	Escore final na TCAR	Presença adenom. na ERCT	Presença adenom. na TCAR
A.L.A.	10	M	3	10	2	4	6	11	1	6	16	11	AP	AP
A.B.O.V	8	M	2	1	0	0	5	6	0	0	22	18	-	AP
A.B.O.M	7	M	1	4	0	0	6	8	0	0	21	20	AP	-
C.B.O.M	11	F	7	17	13	8	6	18	5	10	13	10	AP	APM
C.D.S.	16	F	1	16	3	4	9	15	3	3	19	15	AP	APM
E.L.P.	13	M	4	7	0	0	7	9	0	1	18	18	AP	AP
F.C.	15	M	4	18	2	0	10	18	2	6	16	14	AP	APM
F.L.	11	M	2	3	2	3	7	11	3	3	13	12	APM	AP
F.S.S	6	M	0	1	0	0	6	7	0	0	23	20	AP	AP
G.C.	8	M	1	1	0	0	5	8	0	1	23	19	AP	AP
G.C.E.	9	M	0	10	0	0	4	16	0	1	22	17	AP	AP
G.S.D.	12	M	6	9	3	0	7	11	3	9	16	11	AP	APM
I.P.B.	5	M	7	8	2	0	10	18	1	13	19	13	AP	AP
J.M.	8	M	5	9	0	0	8	15	2	2	21	16	AP	AP
L.E.	8	M	2	8	7	2	4	12	1	5	15	15	AP	AP
M.M.M.	17	M	11	17	3	5	17	17	4	10	12	10	AP	APM
M.C.O.V	7	F	6	4	1	0	11	13	1	5	19	18	-	-
M.B.B.	11	F	1	14	0	0	5	17	1	4	22	16	AP	AP
M.Z.	6	M	6	7	0	2	10	10	4	7	18	14	APM	AP
M.G.	8	M	7	15	5	1	13	18	7	15	9	11	APM	APM
M.P.O.	14	F	8	17	6	10	16	18	3	13	12	2	APM	AP
R.L.B.J	8	M	3	0	0	0	9	10	0	0	22	20	AP	AP
S.E.I.	6	M	8	10	0	0	13	14	1	4	19	16	AP	AP
U.M.T.	12	M	7	10	1	4	12	11	2	7	16	14	-	AP
V.C.P.	12	F	10	17	0	4	15	18	2	10	15	12	AP	APM

(continua)

Tabela - Resultados gerais obtidos no estudo (continuação)

Atributos Pacientes	Escores parciais no ERCT					Escores parciais na TCAR									Gravidade geral
	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
A.L.A.	1	2	1	3	2	3	2	3	2	1	3	0	0	0	3
A.B.O.V	0	2	0	0	1	1	1	1	0	0	3	0	0	1	1
A.B.O.M	1	2	0	0	1	1	1	1	0	0	2	0	0	0	1
C.B.O.M	3	2	4	0	3	3	2	3	3	2	2	0	0	0	3
C.D.S.	1	2	1	0	2	2	1	3	1	1	2	0	0	0	2
E.L.P.	3	2	0	0	2	1	1	2	1	0	2	0	0	0	1
F.C.	2	3	1	0	3	2	2	3	2	0	2	0	0	0	3
F.L.	2	2	2	3	3	3	2	1	1	1	3	0	0	2	2
F.S.S	0	1	0	0	1	1	1	1	0	0	2	0	0	0	1
G.C.	0	1	0	0	1	1	1	1	1	0	2	0	0	0	1
G.C.E.	1	1	0	0	1	1	1	3	1	0	2	0	0	0	1
G.S.D.	2	2	2	0	3	1	1	3	3	0	3	2	0	1	2
I.P.B.	1	2	1	0	2	1	1	2	3	0	3	0	1	1	4
J.M.	1	2	0	0	1	1	1	3	1	0	2	0	0	1	2
L.E.	3	3	2	0	2	1	1	2	1	1	3	0	0	1	2
M.M.M.	3	4	2	0	4	2	1	3	3	1	3	1	0	1	3
M.C.O.V	2	2	1	0	1	1	1	1	1	0	2	0	0	1	1
M.B.B.	1	1	0	0	1	1	1	3	1	0	2	0	0	1	2
M.Z.	1	2	2	0	2	1	1	2	2	1	2	1	0	1	3
M.G.	3	3	3	3	4	2	2	3	3	1	3	0	0	0	4
M.P.O.	2	4	3	0	4	3	3	3	3	3	2	3	2	1	4
R.L.B.J	1	1	0	0	1	1	1	0	0	0	2	0	0	1	1
S.E.I.	1	3	0	0	2	1	2	3	1	0	2	0	0	0	2
U.M.T.	2	3	1	0	3	1	1	3	2	1	2	1	0	0	3
V.C.P.	3	4	0	0	3	2	2	3	3	1	2	0	0	0	3

Legenda

Sexo: F ≡ feminino; M ≡ masculino

Nº BP ≡ número de segmentos broncopulmonares

Escore final no ERCT ≡ Escore final no exame radiológico convencional do tórax conforme o sistema de escores proposto por Brasfield.

Escore final na TCAR ≡ Escore final na tomografia computadorizada de alta resolução do tórax conforme o sistema de escores proposto por BHALLA et al.(1991) e modificado pela autora do trabalho e seu orientador.

Presença de adenomegalias no ERCT e na TCAR:

AP ≡ adenomegalias pulmonares

APM ≡ adenomegalias pulmonares e mediastinais

Atributos no ERCT:

1 ≡ alçapamento de ar

2 ≡ opacidades lineares

3 ≡ lesões nodulares císticas

4 ≡ lesões grandes

5 ≡ gravidade geral

Atributos na TCAR:

1 ≡ intensidade das bronquiectasias cilíndricas e císticas

2 ≡ espessamento brônquico

3 ≡ extensão das bronquiectasias cilíndricas

4 ≡ extensão da impacção mucóide

5 ≡ presença de saculação ou abscesso (bronquiectasia cística)

6 ≡ situação preferencial das lesões

7 ≡ presença de bolhas

8 ≡ presença de enfisema

9 ≡ presença de consolidação e/ou atelectasias

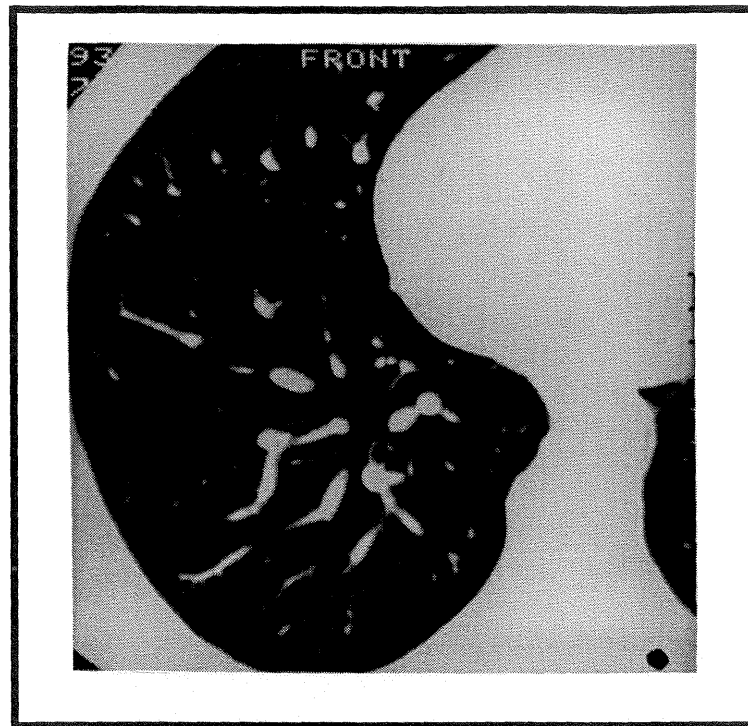


Fig. 4a



Fig. 4b

Figura 4 - Cortes axiais de tomografia computadorizada de alta resolução de pessoas híidas. (a) Indivíduo do sexo masculino, 35 anos. Corte tomográfico axial caudal às veias pulmonares inferiores, permitindo a identificação dos lobos médio e inferior direito. O calibre do brônquio é similar ao calibre da artéria pulmonar adjacente e a espessura da parede brônquica está dentro dos limites da normalidade. (b) Indivíduo do sexo feminino, 29 anos. Corte ao nível da carena traqueal, permitindo a identificação dos lobos superior e inferior, assim como dos brônquios intra-segmentares posteriores e segmentar apical.

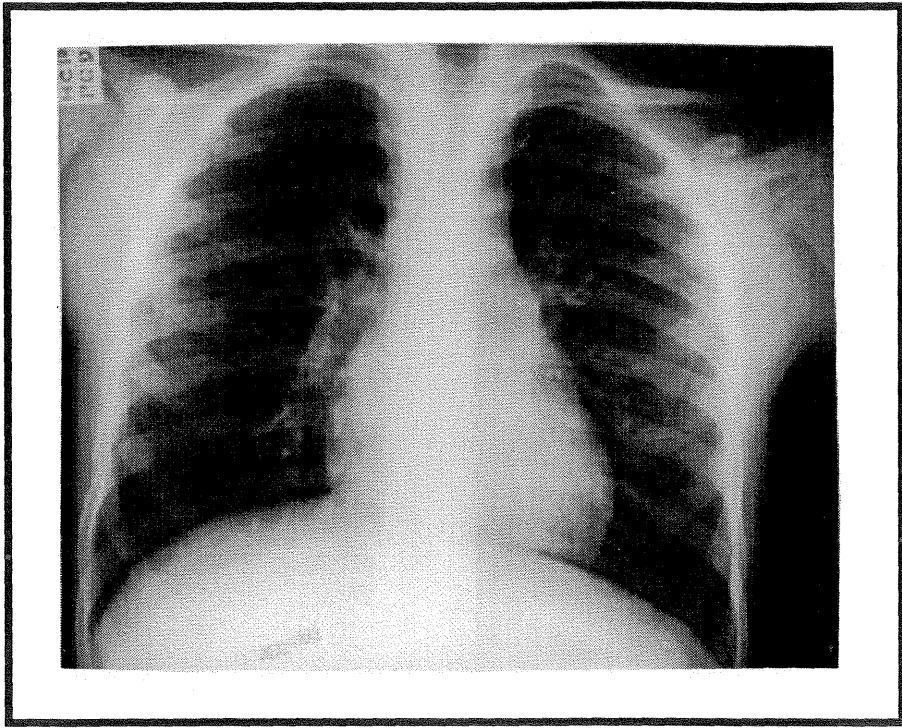


Fig. 5a

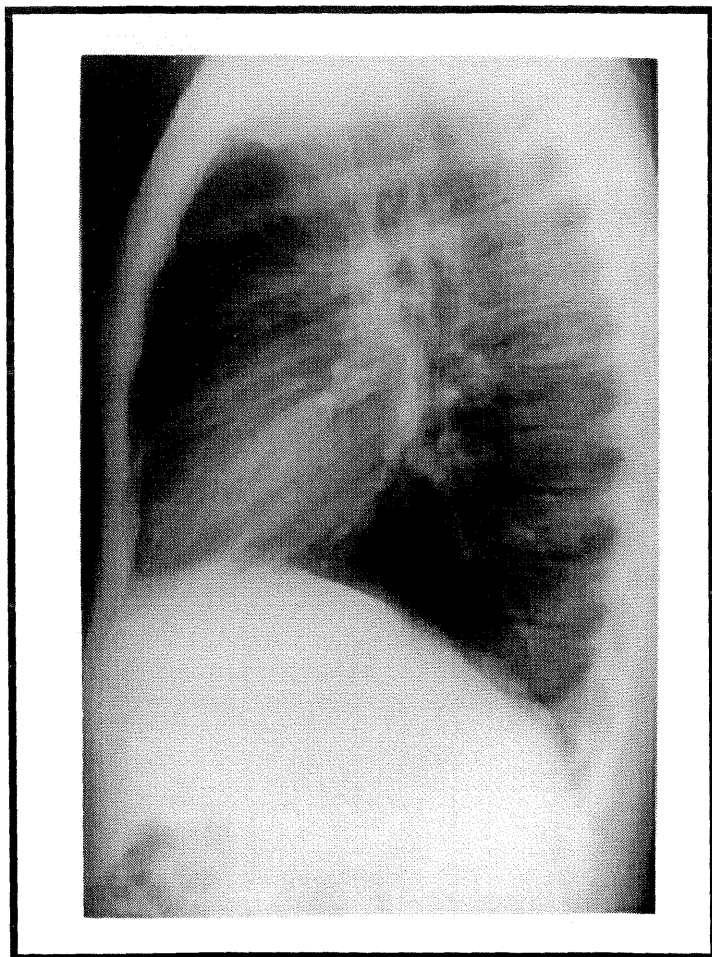


Fig. 5b

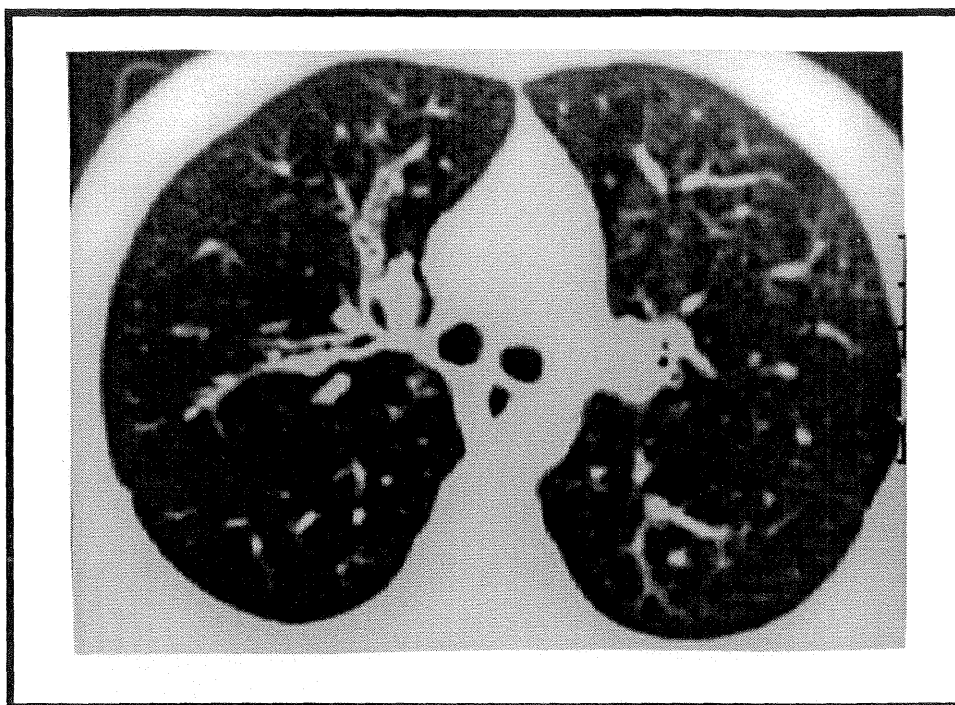


Fig. 5c

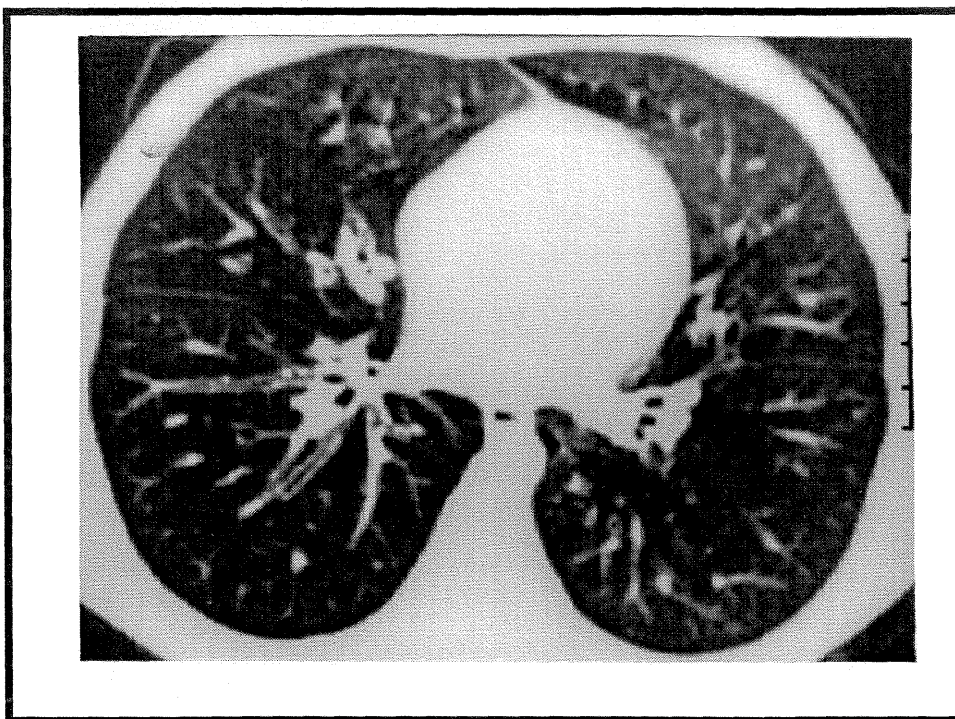


Fig. 5d

Figura 5 - Exame radiológico convencional do tórax (projeções frontal e perfil) e cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e espessamento brônquico de grau leve. (a) Projeção frontal do ERCT. (b) Projeção de perfil do ERCT. (c) Corte tomográfico axial que, no lobo superior direito, ilustra bronquiectasias cilíndricas de grau leve, assim como espessamento brônquico de grau leve nos ramos do brônquio segmentar anterior. (d) Corte tomográfico axial que, nos segmento basais do lobo inferior direito, mostra espessamento da parede brônquica, de grau leve, dos brônquios intra-segmentares.

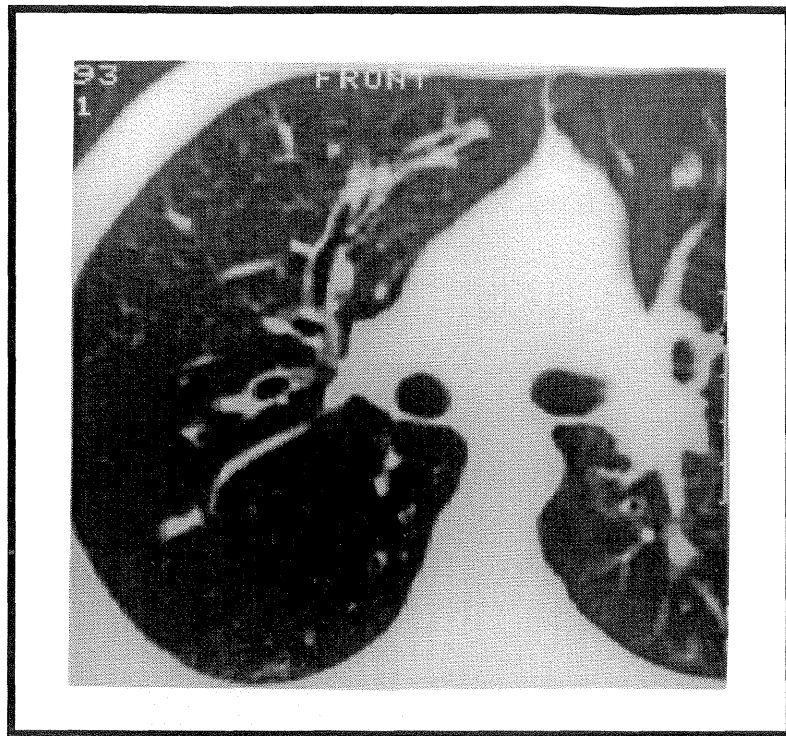


Fig. 6a



Fig. 6b

Figura 6 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas de grau moderado. (a) Corte mostrando bronquiectasias cilíndricas de grau moderado, sobretudo no segmento anterior do lobo superior direito, apanhadas no sentido longitudinal do brônquio. (b) Corte mostrando bronquiectasias cilíndricas de grau moderado no subsegmento apical do lobo superior esquerdo, apanhadas transversalmente ao eixo do brônquio.

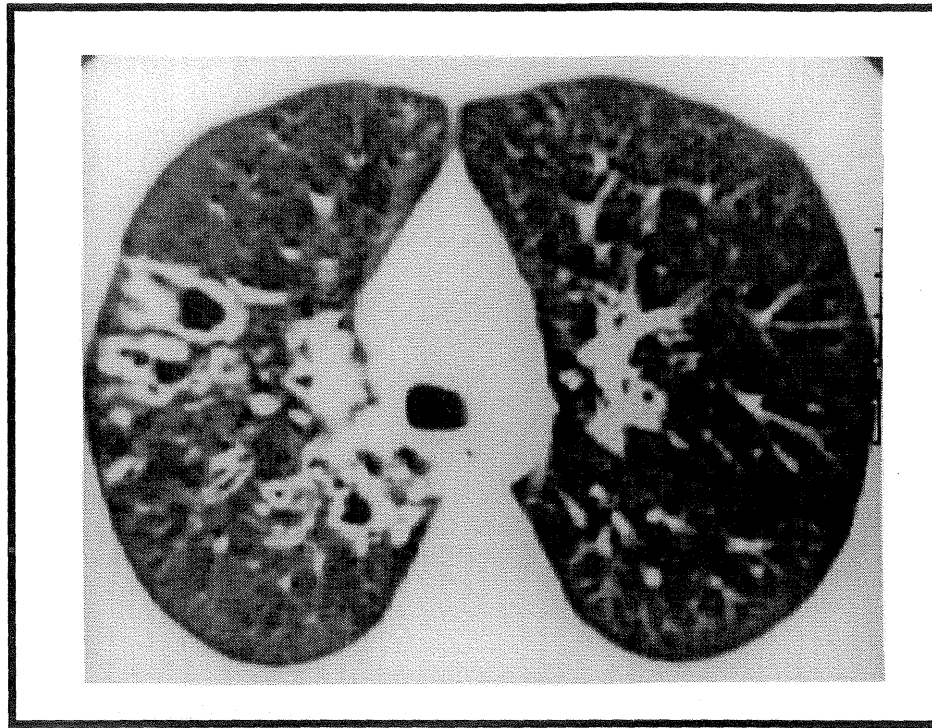


Fig. 7a

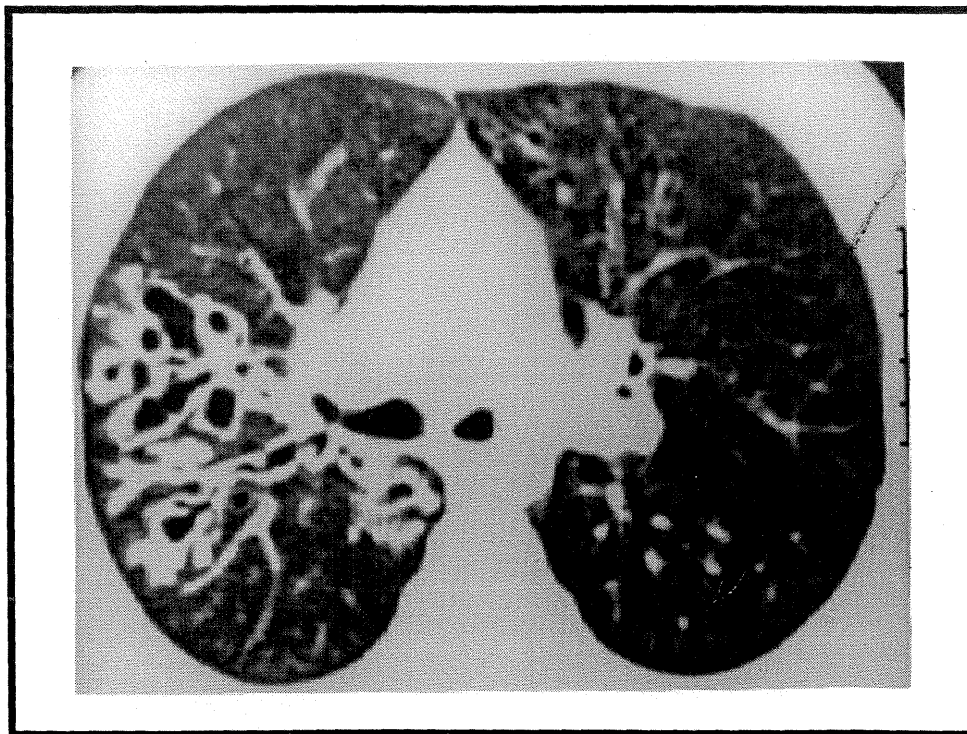


Fig. 7b

Figura 7 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e císticas graves e espessamento brônquico de grau moderado. (a,b) Cortes demonstrando bronquiectasias cilíndricas e císticas graves no lobo superior direito, particularmente nos subsegmentos axilares. O espessamento brônquico é de grau moderado.

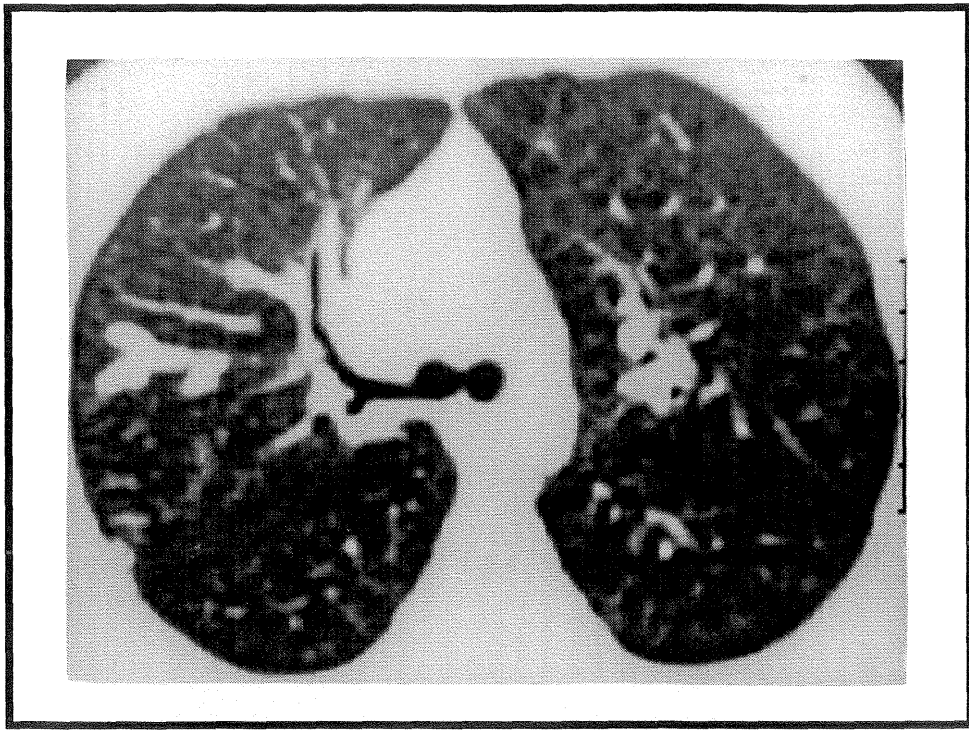


Fig. 8a

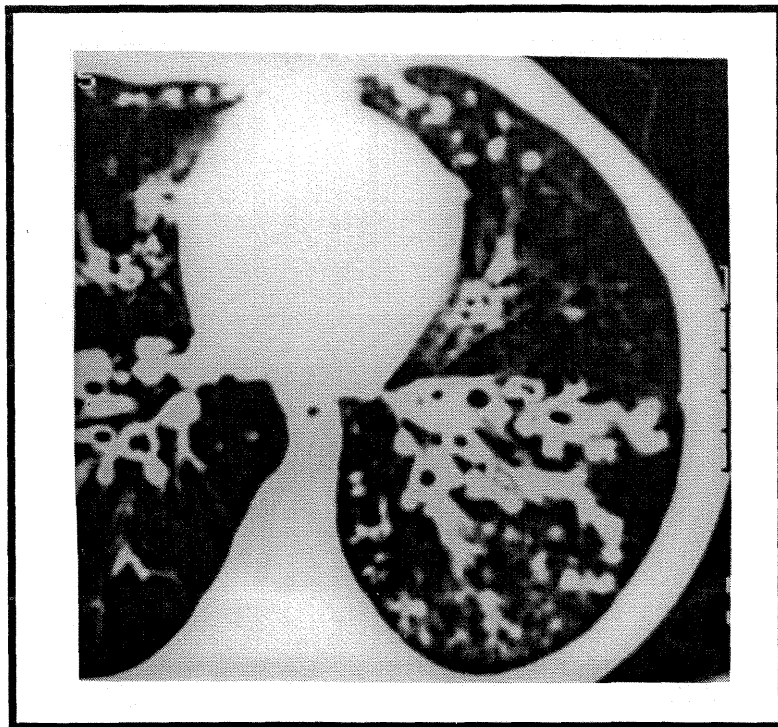


Fig. 8b

Figura 8 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de pacientes com fibrose cística, com impacções mucóides. (a) Impacção mucóide em brônquio intra-segmentar inclusive na região cortical do lobo superior direito, subsegmento axilar. (b) Impacções mucóides nos brônquios segmentares basal anterior e lateral esquerdos.

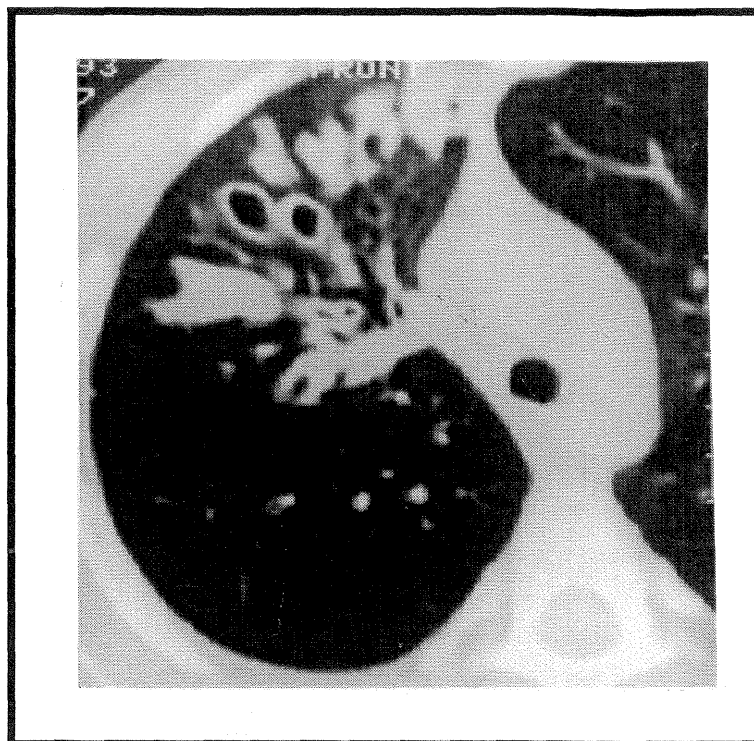


Fig. 9a



Fig. 9b

Figura 9 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e impacções mucóides. (a,b) Cortes do lobo superior direito demonstrando redução de volume do lobo, bronquiectasias cilíndricas e impacção mucóide em vários brônquios.

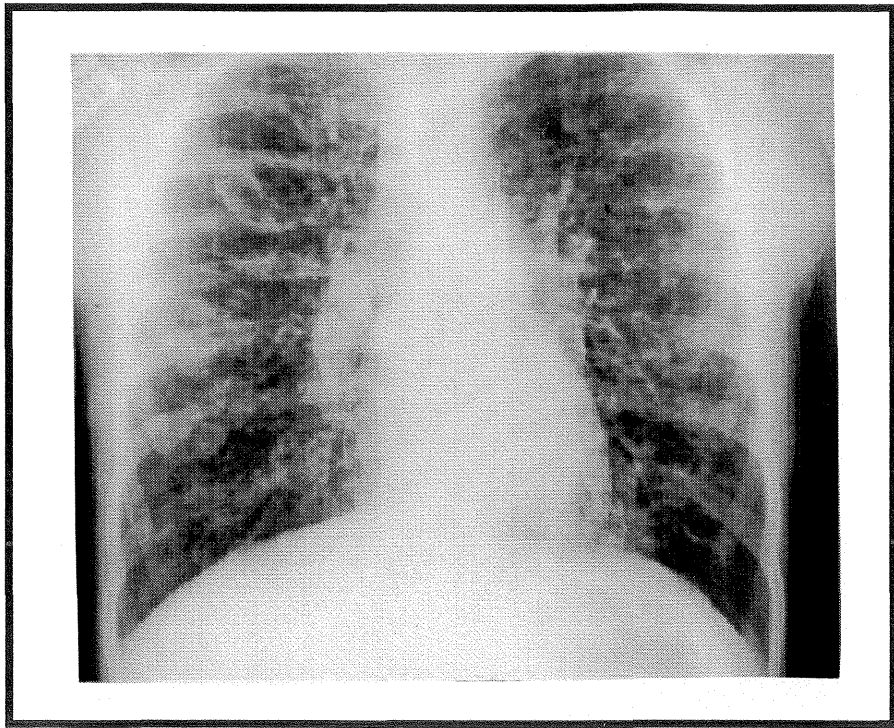


Fig. 10a

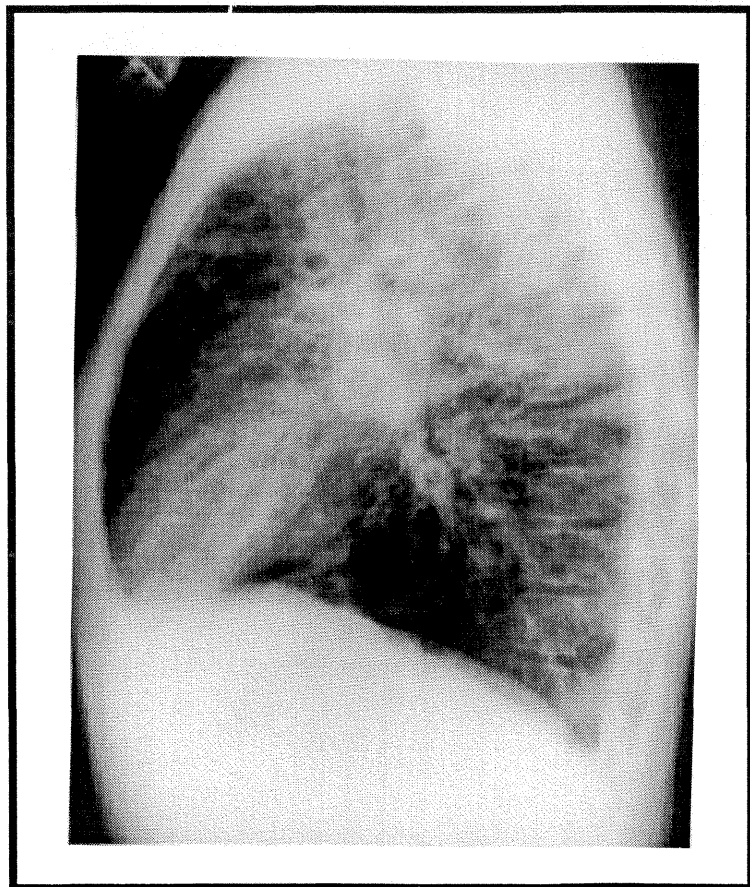


Fig. 10b



Fig. 10c

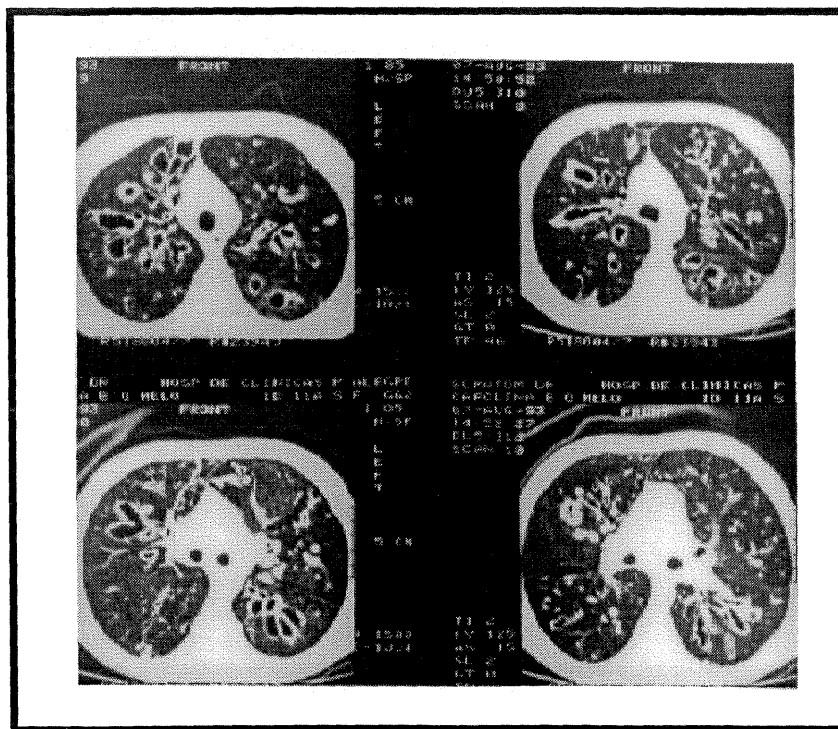


Fig. 10d

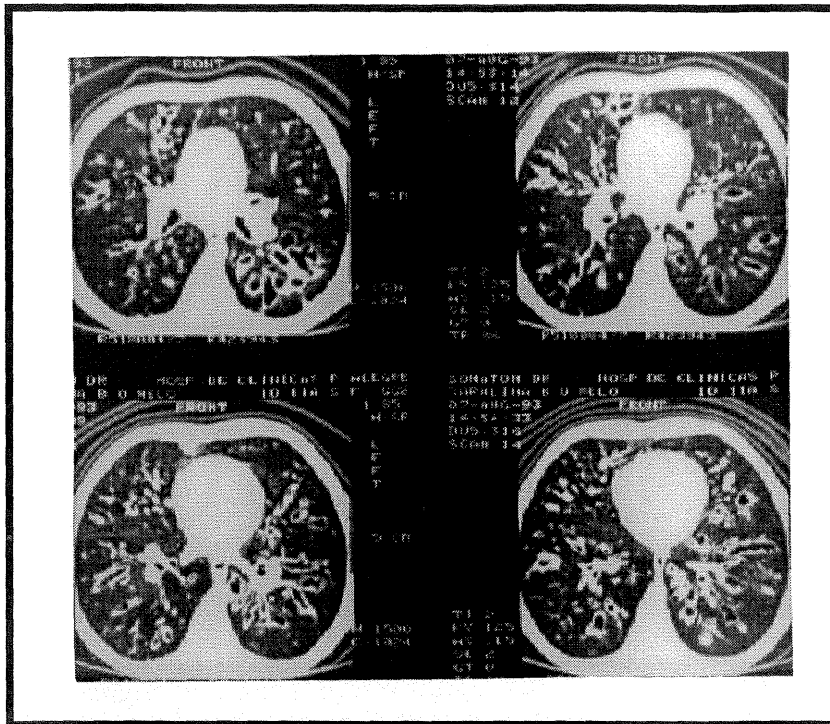


Fig. 10e

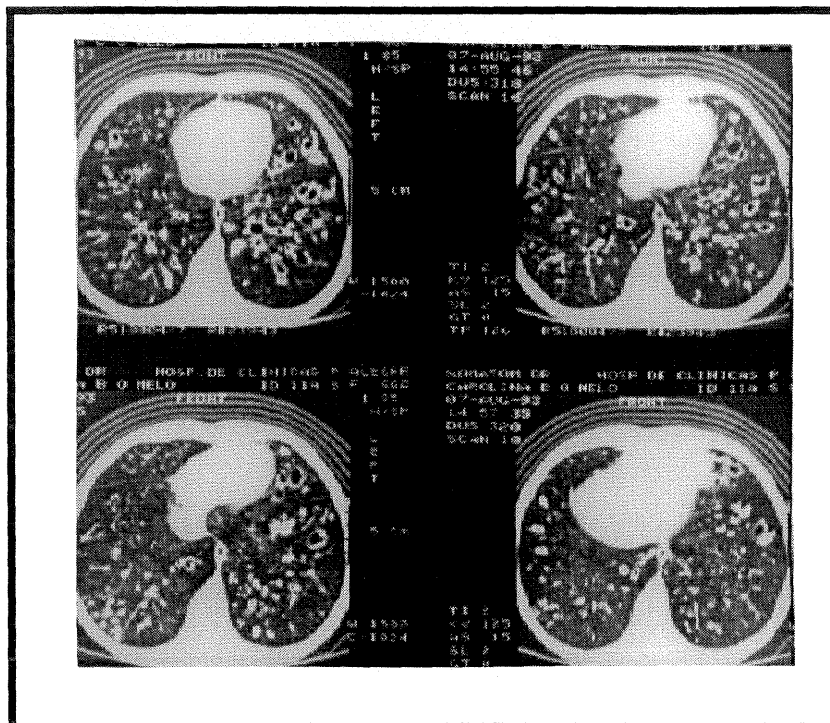


Fig. 10f

Figura 10 - Exame radiológico convencional do tórax (projeções frontal e perfil) e cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e císticas graves, espessamento brônquico, impacções mucóides, blocos consolidativos e adenomegalias pulmonares e mediastinais. (a) Projeção frontal do ERCT. (b) Projeção de perfil do ERCT. (c,d,e,f) Bronquiectasias cilíndricas e císticas difusas, graves, com espessamento brônquico de grau moderado, impacções mucóides, blocos consolidativos de pequena extensão e adenomegalias pulmonares e mediastinais.

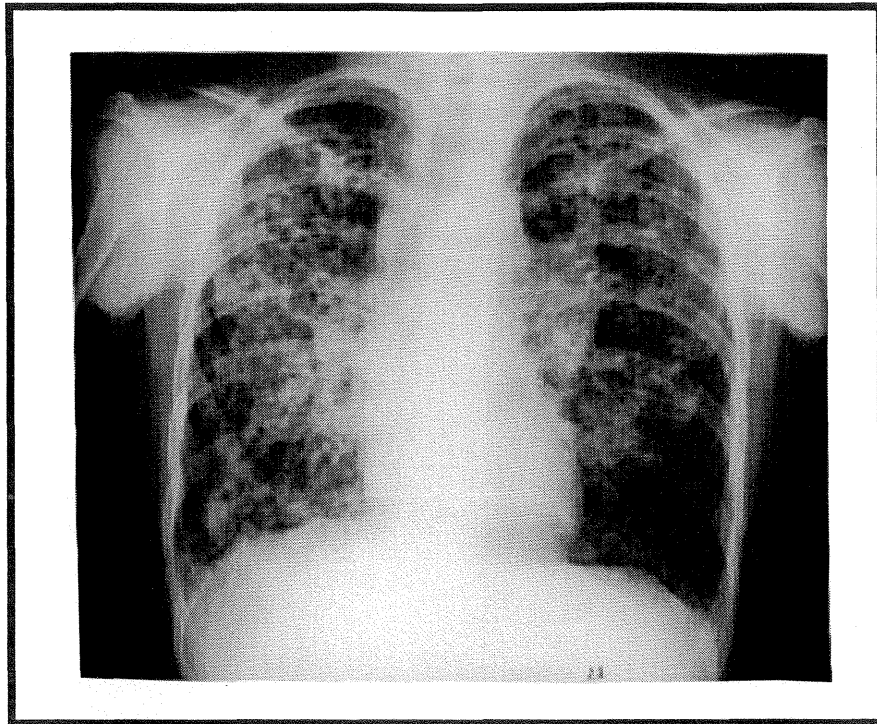


Fig. 11a

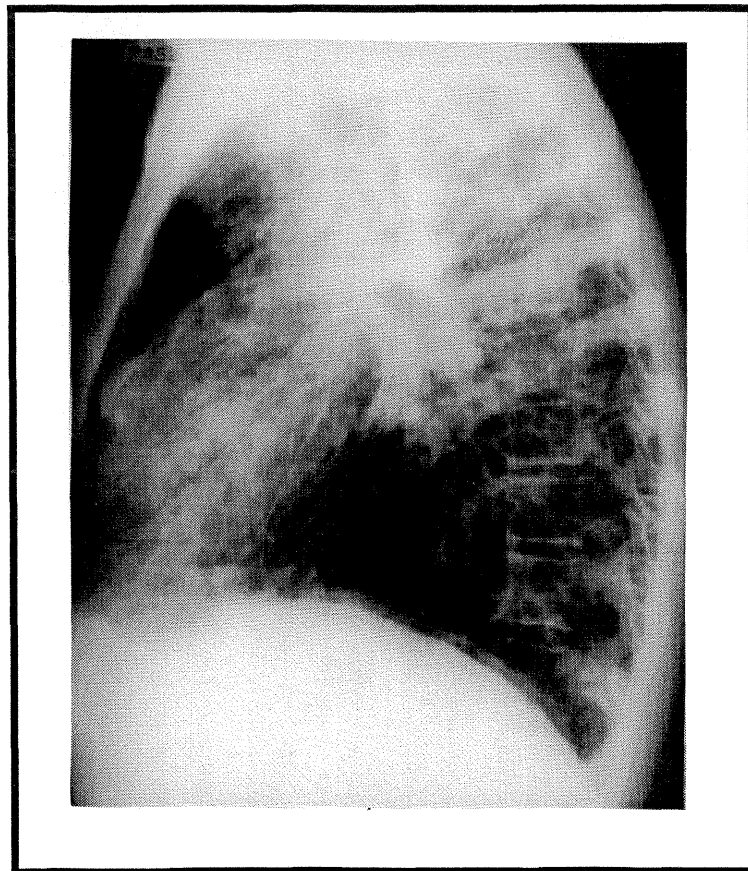


Fig. 11b

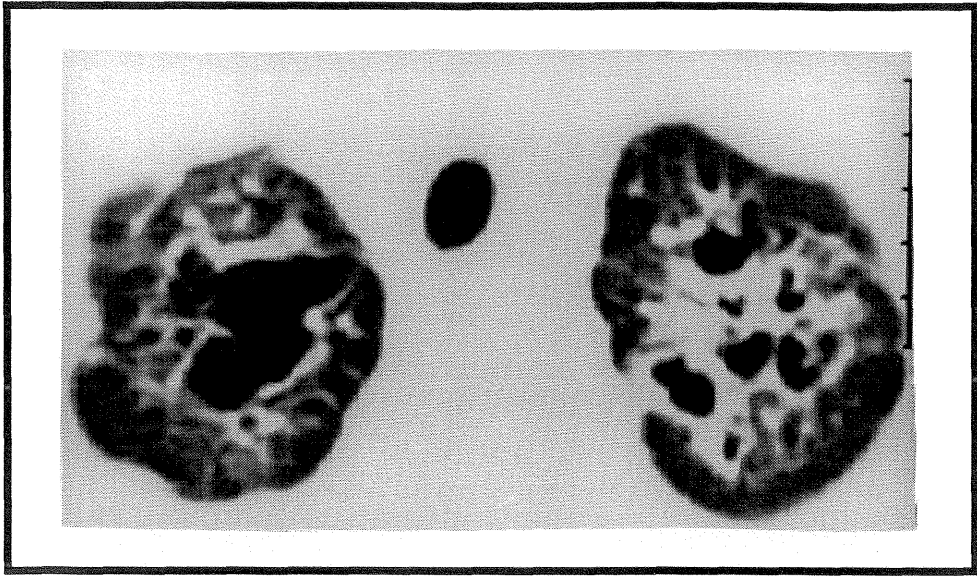


Fig. 11c

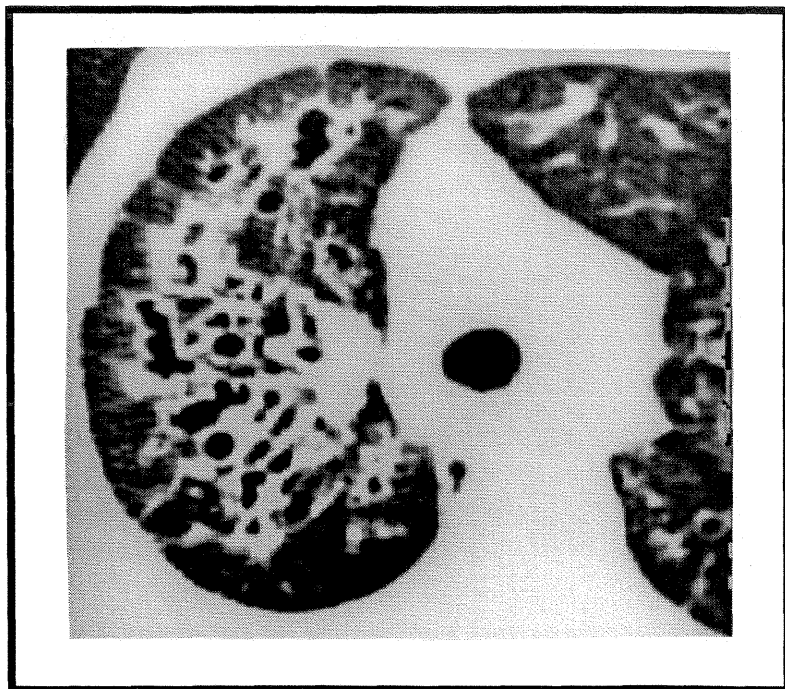


Fig. 11d

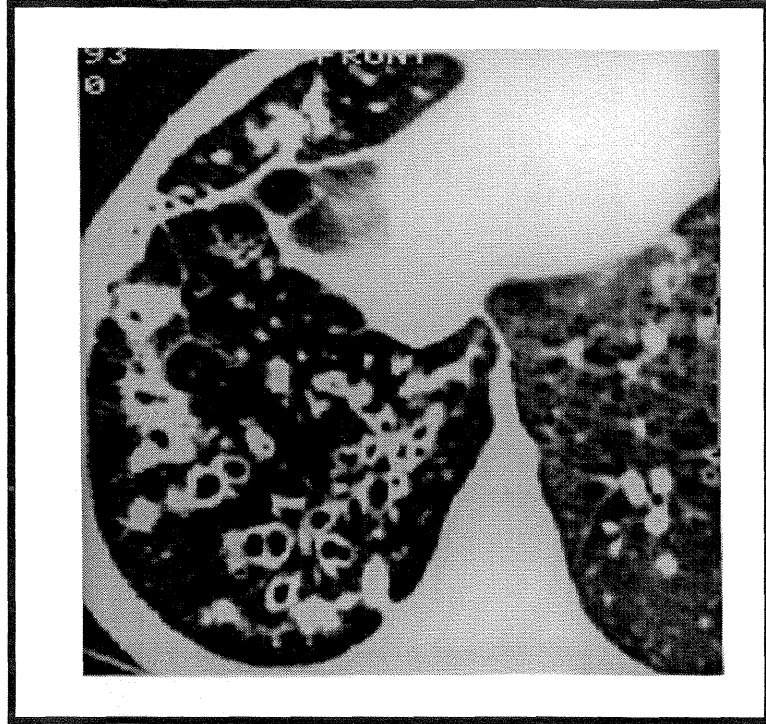


Fig. 11e

Figura 11 - Exame radiológico convencional do tórax (projeções frontal e perfil) e cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de paciente com fibrose cística, com bronquiectasias cilíndricas e císticas, espessamento brônquico e impacções mucóide. (a) Projeção frontal do ERCT. (b) Projeção de perfil do ERCT. (c,d,e) Espessamento brônquico, bronquiectasias cilíndricas e císticas, e impacções mucóides.

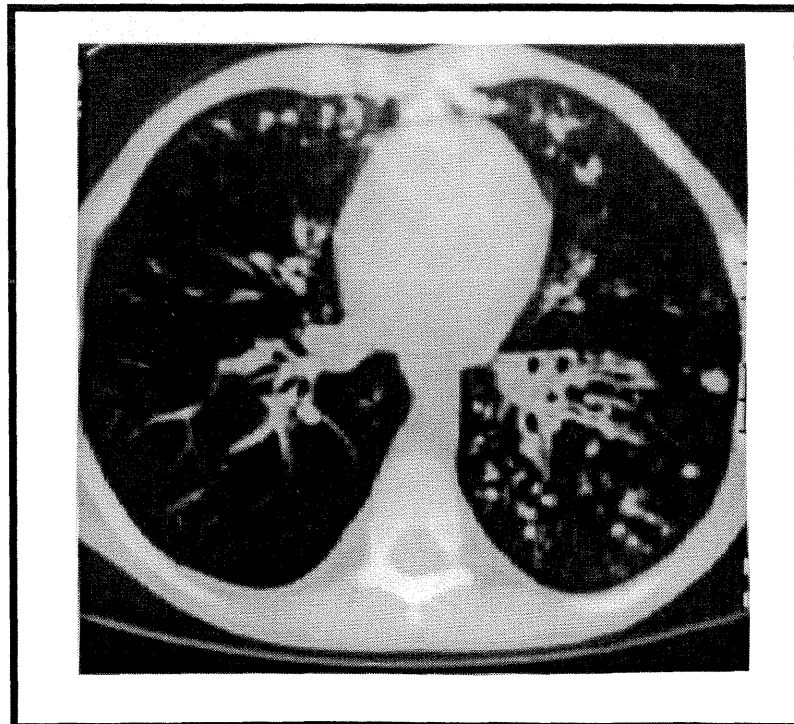


Fig. 12a

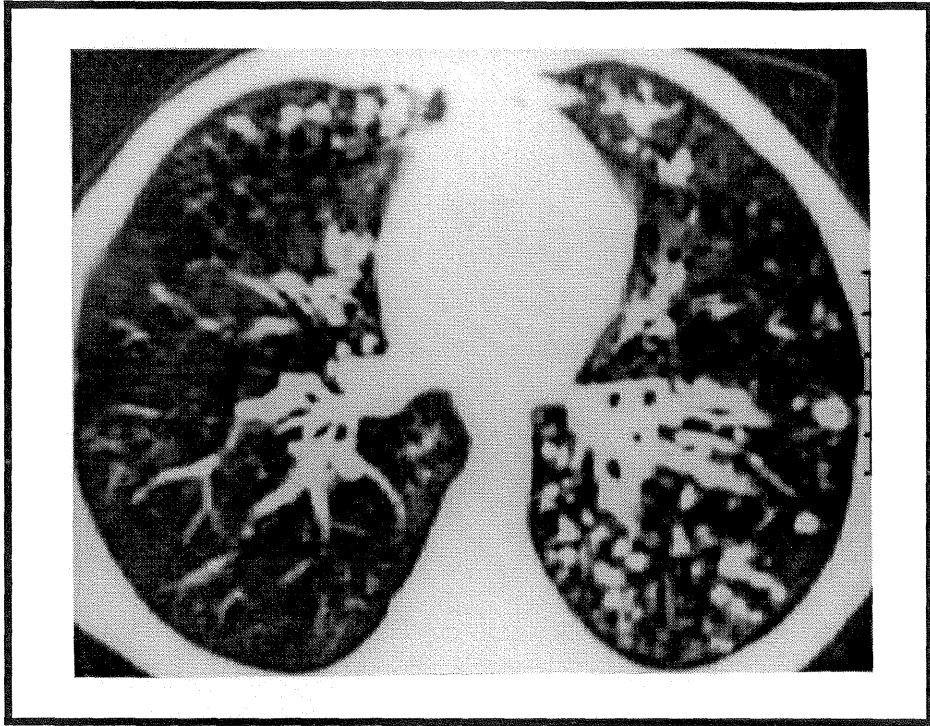


Fig. 12b

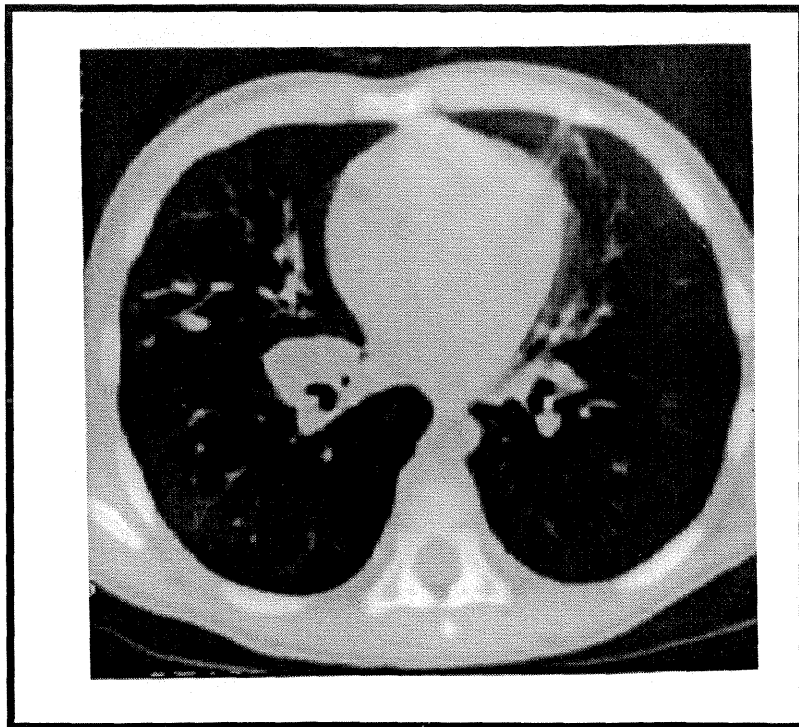


Fig. 12c

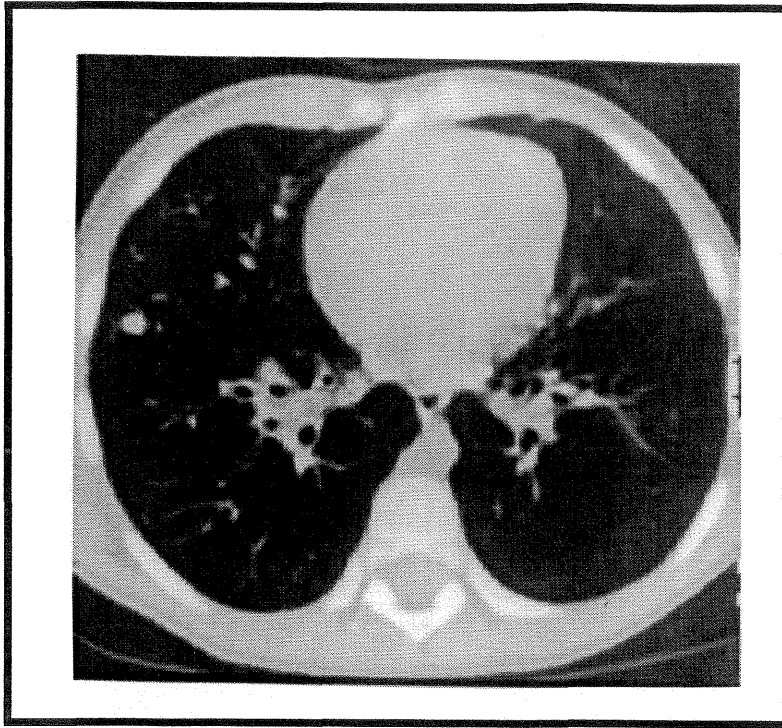


Fig. 12d

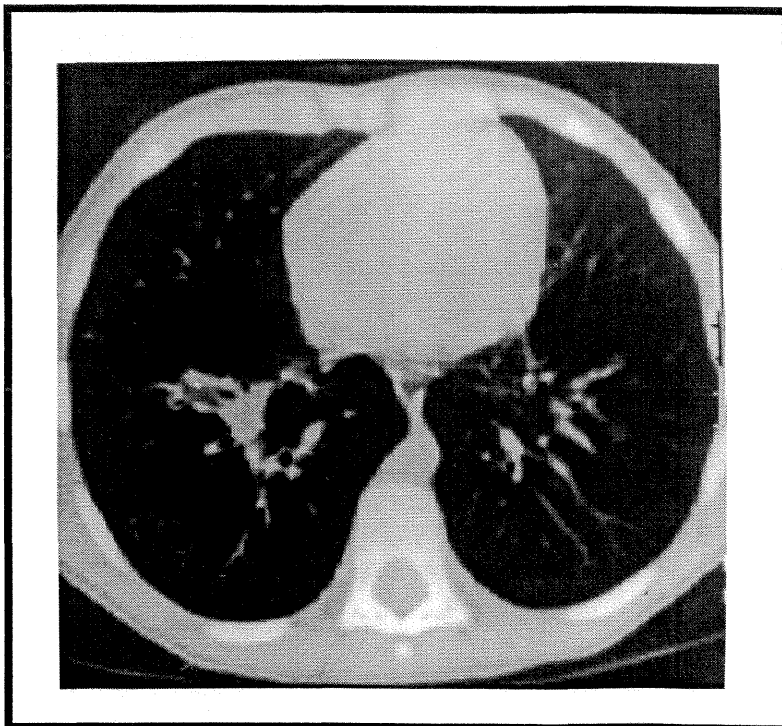


Fig. 12e

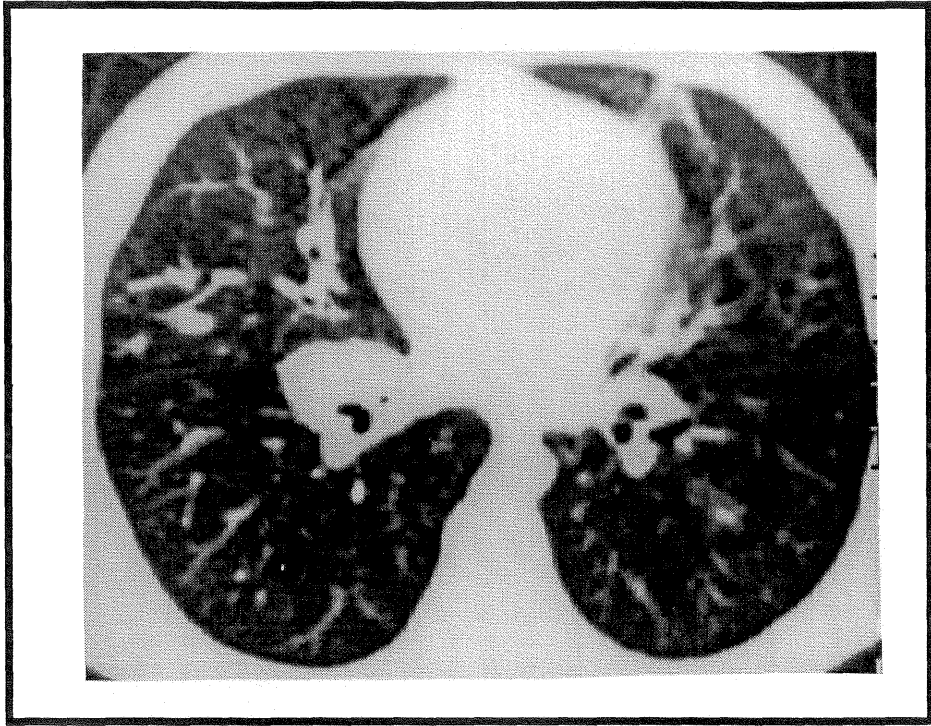


Fig. 12f

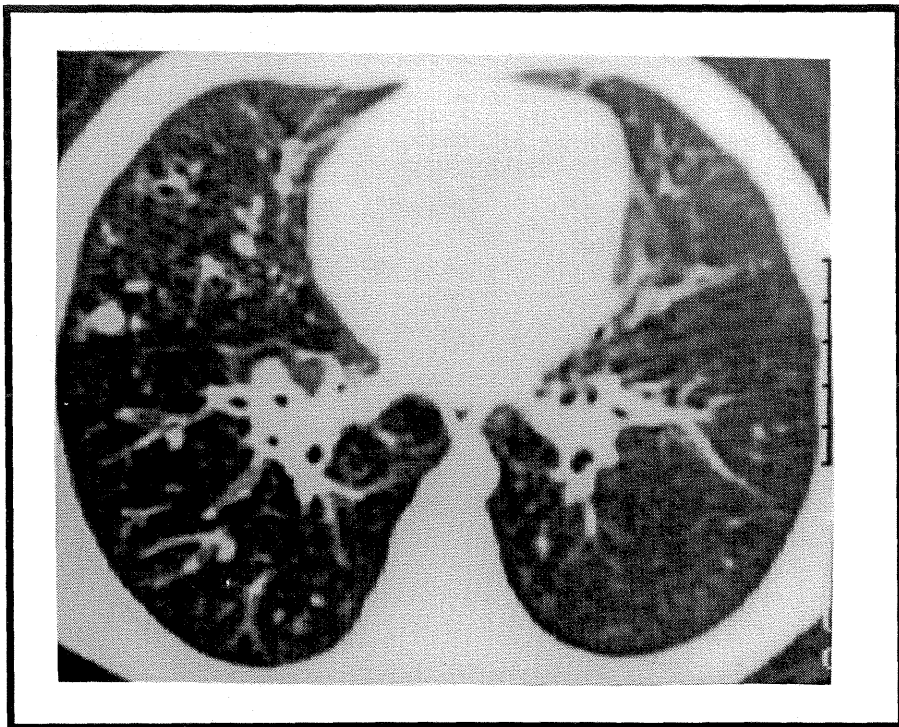


Fig. 12g

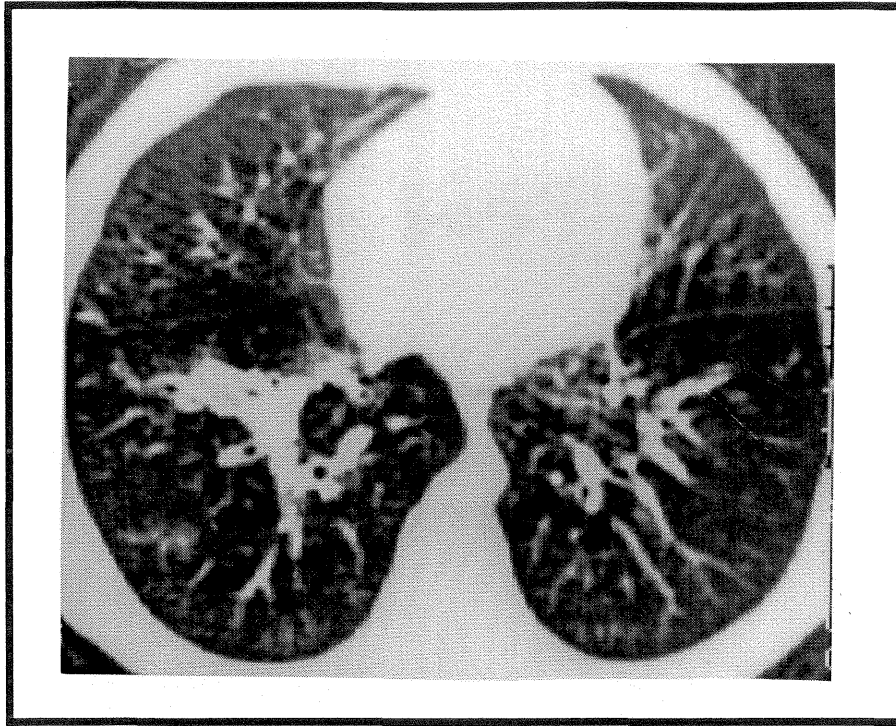


Fig. 12h

Figura 12 - Cortes axiais da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax de pacientes com fibrose cística, com espessamento do tecido intersticial axial ao longo dos feixes broncovasculares dos segmentos basais bilaterais. (a) Corte registrado em janela de densidades para o estudo de brônquios, no lobo inferior esquerdo mostrando grande espessamento em torno dos brônquios segmentares basais, provavelmente no tecido intersticial do feixe broncovascular. (b) O mesmo corte tomográfico registrado em janela de densidades para o estudo do parênquima. (c a h) Cortes tomográficos axiais de outro paciente, ao nível das veias pulmonares inferiores, com identificação dos brônquios basais e grande espessamento do tecido intersticial do feixe broncovascular bilateralmente, sendo fotografados em janela de densidade para brônquios (c,d,e) e para parênquima pulmonar (f,g,h).