

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

FACULDADE DE MEDICINA

**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS
PNEUMÓLOGICAS**

**Tratamento Cirúrgico das Bronquiectasias que não-fibrose
cística em pacientes pediátricos**

IURY ANDRADE MELO

**Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação
em Ciências Pneumológicas, da Universidade Federal do
Rio Grande do Sul, para obtenção do grau de Mestre**

Orientador: Prof. Dr. Cristiano Feijó Andrade

Porto Alegre

2010

Ficha Catalográfica elaborada por:

Mivaldo Gonçalves. CRB: 5ª /1059

M528 **Melo, Iury Andrade.**

Tratamento cirúrgico das bronquiectasias não-fibrose císticas em
pacientes pediátricos. / Iury Andrade Melo. – Porto Alegre :
Universidade Federal do Rio Grande do Sul. 2010.

70 f.

Dissertação (Mestrado em Ciências Pneumológicas) – Faculdade de
Medicina. Universidade Federal do Rio Grande do Sul. 2010.

Orientação: Drº. Cristiano Feijó Andrade.

1. Doença pulmonar. 2. Bronquiectasia. 3. Ressecção pulmonar.
4. Tratamento cirúrgico. 5. Criança. I. Título.

CDU: 616.24

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho;

Aos meus pais Antonio Carlos e Jocélia, por incentivarem e proporcionarem a minha busca pelo aprendizado, e pelos ensinamentos transmitidos durante toda a vida.

À minha esposa Kelma e meu filho Rafael pelo companheirismo, apoio e ajuda nesta etapa de nossas vidas.

AGRADECIMENTOS

- Ao Dr. Cristiano Feijó Andrade, orientador e incentivador deste trabalho, pelo tempo a mim dispensado na orientação desta dissertação.
- Agradeço ao Dr. José de Jesus Peixoto Camargo, Chefe do serviço de Cirurgia torácica da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre-RS, pelos ensinamentos durante o período de residência médica, ali realizada, e pela amizade nos dias atuais.
- Agradeço ao Dr José da Silva Moreira, antigo coordenador da pós-graduação em ciências pneumológicas, pela disponibilidade e presteza, durante o período em que realizei minha pós-graduação.
- Agradeço a Patrícia, do grupo de fisioterapia do Hospital da Criança Santo Antônio, pelo auxílio imprescindível com a coleta de dados.
- Agradeço a todos que trabalham no arquivo médico de cada hospital do complexo hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre-RS, pela presteza no fornecimento de prontuários para pesquisa, de fundamental importância na confecção deste trabalho.
- Ao Sr. Marco Aurélio, secretário da pós graduação em pneumologia, por sua disponibilidade, competência e amizade no desenvolvimento deste trabalho.
- Aos pacientes, causa maior da realização deste trabalho.

Sumário:

LISTA DE TABELAS.....	VI
LISTA DE ABREVIATURAS	VII
LISTA DE FIGURAS	VIII
RESUMO	IX
ABSTRACT	X
REVISÃO DA LITERATURA	1
1- Introdução e histórico:.....	1
2- Definição:	3
3- Epidemiologia da bronquiectasia:	3
4- Etiologia:	5
5- Características clínicas:	12
6- Diagnóstico:	14
7- Tratamento	19
7.1 - Tratamento Clínico	19
7.2 - Tratamento cirúrgico:	21
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS::.....	24
OBJETIVO:.....	26
JUSTIFICATIVA:	27
RESULTADOS:	30
ARTIGO CIENTÍFICO	38
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:.....	49

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 : Causas de Bronquiectasias	6
Table 2 : Etiologia.....	30
Tabela 3 : Localização topográfica conforme achados da tomografia:.....	31
Tabela 4 : Bacteriologia do escarro e LBA	32
Tabela 5: Tipo de ressecção realizada por sexo:	33
Tabela 6 : Ressecção por topografia anatômica:.....	33
Tabela 7: Correlação entre localização tomográfica da doença e local ressecado nas cirurgias realizadas.....	34
Table 8 : Complicações pós operatórias:	35

LISTA DE ABREVIATURAS

AAT – Alfa-1-antitripsina

AIDS – Síndrome da imunodeficiência adquirida

BO - bronquiolite obliterante

CMA – Complexo micobacterium avium

DCP – Discinesia ciliar primária

E.U.A – Estados Unidos da America

FC – Fibrose cística

HIV – Vírus da imunodeficiência humana

HTLV – vírus linfotrópico de células T humano

MNT – Micobacterias não-tuberculosas

TC – Tomografia computadorizada

TCAR – tomografia computadorizada de alta resolução

VSR – vírus sincicial respiratório

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Tomografia computadorizada de tórax de criança de uma ano de idade demonstrando atelectasia total de lobo inferior direito associado a dilatações brônquicas	4
Figure 2 – Broncografia demonstrando comprometimento dos brônquios do lobo superior esquerdo	16

RESUMO

Objetivo: Determinar as características de pacientes referenciados para tratamento cirúrgico da bronquiectasia, assim como as indicações para a cirurgia e resultados obtidos em um centro de referência em cirurgia torácica pediátrica.

Métodos: Entre janeiro de 1998 e dezembro de 2009 analisamos retrospectivamente prontuários de pacientes com bronquiectasia submetidos a tratamento cirúrgico. Critérios de exclusão foram idade maior que 16 anos e dados clínicos incompletos, assim como pacientes com bronquiectasia relacionada a fibrose cística. Estes dados foram posteriormente analisados quanto a incidência pós operatória de complicações e resultados na melhora dos sintomas clínicos a longo prazo.

Resultados: Dos 109 de pacientes submetidos a ressecção pulmonar, a idade média foi de 7,6 anos (variou de 1 a 15,5) com predominância do sexo masculino (58,5%). Os locais mais acometidos foram lobo inferior esquerdo (59%) seguido pelo lobo inferior direito (31,7%) e lobo médio (28%), com 56 pacientes com doença identificada exclusivamente em um único lobo ou segmento pulmonar. O raio-x e a tomografia computadorizada de tórax evidenciaram doença unilateral em 67% e 33% dos pacientes, respectivamente.

Todos os pacientes foram submetidos a ressecção por toracotomia, sendo os procedimentos isolados mais realizados a segmentectomia (43%), lobectomia inferior esquerda (38%) e a lobectomia média (24%). Identificamos complicações pós-operatórias em 36% dos procedimentos, sendo as mais comuns atelectasia (26%), escape aéreo (6%) e dor pós operatória (4%), com apenas 1 óbito após 30 dias e em nova cirurgia não relacionada a bronquiectasia. Oitenta e três crianças foram acompanhadas ambulatorialmente após a alta hospitalar, com um tempo médio de seguimento de 667 dias. Sessenta e cinco (76%) dos pacientes apresentaram melhora de sintomas clínicos em relação aos sintomas pré-operatórios.

Conclusão: A ressecção pulmonar para tratamento da bronquiectasia em crianças é um procedimento seguro, e com pequena morbidade e mortalidade, e que resulta em melhora dos sintomas e da qualidade de vida dos pacientes operados.

ABSTRACT

Objective: To determine the clinical characteristics of patients referred to surgical treatment for bronchiectasis, as well as the indications for surgery and the results obtained at a referral facility for pediatric thoracic surgery.

Methods: Between January 1998 to December 2009, we retrospectively reviewed the medical charts of 109 pediatric patients with bronchiectasis who were submitted to surgical treatment. Exclusion criteria were age more than 16 years, incomplete clinical data and patients with cystic fibrosis related bronchiectasis. These findings were subsequently analyzed focusing at postoperative complications and long term results.

Results: Of the 109 patients undergoing pulmonary resection, the mean age was 7.6 years (ranged from 1 to 15.5) with male predominance (58,5%). The most common affected sites were the left lower lobe (59%), right lower lobe (31,7%) and middle lobe (28%), with 56 patients with disease identified solely on a single lobe or lung segment. All patients underwent resection via thoracotomy, and the most commonly isolated procedures performed was segmentectomy (43%), left lower lobectomy (38%), middle lobe (24%), and right lower lobectomy (18%), which were performed separately or combined with other resections. Postoperative complications occurred in 36% patients, the most common was atelectasis (26%) followed by air leak (6%) and postoperative pain (4%). There was one death 30 days after surgery unrelated to the procedure. Eighty-three children were followed after discharge, with a mean follow-up time of 667 days. Sixty-five (76%) patients showed improvement of clinical symptoms after surgery.

Conclusions: Lung resections for the treatment of bronchiectasis in children is a safe procedure, with low morbidity and mortality, and that leads to significant improvement in symptoms and quality of life.

REVISÃO DA LITERATURA

1- Introdução e histórico:

O termo bronquiectasia provém das palavras gregas bronchos (brônquios) e ektasis (dilatação), e representa a dilatação permanente das vias aéreas. No passado, a tuberculose e outras doenças supurativas pulmonares, bem como suas seqüelas eram comuns na infância resultando em elevada morbidade e mortalidade. Naquela época, quando do diagnóstico, os pacientes com bronquiectasias geralmente apresentavam sintomas devido a uma fase mais avançada da doença, muitas vezes associada a complicações, como hemoptise, abscessos cerebrais e pulmonares, empiema pleural ou insuficiência respiratória (1, 2).

René Theophile Hyacinthe Laennec no início do século 19, em seu trabalho “de La dilatation des Bronches” descreveu minuciosamente os achados anatomopatológicos das dilatações brônquicas encontradas nos pacientes com infecções crônicas necrotizantes. A introdução da broncografia em 1922 por Jean Athanase Sicard permitiu uma imagem mais precisa das alterações destrutivas nas vias aéreas. Em 1950, Lynne Reid associou os achados da broncografia com amostras de tecido pulmonar e classificou as bronquiectasias em saculares, cilíndricas e císticas(3).

Com a evolução dos métodos de imagem e desde a introdução da tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do pulmão, imagens de boa qualidade puderam ser facilmente obtidas em pacientes de qualquer idade, e a bronquiectasia não foi mais considerada uma entidade incomum em crianças (4).

O paciente com bronquiectasias que não fibrose cística (não-FC) é definido como aquele que apresenta tosse crônica e produção de escarro purulento associados a espessamento e dilatação da parede das vias aéreas distais na TCAR e cujo diagnóstico de fibrose cística (FC) foi excluído por teste de suor negativo e ausência de alteração genética relacionada a esta doença (5).

Com o advento do uso de antibióticos, associados à melhores cuidados de saúde, houve uma diminuição da gravidade dos casos de infecção do trato respiratório inferior em crianças. Apesar de um aumento da incidência de casos de pneumonias adquiridas na comunidade e empiema pleural nas sociedades ocidentais, a incidência de bronquiectasia permanece baixa (1, 2).

Diversos fatores contribuem para infecções respiratórias de repetição, tais como o manejo inadequado de infecções agudas bacterianas e virais, desnutrição, tuberculose, vírus da imunodeficiência humana (HIV), infecções crônicas associadas, e condições congênitas tais como fibrose cística e discinesia ciliar primária (6). Atualmente, nos países desenvolvidos, onde as crianças têm acesso a uma boa assistência a saúde, causas genéticas de infecções respiratórias de repetição são frequentemente encontradas associadas ao diagnóstico de bronquiectasia, sendo a fibrose cística a mais comum (7). Entretanto, ela ainda é um problema importante especialmente nos países pobres com programas de imunização precários e sistemas de saúde problemáticos, assim como em alguns países desenvolvidos, geralmente acometendo as crianças de classes econômicas desfavorecidas (8). Ela é endêmica em algumas populações específicas, como no Alasca, no sudoeste do Pacífico, em especial as crianças indígenas da Austrália, que tem as mais altas incidências de bronquiectasia no mundo (9).

Apesar do tratamento clínico com uso de antibióticos e fisioterapia respiratória, o tratamento cirúrgico é a única alternativa terapêutica efetiva para pacientes com bronquiectasias. A primeira lobectomia pulmonar para tratamento de bronquiectasia foi realizada por Heidenhain, em 1901 (10). Durante os anos houve melhora na técnica cirúrgica e cuidados perioperatórios, reduzindo as complicações e melhorando os resultados pós operatórios do tratamento cirúrgico, fazendo com que as ressecções pulmonares fossem uma opção segura para o tratamento das bronquiectasias.

2- Definição:

A bronquiectasia é um diagnóstico anatômico, descrita como: brônquios dilatados de forma irreversível e associados à distorção da parede brônquica, inflamação e destruição do parênquima pulmonar por processo inflamatório crônico e repetitivo (9). Esta doença foi dividida em diferentes tipos de acordo com sua aparência macroscópica: cilíndricos, saculares e císticos (11).

3- Epidemiologia da bronquiectasia:

Não existem estimativas precisas da prevalência mundial das bronquiectasias não-FC na literatura (12). A falta de exames de triagem precisos e não-invasivos, especialmente na população pediátrica prejudica este tipo de avaliação (8, 9, 11). Até vinte anos atrás, os métodos de imagem disponíveis para o diagnóstico eram limitados e ficavam restritos ao raio-x de tórax, que mostrava-se pouco sensível e a broncografia que apresentava riscos e complicações, resultando em uma tendência ao diagnóstico de lesões mais avançadas. Com o advento da tomografia computadorizada (TC) no início dos anos 80, houve uma melhor visualização do calibre das vias aéreas,

e atualmente com a TC de alta resolução, mesmo brônquios levemente dilatados podem ser detectados precocemente, melhorando as possibilidades de diagnósticos mais precoces(11).

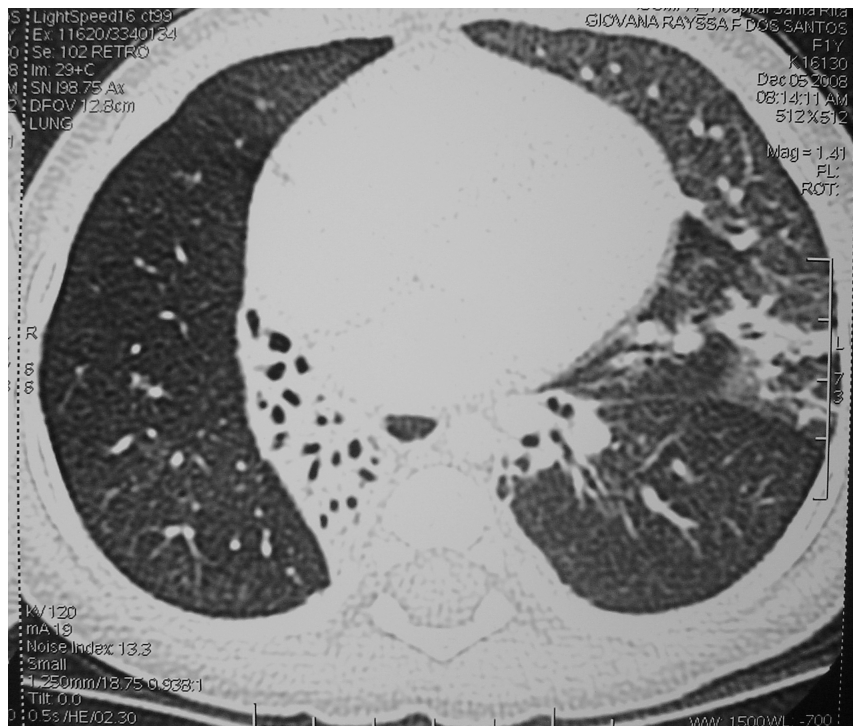


Figura 1 – Tomografia computadorizada de tórax de criança de um ano de idade demonstrando atelectasia e destruição total de lobo inferior direito associado a dilatações brônquicas contra-laterais.

Existem estudos demonstrando uma prevalência de bronquiectasias de 520 casos por milhão em crianças e adultos nos Estados Unidos da América (E.U.A.), de 172 por milhão em crianças menores de 15 anos na Inglaterra, e de 335 por milhão em crianças na Nova Zelândia, no entanto todos estes números subestimam a real dimensão desta patologia (11). Não existem dados confiáveis disponíveis sobre a prevalência desta doença no Brasil. Com o advento do acesso amplo aos antibióticos, o melhor tratamento para a tuberculose e os esforços de imunização maciça contra o sarampo e coqueluche, cada vez mais observa-se uma menor prevalência de bronquiectasias (8).

4- Etiologia:

A bronquiectasia é uma doença de brônquios e bronquíolos, desencadeada por um processo de infecção persistente, no qual ocorre um ciclo vicioso de infecção e inflamação transmural, com a liberação de mediadores inflamatórios que perpetuam este processo (13). A doença está relacionada com a retenção de secreções causadas por microorganismos, predominantemente bactérias, provocando obstrução e dano contínuo das vias aéreas inferiores, resultando em infecções de repetição (3), que geralmente comprometem brônquios de segunda a quarta geração que apresentam menor componente cartilaginoso em suas paredes (14, 15). Inexistem modelos animais de estudo da doença, assim como estudos das alterações fisiopatológicas precoces da doença (13).

A bronquiectasia pode apresentar-se como um processo localizado (de um único lobo ou segmento de um pulmão), ou como um processo difuso, (envolvendo muitos segmentos e lobos ou ambos os pulmões), muitas vezes acompanhado por outras doenças, como sinusite e asma (3,13). Hiper-reatividade brônquica é um achado comum na bronquiectasia, podendo estar presente em até 40% dos casos (13).

A hipótese atual para o desenvolvimento de bronquiectasia é a teoria do “ciclo vicioso”, na qual um insulto inicial agudo ou crônico do trato respiratório provoca danos ao sistema de transporte muco ciliar, levando a estase de secreções e facilitando o desenvolvimento de infecções, causando dano adicional à parede brônquica e, eventualmente, resultando na dilatação dos brônquios, um ciclo de auto-perpetuação que leva a cada vez mais dano pulmonar(13). O mecanismo preciso pelo qual um brônquio normal torna-se ectásico permanece ainda totalmente incompreendido. Ele afeta não só a estrutura da árvore brônquica, mas também sua vascularização, levando a campos pulmonares não-perfundidos (8, 11, 16).

Cole, em 1986 publicou o mecanismo mais aceito para o desenvolvimento desta doença, onde sugeriu que, embora a inflamação das vias aéreas seja parte de uma resposta do hospedeiro à infecção aguda, a infecção crônica e danos à estrutura das vias aéreas levam a fraqueza mural e conseqüente dilatação brônquica. Uma vez que este processo esteja estabelecido, a depuração muco ciliar estaria prejudicada, e as vias aéreas tornam-se sujeitas a um maior risco de infecções de repetição, o que leva a um ciclo vicioso resultando em danos constantes as vias aéreas (15).

Vários estudos têm sugerido a presença de uma etiologia subjacente em até 70% das crianças com bronquiectasias, sendo o restante chamado de idiopática (15, 17, 18). Existem várias causas de bronquiectasias (Tabela 1), mas em todos os casos, e principalmente em nosso meio, onde os antecedentes médicos são confusos e as crianças são cuidadas por diferentes profissionais da saúde e sem um acompanhamento continuado, as condições predisponentes são geralmente subestimadas devido à falta de acesso ou dificuldade em investigar doenças predisponentes subjacentes, como a discinesia ciliar primária e outras, o que justificaria publicações com presença de bronquiectasias idiopáticas em até 74% dos casos (19).

Tabela 1 : Causas de Bronquiectasias

Adquiridas:	
Infecções respiratórias recorrentes	Pneumonias virais ou bacterianas recorrentes
	Infecções crônicas como TB e fungos
	Aspiração recorrente gastro-esofágica
	Comprometimento mental com aspiração crônica
Obstrução brônquica	Aspiração de corpo estranho desconhecido, especialmente de natureza vegetal
	Granuloma tuberculoso intraluminal
	Patologias endobrônquicas como pólipos e tumores.
	Aumento de linfonodos peribrônquicos com compressão brônquica
	Lesão brônquica (iatrogênica, traumática, pós-

	anastomose)
	Asma não controlada com pneumonias recorrentes

Desordens genéticas:

<i>Sistêmica:</i>	
Fibrose cística	Desordem autossômica recessiva com alteração na secreção brônquica e função mucociliar
Hipogamaglobulinemia	Predispõe infecção crônica e recorrente do trato respiratório
Deficiências de complemento e anormalidades de função de neutrófilos	
Síndrome de Marfan	
Deficiência de Alfa-1 antitripsina	Condição autossômica recessiva associada com enfisema e bronquiectasia
Síndrome da unha amarela	
<i>Anormalidades ciliares:</i>	
Síndrome de Kartagner	Síndrome de dismotilidade ciliar. Triade situs inversus, pansinusite, bronquiectasia e dismotilidade de esperma
Discinesia ciliar primária	
<i>Problemas estruturais de vias aéreas</i>	
Síndrome de William Campbell	Autossômica recessiva causando broncomalacia ou ausência de cartilagem brônquica.
Síndrome de Mounier-Kuhn	Desordem tecido conectivo causando dilatação da traquéia e brônquio principal
Herança familiar	Bronquiectasia de lobo médio vista em algumas gerações familiares
<i>Malformações Congênitas:</i>	
Malformação adenomatóide cística	
Seqüestração intralobar pulmonar	
Broncomalácia	

A causa mais comum de bronquiectasias em crianças ao redor do mundo seriam as infecções prévias por vírus e bactérias, que danificam as paredes dos brônquios e incapacitam os mecanismos de defesa, sendo que na maioria dos casos este dano inicial já ocorreu, instalado antes dos 2 anos de idade. Crianças desnutridas podem desenvolver bronquiectasias após um único episódio de infecção, sendo muito provável que tenham ocorrido episódios anteriores não detectados (18, 20). Embora a pneumonia adquirida seja uma causa bem reconhecida de bronquiectasia, ainda não está claro porque apenas alguns pacientes desenvolvem dano brônquico permanente. O aumento da susceptibilidade a doenças respiratórias infecciosas tem sido relatado

na primeira infância e atribuído ao incipiente desenvolvimento imunológico pós-natal precoce e nos primeiros anos da infância (21).

O acometimento pode ser localizado ou difuso, quando localizado está geralmente associado a algum tipo de estenose brônquica, devendo ser sempre considerada em pacientes pediátricos a presença de corpo estranho. No acometimento difuso normalmente as bronquiectasias são secundárias à doença sistêmica como discinesia ciliar primária, fibrose cística entre outras (8).

Artérias brônquicas ectasiadas formam anastomoses entre a artéria pulmonar e a circulação brônquica, podendo causar hemoptise, sendo um evento raro na infância (8), mas é uma condição potencialmente letal neste grupo. A hipóxia crônica também pode causar cor pulmonale (8).

A discinesia ciliar primária (DCP) é um exemplo de uma condição em que o mau funcionamento dos cílios contribuem para a retenção de secreções e infecções de repetição que, por sua vez, levam a bronquiectasias, sendo rinite e sinusite crônica (100%), otite média recorrente neonatal (95%), sintomas respiratórios (73%) e situs inversus (55%) fortes marcadores fenotípicos da doença (5).

Pacientes com deficiência de [alfa]1-antitripsina (AAT) rastreados com TCAR de varredura revelou que, apesar do enfisema remanescente ser a característica predominante nestes pacientes, alterações bronquiectásicas são comuns e observadas em 27% dos pacientes com deficiência de AAT (5).

Pessoas com imunodeficiência humoral e síndromes envolvendo deficiências de anticorpos IgG, IgM e IgA estão em risco de infecções recorrentes supurativas sinopulmonares e bronquiectasias. Terapia de reposição de imunoglobulina reduz a frequência de episódios infecciosos e impede uma maior destruição das vias aéreas (3).

Nos países em desenvolvimento, a pneumonia e a tuberculose ainda são as causas mais importantes, havendo uma tendência da bronquiectasia se desenvolver entre 1 e 3 meses após a infecção inicial, e geralmente, na mesma região pulmonar (8, 9). Em áreas endêmicas para tuberculose, como o nordeste do Brasil, 84,2% dos pacientes acompanhados por bronquiectasias apresenta história de tuberculose, sendo que esta pode complicar em até 11% nestes pacientes (8).

Outro estudo brasileiro em pacientes adultos demonstrou que 76 a 93% destes indivíduos quando submetidos à ressecção pulmonar devido por bronquiectasias tiveram seu diagnóstico associado a causas infecciosas na infância (8). Resultados semelhantes foram observados em estudo australiano onde 70% dos pacientes apresentavam história pregressa de infecções respiratórias recorrentes na infância (9).

As principais bactérias encontradas em pacientes com bronquiectasias em diferentes estudos são o *H. Influenzae* e a *P. Aeruginosa*, entretanto outros trabalhos mostram a presença do *S. Pneumoniae*, *M. Catarrhalis* e micobacterias não tuberculosas como germes comumente associados a bronquiectasias. A presença de *Stafilococcus Aureus* é incomum, e deve sugerir a possibilidade de fibrose cística. Também é observado uma mudança da flora bacteriana com o declínio da função pulmonar pela doença, em pessoas com função normal geralmente não se encontram bactérias. Aqueles com comprometimento leve a moderado tem uma maior frequência de *H. Influenzae*, enquanto nos pacientes graves a *Pseudomonas Aeruginosa* é o agente tipicamente encontrado. Os mecanismos pelos quais a via aérea se torna colonizada por tais bactérias é desconhecido, mas este fato é um mecanismo chave na fisiopatologia do processo (13).

A associação da infecção pelo Complexo do *Micobacterium Avium* (CMA), em bronquiectasias foi reconhecida no consenso da American Thoracic Society e

Infectious Diseases Society of America sobre o diagnóstico, tratamento e prevenção de micobactérias não tuberculosas (MNT) e suas doenças. Isto devido a um relato de quatro crianças com infecção micobacteriana atípica disseminada onde foi identificada uma mutação no gene para o receptor do Interferon-(gama) 1, o que resultou em um defeito no mecanismo regulatório do TNF-(alfa) por macrófagos (3). Apesar desta associação, permanece a dificuldade de determinar se a infecção pelo CMA foi a causa ou simplesmente uma complicação das bronquiectasias. Pacientes com bronquiectasias e infecção por CMA necessitam de um longo período de acompanhamento e avaliação regular das culturas de escarro, a fim de determinar o momento ideal para intervenção cirúrgica, uma vez que ocorre progressão da doença a longo prazo (5).

Alguns estudos relatam uma possível associação entre o HTLV-1 e bronquiectasias. O HTLV é endêmico em todos os continentes mas a Austrália é um dos países com uma das menores taxas de soro prevalência deste vírus em todo o mundo. Há relatos prévios de uma taxa geral de 13,9% de soro positividade nesta população, mas no grupo indígena, onde a prevalência de bronquiectasia é elevada, a incidência de pacientes com bronquiectasias e soro positividade para HTLV é de cerca de 72%, muito superior e consistente com esta observação(9).

Episódios de infecção respiratória inferior nos primeiros anos de vida tem sido associadas com sibilância recorrente nas comunidades de alto risco (22). Vários estudos mostraram que a bronquiolite obliterante (BO) é uma causa relativamente comum de bronquiectasia subsequente a infecções virais agudas por adenovírus (8), em especial os sorotipos 3, 7 e 21, classicamente associados com BO e bronquiectasias, especialmente em crianças muito jovens. (15).

O vírus sincicial respiratório está associado a casos severos de bronquiolite

obliterante afetando principalmente crianças, com aumento de quase 2,5 vezes entre 1980 e 1996 particularmente em crianças abaixo de 1 ano de idade, durante os meses de inverno, e com padrão tipicamente sazonal no Brasil e no mundo. Series relatam que até 58% dos pacientes com bronquiolite desenvolvem bronquiectasia, sendo relatado em series de acompanhamento de até 7 anos que 21% dos pacientes são submetidos à cirurgia e que 42% apresentam produção de escarro persistente, além de associação com 30 a 40% de probabilidade subsequente de asma (8, 22).

Pecchini et al demonstraram em 450 casos de crianças abaixo de 5 anos que 30% desta população apresentaram positividade para algum tipo de vírus , sendo os mais comuns o sincicial respiratório (VSR) (73%), para-influenza (8,4%) e o adenovírus (3,3%), e mostraram também que o grupo com positividade para o VSR era significativamente mais jovem e manifestado com sinais de infecção respiratória aguda mais freqüentes, especialmente em crianças abaixo de 3 meses de idade (23), resultado semelhante a um estudo em necropsias sendo os vírus mais freqüentes em crianças menores de 1 ano de idade(24).

Sigleton et al mostraram que as bronquiectasias ainda são comuns em esquimós no Alasca, cujo 86% da população apresenta uma história de pneumonia recorrente na infância, apesar do bom controle da tuberculose e imunização eficaz. Este achado é atribuído às condições sociais das crianças nativas, onde as casas superlotadas facilitam a disseminação de infecção viral (25).

Bronquiectasias também são observadas menos freqüentemente em países desenvolvidos. No Canadá, um estudo mostrou que em 7 de 19 pacientes lobectomizados por bronquiectasia não fibrose-cística apresentavam o diagnóstico de tuberculose. No Reino Unido, a discinesia ciliar primária, malformações congênitas brônquicas, deficiência imunológica e aspiração de corpos estranhos compreendem

64% dos casos (8), enquanto na Nova Zelândia, 54% são idiopáticas, 22% pós infecciosas, 17% por imunodeficiência e 5% por aspiração de corpo estranho (15)

Cuidado especial deve ser dado àqueles pacientes pediátricos com a síndrome da imunodeficiência adquirida (AIDS), em que a bronquiectasia apresenta-se como um grande problema para controle das infecções de repetição, e cuja idade média para o diagnóstico desta alteração pulmonar é ao redor dos 7,5 anos. A maioria destes pacientes possui contagens com baixos números de células CD4, além de apresentarem história de infecções prévias por germes piogênicos, pneumocistose e micobactérias, pneumonia intersticial linfocítica e tuberculose (3, 9, 26).

Bronquiectasias associadas com artrite reumatóide tem sido descrito antes do aparecimento dos sintomas de artrite, e também ocorrem durante o curso da doença em 1 a 3% dos pacientes, como têm sido observados também em pacientes com doenças inflamatórias intestinais, mais freqüentemente em pessoas com colite ulcerativa crônica. Durante um período de cinco anos de seguimento, os pacientes com artrite reumatóide e bronquiectasias tinham cinco vezes mais chance de morrer quando comparados a pacientes com artrite reumatóide isolada, onde a maioria dos óbitos era devido às complicações respiratórias (3, 9). Felizmente esta doença é rara em crianças.

Independente da etiologia e das alterações anatomo-radiológicas, o tratamento das bronquiectasias é fundamentado na presença de sintomas respiratórios podendo este ser clínico ou cirúrgico

5- Características clínicas:

Embora 95% dos episódios não complicados de infecções do trato respiratório inferior em crianças tenha resolução total ao redor de 2 semanas, alguns pacientes

permanecem com sintomas de tosse crônica, especialmente nos meses de inverno, ficando difícil o diagnóstico diferencial entre infecções ativas ou de doença crônica supurativa pulmonar (15).

A maioria das crianças com bronquiectasias apresenta um ou mais sintomas como tosse produtiva com escarro fétido, dispnéia ou sibilância (8). O principal sintoma destes pacientes é a tosse crônica, sendo muitas vezes o fator determinante para uma avaliação mais aprofundada da natureza e frequência dos sintomas (15). Dispnéia e sibilos ocorrem em até 75% dos casos, enquanto dor torácica pleurítica em 50 % dos casos, e geralmente reflete a presença de vias aéreas doentes na periferia, adjacentes a pleura visceral. Ruídos adventícios ao exame físico, incluindo crepitações (87% dos pacientes), sibilos (34%) e roncos (44% dos pacientes) são pistas para o diagnóstico clínico. No passado, era comum observar baqueteamento digital, mas atualmente poucos pacientes apresentam tal achado e não se correlaciona com a gravidade da doença (3, 8, 27). Muitas vezes, a história clínica dos pacientes pediátricos com bronquiectasias pode ser vaga e inespecífica. Por isto é necessário investigar história de tuberculose ou coqueluche em crianças que apresentam tosse crônica por longo período de tempo e que seus pais podem considerar um achado normal,

As crianças com bronquiectasias freqüentemente são mal nutridas, com déficit de crescimento e desenvolvimento, e os achados clínicos mais freqüentes são infecção respiratória recorrente ou asma de difícil controle (8).

6- Diagnóstico:

A presença e persistência de sintomas faz com que os pais procurem atendimento médico. Uma vez estabelecida a suspeita diagnóstica, uma investigação complementar é necessária para identificar e definir a extensão do dano, já que a localização anatômica pode auxiliar no diagnóstico etiológico.

O comprometimento difuso do parênquima pulmonar, com envolvimento de mais de um lobo geralmente são observados nos pacientes com doenças sistêmicas, como fibrose cística e discinesia ciliar primária, imunodeficiências e aspiração crônica. A presença de doença localizada por sua vez sugere obstruções brônquicas, como aquelas causadas por corpo estranho ou aumento de volume de linfonodos hilares ou mediastinais. A maioria dos pacientes com bronquiectasias que não- fibrose cística apresentam comprometimento dos lobos inferiores, diferente daqueles pacientes com fibrose cística onde o acometimento dos lobos superiores é o mais comum, bem como naqueles pacientes com seqüelas de tuberculose. O lobo médio é mais acometido na hipogamaglobulinemia enquanto a presença de padrão de perfusão pulmonar em mosaico associado a colapso lobar e bronquiectasias é muito sugestivo de bronquiolite obliterante (8).

Um raio-x simples do tórax pode indicar a presença de bronquiectasias, mas um exame normal não exclui o diagnóstico, sendo necessária uma investigação detalhada em crianças sintomáticas (8, 15). Os achados radiológicos podem ser inespecíficos, como atelectasia, fibrose, espessamento pleural, níveis hidroaéreos, espaços císticos e faveolamento (20, 28).

A broncografia foi por várias décadas o padrão ouro no diagnóstico de bronquiectasias, sendo gradualmente substituída pela tomografia computadorizada de alta resolução, a qual fornece imagens de ótima qualidade obtidas de forma segura

para a criança. Em alguns centros, a broncografia ainda é utilizada na avaliação pré-operatória em casos selecionados. Embora considerada mais sensível que a tomografia, a broncografia apresenta o risco potencial de reações alérgicas ao contraste e dificuldade ventilatória (3, 8).

Uma detalhada localização da doença é importante no planejamento cirúrgico, principalmente se existe a possibilidade de ressecções menores como segmentectomias. Nestes casos, a TCAR é considerada como a principal ferramenta na investigação diagnóstica da localização e extensão da doença, apresentando excelente correlação histológica após a ressecção do tecido comprometido (29).

Van der Bruggen-Bogaarts et al compararam a TCAR e o raio-x de tórax no diagnóstico de bronquiectasias, e verificaram que em pacientes adultos com sintomas sugestivos de bronquiectasias e de acordo com os critérios radiológicos de Grobjerger (aumento de marcas lineares de septos, espaços císticos, faveolamento ou agrupamento brônquico) houve uma sensibilidade de 87,7% e especificidade de 74,4% no raio-x tendo como referência a TCAR. Neste trabalho os autores concluíram que um raio-x de tórax normal quase sempre exclui bronquiectasia relevante e nenhuma outra investigação complementar é necessária, existindo uma correlação linear entre a severidade da bronquiectasia na TCAR e as anormalidades vistas no raio-x simples de tórax (28).

Os critérios diagnósticos de bronquiectasias na tomografia computadorizada de tórax estão bem estabelecidos, tornando-a atualmente na melhor ferramenta para diagnóstico de bronquiectasias. Os achados tomográficos de bronquiectasias consistem em uma relação entre artéria pulmonar e brônquio adjacente maior do que 1 (também conhecido como sinal do anel de sinete), espessamento de parede brônquica, aparecimento de brônquios visíveis no terço mais periférico do parênquima pulmonar.



Figura 2 – Broncografia demonstrando comprometimento dos brônquios do lobo superior esquerdo

Na fase aguda ou exacerbação de doença infecciosa inflamatória pulmonar estes achados podem ser temporários, e a avaliação de dilatação brônquica fica dificultada em parênquima consolidado. Nestes casos a TCAR não deve ser realizada, enfatizando que o diagnóstico de bronquiectasia deve permanecer uma decisão clínica e não puramente radiológica (15, 18).

A cintilografia pulmonar perfusional pode fornecer dados importantes no planejamento cirúrgico, com proposta de uma nova classificação baseada em áreas perfundidas e não perfundidas. As bronquiectasias perfundidas apresentam fluxo preservado na artéria pulmonar, mais comum no tipo cilíndrico, enquanto o tipo não perfundido compreende um fluxo arterial pulmonar ausente ou retrógrado, com enchimento pela circulação sistêmica, sendo mais observado nas bronquiectasias com alterações císticas. Ashour et al propuseram a realização de ressecção pulmonar somente na aéreas não perfundidas, preservando as áreas perfundidas, sugerindo que a alteração nas áreas perfundidas teria resolução com o passar do tempo ou definiria

com maior precisão quais áreas deveriam ser ressecadas, principalmente nos casos de doença bilateral (30).

A broncoscopia, tem sido cada vez mais realizada de forma segura e rotineira, sendo um procedimento importante no manejo dos pacientes com bronquiectasia, uma vez que permite a remoção de secreções e coleta de material diagnóstico diretamente das vias aéreas distais. Ela tem uma função terapêutica, permitindo realizar uma limpeza das vias aéreas e um papel diagnóstico, com o objetivo de identificar os patógenos envolvidos através de coleta de amostras diretamente das vias aéreas inferiores e observar anormalidades anatômicas existentes que possam ser responsáveis pelos processos infecciosos repetitivos além de fornecer informações sobre alterações congênitas ou adquiridas (como corpo estranho) nas vias aéreas inferiores (15, 31).

A cultura de escarro pode ser realizada em crianças mais velhas, enquanto nos mais novos, swabs de orofaringe ou aspirados nasofaríngeos podem ser obtidos, embora não sejam as amostras ideais devido a falsos negativos frequentes (16).

Testes imunológicos e de suor devem ser realizados em todas as crianças com doença pulmonar supurativa. Pacientes com HIV devem ser considerados de forma individualizada(15).

Assim como na fibrose cística, as vias aéreas de pacientes com bronquiectasias que não Fibrose Cística tornam-se cronicamente infectadas por bactérias, sendo as mais comumente encontradas *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* e *Pseudomonas aeruginosa*, (5, 8). A importância na identificação do agente etiológico reflete-se na sobrevida dos pacientes, por exemplo, em fibrose cística, pacientes com infecção crônica por *Pseudomonas aeruginosa* têm sobrevida reduzida e um declínio mas rápido na função

pulmonar do que pacientes com infecção crônica por *Staphylococcus aureus*. No entanto, não existe dados que suportam que a infecção por *Pseudomonas aeruginosa* teria o mesmo efeito nos pacientes com bronquiectasias que não Fibrose Cística (5).

Existem estudos demonstrando uma correlação moderada entre a severidade das imagens de bronquiectasia na TCAR e redução na função pulmonar. Embora isto não tenha sido comprovado em outros estudos, o achado de uma função pulmonar normal não exclui o diagnóstico de bronquiectasia, especialmente naqueles pacientes com doença localizada (4). Os parâmetros de função pulmonar podem ser normais ou severamente comprometidos, geralmente mostrando uma limitação do fluxo aéreo, com redução do volume expiratório forçado de 1 segundo (VEF1), da capacidade vital forçada (CVF) e da relação VEF1/CVF. Hiperreatividade brônquica pode ser demonstrada em até 40% dos pacientes, os quais apresentam 15% ou mais de aumento no VFE₁ após broncodilatadores (3, 8, 25).

A tomografia de alta resolução identificou corretamente 87% de 47 lobos bronquiectásicos ressecados em adolescentes e adultos, mostrando que dano estrutural substancial pode ser encontrado mesmo na ausência de alterações nos testes de função pulmonar (4, 8).

Embora as medidas de função pulmonar associadas aos sintomas clínicos e achados radiológicos auxiliam na suspeita de bronquiectasias, não são uma ferramenta útil na detecção precoce da doença, e tão pouco uma ferramenta adequada para avaliar a severidade da doença em crianças com bronquiectasias que não Fibrose cística (4).

7- Tratamento

7.1 - Tratamento Clínico

Quando uma criança é diagnosticada com bronquiectasia, uma avaliação global deve ser realizada em busca de sua etiologia, e uma vez identificada, esta deve ser adequadamente tratada, visando controlar os sintomas, melhorar a qualidade de vida e prevenir a progressão das lesões. A progressão para bronquiectasias de uma infecção do trato respiratório inferior quando não tratada adequadamente é incerto. Por este motivo, os médicos devem estar atentos para estes casos, especialmente em crianças desnutridas ou muito jovens, uma vez que a bronquiectasia é considerada uma doença crônica pulmonar, e terapias devem ser direcionadas não somente para bons resultados a curto prazo, mas também a longo prazo e com perspectiva de melhora da qualidade de vida(32).

O tratamento inicial dos pacientes com bronquiectasias deve ter como meta minimizar sintomas, maximizar as atividades diárias, minimizar a progressão da doença e prevenir complicações como hemoptise (32), e baseia-se na promoção de uma limpeza adequada e eficiente das secreções das vias aéreas inferiores por drenagem postural e fisioterapia respiratória (33). Somando-se a isto é necessário o tratamento das condições subjacentes, das exacerbações infecciosas através de antibióticos adequados e higiene brônquica (8, 15). O manuseio crônico da bronquiectasia em crianças é baseado em escassos estudos randomizados controlados, e as opções de tratamento são amplamente baseadas na extrapolação de estudos em adultos ou em crianças com fibrose cística, e em nenhum dos poucos estudos randomizados existentes observou-se alteração da história natural da doença.(32).

Existem questionamentos recentes quanto ao verdadeiro papel da fisioterapia respiratória, devido principalmente a falta de evidências que provem o seu benefício em crianças. Por isso há a necessidade de documentar seu papel mais claramente, bem como o uso das técnicas de drenagem postural como parte da rotina diária de tratamento (34, 35).

Uma maneira de prevenir infecções respiratórias na infância ou pelo menos minimizar a sua gravidade, seria a imunização contra influenza e a vacina pneumocócica (36).

Estudos sobre agentes inalatórios hiperosmolares para bronquiectasias estão em andamento, demonstrando o sucesso na eliminação de muco com inalação de manitol na bronquiectasia (5, 37). O uso prolongado de antibióticos como profilaxia infecciosa em crianças tem demonstrado pouco benefício, de modo semelhante a profilaxia antibiótica em pacientes transplantados e HIV positivos (36). Os corticóides inalatórios não são recomendados para uso rotineiro em pacientes com bronquiectasias, especialmente na idade pediátrica, havendo a necessidade de estudos maiores para determinar se há um efeito no declínio da função pulmonar ou mortalidade nestes pacientes (38).

O tratamento de crianças com bronquiectasias inclui o uso de antibióticos profiláticos ou o tratamento das exacerbações, procurando- sempre identificar a bactéria causadora ou tratar empiricamente para aqueles agentes mais freqüentemente identificados na prática diária (15). Os antibióticos são comumente utilizados por períodos curtos na exacerbações agudas (32), e sua duração e via de administração deve ser individualizada. Antibióticos bactericidas devem atingir seus níveis mínimos no muco endobrônquico, sugerindo a utilização de doses maiores por tempo mais prolongado (15). Entretanto, trinta e cinco por cento dos pacientes com exacerbação

aguda falham em melhorar com o tratamento antibiótico oral e requerem hospitalização, e o uso de antibiótico profilático demonstrou-se o único preditor isolado de falha em se tratar exacerbação aguda com antibióticos orais (32), assim como a terapia antibiótica prolongada demonstra pouco benefício baseado no fato de ocorrer uma redução no volume do escarro e purulência, mas sem efeito na história natural do processo patológico, mesmo frente as dificuldades em comparar os estudos (5, 8, 32, 36).

7.2 - Tratamento cirúrgico:

O tratamento cirúrgico é recomendado naqueles pacientes com doença localizada observada na TCAR e que apresentam sintomas recorrentes e contínuos apesar do tratamento clínico adequado. O objetivo principal da cirurgia é a melhora na qualidade de vida, removendo toda doença ativa e preservando a maior quantidade de parênquima funcionante possível.

O papel do tratamento cirúrgico na bronquiectasia tem evoluído e em nada lembra os relatos do início do século, onde a cirurgia consistia essencialmente em drenagens de áreas comprometidas (39). Posteriormente eram realizadas ressecções curativas precoces para todos os pacientes, o que evoluiu a uma abordagem mais paliativa, limitada a aqueles pacientes sintomáticos, com doença resistente a tratamento médico, ou aqueles com complicações como a hemoptise (16). Em casos mais graves como naqueles pacientes com doença bilateral e difusa com comprometimento importante da função pulmonar, o transplante pulmonar tem sido utilizado como uma alternativa de tratamento para estes pacientes. Esta indicação está bem estabelecida para pacientes com fibrose cística, enquanto que para pacientes

com bronquiectasias que não fibrose cística têm sido utilizados critérios semelhantes (40).

Não existem estudos prospectivos comprando a eficácia de tratamento clínico versus cirurgia, mas outros fatores além da sintomatologia devem ser levados em consideração para a decisão cirúrgica em criança, como atraso do crescimento e desenvolvimento além de baixas condições sócio-econômicas da família.

Na maioria dos centros, a presença persistente dos sintomas é o fator determinante para a indicação cirúrgica, muito mais que os achados radiológicos, sendo a classificação da doença (sacular, varicosa, cilíndricas) menos importante que a extensão da mesma (16). Em todos os casos, é essencial tratar as condições subjacentes, num esforço para diminuir a produção de escarro e melhorar o estado nutricional do paciente, com o objetivo de reduzir a chance de contaminação intra-operatória e diminuir os riscos de fístulas pós operatórias e empiemas após ressecções extensas(41).

Ashour et al sugeririam que o tratamento cirúrgico das bronquiectasias deveria se baseado nas características hemodinâmicas de perfusão pulmonar, onde áreas não perfundidas deveriam ser ressecadas, enquanto áreas de bronquiectasias, principalmente cilíndricas, que apresentassem uma perfusão pulmonar relativamente preservada apesar das alterações estruturais, não teriam uma indicação formal para a ressecção pulmonar. Os autores acreditavam que estas áreas, uma vez resolvida a infecção ativa, poderiam recuperar sua função (30). Entretanto, Hacıbrahimoglu et al demonstraram que dois terços de seus pacientes com bronquiectasias cilíndricas apresentavam-se refratários ao tratamento clínico e que melhoram com o tratamento cirúrgico, apresentando-se com melhor prognóstico que outros tipos de bronquiectasia (16, 42).

O pulmão completamente destruído é condição incomum em crianças, mas nos pacientes sintomáticos e uma vez que intervenção operatória seja essencial para as crianças neste estado, a pneumonectomia provou ser um procedimento efetivo no manuseio das importantes complicações relacionadas as bronquiectasias, causa mais comum de tal destruição pulmonar (41, 43). Embora seja uma cirurgia bem tolerada, tem riscos elevados, devendo somente ser indicada em pacientes sintomáticos, com tosse produtiva, hemoptise, infecções recorrentes e/ou empiema crônico (43). No entanto, este procedimento está associado a altas taxas de morbidade, podendo apresentar uma frequência elevada (11 a 23%) de síndrome pós pneumonectomia, assim como de empiema e fistula de coto brônquico (41, 43), e mortalidade importante, mais evidentes nas pneumonectomias por doença inflamatória (41). Curiosamente, nos procedimentos com dissecação extrapleural apesar do sangramento maior não parece haver diferença estatística com relação a presença de complicações pós operatórias (43).

Complicações como a síndrome pós pneumonectomia pode ocorrer, especialmente em neonatos e crianças pequenas onde os tecidos são mais complacentes. Escoliose é uma complicação a longo prazo e dificilmente necessita de tratamento cirúrgico (41, 43). Pneumonectomia por videotoracoscopia é um procedimento que já se comprovou viável, mas uma técnica e rotina segura ainda necessita ser estabelecida (44).

As ressecções pulmonares se tornaram cada vez mais seguras, e atualmente atingem índices de morbidade de 16 a 20%, com mortalidade próxima a 1% no tratamento das bronquiectasias (42, 45). A incidência geral de complicações na literatura para cirurgia de bronquiectasia varia de 9,4% a 24,6% (46), e a cirurgia na doença localizada é a que oferece melhores resultados (46, 47). Embora a presença

de doença bilateral não seja contra-indicação absoluta para o tratamento cirúrgico, mesmo ressecções incompletas fornecem alívio dos sintomas em alguns casos, mas estas devem ser reservadas a medidas paliativas ou controle de situações de risco de vida, sempre tendo em mente que uma segunda cirurgia carrega uma morbimortalidade maior (16, 46, 48).

O número de ressecções pulmonares por videotoracoscopia tem aumentado nos últimos anos, com resultados promissores (49). Com o treinamento das equipes, os tempos de cirurgia se equiparam, com taxas de conversão em apenas 2% dos casos, sendo o principal benefício poupar a criança da lesão tecidual decorrente da toracotomia (50). resultando em menor morbidade após as toracotomias (51), permitindo assim um melhor manejo das secreções no pós-operatório por menos dor (52).

8. CONSIDERAÇÕES FINAIS::

As bronquiectasias na população pediátrica provocam uma agressão contínua às vias aéreas inferiores com uma tendência para a progressão das áreas afetadas comprometendo diretamente a qualidade de vida das crianças em fase de crescimento. Para reduzir os efeitos indesejados das bronquiectasias, podem ser necessárias diferentes formas de tratamento com o objetivo de alterar o curso natural da doença.

O tratamento cirúrgico da bronquiectasia vem se estabelecendo como forma de terapia eficaz quando indicada adequadamente, principalmente com a tendência de ressecções minimamente invasivas e ressecções preservadores de parênquima pulmonar. As ressecções pulmonares para o tratamento da bronquiectasia são um

procedimento seguro, e que em serviços de referência para doenças pulmonares apresenta pouca morbidade e mínima mortalidade.

OBJETIVO:

Analisar os dados clínicos e os resultados do tratamento cirúrgico de pacientes pediátricos com diagnóstico anatomopatológico de bronquiectasias e submetidos a ressecção pulmonar em centro de referência para cirurgia torácica pediátrica.

JUSTIFICATIVA:

Existe uma escassez de dados na literatura brasileira sobre os resultados do tratamento cirúrgico de bronquiectasias em pacientes pediátricos. Por esta ser uma doença prevalente em países em desenvolvimento e populações com condições sócio econômica precárias, a busca de informações sobre os resultados do tratamento cirúrgico e seu o impacto na população pediátrica faz-se necessário para melhorar o atendimento a estes pacientes.

PACIENTES E MÉTODOS:

No período de setembro de 1997 a dezembro de 2009 foram identificados os registros de 123 ressecções pulmonares em 109 pacientes com diagnóstico de bronquiectasia no Hospital da criança Santo Antônio – Santa Casa de Porto Alegre, sendo seus dados coletados e analisados retrospectivamente. Os registros foram analisados para idade, sexo, sintomas, etiologia, tipo de ressecção, localização radiológica, morbidade e mortalidade operatória, e resultados a longo prazo em melhora de sintomas. Foram excluídos pacientes com prontuários incompletos e com bronquiectasia relacionada a fibrose cística.

Todos os pacientes estavam sendo tratados, avaliados previamente, e referenciados à cirurgia pelos seus pediatras assistentes, e submetidos a estudo radiológico com Rx simples de tórax e tomografia computadorizada, fibrobroncoscopia com cultura de lavado e cultura de escarro na avaliação pré-operatória. Avaliação com provas de função pulmonar somente foi possível nas crianças maiores de 5 anos devido a necessidade de cooperação adequada dos mesmos.

O diagnóstico na maioria dos casos foi dado ou confirmado pela tomografia computadorizada de tórax, considerado o padrão ouro na avaliação por imagem no serviço, sendo os pacientes sido investigados para outras causas congênitas de bronquiectasia, sendo excluídos do estudo os pacientes com fibrose cística.

Todos os pacientes revisados foram submetidos à ressecção por toracotomia, e foram considerados como ressecção completa de doença quando todas as áreas identificadas e localizadas pela tomografia como doentes coincidiram com as áreas e tipos de ressecção realizadas, diferente dos pacientes onde a ressecção foi de apenas

das áreas mais afetadas, deixando doença residual conhecida – ressecções incompletas.

Complicações foram analisadas apenas no período intra-operatório e nos primeiros 30 dias de pós operatório, e os resultados da cirurgia a longo prazo coletados a partir dos registros de prontuários de ambulatório dos pacientes, sendo considerada como melhora os pacientes livres de sintomas clínicos e/ou referida melhora na qualidade de vida, inalterados os pacientes cujos sintomas persistiram e piora os pacientes em que os sintomas eram mais severos após a cirurgia.

Os dados analisados foram obtidos por coleta de dados de forma retrospectiva nos prontuários dos pacientes identificados como submetidos a ressecção pulmonar por bronquiectasia, a partir do preenchimento de um formulário padronizado. (anexo I)

As informações foram armazenados em planilha eletrônica (Excel®, Microsoft) e avaliados após por análise uni e multivariada utilizando o programa estatístico SPSS 12.0 (SPSS Inc. Chicago, Illinois). Tentou-se identificar os fatores de risco para as complicações e resultados e suas respectivas incidências, assim como a eficácia da cirurgia em promover melhoria de sintomas. A fim de controlar as possíveis variáveis de confusão, realizou-se regressão logística múltipla após as análises anteriores. Os dados foram calculados e apresentados como média e mediana das idades, dias de internação e percentual de ressecções e complicações e desvio padrão da média. Para avaliar a presença de diferença estatística no tipo de ressecção, resultados em melhora clínica e complicações foi utilizado o teste T student. A significância estatística foi considerada quando $p < 0,05$.

RESULTADOS:

Cento e vinte e três ressecções pulmonares foram realizadas em 109 pacientes com o diagnóstico de bronquiectasia no Hospital da Criança Santo Antônio – Santa casa de Porto Alegre, no Período compreendido entre fevereiro de 1997 a dezembro de 2009, sendo excluídos para a análise os dois pacientes com diagnóstico de fibrose cística.

A idade média dos pacientes no momento da cirurgia foi de 7,6 anos, com uma pequena predominância do sexo masculino (58,5%). Os principais fatores etiológicos da bronquiectasia identificados em nossa série foram a pneumonia bacteriana (n=56%) e a bronquiolite obliterante (n=52%), sendo presente mais de uma etiologia em 18 crianças (n=14%), com a associação mais comumente encontrada sendo da bronquiolite obliterante com pneumonia bacteriana. Os detalhes dos fatores etiológicos são demonstrados na tabela 2.

Table 2 : Etiologia

Etiologia	N	%
Bronquiolite obliterante	64	52
Tuberculose	1	0,8
Fibrose cística	2	1,6
Pneumonia viral	1	0,8
Pneumonia bacteriana	69	56,1
Corpo estranho	5	4,1
Defic. Imunológica	4	3,2
Outras causas	2	1,6

- 1- Dezoito pacientes apresentaram mais de um fator etiológico identificado
 2- Outras causas – 01 paciente com deficiência e IgA e outro com HIV.

Os sinais clínicos mais encontrados na avaliação pré-operatória dos pacientes foram estertores (n=43%), roncosp (n=55%) e sibilos (n=30%), e os sintomas mais presentes foram tosse crônica (n=71%) e dispnéia (n=29%).

A avaliação diagnóstica inicial foi feita por Rx simples de tórax em todos os pacientes, e posteriormente complementada por tomografia computadorizada de tórax. No Rx simples de tórax a bronquiectasia foi considerada como unilateral e localizada em 56% dos pacientes, difusa (multifocal) em 34%, e com evidência de atelectasia pulmonar ou lobar em 75% dos radiogramas. A tomografia identificou 66% dos pacientes como portadores de doença unilateral, que quando analisados de forma isolada, encontrou-se como locais mais acometidos o lobo inferior esquerdo (n=59%), lobo inferior direito (n=31%) e lobo médio (n=28%), sendo que em 56 exames (n=46%) foi identificado doença anatomicamente restrita e isolada em apenas em um lobo ou segmento determinado (doença localizada).

Tabela 3 : Localização topográfica conforme achados da tomografia:

Bilateralidade	Rx	Tc
Unilateral	56%	66,6%
bilateral	34%	33,3%

Localização anatômica	N	%
Lobo superior direito	25	20
Lobo médio	35	28
Lobo inferior direito	39	31,7
Lobo superior esquerdo	12	10
Língua	26	21
Lobo inferior esquerdo	72	59
Pirâmide basal esquerda	19	15
Pirâmide basal direita	3	2

1- identificado doença localizada em apenas um único lobo ou segmento pulmonar em apenas 56 pacientes (46% do total)

Fibrobroncoscopia foi realizada em 75% dos pacientes e cultura do escarro em 48%, com 73% de positividade nas culturas do lavado broncoalveolar, sendo a bactéria mais freqüentemente isolada o Haemophilus. (Tabela 4)

Tabela 4 : Bacteriologia do escarro e LBA

Agente identificado	N	%
Haemophilus Influenzae	30	24,39
Streptococcus Pneumoniae	14	11,38
Pseudomonas Aeuruginosa	12	9,76
Moraxella Catharrralis	7	5,69
Staphylococcus Aureus	3	2,44
Klebsiella Pneumoniae	3	2,44
Cândida Albicans	2	1,63
Streptococcus sp	5	4,07
Outros	6	4,88

1- Outros- Serratia, Stenotrofomonas e Enterobacter.

Espirometria foi Possível de ser realizada em 42% dos pacientes, estes com idade média de 10 anos. O valor médio de VEF₁ foi de 1,74L (69% do valor predito) e o de CVF 1,23L (58% do predito).

Todos os pacientes foram referenciados ao tratamento cirúrgico devido a falha de tratamento clínico, não havendo em nossa séria casos de indicação cirúrgica por hemoptise.

A abordagem cirúrgica foi realizada por toracotomia lateral em todos os casos, sendo a lobectomia a ressecção mais realizada (em 40% dos procedimentos), seguido de lobectomia combinada com segmentectomia em 16%, não sendo observado diferença estatisticamente significante quando estratificado por sexo. Quando considerado a ressecção por estrutura anatômica (lobo ou segmento anatômico isoladamente), a ressecção segmentar foi a mais comum (43%, sendo a lingula em 15% dos casos e o restante respondendo por segmentectomias não anatômicas e ressecções da pirâmide basal), lobectomia inferior esquerda (38%) e lobectomia média (24,4%) respectivamente, os mais freqüente. Em 7 casos foi realizado pneumonectomia, sendo 5 pneumonectomias esquerdas e 2 à direita, observado que em 02 pacientes foi realizado pneumonectomia de totalização em cirurgia

subseqüente a uma ressecção prévia. Em 65,8% dos pacientes operados a ressecção foi considerada total, ou seja, os segmentos abordados e ressecados na cirurgia foram todos aqueles identificados como doentes na tomografia pré-operatória.

Tabela 5: Tipo de ressecção realizada por sexo:

Feminino

Tipo de ressecção	N	%
Segmentectomia	2	3,4
Lobectomia	32	55,2
Bi-lobetomia	6	10,3
Pneumonectomia	6	10,3
Lobectomia com segmentectomia	12	20,7
Piramidectomia	0	0

Masculino

Tipo de ressecção	N	%
Segmentectomia	3	8,6
Lobectomia	18	51,4
Bi-lobetomia	0	0
Pneumonectomia	1	2,9
Lobectomia com segmentectomia	8	22,9
Piramidectomia	5	14,3

OBS: 02 crianças realizaram duas ressecções, com pneumonectomia de totalização, não estando incluída entre as pneumonectomias, mas nas ressecções realizadas em cada cirurgia.

Tabela 6 : Ressecção por topografia anatômica:

Segmento/lobo ressecado	N	%
Lobo superior direito	12	9,7
Lobo médio	30	24,4
Lobo inferior direito	22	17,8
Lobo superior esquerdo	8	6,5
Lobo inferior esquerdo	47	38
Lingula	19	15,4
Segmento exceto lingula	53	43

Antibioticoterapia pré-operatória foi realizada em 65% dos pacientes conforme opção e condução de equipe clínica assistente, sendo no restante empreendido antibioticoprofilaxia com cefalosporina de 1 geração, conforme rotina do serviço na indução anestésica.

Foram considerados como complicação a presença de dor, fuga aérea, hemorragia, quilotórax e atelectasia. Trinta e seis por cento dos casos operados apresentaram pelo menos uma das complicações acima referidas, sendo as mais comuns atelectasia (26,8%), escape aéreo pelo dreno (5,7%) e dor (4%).

O tempo médio de permanência do dreno foi de 3,9 dias e o tempo médio de internação de 11,7 dias. Os pacientes foram acompanhados em ambulatório por uma média de 667 dias, com 61% dos pacientes apresentando melhora de sintomas clínicos em comparação ao pré-operatório e 14% sem melhora clínica, não sendo possível determinar o resultado em 24% dos pacientes operados por perda de seguimento.

Quando comparado o impacto na melhora de sintomas clínicos relacionado ao tipo de ressecção realizada e o fato da ressecção ter sido completa ou não, não encontramos significância estatística ($P=0,52$ e $P=0,10$ respectivamente), assim como não foi encontrado relação estatística entre a ocorrência de complicações no pós-operatório com o tipo de ressecção e se esta foi completa ou incompleta.

Tabela 7: Correlação entre localização tomográfica da doença e local ressecado nas cirurgias realizadas.

Segmento/lobo	% na TCAR	% das ressecções
Lobo superior direito	20	9,7
Lobo médio	28	24,4
Lobo inferior direito	31,7	17,8
Lobo superior esquerdo	10	6,5
Lobo inferior esquerdo	59	38
Lingula	21	15,4

Sete crianças foram submetidas a pneumonectomia, sendo apenas 1 no sexo feminino, além de 2 pneumonectomias de totalização, ambas a esquerda, em pacientes com lobectomia prévia, num total de 9 pneumonectomias. Com relação as pneumonectomias, todas as cirurgias foram indicadas por falha no tratamento clínico e cujo o acesso cirúrgico foi a toracotomia lateral. Não foram observadas complicações precoces relacionadas a cirurgia em nenhum dos pacientes desse subgrupo. A idade média dos pacientes pneumonectomizados foi de 7,1 ano, tempo médio de internação foi de 11,4 dias e média de permanência do dreno de 2,4 dias. A média de acompanhamento ambulatorial destes pacientes foi de 685 dias, com melhora de sintomas clínicos em 66,6% dos pacientes.

Houve 1 óbito em um paciente submetido a lobectomia, que apresentou infecção de lobo residual e choque com falência cardíaca após 30 dias do procedimento, além de outro óbito no pós-operatório tardio e por causa clínica não relacionada ao procedimento.

Table 8 : Complicações pós operatórias:

Complicações	N	%
Dor	5	5,3
Escape aéreo	7	7,4
Sangramento	2	2,1
Quilotórax	1	1
Atelectasia	24	25,5

CONSIDERAÇÕES FINAIS:

A bronquiectasia faz parte de um grupo de doenças pulmonares caracterizada por inflamação e supuração crônica, e embora nos países desenvolvidos sua incidência venha diminuindo, restringindo-se aos casos com fatores genéticos predisponentes (a exemplo da discinesia ciliar primária e da fibrose cística) e com as medidas de imunização em massa, em países subdesenvolvidos e em desenvolvimento a bronquiectasia ainda é uma causa importante de morbidade e mortalidade, principalmente nas camadas menos afortunadas.

Avanços nos métodos diagnósticos, que resultaram numa melhor acurácia e menor invasividade, atingiram relativa maturidade com o advento da tomografia computadorizada de alta resolução, capaz de imagens de ótima qualidade, boa determinação espacial da doença auxiliando inclusive o planejamento cirúrgico, sem necessidade de uso de contrastes e com extrema facilidade na obtenção de imagens em crianças de qualquer idade, o que possibilitou o diagnóstico de diversos casos oligo ou assintomáticos, permitindo intervenção precoce no curso da doença.

O tratamento cirúrgico tem se mostrado importante, principalmente nos casos sintomáticos, refratários ao tratamento clínico, e com doença anatomicamente localizada, variando desde segmentectomias até pneumonectomias, realizadas por toracotomia, mas com consideráveis avanços nas ressecções minimamente invasivas, com menos dor no pós operatório e recuperação precoce das atividades habituais.

É importante lembrar que em todos os pacientes com bronquiectasias devem ser esgotadas todas possibilidades de controle clínico antes de referenciados à cirurgia, evitando assim procedimentos desnecessários em pacientes que poderiam ser adequadamente controlados com antibióticos e fisioterapia, mesmos com os avanços nas técnicas cirúrgicas e anestésicas que colaboram para os índices de segurança das

ressecções pulmonares em crianças, com níveis de morbidade e mortalidade cada vez menores.

As ressecções pulmonares para tratamento de bronquiectasia, são uma opção terapêutica segura, e que em serviços de referencia para doenças pulmonares apresenta pouca morbidade e mínima mortalidade.

ARTIGO CIENTÍFICO

RESUMO:

Objetivo: Determinar as características de pacientes referenciados para tratamento cirúrgico da bronquiectasia, assim como as indicações para a cirurgia e resultados obtidos em um centro de referência em cirurgia torácica pediátrica.

Métodos: Entre janeiro de 1998 e dezembro de 2009 analisamos retrospectivamente prontuários de pacientes com bronquiectasia submetidos a tratamento cirúrgico. Critérios de exclusão foram idade maior que 16 anos e dados clínicos incompletos, assim como pacientes com bronquiectasia relacionada a fibrose cística. Estes dados foram posteriormente analisados quanto a incidência pós operatória de complicações e resultados na melhora dos sintomas clínicos a longo prazo.

Resultados: Dos 109 de pacientes submetidos a ressecção pulmonar, a idade média foi de 7,6 anos (variou de 1 a 15,5) com predominância do sexo masculino (58,5%). Os locais mais acometidos foram lobo inferior esquerdo (59%) seguido pelo lobo inferior direito (31,7%) e lobo médio (28%), com 56 pacientes com doença identificada exclusivamente em um único lobo ou segmento pulmonar. O raio-x e a tomografia computadorizada de tórax evidenciaram doença unilateral em 67% e 33% dos pacientes, respectivamente.

Todos os pacientes foram submetidos a ressecção por toracotomia, sendo os procedimentos isolados mais realizados a segmentectomia (43%), lobectomia inferior esquerda (38%) e a lobectomia média (24%). Identificamos complicações pós-operatórias em 36% dos procedimentos, sendo as mais comuns atelectasia (26%), escape aéreo (6%) e dor pós operatória (4%), com apenas 1 óbito após 30 dias e em nova cirurgia não relacionada a bronquiectasia. Oitenta e três crianças foram acompanhadas ambulatorialmente após a alta hospitalar, com um tempo médio de seguimento de 667 dias. Sessenta e cinco (76%) dos pacientes apresentaram melhora de sintomas clínicos em relação aos sintomas pré-operatórios.

Conclusão: A ressecção pulmonar para tratamento da bronquiectasia em crianças é um procedimento seguro, e com pequena morbidade e mortalidade, e que resulta em melhora dos sintomas e da qualidade de vida dos pacientes operados.

ABSTRACT

Objective: To determine the clinical characteristics of patients referred to surgical treatment for bronchiectasis, as well as the indications for surgery and the results obtained at a referral facility for pediatric thoracic surgery.

Methods: Between January 1998 to December 2009, we retrospectively reviewed the medical charts of 109 pediatric patients with bronchiectasis who were submitted to surgical treatment. Exclusion criteria were age more than 16 years, incomplete clinical data and patients with cystic fibrosis related bronchiectasis. These findings were subsequently analyzed focusing at postoperative complications and long term results.

Results: Of the 109 patients undergoing pulmonary resection, the mean age was 7.6 years (ranged from 1 to 15.5) with male predominance (58,5%). The most common affected sites were the left lower lobe (59%), right lower lobe (31,7%) and middle lobe (28%), with 56 patients with disease identified solely on a single lobe or lung segment. All patients underwent resection via thoracotomy, and the most commonly isolated procedures performed was segmentectomy (43%), left lower lobectomy (38%), middle lobe (24%), and right lower lobectomy (18%), which were performed separately or combined with other resections. Postoperative complications occurred in 36% patients, the most common was atelectasis (26%) followed by air leak (6%) and postoperative pain (4%). There was one death 30 days after surgery unrelated to the procedure. Eighty-three children were followed after discharge, with a mean follow-up time of 667 days. Sixty-five (76%) patients showed improvement of clinical symptoms after surgery.

Conclusions: Lung resections for the treatment of bronchiectasis in children is a safe procedure, with low morbidity and mortality, and that leads to significant improvement in symptoms and quality of life.

Introdução:

Bronquiectasia é um achado anatomopatológico representado pela dilatação permanente das vias aéreas que clinicamente cursa com tosse produtiva e infecções de repetição. No passado, a tuberculose e outras doenças supurativas pulmonares, bem como suas seqüelas, eram comuns na infância, resultando em elevada morbidade e mortalidade, muitas vezes associada a complicações, como hemoptise, abscessos cerebrais e pulmonares, empiema pleural ou insuficiência respiratória(1, 2).

Com a evolução dos métodos de imagem e desde a introdução da tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do pulmão, imagens de boa qualidade puderam ser facilmente obtidas em pacientes de qualquer idade, e a bronquiectasia não foi mais considerada uma entidade incomum em crianças (3). O paciente com bronquiectasias que não fibrose cística (não-FC) é definido como aquele que apresenta tosse crônica e produção de escarro purulento associados a espessamento e dilatação da parede das vias aéreas distais na TCAR e cujo diagnóstico de fibrose cística (FC) foi excluído por teste de suor negativo e ausência de alteração genética relacionada a esta doença (4).

Com o advento do uso de antibióticos, associados à melhores cuidados de saúde, houve uma diminuição da gravidade dos casos de infecção do trato respiratório inferior em crianças. Apesar de um aumento da incidência de casos de pneumonias adquiridas na comunidade e empiema pleural nas sociedades ocidentais, a incidência de bronquiectasia permanece baixa (1, 2).

Atualmente, nos países desenvolvidos, onde as crianças têm acesso a uma boa assistência a saúde, causas genéticas de infecções respiratórias de repetição são freqüentemente encontradas associadas ao diagnóstico de bronquiectasia, sendo a fibrose cística a mais comum (5). Entretanto, bronquiectasia ainda é um problema importante especialmente nos países pobres com programas de imunização precários e sistemas de saúde problemáticos, geralmente acometendo as crianças de classes econômicas desfavorecidas (6), e algumas populações específicas, como no Alasca, no sudoeste do Pacífico e em especial as crianças indígenas da Austrália, que tem as mais altas incidências de bronquiectasia no mundo (7).

Apesar do tratamento clínico com uso de antibióticos e fisioterapia respiratória, o tratamento cirúrgico é a única alternativa terapêutica efetiva para pacientes com bronquiectasias (8). Durante os anos houve melhora na técnica

cirúrgica e cuidados peri-operatórios, reduzindo as complicações e melhorando os resultados pós operatórios da cirurgia, fazendo com que as ressecções pulmonares fossem uma opção segura para o tratamento das bronquiectasias.

As apresentações clínicas dos pacientes pediátricos com bronquiectasias são semelhantes nas diferentes partes do mundo, no entanto a gravidade dos casos e suas complicações associadas podem apresentar variações (9). Existe uma escassez de dados na literatura sobre os resultados do tratamento cirúrgico de bronquiectasias em pacientes pediátricos, por isso é importante determinar o perfil e descrever características de populações específicas com objetivo de determinar a efetividade do tratamento para grupos selecionados e conseqüentemente melhorar o atendimento e qualidade de vida para estes pacientes .

Métodos:

No período de janeiro de 1998 a dezembro de 2009 foram coletados e analisados os dados de 109 pacientes com diagnóstico anatomopatológico de bronquiectasias e que foram submetidos a 123 ressecções pulmonares no Hospital da criança Santo Antônio – Santa Casa de Porto Alegre. Foram analisados retrospectivamente idade, sexo, sintomas, etiologia, tipo de ressecção, localização radiológica, morbidade e mortalidade operatória além de resultados a longo prazo em relação aos sintomas. Foi considerado como bom resultado, aqueles pacientes livres de sintomas e inalterados os pacientes cujos sintomas persistiram, e piora os pacientes em que os sintomas eram mais intensos após a cirurgia. A indicação de cirurgia em todos os pacientes foi devido a falha no tratamento clínico.

Todos os pacientes foram submetidos a estudo radiológico por raio-x simples de tórax e com diagnóstico confirmado por tomografia computadorizada de tórax. Sempre que possível era realizada no pré-operatório fibrobroncoscopia com cultura do lavado brônquico ou cultura de escarro. Provas de função pulmonar somente foi possível em crianças maiores de 5 anos devido a necessidade de cooperação adequada dos mesmos. Foram excluídas causas congênitas de bronquiectasias através de exames complementares, como fibrose cística.

As informações foram armazenados em planilha eletrônica (Excel®, Microsoft) e avaliados após por análise uni e multivariada utilizando o programa estatístico SPSS 12.0 (SPSS Inc. Chicago, Illinois). Tentou-se identificar os fatores de

risco para as complicações e resultados e suas respectivas incidências. A fim de controlar as possíveis variáveis de confusão, realizou-se regressão logística múltipla após as análises anteriores. Os dados foram calculados e apresentados como média e mediana das idades, dias de internação e percentual de ressecções e complicações e desvio padrão da média. Para avaliar a presença de diferença estatística no tipo de ressecção, resultados em melhora clínica e complicações foi utilizado o teste T student. A significância estatística foi considerada quando $p < 0,05$.

Resultados:

A idade média dos pacientes no momento da cirurgia foi de 7,6 anos, com uma pequena predominância do sexo masculino (58,5%). Os principais fatores etiológicos identificados em nossa série foram a pneumonia bacteriana (n=56%) e a bronquiolite obliterante (n=52%), sendo a presença de mais de uma etiologia observada em 18 crianças (n=14%), com a associação mais comum da bronquiolite obliterante e pneumonia bacteriana. Os detalhes dos fatores etiológicos são demonstrados na tabela 1.

Os sinais clínicos mais observados na avaliação pré-operatória foram estertores (n=43%), roncosp (n=55%) e sibilos (n=30%), e os sintomas mais presentes foram tosse crônica (n=71%) e dispnéia (n=29%).

No raio-x simples de tórax a bronquiectasia foi considerada como unilateral em 56% dos pacientes e bilateral em 33%. Setenta e cinco por cento dos pacientes apresentavam achado de atelectasia pulmonar ou lobar ao radiograma simples de tórax. A tomografia computadorizada de tórax, método de eleição para localização anatômica da doença, identificou 66% dos pacientes como doença unilateral, que quando analisados de forma isolada os locais mais acometidos foram o lobo inferior esquerdo (n=59%), lobo inferior direito (n=31%) e lobo médio (n=28%). Em 56 tomografias (n=46%) foi identificado doença anatomicamente localizada comprometendo apenas um lobo ou segmento pulmonar (tabela 2).

A fibrobroncoscopia pré-operatória foi realizada em 75% dos pacientes e cultura do escarro em 48%, com 73% de positividade nas culturas do lavado broncoalveolar, sendo a bactéria mais freqüentemente isolada o *Haemophylus Influenzae* (Tabela 3)

Espirometria foi realizada em 42% dos pacientes (média de 10 anos). O valor médio de VEF₁ foi de 1,74L (69% do valor predito), e o de CVF 1,23L (58% do predito).

A abordagem cirúrgica realizada foi toracotomia lateral em todos os casos, sendo o procedimento mais comumente realizado a lobectomia em 63% dos procedimentos, seguido de lobectomia associada a segmentectomia em 23%. A lobectomia inferior esquerda (38%) foi mais freqüente seguida pela e lobectomia média (24,3%). Em 7 casos foi realizado pneumonectomia, sendo 5 esquerdas e 2 a direita. Dois pacientes foram submetidos a pneumonectomia de totalização em cirurgia subsequente. Em 65% dos pacientes operados a ressecção foi considerada total, onde os segmentos ressecados foram todos os identificados como doentes na tomografia pré-operatória (tabela 4).

Foram considerados como complicação a presença de dor, fuga aérea, hemorragia, quilotórax e atelectasia. Trinta e cinco por cento dos casos operados apresentaram pelo menos uma das complicações acima referidas, sendo as mais comuns atelectasia (26%), escape aéreo (5,6%) e dor (4%).

O tempo médio de permanência do dreno foi de 3,9 dias e o tempo médio de internação de 11,7 dias. Os pacientes foram acompanhados em ambulatório por uma média de 667 dias, com 61% apresentando melhora de sintomas clínicos em comparação ao pré-operatório, 14% sem melhora clínica e em 24% não foi possível determinar resultados.

Quando comparado resultado em melhora de sintomas clínicos em relação a tipo de ressecção realizada, e se a ressecção foi completa ou não, não encontramos significância estatística ($P=0,52$ e $P=0,10$ respectivamente), assim como não se observou relação estatística entre o tipo de ressecção e se esta foi completa ou não com a ocorrência de complicação no pós-operatório.

Houve 1 óbito dentro de 30 dias de pós-operatório em paciente submetido a lobectomia com broncoplastia que apresentou pneumonia no lobo remanescente associado a insuficiência cardíaca. Foi verificado outro óbito 6 anos após pneumonectomia por pneumonia em pulmão remanescente de paciente com bronquiolite obliterante.

Discussão:

A prevalência de bronquiectasia tem sido tradicionalmente reconhecida como elevada nos países em desenvolvimento, mas a prevalência exata da doença permanece desconhecida no Brasil.

Vários estudos tem sugerido que uma etiologia pode ser determinada em até 70% dos pacientes (10), e apesar das campanhas e da ampla cobertura vacinal, as infecções pulmonares continuam sendo a causa mais freqüente de bronquiectasia adquirida, sendo as causas mais comuns encontradas em nosso serviço a pneumonia bacteriana e a bronquiolite obliterante.

O principal sintoma clínico da bronquiectasia é quase que invariavelmente tosse crônica, acompanhada ou não de escarro purulento (10). Verificamos que a grande maioria dos pacientes desta série apresentavam este sintoma, no entanto a dispnéia que pode ocorrer em até 75% dos pacientes (11), foi observada em um numero bem reduzido de pacientes.

Embora um raio-x simples de tórax possa sugerir a presença de bronquiectasia, e que a broncografia tenha sido o exame padrão ouro em seu diagnostico, hoje em dia a tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) tem se tornado a melhor ferramenta no diagnostico de bronquiectasia, sendo útil não somente em identificar mas em localizar a doença (6, 12). A maioria dos pacientes com bronquiectasias que não fibrose cística apresenta predominância pelos lobos inferiores (13), o que também foi observado em nosso estudo e representou a maioria das ressecções pulmonares.

O tratamento clínico de pacientes com bronquiectasias busca a diminuição dos sintomas através de uma fisioterapia intensiva e uso de antibióticos nas exacerbações, além do controle da hipereatividade brônquica. A dificuldade de controle dos sintomas normalmente leva ao tratamento cirúrgico e redução dos sintomas. No entanto, não existem estudos randomizados comparando a eficácia de manejo clínico e cirúrgico de pacientes com bronquiectasia nos casos em que o tratamento clínico e fisioterápico falha no controle e melhoria dos sintomas (6, 14)(15). Nossos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico mesmo após tratamento ótimo e persistência dos sintomas ou algumas vezes devido a dificuldade do tratamento ideal devido a baixas condições sócio econômicas. Nosso protocolo continha a realização de fibrobroncoscopia sempre que possível e normalmente 1 semana antes do

procedimento, tratamento com antibióticos era iniciado no caso de cultura positiva para germes ou na evidência de lesão purulenta durante o exame pré operatório. A cultura do escarro pode ser realizada nas crianças maiores, mas apresenta resultados falsos negativos com freqüência, por isso a acreditamos que a broncoscopia tem melhor rendimento, onde coletamos material das vias aéreas distais e com maior chance de identificar o agente envolvido, além de possibilitar diagnóstico de alterações anatômico-funcionais predisponentes (10, 16).

Nos pacientes maiores quando possível também eram realizados provas de função pulmonar, embora se saiba que esta prova funcional isoladamente não seja uma ferramenta para identificação da doença, assim como isoladamente não tem acurácia para avaliar a severidade da doença nas crianças (3). Mesmo assim, naqueles pacientes que realizaram este exame a média dos valores de VEF₁ eram reduzidos, provavelmente retratando a diminuição da função pulmonar daqueles pacientes com seqüelas de bronquiolite obliterante.

Embora nossos pacientes tenham sido operados todos por toracotomia, a toracoscopia tem se tornado cada vez mais utilizada e segura, mesmo na população pediátrica, permitindo mobilização do leito mais precocemente, menos dor pós operatória principalmente durante a fisioterapia e recuperação mais rápida além das complicações tardias como escoliose e deformidades de parede torácica (17-19). Realizamos toracotomias laterais na maioria dos pacientes e acreditamos que este procedimento mesmo com o advento da toracoscopia, não influencie uma aumento da morbidade. A imobilidade no leito e o tempo de permanência de dreno torácico poderiam ser fatores importantes para o aumento da morbidade, apesar de não haverem dados na literatura confirmando estas observações.

A ressecção completa deve ser considerada como meta cirúrgica, e realizada sempre que possível, sempre preservando a maior quantidade de parênquima funcional possível. Entretanto, mesmo ressecções incompletas podem fornecer melhora sintomática retirando áreas mais severamente afetadas (10, 16). Por estes motivos a ressecção completa é a forma mais efetiva de prevenir infecções e recorrência dos sintomas (16, 20) o que só foi possível de ser realizado em pouco mais da metade dos pacientes desta série.

Para os casos com destruição pulmonar, a pneumonectomia provou ser o modo mais efetivo de manuseio de complicações relacionadas a doença, mas existem poucos estudos sobre pneumonectomias por doença inflamatória em crianças, e

mesmo com taxas de complicações aproximando-se de 20%, alguns autores advogam que a pneumonectomia é preferível à presença de doença residual (21, 22), sendo a pneumonectomia esquerda a mais realizada em nossa série.

A ocorrência geral de complicações cirúrgicas na literatura é de 9,4 a 24,6% (10, 16), nosso estudo mostrou um número elevado de complicações, provavelmente devido aos critérios por nós utilizados. Como este estudo abrangeu um longo período, estabelecemos certos cuidados que na nossa opinião foram fundamentais na redução das complicações cirúrgicas, como a realização de fibrobroncoscopia no pós operatório imediato ainda na sala cirúrgica antes da extubação e a realização de um protocolo de fisioterapia no pós operatório imediato.

Em resumo, naquelas crianças onde o tratamento clínico não é suficiente para melhora dos sintomas, a cirurgia pode e deve ser realizada com morbimortalidade aceitáveis. A indicação de cirurgia, entretanto, requer uma avaliação cuidadosa para assegurar que a função pulmonar será adequada, assim como a possibilidade de ressecção total da doença visando evitar as complicações infecciosas e recorrência da doença.

tabela 1 : Etiologia

Etiologia	N	%
Bronquiolite obliterante	64	52
Tuberculose	1	0,8
Fibrose cística	2	1,6
Pneumonia viral	1	0,8
Pneumonia bacteriana	69	56,1
Corpo estranho	5	4,1
Defic. Imunológica	4	3,2
Outras causas	2	1,6

- 1- Dezoito pacientes apresentaram mais de um fator etiológico identificado
 2- Outras causas – 01 paciente com deficiência de IgA e outro com HIV.

Tabela 2 : Localização topográfica conforme achados da tomografia:

Bilateralidade	Rx	Tc
Unilateral	56%	66,6%
bilateral	34%	33,3%

Localização anatômica	N	%
Lobo superior direito	25	20
Lobo médio	35	28
Lobo inferior direito	39	31,7
Lobo superior esquerdo	12	10
Língua	26	21
Lobo inferior esquerdo	72	59
Pirâmide basal esquerda	19	15
Pirâmide basal direita	3	2

- 1- identificado doença localizada em apenas um único lobo ou segmento pulmonar em apenas 56 pacientes (46% do total)

Tabela 3 : Bacteriologia do escarro e LBA

Agente identificado	N	%
Haemophilus Influenzae	30	24,39
Streptococcus Pneumoniae	14	11,38
Pseudomonas Aeuruginosa	12	9,76
Moraxella Catharralis	7	5,69
Staphylococcus Aureus	3	2,44
Klebsiella Pneumoniae	3	2,44
Cândida Albicans	2	1,63
Streptococcus sp	5	4,07
Outros	6	4,88

1- Outros- Serratia, Stenotrofomonas e Enterobacter.

Tabela 4 : Ressecção por topografia anatômica:

Segmento/lobo ressecado	N	%
Lobo superior direito	12	9,7
Lobo médio	30	24,4
Lobo inferior direito	22	17,8
Lobo superior esquerdo	8	6,5
Lobo inferior esquerdo	47	38
Lingula	19	15,4
Segmento exceto lingula	53	43

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Rees JH, Spencer DA, Parikh D, Weller P. Increase in incidence of childhood empyema in West Midlands, UK. *Lancet*. 1997 Feb 8;349(9049):402.
2. Byington CL, Spencer LY, Johnson TA, Pavia AT, Allen D, Mason EO, et al. An epidemiological investigation of a sustained high rate of pediatric parapneumonic empyema: risk factors and microbiological associations. *Clin Infect Dis*. 2002 Feb 15;34(4):434-40.
3. Barker AF. Bronchiectasis. *N Engl J Med*. 2002 May 2;346(18):1383-93.
4. Santamaria F, Montella S, Camera L, Palumbo C, Greco L, Boner AL. Lung structure abnormalities, but normal lung function in pediatric bronchiectasis. *Chest*. 2006 Aug;130(2):480-6.
5. Bilton D. Update on non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Curr Opin Pulm Med*. 2008 Nov;14(6):595-9.
6. Karakoc GB, Yilmaz M, Altintas DU, Kendirli SG. Bronchiectasis: still a problem. *Pediatr Pulmonol*. 2001 Aug;32(2):175-8.
7. Hewitson JP, Von Oppell UO. Role of thoracic surgery for childhood tuberculosis. *World J Surg*. 1997 Jun;21(5):468-74.
8. Marostica PJ, Fischer GB. Non-cystic-fibrosis bronchiectasis: a perspective from South America. *Paediatr Respir Rev*. 2006 Dec;7(4):275-80.
9. Steinfort DP, Brady S, Weisinger HS, Einsiedel L. Bronchiectasis in Central Australia: a young face to an old disease. *Respir Med*. 2008 Apr;102(4):574-8.
10. Brunn H. Surgical principles underlying one stage lobectomy. *Arch Surg*. 1929(18):490.
11. Fall A, Spencer D. Paediatric bronchiectasis in Europe: what now and where next? *Paediatr Respir Rev*. 2006 Dec;7(4):268-74.
12. Kapur N, Karadag B. Differences and similarities on non-cystic fibrosis bronchiectasis between developing and affluent countries. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2010;doi:10.1016/j.prrv.2010.10.010.
13. King P. Pathogenesis of Bronchiectasis. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2010;doi:10.1016/j.prrv.2010.10.011.
14. Byrnes C. Non cystic fibrosis bronchiectasis. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7 Suppl 1:S255-7.
15. Cole PJ. Inflammation: a two-edged sword--the model of bronchiectasis. *Eur J Respir Dis Suppl*. 1986;147:6-15.
16. Hacıbrahimoglu G, Fazlioglu M, Olcmen A, Gurses A, Bedirhan MA. Surgical management of childhood bronchiectasis due to infectious disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004 May;127(5):1361-5.
17. Streete BG, Salyer JM. Bronchiectases. An analysis of 240 cases treated by pulmonary resection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1960 Sep;40:383-92.
18. Spencer DA. From hemp seed and porcupine quill to HRCT: advances in the diagnosis and epidemiology of bronchiectasis. *Arch Dis Child*. 2005 Jul;90(7):712-4.
19. King PT, Holdsworth SR, Freezer NJ, Villanueva E, Holmes PW. Characterisation of the onset and presenting clinical features of adult bronchiectasis. *Respir Med*. 2006 Dec;100(12):2183-9.
20. Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, Spencer DA. The need to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood. *Thorax*. 2004 Apr;59(4):324-7.

21. Santamaria F, Montella S, Pifferi M, Ragazzo V, De Stefano S, De Paulis N, et al. A Descriptive Study of Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis in a Pediatric Population from Central and Southern Italy. *Respiration*. 2008 Jun 4.
22. Stein RT. Long-term airway morbidity following viral LRTI in early infancy: recurrent wheezing or asthma? *Paediatr Respir Rev*. 2009 Jun;10 Suppl 1:29-31.
23. Riccetto AG, Silva LH, Spilki FR, Morcillo AM, Arns CW, Baracat EC. Genotypes and clinical data of respiratory syncytial virus and metapneumovirus in brazilian infants: a new perspective. *Braz J Infect Dis*. 2009 Feb;13(1):35-9.
24. Chong DC, Raboni SM, Abujamra KB, Marani DM, Nogueira MB, Tsuchiya LR, et al. Respiratory viruses in pediatric necropsies: an immunohistochemical study. *Pediatr Dev Pathol*. 2009 May-Jun;12(3):211-6.
25. Singleton R, Morris A, Redding G, Poll J, Holck P, Martinez P, et al. Bronchiectasis in Alaska Native children: causes and clinical courses. *Pediatr Pulmonol*. 2000 Mar;29(3):182-7.
26. Sheikh S, Madiraju K, Steiner P, Rao M. Bronchiectasis in pediatric AIDS. *Chest*. 1997 Nov 5;112(5):1202-7.
27. le Roux BT, Mohlala ML, Odell JA, Whitton ID. Suppurative diseases of the lung and pleural space. Part II: Bronchiectasis. *Curr Probl Surg*. 1986 Feb;23(2):93-159.
28. van der Bruggen-Bogaarts BA, van der Bruggen HM, van Waes PF, Lammers JW. Screening for bronchiectasis. A comparative study between chest radiography and high-resolution CT. *Chest*. 1996 Mar;109(3):608-11.
29. Kang EY, Miller RR, Muller NL. Bronchiectasis: comparison of preoperative thin-section CT and pathologic findings in resected specimens. *Radiology*. 1995 Jun;195(3):649-54.
30. Ashour M. Hemodynamic alterations in bronchiectasis: a base for a new subclassification of the disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996 Aug;112(2):328-34.
31. Alexander JC, Jr., Wolfe WG. Lung abscess and empyema of the thorax. *Surg Clin North Am*. 1980 Aug;60(4):835-49.
32. Redding GJ. Update on treatment of Childhood Bronchiectasis unrelated to Cystic-fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2010;doi:10.1016/j.prrv.2010.10.012.
33. Jones AP, Rowe BH. Bronchopulmonary hygiene physical therapy for chronic obstructive pulmonary disease and bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2000(2):CD000045.
34. Wallis C, Prasad A. Who needs chest physiotherapy? Moving from anecdote to evidence. *Arch Dis Child*. 1999 Apr;80(4):393-7.
35. Perrotta C, Ortiz Z, Roque M. Chest physiotherapy for acute bronchiolitis in paediatric patients between 0 and 24 months old. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007(1):CD004873.
36. Evans DJ, Bara AI, Greenstone M. Prolonged antibiotics for purulent bronchiectasis in children and adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007(2):CD001392.
37. Daviskas E, Anderson SD, Young IH. Effect of mannitol and repetitive coughing on the sputum properties in bronchiectasis. *Respir Med*. 2010 Mar;104(3):371-7.
38. Kapur N, Bell S, Kolbe J, Chang AB. Inhaled steroids for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009(1):CD000996.
39. Mumford JG, Robinson S. The Surgical Aspects of Bronchiectasis. *Ann Surg*. 1914 Jul;60(1):29-35.

40. King P, Holdsworth S, Freezer N, Holmes P. Bronchiectasis. *Intern Med J*. 2006 Nov;36(11):729-37.
41. Eren S, Eren MN, Balci AE. Pneumonectomy in children for destroyed lung and the long-term consequences. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003 Aug;126(2):574-81.
42. Gursoy S, Ozturk AA, Ucvet A, Erbaycu AE. Surgical management of bronchiectasis: the indications and outcomes. *Surg Today*. 2010;40(1):26-30.
43. Kosar A, Orki A, Kiral H, Demirhan R, Arman B. Pneumonectomy in children for destroyed lung: evaluation of 18 cases. *Ann Thorac Surg*. 2010 Jan;89(1):226-31.
44. Anselmo DM, Perez IA, Shaul DB. Thoracoscopic pneumonectomy for severe bronchiectasis in a 9-year-old female. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2008 Oct;18(5):775-7.
45. O'Donnell AE. Bronchiectasis. *Chest*. 2008 Oct;134(4):815-23.
46. Sirmali M, Karasu S, Turut H, Gezer S, Kaya S, Tastepe I, et al. Surgical management of bronchiectasis in childhood. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007 Jan;31(1):120-3.
47. Stephen T, Thankachen R, Madhu AP, Neelakantan N, Shukla V, Korula RJ. Surgical results in bronchiectasis: analysis of 149 patients. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2007 Aug;15(4):290-6.
48. Schneiter D, Meyer N, Lardinois D, Korom S, Kestenholz P, Weder W. Surgery for non-localized bronchiectasis. *Br J Surg*. 2005 Jul;92(7):836-9.
49. Rothenberg SS. First decade's experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children. *J Pediatr Surg*. 2008 Jan;43(1):40-4; discussion 5.
50. Albanese CT, Rothenberg SS. Experience with 144 consecutive pediatric thoracoscopic lobectomies. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2007 Jun;17(3):339-41.
51. Findik G, Gezer S, Sirmali M, Turut H, Aydogdu K, Tastepe I, et al. Thoracotomies in children. *Pediatr Surg Int*. 2008 Jun;24(6):721-5.
52. Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth W. Thoracoscopic lobectomy for severe bronchiectasis in children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2009 Aug;19(4):555-7.

Anexo I
Formulário padronizado de coleta de dados

Santa Casa de Misericórdia de Hospital da Criança Santo
Porto Alegre Antônio
BRONQUIECTASIAS

Identificação

Nome:	Idade:	Internação: / /
Endereço:	Sexo:[M] [F]	Alta: / /
Telefone:	Cor:[B][P][M]	Registro:

Diagnóstico:

Etiologia: [BO] [TB] [Fibrose Cística]

Sintomas: [Dispnéia] [Tosse crônica] [hemoptise]

[Outros]: _____

Exame físico: [estertores] [roncos]

Peso [] Altura [] escore Z []

Radiologia: [RX] [CT]

[colapso pulmonar] localização.....

[difusas].....

[unilateral]

[bilateral]

[LSD]

[LM]

[LID]

[PIRAMIDE BASAL D]

[LSE]

[LIE]

[LINGULA]

[PIRAMIDE BASAL E]

[OUTRA].....

Escarro: [sim] [nao]

[pneumococo] [hemofilo] [stafilococo] [pseudomonas] [outro]

Fibrobroncoscopia: [sim] [nao]

Lavado bronquico: [pneumococo] [hemofilo] [stafilococo] [pseudomonas] [outro]

Exames

Espirometria:

CVF [] % []

VEF1[] % []

Teste da caminhada: [sim] [nao]

Resultado.....

Saturacao.....

Indicação cirúrgica: [falha de tratamento clínico] [hemoptise] outra:.....

Uso de antibióticos: [sim] ATB:.....

[nao]

Tratamento(s):

[lobectomia direita]

[superior] [media] [inferior] [segmentectomia]

[lobectomia esquerda]

[superior] [inferior] [segmentectomia]

[pneumonectomia direita] [pneumonectomia esquerda]

Antibiotico profilatico: [sim] [nao] ATB:.....

Complicações: [SIM] [NÃO]

Precoces: [Fuga Aérea]: [Dor]

[Outras]: _____

Tardias: [Óbito] [30dias] [>30dias] [Causa]:

Reintervenção- [Indicação]: _____ Data: ____/____

Acompanhamento: [Tempo]: _____ [Dias] [Meses] [Anos]

Observações: _____

Patologia

Bronquiectasias:

[saculares] [cisticas] [cilindricas]

.....

.....