Caso clínico

Escolar com diagnóstico de asma de difícil controle

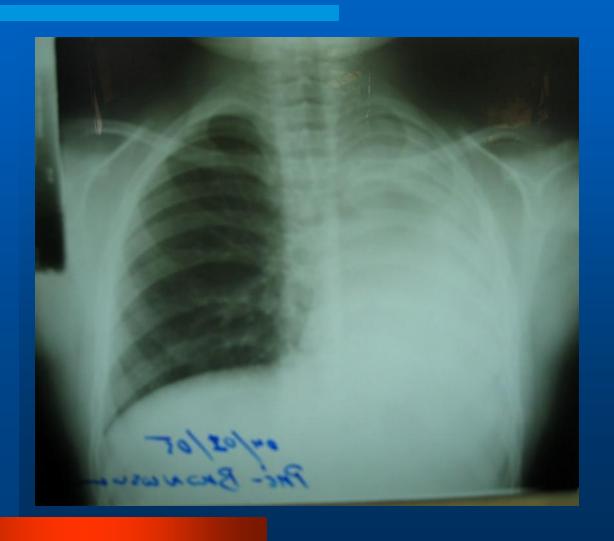
Willerson Marques Bessa

Caso clínico - anamnese

- T.J.T, escolar de 9 anos, 44 kg, natural de Cabo Verde / MG proveniente de Poços de Caldas, foi admitido no CGP.
- História de nascimento a termo, parto vaginal, sem intercorrências perinatais.

Caso clínico - anamnese

 Saudável até os 3 anos de idade, quando iniciou quadro de tosse seca, persistente, sem variação ao longo do dia, com expectoração ocasional. Relato de 4 internações prévias por "pneumonia".



Caso clínico - anamnese

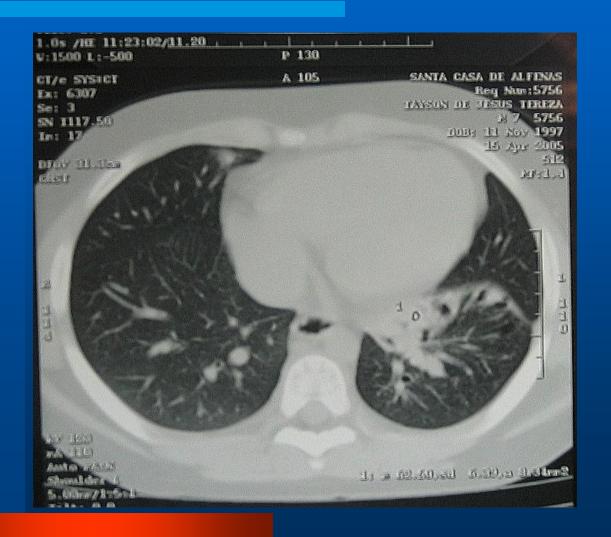
- Devido a esse quadro iniciou acompanhamento médico, realizando propedêutica extensa e iniciando o uso dos seguintes medicamentos (desde novembro de 2004):
- Prednisona 5 mg em dias alternados
- Symbicort® 6/100 1 jato de 12/12 horas
- Singulair® 5 mg ao dia

Caso clínico – exame físico

Exame físico da admissão

- FC: 80 FR: 20 Afebril PA: 100x50 Peso: 44 kg (P>95) Est: 137 cm (IMC: 23,5 P>97)
- Bom estado geral, de aspecto saudável, panículo adiposo abundante
- COONG: sem anormalidades
- ACV: sem anormalidades
- Abdome globoso, sem visceromegalias
- AR: expansibilidade discretamente diminuída à esquerda; MV diminuído em base esquerda; eupnéico, sem esforço respiratório





Pergunta: Qual o diagnóstico mais provável?

- a) Asma
- **b**) Tuberculose
- C) Fibrose Cística
- d) Corpo Estranho
- Nenhum destes

- Primeira consulta com história de asma (sic) e radiografia de tórax com atelectasia total de pulmão direito
- Realizado broncoscopia por suspeita de corpo estranho, sendo encontrado grande quantidade de "moldes brônquicos" em brônquio principal esquerdo.

- Anátomo-patológico de secreção endo-bronquica:
 - Material constituído de abundante fibrina de permeio a muco, neutrófilos, eosinófios e hemácias.
 - Ausência de células neoplásicas
 - Pesquisa de fungos: negativa

• IgE total:

- 02/05/: 1183

- 28/10/: 835

- 14/02/: 932

- 28/08/: 660

Anti-aspergilus sp (02/05/): negativo

Pesquisa de BAAR em escarro2 amostras: negativa

Função pulmonar: normal

Hemograma:

- Hm: 4,78 Hb: 13 Ht: 40

- VCM: 84 HCM: 27 CHCM: 33

– LG: 6.200 (S61 E4 L32 M3)

Caso clínico – internação CGP

- Permaneceu internado no CGP onde evoluiu sem intercorrências.
- Não fez uso de nenhuma medicação específica no período.
- Medicações em uso foram suspensas à admissão (prednisona foi reduzida gradualmente)

Hemograma:

- Hm: 4,89 Hb: 14 Ht: 41,9
- VCM: 81,7 HCM: 28,7 CHCM: 33,4
- LG: 8.300 (S61 E8 L29 M2)
- Plaquetas: 369.000
- Eletroforese de hemoglobina:
 - Hb A1: 97,1
 - Hb A2: 2,9

- Avaliação cardiológica: exame clínico e ECG normais
- Exame oftalmológico com lâmpada de fenda: sem alterações
- Teste alérgico: positivo para Blomia tropicalis, D pteronissimus, pêlo de cão e barata.

- Teste do suor:
 - 1^a amostra: 11,73 mEq/L
 - 2^a amostra: 9,86 mEq/L
- Prova de função pulmonar (15/02/07): normal
- Broncoprovocação com metacolina (+)

- Perfil imunológico:
 - CH50: 105 C3: 150 C4: 39
 - IgA: 315 IgG: 1150 IgM: 214 IgE total: 474
 - PPD: 7 mm
- Sorologia anti-HIV: negativa
- Sorologia para rubéola:
 - IgG: positivo
 - IgM: negativo







Exame microbiológico:

- Gram: cocos gram positivos aos pares e em cadeias; bastonetes gram negativos
- Cultura: Streptococcus viridans 25.000 colônias/mL

Anátomo-patológico:

 cortes histológicos mostrando material mucofibrinoso permeado por intenso infiltrado inflamatório neutrofílico e eosinofílico, com colônias bacterianas de permeio.

E agora, qual é o seu diagnóstico?

- (a) Asma
- b) Tuberculose
- C) Fibrose Cística
- d) Corpo Estranho
- Nenhum destes

BRONQUITE PLÁSTICA

Bronquite plástica

- É uma doença rara caracterizada pela formação de moldes brônquicos rígidos ou gelatinosos
- Nomes: bronquite de Hoffman, bronquite pseudomembranosa, bronquite fibrinosa
- Primeira descrição: Galeno "venae arteriosae expectoratii"

Bronquite plástica

- Prevalência desconhecida
- Muitos pacientes não são diagnosticados
- Sobreposição com asma, ABPA, síndrome do lobo médio – "plug" de muco

Sinais e Sintomas

- Dispnéia, sibilância, dor torácica pleurítica, febre
- Expectoração espontânea de grandes "impressões" da árvore respiratória
- Exame físico: sibilos, som respiratório ausente no lado afetado

Exame complementar

- Radiografia de tórax: colapso do segmento envolvido com hiperinsuflação compensatória
- Broncoscopia: confirma o diagnóstico

Associações

- Antes de 1950: infecções
- Condições atópicas
- Doença cardíaca congênita
- Síndrome torácica aguda na anemia falciforme

Classificação

- 1902 Bettman: apresentação anatômica e presença de doença subjacente
- Tipo inflamatório / não inflamatório:
 - Inflamatório ou tipo I: denso infiltrado inflamatório composto de fibrina, eosinófilos e cristais de Charcot-Leiden
 - Não inflamatório ou tipo II: cardiopatia

Classificação

- 2002 Brogan baseada na doença associada:
 - Alérgica/asmática
 - Cardíaca
 - Idiopática

- Doença cardíaca estrutural e moldes com predomínio de mucina
 - Cardiopatia congênita cianogênica
 - Ocorre após procedimentos com "shunt" sistêmico-pulmonar
 - Procedimento de Fontan mais frequente
 - Blalock-Taussing
 - Moldes acelulares e compostos predominantemente por mucina

- Formação dos moldes:
 - Predisposição genética subjacente
 - Insulto inflamatório leva a acúmulo anormal de mucina, fibrina ou quilo nas vias aéreas
 - Hipersecreção de muco
 - Cirurgia cardíaca parece ser um "gatilho" para hipersecreção

- Asma, atopia e moldes eosinofílicos
 - Segunda associação mais comum
 - Moldes são inflamatórios, com abundantes eosinófilos e cristais de Charcot-Leiden

- Desordens linfáticas e moldes quilosos
 - Linfangiectasias
 - Primárias
 - Defeito congênito limitado ao pulmão
 - Generalizado, associado à anomalias genéticas
 - Secundárias
 - Obstrução mecânica ou doença cardiovascular
 - Infecção viral
 - linfangiomatose

- Síndrome torácica aguda na anemia falciforme e moldes fibrinosos
 - Associação reconhecida na década passada
 - Moldes predominantemente fibrinosos
 - Associação de bom prognóstico, sem relatos de mortes na literatura

História natural

- Pacientes com doença cardíaca congênita estrutural são os de mais alto risco de morte
- Todas as mortes nesses pacientes: complicações de obstrução de vias aéreas por propagação central dos moldes
- Mortalidade média: 33% (14% 50%)

História natural

- Pacientes com moldes quilosos sem doença cardíaca:
 - mais velhos (26 70 anos)
 - Nenhuma morte relatada
- Pacientes com moldes eosinofílicos:
 - 3 casos fatais em 14 pacientes (14% de mortalidade)

História natural

- Pacientes com moldes fibrinosos na síndrome torácica aguda:
 - não há relatos de morte

- Historicamente:
 - Broncodilatadores
 - Corticosteróides orais ou inalatórios
 - Mucolíticos
 - Depuração de vias aéreas
 - antibióticos

Outros:

- Heparina
- Uroquinase
- Ativador de plasminogênio tecidual
- Dornase alfa
- Macrolídeos orais (terapia imunorregulatória)

- Crianças com cardiopatia cianogênica:
 - Otimizar ritmo e débito cardíacos
 - Broncoscopia para remoção de moldes se tosse ineficaz
- Moldes quilosos
 - Modificação dietética
 - Ligação de ducto torácico

- Pacientes com asma/ atopia com moldes celulares
 - Tratamento da inflamação subjacente
 - Corticosteróide oral ou inalatório
 - Macrolídeo em baixa dose por tempo prolongado
 - Terapia anti-infecciosa direcionada pela cultura

- Pacientes com moldes de fibrina
 - Terapia anti-fibrina
 - Heparina, uroquinase, ativador de plasminogênio tecidual
 - Remoção dos moldes centrais deveriam ser tentados antes da terapia medicamentosa