

BMJ Best Practice

Bronquiectasia

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	6
Classificação	6
Prevenção	8
Prevenção primária	8
Prevenção secundária	8
Diagnóstico	9
Caso clínico	9
Abordagem passo a passo do diagnóstico	9
Fatores de risco	12
Anamnese e exame físico	14
Exames diagnóstico	16
Diagnóstico diferencial	19
Tratamento	21
Abordagem passo a passo do tratamento	21
Visão geral do tratamento	24
Opções de tratamento	25
Novidades	32
Acompanhamento	33
Recomendações	33
Complicações	33
Prognóstico	34
Diretrizes	35
Diretrizes de diagnóstico	35
Diretrizes de tratamento	36
Referências	37
Imagens	43
Aviso legal	51

Resumo

- ◇ Os pacientes costumam apresentar infecções pulmonares recorrentes, inclusive uma tosse produtiva crônica diária com escarro mucopurulento.
- ◇ Deve-se realizar testes diagnósticos para uma possível etiologia de bronquiectasia inexplicada.
- ◇ Uma amostra de escarro deverá ser obtida quando o paciente estiver estável e durante exacerbações agudas. Deve-se administrar antibióticos sistêmicos de acordo com os resultados das culturas prévias.
- ◇ A desobstrução diária das vias aéreas é essencial para o sucesso do tratamento.
- ◇ Antibióticos de manutenção aerossolizados devem ser usados no tratamento da bronquiectasia grave ou infecções recorrentes com *Pseudomonas aeruginosa*.
- ◇ A terapia cirúrgica, inclusive transplante de pulmão, deve ser considerada para pacientes que continuam deteriorar apesar do tratamento clínico ideal.

Definição

Bronquiectasia é a dilatação permanente dos brônquios devido à destruição dos componentes elásticos e musculares da parede brônquica.[1] [2] Geralmente, ela é causada em consequência de infecções graves e/ou recorrentes provenientes de um distúrbio subjacente. A maioria dos pacientes apresentará uma tosse crônica e produção de escarro.[3] [4]

Epidemiologia

A prevalência mundial é desconhecida devido à falta de cuidados clínicos padronizados e à inacessibilidade aos cuidados médicos em países subdesenvolvidos. Nos EUA, estima-se que 110,000 indivíduos sejam afetados, [6] porém dados sugerem que a prevalência esteja aumentando.[7] A bronquiectasia é mais comum em idade avançada, variando de 4.2 pessoas por 100,000 na faixa etária de 18 a 34 anos a 272 pessoas por 100,000 acima dos 75 anos de idade.[6]

No Reino Unido, estima-se uma incidência seja de 1.06 a 1.3 pessoas para uma população de 100,000 indivíduos.[8] Um estudo na Nova Zelândia estimou uma alta incidência em crianças, com uma taxa de 3.7 por 100,000; a incidência variava conforme a etnia, sendo que a taxa mais alta foi de 17.8 indivíduos por 100,000 em crianças das ilhas do Pacífico.[9]

Há causas identificáveis de bronquiectasia em muitos pacientes pelo mundo, especialmente bronquiectasia devida a infecção prévia. No entanto, a causa da bronquiectasia pode não ser identificada e, por isso, a condição geralmente é considerada idiopática. Distúrbios congênitos e desregulação imunológica (autoimune ou imunodeficiência) também podem causar bronquiectasia.[10]

Os seguintes fatores demonstraram por análise multivariada prever independentemente a mortalidade em pacientes com bronquiectasia moderada a grave:[11]

- Infecção por *Pseudomonas aeruginosa*
- Sexo masculino
- Idade avançada
- Proporção volume residual (VR)/capacidade pulmonar total (CPT) maior
- Aumento da espessura da parede na tomografia computadorizada (TC)
- Escore de baixo nível de atividade de acordo com o Questionário do Hospital Saint George na Doença Respiratória.

Etiologia

A bronquiectasia tem várias causas diferentes. A infecção pulmonar recorrente causa um dano brônquico progressivo. A avaliação e a determinação de uma etiologia subjacente determinam o tratamento bem como o prognóstico da doença. A etiologia é classificada nas seguintes categorias:

- Pós-infecciosa:
 - Infecções respiratórias prévias na infância por vírus (isto é, sarampo, gripe [influenza], coqueluche)
 - Infecções prévias com *Mycobacteria* ou pneumonia bacteriana grave
 - Resposta exagerada a *Aspergillus fumigatus* por via inalatória

[Fig-1]

- A síndrome de Swyer-James ou Macleod (uma manifestação crônica de bronquiolite ou pneumonite na infância, caracterizada por hipoplasia pulmonar unilateral e hiperlucência radiográfica).
- Imunodeficiência:
 - Deficiência de imunoglobulina
 - Infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV).
- Genéticos:
 - Fibrose cística
 - A discinesia ciliar ou transtorno da motilidade ciliar com ou sem a síndrome de Kartagener (uma doença autossômica recessiva caracterizada pela tríade de discinesia ciliar, situs inversus e sinusite crônica)
 - Deficiência de alfa 1-antitripsina.

[Fig-2]

- Lesão por inalação ou aspiração.
- Doenças do tecido conjuntivo:
 - Artrite reumatoide
 - Síndrome de Sjögren.
- Doenças inflamatórias intestinais:
 - Colite ulcerativa
 - Doença de Crohn.
- Obstrução brônquica focal:
 - Corpo estranho
 - Bronquiolite
 - Estenose
 - Tumor
 - Adenopatia com compressão extrínseca.
- Outros:
 - Síndrome de Mounier-Kuhn (também conhecida como traqueobroncomegalia, caracterizada por dilatação anormal da traqueia e dos brônquios principais)
 - Síndrome de Williams-Campbell (também conhecida como traqueomalácia, caracterizada pela ausência ou fraqueza da cartilagem brônquica, causando o colapso brônquico)
 - Síndrome das unhas amarelas
 - Sequestro pulmonar
 - Síndrome de Ehlers-Danlos
 - Síndrome de Marfan
 - Síndrome de Young (uma doença, considerada genética, caracterizada por azoospermia obstrutiva com produção de esperma normal associada a infecções pulmonares ou dos seios nasais recorrentes ou crônicas).
- Idiopática:

- 7% a 50% dos casos.[10] [12]

Fisiopatologia

A dilatação e o espessamento dos brônquios observados na bronquiectasia se devem à inflamação crônica causada pela resposta do hospedeiro à colonização dos micro-organismos nas vias aéreas. A inflamação persistente das vias aéreas provoca o desenvolvimento subsequente de edema da parede brônquica e o aumento da produção de muco. Várias células inflamatórias, inclusive neutrófilos, linfócitos T e outras células efetoras imunológicas, são recrutadas para as vias aéreas e posteriormente liberam citocinas inflamatórias, proteases e mediadores reativos de oxigênio envolvidos na destruição progressiva das vias aéreas.[13] [14] [15]

Esse insulto inicial às vias aéreas pela infecção primária causa o aumento da inflamação, acarretando dano brônquico, e serve de nicho para a colonização subsequente das vias aéreas. Como resultado, cria-se um círculo vicioso que predispõe à colonização bacteriana persistente e à uma reação inflamatória crônica subsequente que, por fim, causa um dano progressivo às vias aéreas e infecções recorrentes.

Ainda não são claros os fatores que predispõem os indivíduos a uma infecção inicial que evolui para bronquiectasia.

Classificação

Classificação morfológica: classificação de Reid de bronquiectasia[2]

Em 1950, o Dr. Lynn Reid descreveu três tipos morfológicos. Embora não seja clinicamente útil, a classificação em tipos morfológicos fornece um esclarecimento sobre a fisiopatologia e uma terminologia descritiva útil. Estudos demonstraram que a morfologia cística tem mais probabilidade de ser associada à colonização por *Pseudomonas* e mais produção de escarro do que os outros tipos.

- Bronquiectasia cilíndrica:
 - Brônquios aumentados e de formato cilíndrico
 - O afunilamento normal das vias aéreas em direção à periferia não está presente
 - As vias aéreas distais terminam abruptamente devido às rolhas de muco
 - Produção de brônquios menor que a normal
 - Linhas de bonde paralelas observadas na radiografia torácica ou tomografia computadorizada (TC)
 - As visualizações em seção transversal da TC revelam a aparência de "anel de sinete" do brônquio dilatado e do vaso anexo.
- Bronquiectasia varicosa:
 - Brônquios irregulares, com alternância entre constrição e dilatação
 - O padrão broncográfico assemelha-se às veias varicosas.
- Bronquiectasia sacular ou cística:

- Forma mais grave
- Comumente encontrada em pacientes com fibrose cística
- Os brônquios são dilatados, formando um grupo de cistos preenchidos por ar ou fluido
- Apenas 25% do número normal de subdivisões brônquicas
- O grau de dilatação brônquica aumenta de proximal para distal
- A árvore brônquica termina em sacos fechados.

Prevenção primária

O diagnóstico e o tratamento precoce dos distúrbios subjacentes predisponentes impedem a evolução da bronquiectasia.[12] Também é importante abandonar o hábito de fumar e evitar a exposição ao tabagismo. As vacinas contra gripe (influenza) e pneumococos são recomendadas em populações de alto risco, além do reforço das vacinas contra sarampo e coqueluche.

Prevenção secundária

Recomenda-se que todos os pacientes recebam vacinações de rotina contra *Haemophilus influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*. [51] Os tratamentos de manutenção contínua para remover o muco e a identificação e tratamento precoces de infecções e doenças subjacentes ajudam a reduzir o número de exacerbações e o aumento da gravidade.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma mulher de 55 anos apresenta-se para a avaliação de uma tosse crônica, com produção de escarro espesso e amarelado que às vezes se torna sanguinolento. Ela sofreu episódios recorrentes de febre associada à dor torácica pleurítica. Ela diz que fica constrangida pela natureza intratável e persistente da tosse e que lhe prescreveram vários ciclos de antibióticos. Ao longo dos últimos 5 anos, ela desenvolveu dispneia com esforço físico. Sua história médica pregressa é significativa para pneumonia na infância e pólipos nasais na vida adulta para os quais se submeteu a uma cirurgia.

Outras apresentações

Os pacientes podem desenvolver sibilância associada ao aumento da tosse com produção de escarro, mimetizando bronquite crônica ou asma. Ocasionalmente, eles apresentam hemoptise. Ela pode ser causada por erosão da parede das vias aéreas, inflamação crônica no contexto de artérias brônquicas aumentadas e anastomoses broncopulmonares que conhecidamente ocorrem na bronquiectasia.[5]

Abordagem passo a passo do diagnóstico

Justifica-se um alto nível de suspeita quando os sinais e sintomas respiratórios característicos acompanham um distúrbio subjacente (por exemplo, doença inflamatória intestinal, doenças do tecido conjuntivo). A análise do escarro auxilia o diagnóstico; porém, a tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax é o teste confirmatório.

História

Geralmente, os pacientes apresentam:

- Tosse produtiva persistente
- Escarro mucopurulento diário
- Dispneia[30]
- Fadiga
- Rinossinusite
- Hemoptise (menos comum)
- Hemoptise (menos comum).

Uma exacerbação aguda muitas vezes se apresenta com agravamento da tosse, mudança na cor do escarro, aumento do volume de escarro, febre e/ou fadiga. Mais da metade dos pacientes com bronquiectasia terá episódios recorrentes de febre, e também é comum uma história de perda de peso.

Exame físico

Pode haver febre e perda de peso. O baqueteamento digital é menos comum.[30]

A ausculta revela:

- Estertores

- Chiado agudo na inspiração
- Roncos
- Sibilância.

A oximetria de pulso pode revelar hipoxemia em casos avançados de bronquiectasia.

Investigações laboratoriais

Os exames laboratoriais procuram identificar a etiologia subjacente, já que o tratamento só será bem-sucedido se tratar ambas bronquiectasia e qualquer doença subjacente.

Hemograma completo

- A contagem leucocitária ajuda a determinar a presença de uma infecção sobreposta ou exacerbação.
- Se a contagem de eosinófilos for alta, é possível que haja aspergilose broncopulmonar alérgica subjacente.

Culturas de escarro

- As amostras de culturas bacterianas, fúngicas e de bacilos álcool-ácido resistentes são recomendadas para todos os pacientes.
- Um ou vários patógenos podem estar presentes.
- Ajuda a determinar a seleção de antibióticos.
- Recomenda-se encaminhamento a um especialista familiarizado com o tratamento de infecções por micobactéria não tuberculosa caso a cultura seja positiva para um organismo do tipo micobactéria não tuberculosa (MNT).

Concentração de cloreto de sódio no suor e testes genéticos para análise de mutação do regulador de condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR)

- Recomendados para todas as crianças e para adultos nos quais há um alto índice de suspeita já que os pacientes podem apresentar formas variantes de fibrose cística na vida adulta.
- Os testes mínimos devem incluir 2 medições de cloreto do suor seguido de análise de mutação do CFTR.
- Se a concentração de cloreto de sódio no suor do paciente for alta, um diagnóstico de fibrose cística é bem provável.
- Os fatores para um alto índice de suspeita para fibrose cística em adultos deve incluir:[31]
 - Idade na apresentação acima de 40 anos e nenhuma outra causa identificada
 - Isolamento persistente de *S aureus*
 - Características de má absorção
 - Infertilidade primária masculina
 - Bronquiectasia do lobo superior
 - Uma história de esteatorreia na infância.

Fenótipo e nível sérico de alfa 1-antitripsina

- Recomendados para identificar a doença alfa 1-antitripsina como etiologia subjacente.
- Se o resultado for anormal, é indicado o encaminhamento para um especialista pulmonar para considerar uma terapia de reposição.

Níveis de imunoglobulina (nível sérico total de imunoglobulina G [IgG], imunoglobulina M [IgM], imunoglobulina A [IgA] e imunoglobulina E [IgE]), subclasses de IgG (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4) e resposta à vacina Pneumovax com títulos de 23 sorotipos de *Streptococcus pneumoniae*.^[32]

- Recomendados para identificar as deficiências individuais de imunoglobulina como etiologia subjacente.

Teste alérgico cutâneo por puntura para sensibilidade ao *Aspergillus fumigatus* em pacientes com IgE elevada

- Recomendado em pacientes com asma, como primeira etapa na avaliação de pacientes com suspeita de aspergilose broncopulmonar alérgica.
- Se positivo, deve-se medir as precipitinas séricas para o *Aspergillus*.
- Um diagnóstico de aspergilose broncopulmonar alérgica justifica o encaminhamento para um especialista em pneumologia.

exame de anticorpo anti-HIV (vírus da imunodeficiência humana)

- Recomendado em todos os pacientes.
- Pacientes com infecção por HIV são predispostos a desenvolver infecções sinopulmonares recorrentes e bronquiectasia, o que provavelmente se deve à função anormal do linfócito B.^[33]

fator reumatoide

- Recomendado em todos os pacientes.
- A bronquiectasia é mais comum na população de artrite reumatoide comparado à população geral.
- Os sintomas de bronquiectasia podem preceder outros achados sistêmicos de artrite reumatoide.^[26]

Exame de óxido nítrico nasal

- Recomendado em pacientes com uma história de infecções sinopulmonares infantis frequentes para avaliar a presença de discinesia ciliar primária (DCP).
- Um resultado baixo (<100 partes por bilhão) justifica um escovado nasal para obter o epitélio ciliado e avaliar o movimento ciliar (videomicroscopia) e a ultraestrutura (microscopia eletrônica). O teste genético para DCP é feito em centros de pesquisa.

Estudos radiográficos

A radiografia torácica não é recomendada para diagnóstico já que os achados radiográficos são inespecíficos para bronquiectasia e podem inclusive ser normais. No entanto, grandes volumes pulmonares, áreas de condensação (devido ao muco retido), linhas de bonde e opacidades tubulares ou ovoides podem estar presentes. Sombras em forma de anel de parede delgada com ou sem níveis de fluido também podem estar presentes.

^[Fig-3]

^[Fig-4]

A TC de alta resolução é a melhor ferramenta diagnóstica para a bronquiectasia. Os cortes da TC axial mostram dilatação dos brônquios com ou sem espessamento das vias aéreas. Na seção transversal, os brônquios dilatados serão maiores que a artéria pulmonar anexa e lembrarão um anel de sinete. A dilatação brônquica anormal é reconhecida como a falta de afunilamento normal, produzindo uma

aparência esgarçada ou em linha de bonde na periferia do pulmão e é mais proeminente quando as paredes brônquicas são espessas. As pequenas vias aéreas afetadas obstruídas por muco aparecem nas marcas pequenas e irregulares em forma de V e Y e têm cerca de 2 mm na periferia do pulmão. Essa oclusão é relatada com padrão de árvore em brotamento.[34]

[Fig-5]

[Fig-6]

[Fig-7]

[Fig-8]

Testes de função pulmonar

Recomenda-se a espirometria na maioria das visitas ao consultório. A doença obstrutiva das vias aéreas pode ser evidenciada pelo volume expiratório forçado (VEF1) reduzido ou uma relação de VEF1/capacidade vital forçada (CVF) <70%.[30] A redução do VEF1 sugere a presença de infecção ou agravamento da bronquiectasia.

O teste de função pulmonar completo pode mostrar uma elevação da proporção volume residual (VR)/capacidade pulmonar total (CPT) consistente com aprisionamento de ar. A capacidade de difusão do monóxido de carbono (CDCO) pode ser reduzida na doença grave.

Investigação adicional

Também é indicado um estudo de deglutição ou monitoramento de potencial hidrogeniônico (pH) para avaliar a aspiração crônica. Se eles assinalarem a presença de aspiração, recomenda-se o encaminhamento a um gastroenterologista e/ou otorrinolaringologista.

Deve-se considerar um teste de caminhada de 6 minutos para pacientes com risco de dessaturação com esforço.

Fatores de risco

Fortes

fibrose cística

- A causa identificável mais comum de bronquiectasia.
- Deve-se considerar um diagnóstico de fibrose cística em adultos mais jovens com infecção sinopulmonar recorrente e/ou bronquiectasia, mesmo na ausência de sintomas gastrointestinais.[3]
- Embora basicamente diagnosticada na primeira infância, uma apresentação inicial de infecções sinopulmonares recorrentes em adultos tem-se tornado mais frequente. Os pacientes de fibrose cística diagnosticados na vida adulta tendem a apresentar menos insuficiência pancreática e, portanto, têm menor probabilidade de diabetes e uma função pulmonar melhor que os pacientes diagnosticados na infância.[16]
- Em geral, apresenta-se com sinusite e bronquiectasia.
- A colonização típica dos organismos inclui *Pseudomonas aeruginosa* ou *Staphylococcus aureus*.
- As mutações do gene regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR) causam anormalidades dos canais de cloreto produzindo um muco viscoso e a desobstrução das vias aéreas.

imunodeficiência do hospedeiro

- Inclui deficiência de imunoglobulina e infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV).
- As deficiências na imunidade humoral (sejam congênitas ou adquiridas) associadas aos níveis reduzidos de imunoglobulina G (IgG; ou subclasses de IgG), imunoglobulina M (IgM) ou imunoglobulina A (IgA) causam um aumento do risco de infecções sinopulmonares e bronquiectasia.[17]
- Causa doença difusa.
- O tratamento com reposição de imunoglobulinas intravenosas (IV) demonstrou reduzir a taxa de infecção e a evolução da bronquiectasia.[18]

infecções prévias

- Associadas à destruição brônquica causadora da bronquiectasia.
- Os pacientes com asma de longa duração podem desenvolver uma resposta hiperimune exagerada ao *Aspergillus fumigatus* por via inalatória, causando um dano crônico às vias aéreas.[19]
- O complexo *Mycobacterium avium*-intracelular e pode colonizar as vias aéreas de hospedeiros normais, principalmente mulheres com mais de 50 anos de idade.[20]
- A bronquiectasia pode ocorrer após infecções por vírus (isto é, sarampo, gripe [influenza], coqueluche) ou devido a infecções prévias com *Mycobacteria tuberculosis* ou pneumonia bacteriana grave.
- A síndrome de Swyer-James ou Macleod são formas de hipoplasia pulmonar que ocorrem em virtude de uma infecção na infância, como o adenovírus.

distúrbios congênitos dos brônquios (vias aéreas)

- Os pacientes com a síndrome de Young exibem características semelhantes aos da fibrose cística (inclusive bronquiectasia, sinusite e azoospermia obstrutiva), mas sem uma mutação do gene CFTR ou teste do suor positivo para cloreto.[21]
- Outras doenças associadas à bronquiectasia incluem a síndrome de Mounier-Kuhn (traqueobroncomegalia), a síndrome de Williams-Campbell (deficiência da cartilagem), o sequestro pulmonar e a síndrome das unhas amarelas.[3]

discinesia ciliar primária

- Um distúrbio autossômico recessivo com um defeito na estrutura e/ou função ciliar. Os cílios disfuncionais causam infecções recorrentes na orelha, no seio nasal e pulmão.
- A síndrome de Kartagener inclui a tríade de bronquiectasia, sinusite e situs inversus, e ocorre em aproximadamente 50% dos pacientes com discinesia ciliar primária.[22] [23] [24]

Fracos

deficiência de alfa 1-antitripsina

- Um distúrbio genético que predispõe ao desenvolvimento de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e, mais raramente, à bronquiectasia. A prevalência estimada de bronquiectasia nesses pacientes está entre 2% e 43%.[25]

doença do tecido conjuntivo

- A bronquiectasia ocorre em 1% a 3% dos pacientes de artrite reumatoide (AR). Embora geralmente seja um achado tardio, um estudo revelou que a bronquiectasia precede as complicações sistêmicas de AR em 20% dos casos.[26]

- Outras doenças que podem causar bronquiectasia são a síndrome de Ehlers-Danlos, a síndrome de Marfan e a síndrome de Sjögren.

doença inflamatória intestinal

- A bronquiectasia ocorre mais comumente em pacientes com colite ulcerativa que naqueles com doença de Crohn.[27]
- Pode se dever ao aumento da infiltração de células efetoras imunológicas nas vias aéreas.[28]

lesão por inalação ou aspiração

- Bloqueio e dano tecidual aumentam o risco.

obstrução brônquica focal

- Inclui bronquiolite, estenose, tumor e adenopatia com compressão extrínseca.

mulheres brancas, altas, magras, com 60 anos de idade ou mais

- Apresentam maior risco de bronquiectasia micobacteriana não tuberculosa pulmonar (MNTP). Prolapso da valva mitral, escoliose e mutações heterozigotas do regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR) foram encontrados com maior frequência nesses pacientes.[29]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Os fatores de risco incluem fibrose cística (a causa mais comum identificável de bronquiectasia), imunodeficiência, infecções, prévias, distúrbios congênitos dos brônquios (vias aéreas), discinesia ciliar primária, deficiência de alfa 1-antitripsina, doença do tecido conjuntivo, doença inflamatória intestinal, lesão por aspiração ou inalação e obstrução brônquica focal.

tosse (comum)

- Ocorre em 98% dos pacientes e é o sintoma mais comum de bronquiectasia. Uma exacerbação aguda geralmente se manifesta com um agravamento da tosse.
- Pode estar associada a uma grande quantidade de escarro purulento e, mais raramente, a hemoptise.
- A tosse pode piorar em decúbito dorsal horizontal ou lateral.

produção de escarro (comum)

- A produção diária de escarro está presente em dois terços dos pacientes. A hemoptise está presente em cerca de 50% dos pacientes e geralmente é leve (isto é, escarro com manchas de sangue).
- A produção de escarro em geral aumenta nas infecções respiratórias agudas.
- Uma exacerbação aguda muitas vezes se manifesta com uma mudança na cor do escarro e um aumento do volume de escarro.

estertores, chiado agudo ao inspirar e roncos (comum)

- Muitos pacientes terão estertores na ausculta pulmonar. É comum ouvir chiados e estalos agudos inspiratórios.

dispneia (comum)

- Presente na maioria dos pacientes, especialmente com esforço físico.
- Com frequência está relacionada à gravidade da bronquiectasia na tomografia computadorizada (TC) do tórax.

febre (comum)

- Mais da metade dos pacientes com bronquiectasia terá episódios recorrentes de febre.
- Uma exacerbação aguda geralmente se manifesta com febre.

Outros fatores de diagnóstico**fadiga (comum)**

- Um sintoma inespecífico, mas muito comum. Uma exacerbação aguda geralmente se manifesta com fadiga.

hemoptise (comum)

- Presente em cerca de 50% dos pacientes e geralmente é leve (isto é, escarro com manchas de sangue).
- Supostamente tem origem nas artérias brônquicas ou nas anastomoses broncopulmonares.
- Pode se tornar maciça (>250 mL/dia), o que justifica a internação hospitalar e o encaminhamento imediato a um pneumologista e/ou cirurgião torácico ou radiologista intervencionista para embolização da artéria brônquica.

rinossinusite (comum)

- A bronquiectasia devido a uma falha de transporte mucociliar primária, como discinesia ciliar primária ou fibrose cística, provavelmente será acompanhada por sintomas de rinossinusite.

perda de peso (comum)

- Um sinal inespecífico.

sibilância (comum)

- Presente em um quarto dos pacientes, mas é mais comum em pacientes com bronquiectasia com asma concomitante.

dor torácica pleurítica (incomum)

- Pode estar presente, especialmente em períodos de exacerbação.

baqueteamento digital (incomum)

- Um ângulo anormal (>180°) entre o leito ungueal e o dedo.
- O baqueteamento digital é raro.[30]

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
radiografia torácica <ul style="list-style-type: none"> Os achados são inespecíficos e muitas vezes não são diagnóstico, mas podem mostrar a perda de volume característica obscurecendo a cúpula diafragmática subjacente, linhas de bonde e opacidades tubulares ou ovóides. Sombras em forma de anel de parede delgada com ou sem níveis de fluido também podem estar presentes. Embora a tomografia computadorizada (TC) do tórax seja o procedimento diagnóstico de escolha, a radiografia torácica (posteroanterior [PA] e lateral) é suficiente para o monitoramento subsequente. <p>[Fig-3]</p> <p>[Fig-4]</p>	<p>pode ser normal ou mostrar cúpula diafragmática obscurecida, sombras em forma de anel de parede delgada com ou sem níveis de fluido, linhas de bonde, opacidades tubulares ou ovóides</p>
tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax <ul style="list-style-type: none"> Recomendada para todos os pacientes. Mostram dilatação dos brônquios com ou sem espessamento das vias aéreas. <p>[Fig-8]</p> <ul style="list-style-type: none"> Na aparência transversal, os brônquios são maiores que as artérias pulmonares adjacentes (sinal do anel de sinete). [35] <p>[Fig-6]</p> <p>[Fig-7]</p> <ul style="list-style-type: none"> A dilatação brônquica anormal é reconhecida como a falta de afunilamento normal dos brônquios, produzindo uma aparência esgarçada ou em linha de bonde na periferia do pulmão; é mais proeminente quando as paredes brônquicas são espessas. As pequenas vias aéreas afetadas obstruídas por muco aparecem nas marcas pequenas e irregulares em forma de V e Y e têm cerca de 2 mm na periferia do pulmão (padrão de árvore em brotamento). <p>[Fig-5]</p> <ul style="list-style-type: none"> Pode mostrar cistos cheios de fluido; representam a infecção sobreposta e justifica um ciclo de antibióticos sistêmicos. 	<p>vias aéreas dilatadas e espessadas com ou sem níveis hidroaéreos; constrições varicosas ao longo das vias aéreas; cistos e/ou padrão de árvore em brotamento</p>
Hemograma completo <ul style="list-style-type: none"> A contagem leucocitária ajudará a determinar a presença de uma infecção sobreposta ou exacerbação. Se a contagem de eosinófilos for alta, é possível que haja uma aspergilose broncopulmonar alérgica subjacente. 	<p>o diferencial de leucócitos pode revelar uma contagem alta de eosinófilos em aspergilose broncopulmonar; a neutrofilia sugere uma infecção sobreposta ou exacerbação</p>

Exame	Resultado
cultura de escarro e sensibilidade <ul style="list-style-type: none"> Frequentemente, pode-se obter um organismo patogênico no escarro. Pode haver a presença de um ou de vários patógenos. O organismo Gram-negativo mais comum é a <i>Pseudomonas aeruginosa</i>, presente em cerca de 25% dos pacientes; pode apresentar uma forma mucoide. Demonstrou-se que a <i>P. aeruginosa</i> mucoide está relacionada a uma redução da função pulmonar e é um marcador de um dano pulmonar grave.[36] [37] Requerem atenção especial porque têm maior probabilidade de serem resistentes a antibióticos que as espécies de <i>Pseudomonas</i> não mucoides.[38] As amostras para cultura bacteriana podem ser solicitadas como "cultura bacteriana de fibrose cística" em pacientes que têm um risco elevado de <i>Pseudomonas</i> ou tiveram um crescimento de <i>Pseudomonas</i> nas culturas de escarro anteriormente. Isso permite uma vigilância especial para a <i>Pseudomonas</i> do tipo mucoide, que demonstrou estar relacionada a uma redução da função pulmonar. Uma cultura bacteriana de fibrose cística emprega ágar diferentes para selecionar o crescimento de bactérias Gram-negativas, bem como de <i>Burkholderia cepacia</i>. A sensibilidade para essas culturas é feita pela difusão de disco manual porque a <i>Pseudomonas</i> mucoide não cresce bem por métodos automatizados. Os cocos Gram-positivos (<i>Staphylococcus aureus</i>, <i>Streptococcus pneumoniae</i> ou estreptococos beta-hemolíticos) representam cerca de 18% das culturas de escarro positivas. Outros organismos Gram-negativos comuns são a <i>Haemophilus influenzae</i>, <i>Klebsiella pneumoniae</i>, <i>Moraxella catarrhalis</i> e <i>Serratia marcescens</i>. As micobactérias em geral também são isoladas. Se houver micobactérias não tuberculosas presentes nas culturas de escarro, talvez seja necessário se consultar com um especialista em doenças infecciosas.[30] 	bactérias Gram-positivas; bactérias Gram-negativas; micobactérias não tuberculosas; fungos
fenótipo e nível sérico de alfa 1-antitripsina <ul style="list-style-type: none"> Se o fenótipo ou nível for anormal, é indicado o encaminhamento para considerar uma terapia de reposição. O fenótipo MM indica que o paciente é homozigoto para o alelo M normal.[39] 	o fenótipo ou nível pode ser anormal
imunoglobulinas séricas <ul style="list-style-type: none"> A avaliação funcional de imunoglobulinas é realizada testando títulos de 23 sorotipos de <i>Streptococcus pneumoniae</i> em resposta ao Pneumovax.[32] A reposição de imunoglobulina reduz a frequência de episódios infecciosos e evita uma destruição maior das vias aéreas. 	imunoglobulina G (IgG), imunoglobulina M (IgM) e/ou imunoglobulina A (IgA) reduzidas com títulos inadequados de Pneumovax
teste de cloreto no suor <ul style="list-style-type: none"> Um teste anormal é diagnóstico para a fibrose cística. Se anormal ou intermediário, deve-se realizar a análise de mutação do gene regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR). 	>60 mmol/L (>60 mEq/L) fibrose cística é provável; 40 a 59 mmol/L fibrose cística é possível; <39 mmol/L fibrose cística é muito improvável
fator reumatoide <ul style="list-style-type: none"> A prevalência de bronquiectasia é elevada em pacientes com artrite reumatoide comparado à população geral. Os sintomas de bronquiectasia podem preceder outros achados sistêmicos na artrite reumatoide.[26] 	fator reumatoide positivo pode ser detectado

Exame	Resultado
teste alérgico cutâneo por punção para <i>Aspergillus fumigatus</i> <ul style="list-style-type: none"> Recomendado em pacientes com bronquiectasia, asma e imunoglobulina E (IgE) elevada. Os testes adicionais devem incluir IgE sérica total e precipitinas IgG para <i>Aspergillus fumigatus</i>. 	reatividade cutânea imediata ao antígeno em aspergilose broncopulmonar
anticorpo antívirus da imunodeficiência humana (anti-HIV) sérico <ul style="list-style-type: none"> Recomendado em todos os pacientes. Pacientes com infecção por HIV são predispostos a desenvolver infecções sinopulmonares recorrentes e bronquiectasia, que provavelmente se deve à função anormal do linfócito B.[33] 	positiva na infecção por HIV
óxido nítrico nasal <ul style="list-style-type: none"> Recomendado para pacientes com uma alta suspeita clínica de DCP. Sensibilidade de 97% e especificidade de 90% para DCP. Um óxido nítrico nasal baixo deve ser acompanhado por testes confirmatórios (biópsia de escovado nasal ou brônquico para exame ciliar) porque outras doenças como fibrose cística podem se manifestar quando ele está baixo. Um óxido nítrico nasal alto praticamente descarta DCP. 	baixo (<100 partes por bilhão) nível de óxido nítrico nasal em discinesia ciliar primária; um nível alto de óxido nítrico nasal descarta um diagnóstico de discinesia ciliar primária (DCP)
testes de função pulmonar <ul style="list-style-type: none"> A redução do VEF1 sugere a presença de infecção ou agravamento da bronquiectasia. Recomenda-se a espirometria na maioria das visitas ao consultório. 	volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) reduzido, volume residual (VR)/ capacidade pulmonar total (CPT) elevados

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
biópsia brônquica e microscopia eletrônica de cílios <ul style="list-style-type: none"> Pode ser usada para confirmar um óxido nítrico nasal baixo e, portanto, diagnosticar a discinesia ciliar primária anormal. O tecido nasal ou brônquico é analisado por videomicroscopia para avaliar o movimento dos batimentos ciliares e, sob microscopia eletrônica, avaliar a estrutura ciliar. Macrófagos de conteúdo lipídico observados nas amostras da biópsia brônquica sugerem aspiração. 	movimento dos batimentos ciliares e/ou morfologia na discinesia ciliar primária anormal
teste de mutação do gene da proteína reguladora da transmembrana da fibrose cística (CFTR) <ul style="list-style-type: none"> Se o teste do suor para cloreto for anormal, o paciente deverá fazer um teste de mutação do gene CFTR. 	positivo em fibrose cística
estudo de deglutição <ul style="list-style-type: none"> Sugerido para avaliar aspiração crônica. Se um estudo de deglutição ou monitoramento do pH sinalizar a presença de aspiração, recomenda-se o encaminhamento a um gastroenterologista. 	pode ser anormal na presença de aspiração crônica

Exame	Resultado
monitoramento do potencial hidrogeniônico (pH) de escarro <ul style="list-style-type: none"> Sugerido para avaliar aspiração crônica. Pode ser feito por um gastroenterologista em alguns centros. Se um estudo de deglutição ou monitoramento do pH sinalizar a presença de aspiração, recomenda-se o encaminhamento a um gastroenterologista. 	pH baixo em pacientes com aspiração crônica
teste de caminhada de 6 minutos <ul style="list-style-type: none"> Deve ser considerado para pacientes com risco de dessaturação com esforço. Pode ser usado para avaliar mudanças seriadas na capacidade funcional. 	reduzido naqueles com função pulmonar significativamente reduzida

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC)	<ul style="list-style-type: none"> Murmúrio vesicular diminuído, caracterizando DPOC, não são encontrados na bronquiectasia. Na bronquiectasia, pode-se auscultar roncos, mas com chiados e estertores inspiratórios adicionais. 	<ul style="list-style-type: none"> A tomografia computadorizada (TC) do tórax pode ser normal ou mostrar enfisema em DPOC, diferentemente dos resultados anormais característicos encontrados na bronquiectasia (vias aéreas espessadas e dilatadas ou sem níveis hidroaéreos, constrictões varicosas ao longo das vias aéreas, cistos abaloados e/ou padrão de árvore em brotamento). Pacientes com DPOC também podem desenvolver bronquiectasia.
asma	<ul style="list-style-type: none"> Os chiados e estertores inspiratórios, geralmente presentes na bronquiectasia, não se apresentam na asma. 	<ul style="list-style-type: none"> A TC do tórax pode mostrar as vias aéreas espessadas mas não aumentadas ou alargadas (sinal do anel de sinete) como se observa na bronquiectasia (vias aéreas espessadas e dilatadas ou sem níveis hidroaéreos, constrictões varicosas ao longo das vias aéreas, cistos abaloados e/ou padrão de árvore em brotamento). A obstrução do fluxo aéreo em geral é reversível na asma.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
pneumonia	<ul style="list-style-type: none"> Os pacientes com pneumonia descrevem sintomas de curta duração (7 a 10 dias), e não de anos como na bronquiectasia. Os achados da ausculta (roncos, sibilância, estertores) podem ser semelhantes na bronquiectasia e pneumonia, especialmente pneumonia multilobar. Os murmúrios vesiculares brônquicos, que são característicos da pneumonia, não estão presentes na bronquiectasia. 	<ul style="list-style-type: none"> Os resultados da radiografia torácica e TC do tórax na pneumonia são bastante variáveis e muitas vezes dependem da etiologia. Na bronquiectasia, há uma dilatação característica dos brônquios com ou sem espessamento das vias aéreas. A condensação, que é observada na pneumonia, não é encontrada na bronquiectasia.
sinusite crônica	<ul style="list-style-type: none"> Os chiados e estertores inspiratórios encontrados na bronquiectasia são incomuns na sinusite crônica. 	<ul style="list-style-type: none"> A radiografia torácica e a TC do tórax são normais na sinusite crônica. A TC dos seios da face mostra opacificação dos seios envolvidos na sinusite crônica.

Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento para todos os pacientes consiste na terapia de manutenção e no cuidado das exacerbações agudas, com atenção ao organismo específico envolvido. Para um grupo seletivo de pacientes, a cirurgia pode ser indicada. Pacientes com doença grave ou um organismo resistente (geralmente *Pseudomonas*) tendem a exigir antibióticos intravenosos (IV) durante exacerbações agudas. Para doença progressiva grave, deve-se considerar o transplante de pulmão.

O objetivo do tratamento é reduzir os sintomas clínicos iniciais de tosse, produção de escarro e dispnéia, para melhorar a qualidade de vida, diminuir o número de exacerbações agudas e evitar a progressão do dano das vias aéreas. O organismo particular presente no escarro, especificamente *Pseudomonas*, e a frequência de exacerbações determinam a escolha do tratamento com antibióticos. As pessoas com baixo risco de desenvolver uma infecção por *Pseudomonas* têm poucas exacerbações, ou nenhuma, e podem exigir menos terapia de manutenção.

O número de estudos que avaliam tratamentos para bronquiectasia não fibrocística está crescendo, por isso estão surgindo evidências para tratamentos específicos nessa área. São necessários mais ensaios clínicos randomizados e controlados com a meta de reduzir exacerbações e melhorar a qualidade de vida, e não de reduzir o volume de escarro. Além disso, é essencial o tratamento de qualquer doença subjacente (por exemplo, fibrose cística) ou comorbidade (por exemplo, doença do refluxo gastroesofágico). Mucolíticos, especificamente rhDNase, não são recomendados em pacientes com bronquiectasia não fibrocística.

Terapia de manutenção para todos os pacientes

A desobstrução das vias aéreas é prejudicada em pacientes com bronquiectasia, e a terapia de manutenção padrão é a higiene brônquica para liberar as secreções e facilitar a sua remoção.[31] Uma revisão sistemática das técnicas de desobstrução das vias aéreas em pessoas com bronquiectasia não fibrocística concluiu que essas técnicas parecem ser seguras em pessoas com bronquiectasia estável. Elas podem ser associadas a melhoras na expectoração, em medidas selecionadas de função pulmonar, em sintomas e nos escores de qualidade de vida relacionada à saúde. Porém, não está clara a sua função no tratamento da bronquiectasia aguda.[40]

A desobstrução das vias aéreas inclui:

- Manutenção da hidratação oral.
- Fisioterapia torácica (realizada concomitantemente com agentes nebulizados), inclusive drenagem postural, percussão e vibração com o uso de dispositivos oscilatórios, como uma válvula de flutter e colete vibratório.[41]
- Uso de agentes hiperosmolares nebulizados como solução salina hipertônica ou manitol (agentes destinados a promover clearance do muco por meio da indução da tosse). A solução salina hipertônica nebulizada demonstrou reduzir mediadores inflamatórios, melhorar a bacteriologia do escarro e os escores de qualidade de vida.[42] [43] A solução salina hipertônica pode causar constrição torácica e sibilância em alguns pacientes. O manitol possui benefício clínico incerto:[44] ele falhou em reduzir as taxas de exacerbação em um ensaio clínico randomizado e controlado de grandes dimensões.[45] [46] Broncodilatadores devem ser usados antes da nebulização com agentes hiperosmolares.
- Outros agentes mucolíticos que podem ser benéficos em um subconjunto de pacientes são N-acetilcisteína, erdosteína e bromexina.[47] [48]

Em geral, recomenda-se a desobstrução das vias aéreas por 15 a 30 minutos, 2 ou 3 vezes ao dia. Muitas dessas intervenções exigem a ajuda de um cuidador. A terapia é demorada e, não raro, os pacientes consideram o processo desagradável.[49] A preferência do paciente é de extrema relevância para a escolha da técnica.

Dieta e exercícios são componentes importantes da terapia:

- Recomenda-se uma dieta saudável e exercícios a todos os pacientes.
- O exercício é considerado uma forma de desobstrução das vias aéreas.
- A reabilitação pulmonar, consistindo em um plano de treino de 8 semanas a 80% da frequência cardíaca máxima, demonstrou melhorar a capacidade de exercício e resistência.[50]
- Um índice de massa corporal (IMC) maior demonstrou estar relacionado a um desfecho benéfico.[51]

Os resultados de vários estudos sugerem que os macrolídeos orais produzem benefícios terapêuticos em pacientes de bronquiectasia com ou sem *Pseudomonas*. [52] [53] [54] Os benefícios incluem uma pequena melhora no volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), uma redução do volume de escarro e redução da taxa de exacerbação. No entanto, vigilância é necessária. A presença de micobactérias no escarro precisa de descontinuação imediata da monoterapia com macrolídeos para minimizar o risco de desenvolvimento de resistência. A dose, o macrolídeo específico e a duração da terapia (meses ou indefinidamente) não foram completamente estabelecidos.

Terapia de manutenção para pacientes selecionados

Os broncodilatadores podem melhorar a tolerabilidade dos agentes hiperosmolares usados para induzir a tosse, embora as evidências de suporte sejam fracas. Eles são apropriados em pacientes com asma ou doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) coexistente.[31]

Exacerbações repetidas, história recente de uso de antibióticos e fibrose cística são fatores de risco para infecção por *Pseudomonas*. Registros de casos sugerem que a antibioticoterapia precoce agressiva pode erradicar a infecção por *Pseudomonas* em alguns pacientes com bronquiectasia, porém isso ainda terá que ser confirmado através de um ensaio clínico randomizado prospectivo.[55]

Para pacientes com infecção por *Pseudomonas* ou exacerbações frequentes, os antibióticos macrolídeos administrados 3 vezes por semana podem reduzir os sintomas e as exacerbações e melhorar a função pulmonar.[31]

A maioria dos pacientes com bronquiectasia encontra-se infectada de forma crônica por bactérias, mesmo quando estável, e sua carga bacteriana está relacionada a marcadores de inflamação. O tratamento com gentamicina por via inalatória por um período de 12 meses reduziu os marcadores de inflamação e o risco de exacerbações subsequentes nesses pacientes.[56] [57] Antibióticos por via inalatória podem:

- Produzir pequenos benefícios para reduzir o volume de escarro e a purulência, muito embora possam ser muito úteis no tratamento da infecção crônica subjacente
- Estar associados a efeitos adversos intoleráveis (sibilância e tosse) e à emergência de resistência.

A sensibilidade deve ser confirmada antes do início da antibioterapia por via inalatória. Broncodilatadores devem ser usados antes da administração de antibióticos por via inalatória.

O uso prolongado de antibióticos (4 semanas ou mais) foi associado a um risco reduzido de exacerbações e internações em pacientes com bronquiectasia; no entanto, há preocupações quanto ao aumento do risco de nova resistência ao medicamento.[58] O uso em longo prazo de fluoroquinolonas no tratamento de infecções respiratórias em pacientes com bronquiectasia pode mascarar uma tuberculose pulmonar ativa. A vigilância micobacteriana nessa população de pacientes é importante.[59]

Foi demonstrado que os corticosteroides inalatórios reduzem o volume de escarro em 24 horas e diminuem as exacerbações.[60] Entretanto, ainda faltam estudos de suporte grandes e de longo prazo.

Tratamento de exacerbações

Uma exacerbação aguda geralmente se apresenta com agravamento da tosse, mudança na cor do escarro, aumento do volume de escarro, febre ou mal-estar. Os antibióticos são a base do tratamento e devem ser selecionados por sua ação contra os prováveis patógenos. Para pacientes que nunca tiveram uma exacerbação e nunca apresentaram *Pseudomonas* nas culturas de escarro, uma escolha inicial apropriada seria um antibiótico com cobertura contra *Haemophilus influenzae* ou *Staphylococcus aureus*, dependendo dos resultados da cultura.[31]

- Para pacientes qualificados para tratamento ambulatorial, o tratamento antibiótico (por exemplo, amoxicilina, claritromicina ou sulfametoxazol/trimetoprima) é apropriado por 14 dias.
- Para pacientes com *Pseudomonas*, doença moderada a grave ou exacerbações frequentes conhecidas, pode ser necessário o tratamento com antibióticos por via intravenosa com um aminoglicosídeo ou uma fluoroquinolona por pelo menos 14 dias.[3]

A desobstrução das vias aéreas para remover o muco, com ou sem broncodilatadores, é importante e deve ter uma frequência maior em pacientes com qualquer gravidade da doença durante o tratamento de exacerbações. O tratamento concomitante da infecção subjacente é essencial. Não há evidências que deem suporte ao uso de corticosteroides sistêmicos no tratamento de exacerbações agudas em doença leve ou grave com ou sem espécies de *Pseudomonas*.

Tratamento de casos refratários

Pode ser apropriada a ressecção completa das áreas bronquiectásicas do pulmão em alguns pacientes com doença refratária:

- Ela é apropriada para pacientes com doença grave focal em 1 ou nos dois lobos de um pulmão e com sucesso limitado com antibioticoterapia. A ressecção completa da área bronquiectásica está associada aos melhores resultados. Idade avançada e insuficiência renal estão associadas ao aumento de complicações pós-operatórias.[61] [62]
- A cirurgia pode ser indicada para hemoptise maciça e, possivelmente, no tratamento de micobactérias não tuberculosas (MNT) ou espécies de *Aspergillus*.

Oxigenoterapia de longo prazo

A evidência relacionada à administração de ventilação não invasiva é de baixa qualidade, mas pode contribuir para reduzir o número de internações hospitalares em pacientes com insuficiência ventilatória grave.[31] Pode-se administrar oxigenoterapia suplementar conforme necessário. A saturação de oxigênio deve ser cuidadosamente monitorada para evitar a insuficiência respiratória hipercápnica.

Transplante pulmonar

Pacientes com os seguintes critérios devem ser considerados para o encaminhamento a um centro de transplante pulmonar:

- VEF1 <30% que o predito ou rápido declínio do volume expiratório forçado (VEF)
- Exacerbação que exija permanência na unidade de terapia intensiva (UTI)
- Aumento da frequência de exacerbações que exija antibioticoterapia
- Pneumotórax refratário ou recorrente
- Hemoptise recorrente não controlada por embolização.

Os pacientes com insuficiência respiratória dependente de oxigênio, hipercapnia ou hipertensão pulmonar também devem ser considerados para o transplante pulmonar.^[63]

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso		(resumo)
todos os pacientes		
	1a	exercício e melhora na nutrição
	mais	terapia de desobstrução das vias aéreas
	adjunto	broncodilatador por via inalatória
	adjunto	agente hiperosmolar por via inalatória
	adjunto	macrolídeo oral de longo prazo
■ com alto risco para ou com infecção por <i>Pseudomonas</i> conhecida	mais	antibiótico por via inalatória
■ com exacerbação aguda: doença leve a moderada	mais	antibiótico oral de curto prazo
■ com exacerbação aguda: grave ou sem resposta/resistente a antibióticos orais	mais	antibiótico intravenoso de curta duração
■ com infecções recorrentes, hemoptise grave ou doença focal	adjunto	cirurgia
■ com insuficiência ventilatória grave	mais	ventilação não invasiva
	adjunto	oxigênio suplementar

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso

todos os pacientes

1a **exercício e melhora na nutrição**

» Recomenda-se uma dieta saudável e exercícios a todos os pacientes. A reabilitação pulmonar, consistindo em um plano de treino de 8 semanas a 80% da frequência cardíaca máxima, demonstrou melhorar a capacidade de exercício e resistência.[50] Além disso, o exercício contribui para a remoção do muco.

» Um índice de massa corporal (IMC) maior demonstrou estar relacionado a um desfecho benéfico.[51]

mais **terapia de desobstrução das vias aéreas**

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A terapia de desobstrução das vias aéreas inclui drenagem postural, percussão, vibração e o uso de dispositivos oscilatórios. Um dos objetivos principais é a higiene broncopulmonar.

» Em geral, recomenda-se a terapia por 15 a 30 minutos, 2 ou 3 vezes ao dia. Muitas dessas intervenções exigem a ajuda de um cuidador. A terapia é demorada e, não raro, os pacientes consideram o processo desagradável.[49] A preferência do paciente deve ser seriamente considerada na escolha da técnica.

adjunto **broncodilatador por via inalatória**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **salbutamol por via inalatória:** 200 microgramas (2 puffs) a cada 4-6 horas quando necessário; 2.5 mg nebulizados a cada 6-8 horas quando necessário

OU

» **arformoterol por via inalatória:** 15 microgramas nebulizados a cada 12 horas quando necessário

OU

Em curso

» **ipratrópio por via inalatória**: 40 microgramas (2 puffs) a cada 6 horas quando necessário

OU

» **tiotrópio por via inalatória**: 18 microgramas (1 cápsula) por via inalatória uma vez ao dia quando necessário

» Os broncodilatadores nebulizados administrados antes da terapia com agentes hiperosmolares pode melhorar a tolerabilidade, especialmente em pacientes com asma ou doença pulmonar obstrutiva crônica concomitante, embora as evidências quanto ao seu uso sejam fracas.

adjunto agente hiperosmolar por via inalatória

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **solução salina hipertônica inalatória**

OU

» **manitol inalatório**: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

» A solução salina hipertônica nebulizada demonstrou reduzir mediadores inflamatórios, melhorar a bacteriologia do escarro e os escores de qualidade de vida.[42] [43] Ela pode causar constrição torácica e sibilância em alguns pacientes. Antes da administração, deve-se usar broncodilatadores.

adjunto macrolídeo oral de longo prazo

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **azitromicina**: 250 mg por via oral uma vez ao dia ou 500 mg por via oral três vezes por semana

» Os resultados de vários estudos sugerem que os macrolídeos orais produzem benefícios terapêuticos em pacientes de bronquiectasia com ou sem *Pseudomonas*. [52] [53] [54] Os benefícios incluem uma pequena melhora no volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), redução do volume de

Em curso

- com alto risco para ou com infecção por *Pseudomonas* conhecida

mais

escarro e redução da taxa de exacerbação. No entanto, vigilância é necessária. A presença de micobactérias no escarro precisa de descontinuação imediata da monoterapia com macrolídeos para minimizar o risco de desenvolvimento de resistência. A dose, o macrolídeo específico e a duração da terapia (meses ou indefinidamente) não foram completamente estabelecidos.

» Para pacientes com infecção por *Pseudomonas* ou exacerbações frequentes, os antibióticos macrolídeos administrados 3 vezes por semana podem reduzir os sintomas e as exacerbações e melhorar a função pulmonar.[31]

antibiótico por via inalatória

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **tobramicina por via inalatória**: 300 mg nebulizados a cada 12 horas; administrar em ciclos de 28 dias de uso e 28 dias de pausa

OU

» **colistimetato sódico**: a dose depende da formulação local; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» **gentamicina**: 80 mg nebulizados a cada 12 horas (sem ciclagem)

» Exacerbações repetidas, história recente de uso de antibióticos e fibrose cística são fatores de risco para infecção por *Pseudomonas*.

» A maioria dos pacientes com bronquiectasia é cronicamente infectada por bactérias, mesmo durante o estado estável. Demonstrou-se que a carga bacteriana presente nesses pacientes está diretamente relacionada aos marcadores de inflamação. O tratamento desses pacientes com meses alternados de gentamicina por via inalatória por um período de 12 meses demonstrou reduzir os marcadores de inflamação e diminuir o risco de exacerbações subsequentes.[56]

» As opções de antibióticos por via inalatória incluem tobramicina,[64] colistimetato[65] e gentamicina.[56] [57]

Em curso

■ com exacerbação aguda: doença leve a moderada

mais

» Esse tratamento demonstrou melhorar os sintomas respiratórios em pacientes com bronquiectasia grave, mas alguns pacientes também apresentaram sintomas adversos, como tosse, sibilância e fadiga em resposta ao tratamento.[66] Ele também pode estar associado à emergência de resistência.

» A sensibilidade deve ser confirmada antes do início da antibioterapia por via inalatória. Broncodilatadores devem ser usados antes da administração de antibióticos por via inalatória.

antibiótico oral de curto prazo

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **amoxicilina**: 500-875 mg por via oral duas vezes ao dia

OU

» **claritromicina**: 500 mg por via oral duas vezes ao dia

OU

» **sulfametoxazol/trimetoprima**: 800/160 mg por via oral duas vezes ao dia

OU

» **ciprofloxacino**: 500-750 mg por via oral duas vezes ao dia

OU

» **levofloxacino**: 750 mg por via oral uma vez ao dia

» Uma exacerbação aguda geralmente se apresenta com agravamento da tosse, mudança na cor do escarro, aumento do volume de escarro, febre ou mal-estar.

» Os antibióticos são a base do tratamento e devem ser selecionados por sua ação contra os prováveis patógenos.

» Para pacientes que nunca tiveram uma exacerbação e nunca apresentaram *Pseudomonas* nas culturas de escarro, uma escolha inicial apropriada seria um antibiótico com cobertura contra *Haemophilus influenzae*

Em curso

■ **com exacerbação aguda: grave ou sem resposta/resistente a antibióticos orais**

mais

ou *Staphylococcus aureus*, dependendo dos resultados da cultura.[31]

» Para os pacientes com menor probabilidade de *Pseudomonas*, o tratamento com antibiótico oral é apropriado.

» Em pacientes com sintomas leves a moderados e uma infecção por *Pseudomonas* conhecida e sintomas de uma exacerbação da bronquiectasia, os antibióticos devem ser direcionados à sensibilidade das espécies de *Pseudomonas*.

» A sensibilidade a fluoroquinolonas deve ser confirmada ao se utilizar a terapia oral.

» Ciclo de tratamento: 14 dias.

antibiótico intravenoso de curta duração

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **ciprofloxacino**: 400 mg por via intravenosa a cada 12 horas

OU

» **cefepima**: 2 g por via intravenosa a cada 12 horas

OU

» **vancomicina**: 1 g por via intravenosa a cada 12 horas

OU

» **gentamicina**: 3-6 mg/kg/dia por via intravenosa administrados em doses fracionadas a cada 8 horas

» Uma exacerbação aguda geralmente se apresenta com agravamento da tosse, mudança na cor do escarro, aumento do volume de escarro, febre ou mal-estar.

» Os antibióticos são a base do tratamento e devem ser selecionados por sua ação contra os prováveis patógenos.

» Pacientes com doença grave ou um organismo resistente (geralmente *Pseudomonas*) tendem a exigir antibióticos intravenosos (IV) durante exacerbações agudas.

Em curso

■ **com infecções
recorrentes, hemoptise
grave ou doença focal**

adjunto

» Uma escolha inicial apropriada deve ser um antibiótico com cobertura contra os resultados das culturas prévias. Cefepima pode ser usada para pacientes com *Pseudomonas* conhecida resistente a fluoroquinolonas. A vancomicina é apropriada para pacientes com *Staphylococcus aureus* resistente a metilina (MRSA). Gentamicina, se usada, deverá ser administrada cuidadosamente com monitoramento rigoroso da função renal e dos níveis séricos. A vancomicina também requer o monitoramento dos níveis séricos.

» Ciclo de tratamento: 14 dias.

cirurgia

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Pode ser apropriada a ressecção completa das áreas bronquiectásicas do pulmão em alguns pacientes com doença refratária.

» A cirurgia pode ser apropriada para pacientes com doença grave focal em um ou nos dois lobos de um pulmão e com sucesso limitado com antibioticoterapia. A cirurgia pode ser indicada para hemoptise maciça e, possivelmente, no tratamento de micobactérias não tuberculosas (MNT) ou espécies de *Aspergillus*.

» O transplante de pulmão deve ser considerado em pacientes com volume expiratório forçado (VEF) <30% de declínio predito ou um rápido declínio no VEF, uma exacerbação exigindo permanência na unidade de terapia intensiva (UTI), aumento da frequência de exacerbações exigindo antibioticoterapia, pneumotórax refratário ou recorrente, hemoptise recorrente não controlada por embolização, insuficiência respiratória dependente de oxigênio, hipercapnia ou hipertensão pulmonar.[63]

■ **com insuficiência
ventilatória grave**

mais

ventilação não invasiva

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A evidência é de baixa qualidade, mas pode contribuir para reduzir o número de internações hospitalares nesse grupo de pacientes.[31]

adjunto

oxigênio suplementar

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A saturação de oxigênio deve ser cuidadosamente monitorada para evitar a insuficiência respiratória hipercápica.

Novidades

Terapia com fluoroquinolona por via inalatória

Tanto o ciprofloxacino em pó seco para inalação quanto o ciprofloxacino lipossomal para inalação reduziram a carga bacteriana em estudos randomizados de fase II controlados com placebo em pacientes com bronquiectasia não fibrocística que deram resultado positivo na cultura para patógenos respiratórios, incluindo *Pseudomonas*.^[67] ^[68] Ensaio clínico de fase III para investigar os benefícios potenciais de terapias com fluoroquinolona por via inalatória estão em andamento.

Inibidor de elastase neutrofílica

O AZD9668 é um novo inibidor reversível, ativo por via oral, da elastase neutrofílica humana que demonstrou reduzir a atividade de elastase neutrofílica em >90% em controles saudáveis e em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC). O AZD9668 a 60 mg duas vezes ao dia foi estudado em 38 adultos com bronquiectasia não fibrocística em um ensaio de fase II, randomizado, duplo-cego controlado por placebo, ao longo de um período de tratamento de 28 dias. Os principais endpoints foram a contagem de neutrófilos em amostras de escarro ao despertar e após despertar e a função pulmonar. O medicamento foi bem tolerado, mas não houve nenhuma diferença estatisticamente significativa na atividade de elastase neutrofílica ou dos neutrófilos do escarro comparado ao grupo-controle. Houve, porém uma redução estatisticamente significativa em CCL5 do escarro, um fator quimiotático para células T. O grupo de tratamento também teve um aumento pequeno, e provavelmente subclínico, mas estatisticamente significativo no volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1). Observou-se uma variabilidade significativa intra e interpacientes nas variáveis de desfecho; por isso, estudos maiores e em longo prazo serão importantes para confirmar esses achados iniciais.^[69]

Recomendações

Monitoramento

Embora a tomografia computadorizada (TC) do tórax seja o procedimento diagnóstico de escolha, a radiografia torácica (posteroanterior [PA] e lateral) é suficiente para o monitoramento subsequente. Recomenda-se culturas de escarro regulares de monitoramento para acompanhar as alterações de sensibilidade a antibióticos dos organismos presentes no escarro. Deve-se medir a espirometria na maioria das consultas e considera-se uma redução de volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) ou da proporção de VEF1/capacidade vital forçada (CVF) um indicador da evolução da doença ou exacerbação. O peso deve ser registrado em cada visita.

Instruções ao paciente

A desobstrução das vias aéreas na bronquiectasia é essencial, por isso os pacientes devem ser instruídos a realizar as técnicas de remoção de muco 2 a 3 vezes ao dia. Uma dieta saudável e balanceada é ideal para obter um índice de massa corporal (IMC) acima de 18.5. Após o encaminhamento para reabilitação pulmonar, os pacientes são encorajados a manter um programa de exercícios semelhante de forma regular. Recomenda-se que os pacientes entrem em contato com o profissional de saúde ao primeiro sinal de exacerbação (febre, mudança na cor ou volume do escarro ou dispneia).

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
hemoptise maciça	variável	baixa
<p>Pode ocorrer hemoptise maciça, com risco de vida (>250 mL/dia).</p> <p>A proteção das vias aéreas é obtida reclinando o paciente para o lado em que há suspeita de sangramento. Se necessário, recomenda-se a intubação endotraqueal.</p> <p>A respiração e a circulação são monitoradas e mantidas conforme necessário. O encaminhamento imediato para um cirurgião torácico e/ou radiologista intervencionista é essencial para o tamponamento hemostático guiado por broncoscopia, embolização da artéria brônquica ou ressecção cirúrgica da área envolvida.[76] [77] Supostamente a hemoptise tem origem nas artérias brônquicas ou nas anastomoses broncopulmonares.</p>		
insuficiência respiratória	variável	baixa
<p>Um dos principais objetivos é evitar ou tratar a hipóxia tecidual.</p> <p>O tratamento inclui a proteção das vias aéreas, oxigênio suplementar, possivelmente ventilação mecânica e tratamento da causa subjacente.</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
cor pulmonale	variável	baixa
<p>O tratamento precoce e eficaz ajuda a evitar cor pulmonale. Se houver evidências de hipertensão pulmonar, o ideal é o encaminhamento imediato para um pneumologista e/ou cirurgião torácico.</p> <p>Nos casos mais graves, pode ser necessário o transplante de coração e pulmão.</p>		

Prognóstico

A bronquiectasia é uma doença irreversível. O ciclo típico da doença consiste em períodos de controle dos sintomas interrompido por períodos de exacerbações. A bronquiectasia frequentemente coexiste com outra doença respiratória, tornando difícil determinar o prognóstico para a bronquiectasia isolada.[70] Fatores associados a um rápido declínio da função pulmonar incluem exacerbações graves mais frequentes.[71] Demonstrou-se que hipoxemia, hipercapnia, dispneia e a extensão radiográfica da doença estão relacionadas à mortalidade. Entretanto, um índice de massa corporal (IMC) mais alto, consultas médicas marcadas com maior regularidade e vacinações aumentam a sobrevida.[51]

O índice de gravidade da bronquiectasia, validado no Reino Unido e Europa, pode ajudar a compreender o prognóstico e guiar o tratamento.[72] [73] [74]

Qualidade de vida

De acordo com o Questionário do Hospital Saint George na Doença Respiratória, dispneia, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) reduzido e produção de escarro diária causam o maior impacto na qualidade de vida em pacientes com bronquiectasia.[75]

espécies de Pseudomonas no escarro

Espécies de Pseudomonas no escarro dos pacientes com bronquiectasia indicam uma doença pulmonar mais extensa e um comprometimento mais grave da função pulmonar que em pacientes sem colonização de espécies de Pseudomonas. Alguns estudos mostraram que a colonização de espécies de Pseudomonas é um fator independente associado a um declínio mais rápido da função pulmonar. As evidências são conflitantes.[71]

Diretrizes de diagnóstico

Europa

Guideline for non-CF bronchiectasis

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2010

BTS statement on criteria for specialist referral, admission, discharge and follow-up for adults with respiratory disease

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2008

Recommendations for the assessment and management of cough in children

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2008

Recommendations for the management of cough in adults

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2006

América do Norte

ACR appropriateness criteria: hemoptysis

Publicado por: American College of Radiology

Última publicação em:
2014

ACR appropriateness criteria: chronic dyspnea - suspected pulmonary origin

Publicado por: American College of Radiology

Última publicação em:
2012

Chronic cough due to bronchiectasis: ACCP evidence-based clinical practice guidelines

Publicado por: American College of Chest Physicians

Última publicação em:
2006

Guidelines for evaluating chronic cough in pediatrics: ACCP evidence-based clinical practice guidelines

Publicado por: American College of Chest Physicians

Última publicação em:
2006

Oceania

Chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adults

Publicado por: Thoracic Society of Australia and New Zealand;
Australian Lung Foundation

Última publicação em:
2010

Diretrizes de tratamento

Europa

Bronchiectasis (non-cystic fibrosis), acute exacerbation: antimicrobial prescribing

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em:
2018

Guidelines for the management of adult lower respiratory tract infections

Publicado por: European Respiratory Society

Última publicação em:
2011

Guideline for non-CF bronchiectasis

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2010

BTS statement on criteria for specialist referral, admission, discharge and follow-up for adults with respiratory disease

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2008

Recommendations for the assessment and management of cough in children

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2008

Recommendations for the management of cough in adults

Publicado por: British Thoracic Society

Última publicação em:
2006

América do Norte

Chronic cough due to bronchiectasis: ACCP evidence-based clinical practice guidelines

Publicado por: American College of Chest Physicians

Última publicação em:
2006

Oceania

Chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adults

Publicado por: Thoracic Society of Australia and New Zealand;
Australian Lung Foundation

Última publicação em:
2010

Artigos principais

- Reid LM. Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. *Thorax*. 1950;5:233-247. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Rosen MJ. Chronic cough due to bronchiectasis. ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006;129(1_Suppl):122S-131S. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Pasteur MC, Bilton D, Hill AT, et al. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax*. 2010;65(suppl 1):i1-i58. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Serisier DJ, Martin ML, McGuckin MA, et al. Effect of long-term, low-dose erythromycin on pulmonary exacerbations among patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: the BLESS randomized controlled trial. *JAMA*. 2013;309:1260-1267. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Chalmers JD, Smith MP, McHugh BJ, et al. Short- and long-term antibiotic treatment reduces airway and systemic inflammation in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;186:657-665. [Resumo](#)
- Chalmers JD, Goeminne P, Aliberti S, et al. The bronchiectasis severity index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;189:576-585. [Texto completo](#) [Resumo](#)

Referências

1. Laennec RT. A treatise on the disease of the chest. Forbes J, trans. New York, NY: Macmillan (Hafner Press);1962:78.
2. Reid LM. Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. *Thorax*. 1950;5:233-247. [Texto completo](#) [Resumo](#)
3. Rosen MJ. Chronic cough due to bronchiectasis. ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006;129(1_Suppl):122S-131S. [Texto completo](#) [Resumo](#)
4. Barker AF. Bronchiectasis. *New Engl J Med*. 2002;346:1383-1393. [Resumo](#)
5. Liebow AA, Hales MR, Lindskog GE. Enlargement of the bronchial arteries, and their anastomoses with the pulmonary arteries in bronchiectasis. *Am J Pathol*. 1949;25:211-231. [Texto completo](#) [Resumo](#)
6. Weyker D, Edelsberg J, Oster G, et al. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. *Clin Pulm Med*. 2005;12:205.
7. Seitz AE, Olivier KN, Adjemian J, et al. Trends in bronchiectasis among medicare beneficiaries in the United States, 2000 to 2007. *Chest*. 2012;142:432-439. [Texto completo](#) [Resumo](#)

8. British Thoracic Society Standards of Care Committee. BTS statement on criteria for specialist referral, admission, discharge and follow-up for adults with respiratory disease. Thorax. 2008;63(suppl 1):i1-i16. [Texto completo](#) [Resumo](#)
9. Twiss J, Metcalfe R, Edwards E, et al. New Zealand national incidence of bronchiectasis "too high" for a developed country. Arch Dis Child. 2005;90:737-740. [Resumo](#)
10. McShane PJ, Naureckas ET, Strek ME. Bronchiectasis in a diverse US population: effects of ethnicity on etiology and sputum culture. Chest. 2012;142:159-167. [Resumo](#)
11. Loebinger MR, Wells AU, Hansell DM, et al. Mortality in bronchiectasis: a long term study assessing the factors influencing survival. Eur Respir J. 2009;34:843-849. [Resumo](#)
12. Pasteur MC, Helliwell SM, Houghton SJ, et al. An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. Am J Respir Crit Care Med. 2000;162:1277-1284. [Resumo](#)
13. Cole PJ. Host microbe relationships in chronic respiratory infection. Respiration. 1989;55(suppl 1):5-8. [Resumo](#)
14. Morrissey BM. Pathogenesis of bronchiectasis. Clin Chest Med. 2007;28:289-296. [Resumo](#)
15. Burgel PR, Montani D, Danel C, et al. A morphometric study of mucins and small airway plugging in cystic fibrosis. Thorax. 2007;62:153-161. [Resumo](#)
16. Rodman DM. Late diagnosis defines a unique population of long-term survivors of cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2005;171:621-626. [Resumo](#)
17. Rosen FS, Cooper MD, Wedgwood RJ. The primary immunodeficiencies. N Engl J Med. 1995;333:431-440. [Resumo](#)
18. Cunningham-Rundles C, Bodian C. Common variable immunodeficiency: clinical and immunological features of 248 patients. Clin Immunol. 1999;92:34-48. [Resumo](#)
19. Hartl D, Latzin P, Zissel G, et al. Chemokines indicate allergic bronchopulmonary aspergillosis in patients with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2006;173:1370-1376. [Resumo](#)
20. Prince DS, Peterson DD, Steiner RM, et al. Infection with Mycobacterium avium complex in patients without predisposing conditions. N Engl J Med. 1989;321:863-868. [Resumo](#)
21. Friedman KJ, Teichtahl H, De Kretser DM, et al. Screening Young syndrome patients for CFTR mutations. Am J Respir Crit Care Med. 1995;152:1353-1357. [Resumo](#)
22. Le Mauviel L. Primary ciliary dyskinesia. West J Med. 1991;155:280-283. [Texto completo](#) [Resumo](#)
23. Bush A, Cole P, Hariri M, et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care. Eur Resp J. 1998;12:982-988. [Texto completo](#) [Resumo](#)

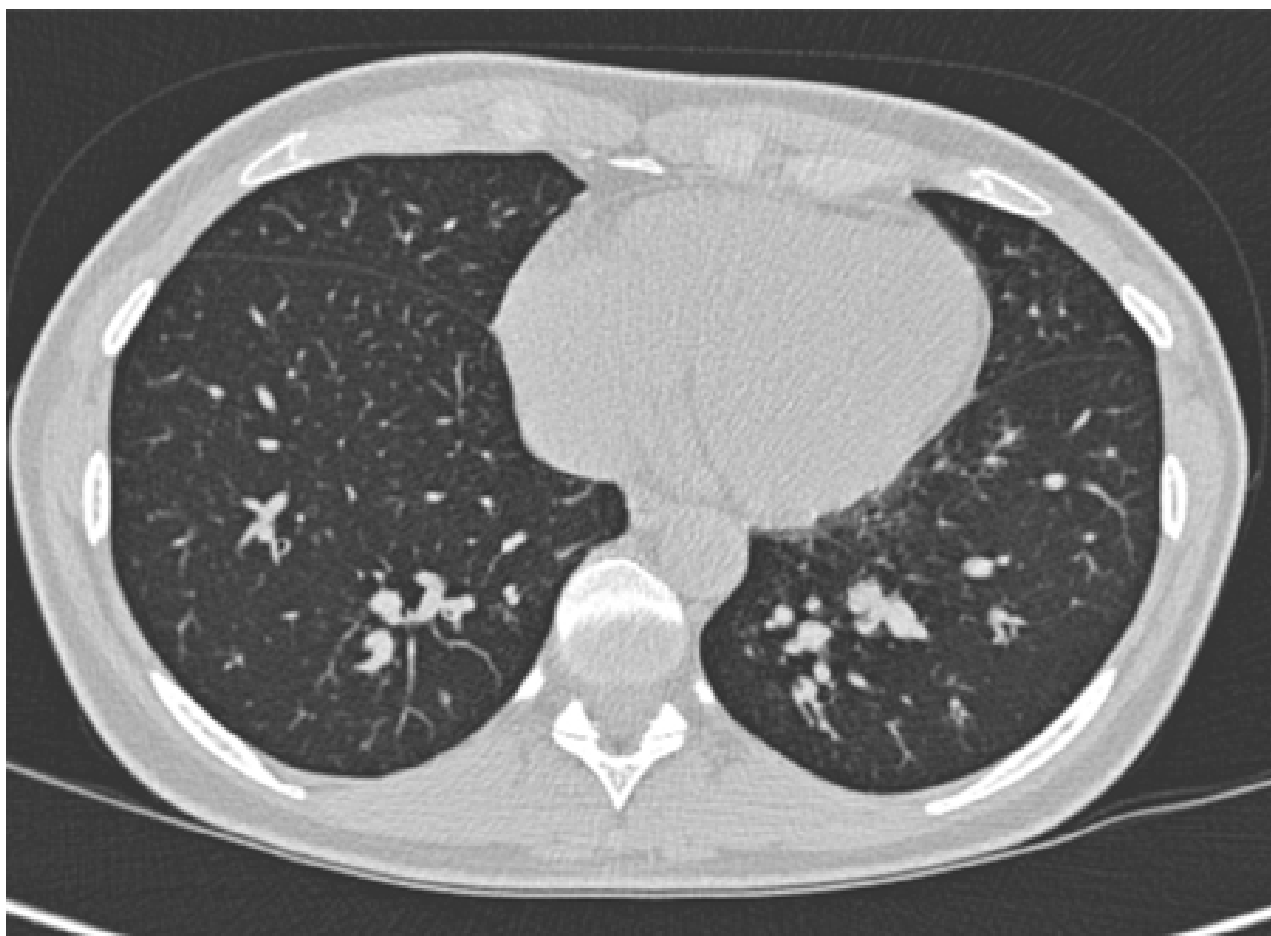
24. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, et al. Primary ciliary dyskinesia. Recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188:913-922. [Texto completo](#) [Resumo](#)
25. Cuvelier A, Muir JF, Hellot MF, et al. Distribution of alpha(1)-antitrypsin alleles in patients with bronchiectasis. *Chest*. 2000;117:415-419. [Texto completo](#) [Resumo](#)
26. McMahon MJ, Swinson DR, Shettar S, et al. Bronchiectasis and rheumatoid arthritis: a clinical study. *Ann Rheum Dis*. 1993;52:776-779. [Resumo](#)
27. Camus P, Colby TV. The lung in inflammatory bowel disease. *Eur Respir J*. 2000;15:5-10. [Texto completo](#) [Resumo](#)
28. Silva JR, Jones JA, Cole PJ, et al. The immunological component of the cellular inflammatory infiltrate in bronchiectasis. *Thorax*. 1989;44:668-673. [Texto completo](#) [Resumo](#)
29. Kim RD, Greenberg DE, Ehrmantraut ME, et al. Pulmonary nontuberculous mycobacterial disease: prospective study of a distinct preexisting syndrome. *Am J Respir Crit Care Med*. 2008;178:1066-1074. [Texto completo](#) [Resumo](#)
30. Nicotra MB, Rivera M, Dale AM, et al. Clinical, pathophysiologic, and microbiologic characterization of bronchiectasis in an aging cohort. *Chest*. 1995;108:955-961. [Texto completo](#) [Resumo](#)
31. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT, et al. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax*. 2010;65(suppl 1):i1-i58. [Texto completo](#) [Resumo](#)
32. Paris K, Sorensen RU. Assessment and clinical interpretation of polysaccharide antibody responses. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2007;99:462-464. [Resumo](#)
33. Verghese A. Bacterial bronchitis and bronchiectasis in human immunodeficiency virus infection. *Arch Intern Med*. 1994;154:2086-2091. [Resumo](#)
34. Hansell DM. Bronchiectasis. *Radiol Clin North Am*. 1998;36:107. [Resumo](#)
35. Hansell DM. Imaging of diseases of the chest. 4th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 1995.
36. Konstan MW, Morgan WJ, Butler SM, et al.; Scientific Advisory Group and the Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2007;151:134-139. [Resumo](#)
37. Courtney JM, Bradley J, Mccaughan J, et al. Predictors of mortality in adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2007;42:525-532. [Resumo](#)
38. Rivera M. Pseudomonas aeruginosa mucoid strain. Its significance in adult chest diseases. *Am Rev Respir Dis*. 1982;126:833-836. [Resumo](#)
39. Stoller JK, Aboussouan LS. Alpha 1-antitrypsin deficiency. *Lancet*. 2005;365:2225-2236. [Resumo](#)

40. Lee AL, Burge AT, Holland AE. Airway clearance techniques for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(11):CD008351. [Texto completo](#) [Resumo](#)
41. Murray MP, Pentland JL, Hill AT. A randomised crossover trial of chest physiotherapy in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2009;34:1086-1092. [Resumo](#)
42. Nicolson CH, Stirling RG, Borg BM, et al. The long term effect of inhaled hypertonic saline 6% in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respir Med.* 2012;106:661-667. [Resumo](#)
43. Reeves EP, Williamson M, O'Neill SJ, et al. Nebulized hypertonic saline decreases IL-8 in sputum of patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183:1517-1523. [Texto completo](#) [Resumo](#)
44. Bilton D, Daviskas E, Anderson SD, et al; B301 Investigators. Phase 3 randomized study of the efficacy and safety of inhaled dry powder mannitol for the symptomatic treatment of non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest.* 2013;144:215-225. [Texto completo](#) [Resumo](#)
45. Bilton D, Tino G, Barker AF, et al; B-305 Study Investigators. Inhaled mannitol for non-cystic fibrosis bronchiectasis: a randomised, controlled trial. *Thorax.* 2014;69:1073-1079. [Resumo](#)
46. Hart A, Sugumar K, Milan SJ, et al. Inhaled hyperosmolar agents for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(5):CD002996. [Texto completo](#) [Resumo](#)
47. Crasafulli E, Colettu O, Costi S, et al. Effectiveness of erdosteine in elderly patients with bronchiectasis and hypersecretion: a 15-day prospective, parallel, open-label, pilot study. *Clin Ther.* 2007;29:2001-2009. [Resumo](#)
48. Wilkinson M, Sugumar K, Milan SJ, et al. Mucolytics for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(5):CD001289. [Texto completo](#) [Resumo](#)
49. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest.* 2006;129(suppl 1):250S-259S. [Texto completo](#) [Resumo](#)
50. Newall C, Stockley RA, Hill SL. Exercise training and inspiratory muscle training in patients with bronchiectasis. *Thorax.* 2005;60:943-948. [Resumo](#)
51. Onen ZP, Gulbay BE, Sen E, et al. Analysis of the factors related to mortality in patients with bronchiectasis. *Respir Med.* 2007;101:1390. [Resumo](#)
52. Altenburg J, de Graaff CS, Stienstra Y, et al. Effect of azithromycin maintenance treatment on infectious exacerbations among patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: the BAT randomized controlled trial. *JAMA.* 2013;309:1251-1259. [Resumo](#)
53. Serisier DJ, Martin ML, McGuckin MA, et al. Effect of long-term, low-dose erythromycin on pulmonary exacerbations among patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: the BLESS randomized controlled trial. *JAMA.* 2013;309:1260-1267. [Texto completo](#) [Resumo](#)

54. Wong C, Jayaram L, Karalus N, et al. Azithromycin for prevention of exacerbations in non-cystic fibrosis bronchiectasis (EMBRACE): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2012;380:660-667. [Resumo](#)
55. White L, Mirrani G, Grover M, et al. Outcomes of Pseudomonas eradication therapy in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respir Med*. 2012;106:356-360. [Texto completo](#) [Resumo](#)
56. Chalmers JD, Smith MP, McHugh BJ, et al. Short- and long-term antibiotic treatment reduces airway and systemic inflammation in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;186:657-665. [Resumo](#)
57. Murray MP, Govan JR, Doherty CJ, et al. A randomised controlled trial of nebulised gentamicin in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:491-499. [Resumo](#)
58. Hnin K, Nguyen C, Carson KV, et al. Prolonged antibiotics for non-cystic fibrosis bronchiectasis in children and adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;(8):CD001392. [Texto completo](#) [Resumo](#)
59. Chang KC, Leung CC, Yew WW, et al. Newer fluoroquinolones for treating respiratory infection: do they mask tuberculosis? *Eur Respir J*. 2010;35:606-613. [Resumo](#)
60. Tsang KW, Tan KC, Ho PL, et al. Inhaled fluticasone in bronchiectasis: a 12 month study. *Thorax*. 2005;60:239-243. [Resumo](#)
61. Zhang P, Jiang G, Ding J, et al. Surgical treatment of bronchiectasis: a retrospective analysis of 790 patients. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:246-250. [Resumo](#)
62. Bagheri R, Haghi SZ, Fattahi Massoum SH, et al. Surgical management of bronchiectasis: analysis of 277 patients. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;58:291-294. [Resumo](#)
63. Weill D, Benden C, Corris PA, et al. A consensus document for the selection of lung transplant candidates: 2014--an update from the Pulmonary Transplantation Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2015;34:1-15. [Texto completo](#) [Resumo](#)
64. Barker AF, Couch L, Fiel SB, et al. Tobramycin solution for inhalation reduces sputum Pseudomonas aeruginosa density in bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;162:481-485. [Texto completo](#) [Resumo](#)
65. Haworth CS, Foweraker JE, Wilkinson P, et al. Inhaled colistin in patients with bronchiectasis and chronic Pseudomonas aeruginosa infection. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;189:975-982. [Texto completo](#) [Resumo](#)
66. Scheinberg P, Shore E; PC-TNDS-008 Study Group. A pilot study of the safety and efficacy of tobramycin solution for inhalation in patients with severe bronchiectasis. *Chest*. 2005;127:1420-1426. [Texto completo](#) [Resumo](#)
67. Wilson R, Welte T, Polverino E, et al. Ciprofloxacin dry powder for inhalation in non-cystic fibrosis bronchiectasis: a phase II randomised study. *Eur Respir J*. 2013;41:1107-1115. [Texto completo](#) [Resumo](#)

68. Serisier DJ, Bilton D, De Soyza A, et al; ORBIT-2 investigators. Inhaled, dual release liposomal ciprofloxacin in non-cystic fibrosis bronchiectasis (ORBIT-2): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Thorax*. 2013;68:812-817. [Resumo](#)
69. Stockley R, De Soyza A, Gunawardena K, et al. Phase II study of a neutrophil elastase inhibitor (AZD9668) in patients with bronchiectasis. *Respir Med*. 2013;107:524-533. [Resumo](#)
70. Keistinen T, Saynajakangas O, Tuuponen T, et al. Bronchiectasis: an orphan disease with a poorly-understood prognosis. *Eur Respir J*. 1997;10:2784-2787. [Texto completo](#) [Resumo](#)
71. Martinez-Garcia MA, Soler-Cataluna JJ, Perpina-Tordera M, et al. Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest*. 2007;132:1565-1572. [Resumo](#)
72. Chalmers JD, Goeminne P, Aliberti S, et al. The bronchiectasis severity index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;189:576-585. [Texto completo](#) [Resumo](#)
73. Ellis HC, Cowman S, Fernandes M, et al. Predicting mortality in bronchiectasis using bronchiectasis severity index and FACED scores: a 19-year cohort study. *Eur Respir J*. 2016;47:482-489. [Resumo](#)
74. McDonnell MJ, Aliberti S, Goeminne PC, et al. Multidimensional severity assessment in bronchiectasis: an analysis of seven European cohorts. *Thorax*. 2016 Aug 11 [Epub ahead of print]. [Texto completo](#) [Resumo](#)
75. Martinez-Garcia MA, Perpina-Tordera M, Roman-Sanchez P, et al. Quality-of-life determinants in patients with clinically stable bronchiectasis. *Chest*. 2005;128:739-745. [Texto completo](#) [Resumo](#)
76. Fartoukh M, Khalil A, Louis L, et al. An integrated approach to diagnosis and management of severe haemoptysis in patients admitted to the intensive care unit: a case series from a referral center. *Respir Res*. 2007;8:11. [Texto completo](#) [Resumo](#)
77. Serasli E, Kalpakidis V, Iatrou K, et al. Percutaneous bronchial artery embolization in the management of massive hemoptysis in chronic lung diseases. Immediate and long-term outcomes. *Int Angiol*. 2008; 27:319-328. [Resumo](#)

Imagens



IMAGES

Figura 1: Brônquios com muco retido em uma mulher de 36 anos de idade com aspergilose broncopulmonar alérgica

De Pamela J. McShane, MD; uso autorizado



Figura 2: Situs inversus (síndrome de Kartagener) em uma mulher de 19 anos de idade com bronquiectasia focal por discinesia ciliar primária

De Pamela J. McShane, MD; uso autorizado



Figura 3: Radiografia torácica com vias aéreas dilatadas e espessadas

Dos arquivos do Dr. Sangeeta M. Bhorade; uso autorizado

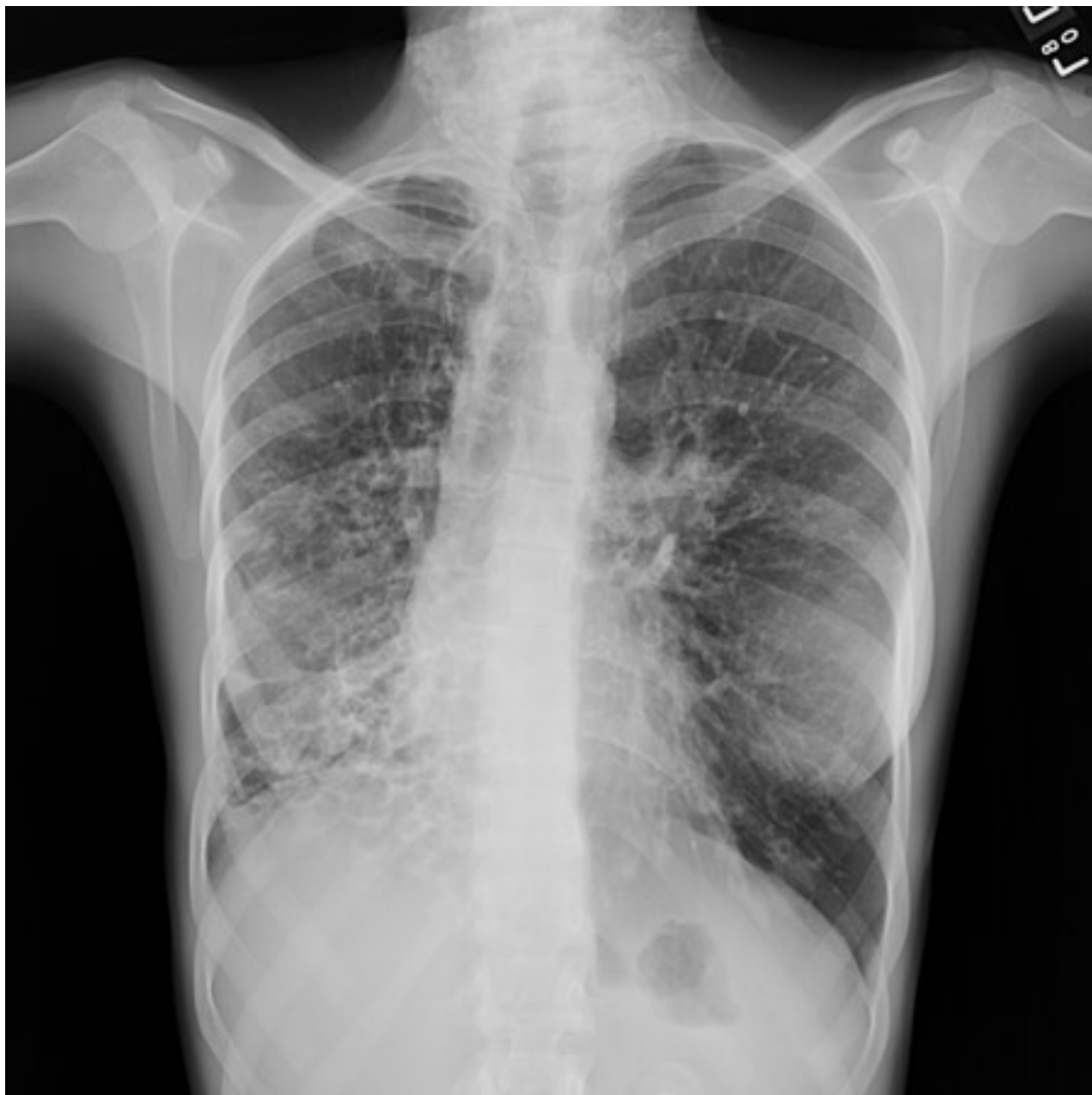


Figura 4: Radiografia torácica com falta de um afunilamento normal produzindo uma linha de bonde

Dos arquivos do Dr. Sangeeta M. Bhorade; uso autorizado

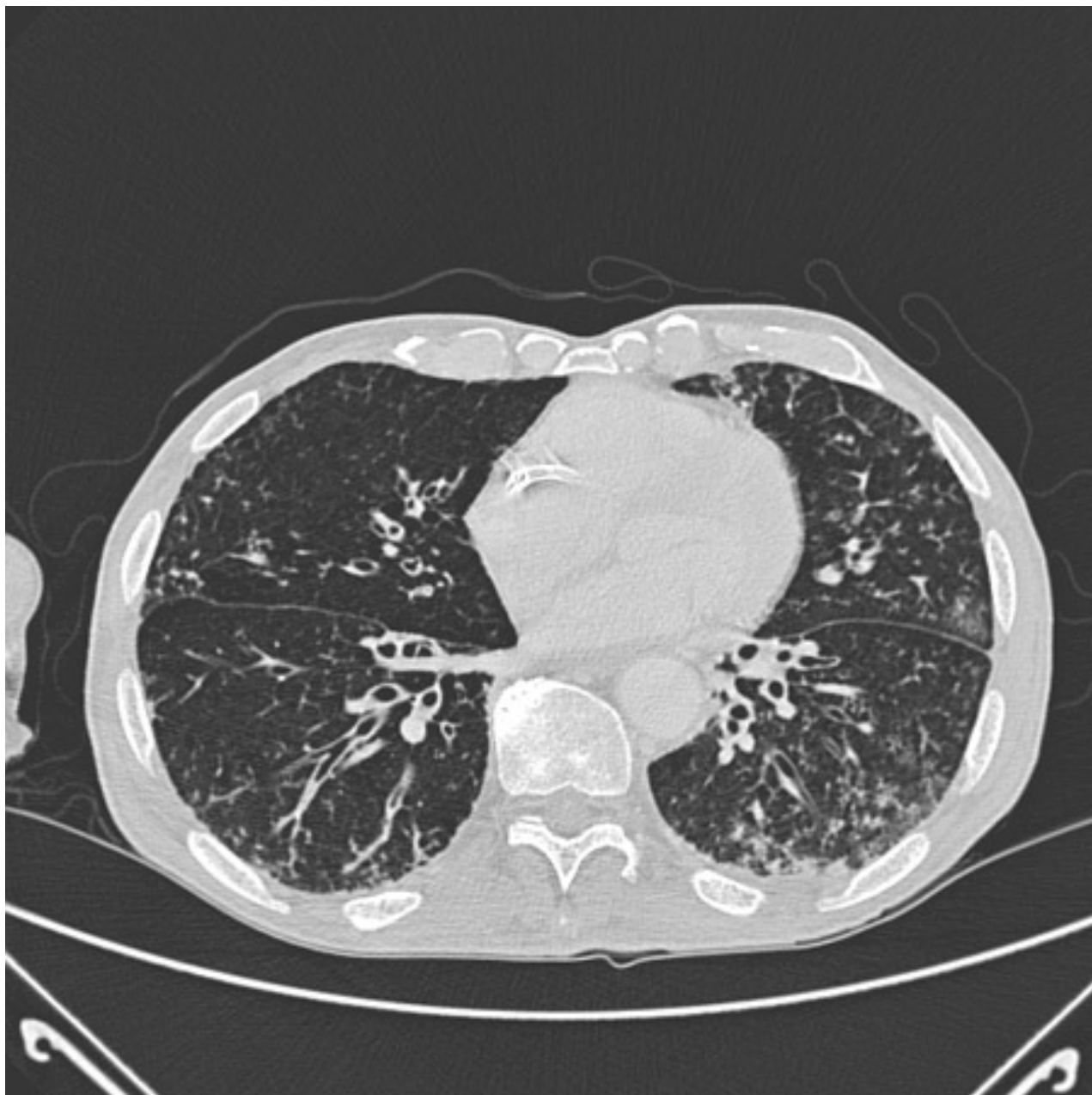


Figura 5: Tomografia computadorizada (TC) do tórax com vias aéreas dilatadas e espessadas e um padrão de árvore em brotamento

Dos arquivos do Dr. Sangeeta M. Bhorade; uso autorizado



Figura 6: Tomografia computadorizada (TC) do tórax com a presença do anel de sinete à esquerda

Dos arquivos do Dr. Sangeeta M. Bhorade; uso autorizado



Figura 7: Sinais do anel de sinete em uma mulher de 20 anos de idade com bronquiectasia

De Pamela J. McShane, MD; uso autorizado



Figura 8: Bronquiectasia cística e varicosa grave em um homem de 49 anos de idade com bronquiectasia idiopática e escoliose

De Pamela J. McShane, MD; uso autorizado

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Anne E. O'Donnell, MD

Professor of Medicine

Chief, Division of Pulmonary, Critical Care and Sleep Medicine, Georgetown University Hospital, Washington, DC

DIVULGAÇÕES: AEOD has been compensated by the following companies for consultation regarding new drug development and clinical trials: Bayer, Xellia, Novartis, Insmmed. AEOD has been or is the Principal Investigator for trials sponsored by the following companies (research funding provided directly to Georgetown University): Bayer, Insmmed, Aradigm, Gilead. AEOD is the Principal Investigator for the Bronchiectasis Research Registry, sponsored by the COPD Foundation (research funding provided directly to Georgetown University). AEOD is the author of a reference cited in this monograph.

// Reconhecimentos:

Dr Anne E. O'Donnell would like to gratefully acknowledge Dr Pamela J. McShane and Dr Sangeeta M. Bhorade, previous contributors to this monograph. PJM and SMB declare that they have no competing interests.

// Colegas revisores:

Philip W. Ind, BA (Cantab), MB BChir, MA (Cantab), FRCP

Consultant Physician

Honorary Senior Lecturer, Imperial College Healthcare Trust, Hammersmith Hospital, London, UK

DIVULGAÇÕES: PWI declares that he has no competing interests.

Ware Kushner, MD

Associate Professor of Medicine

Stanford University, Stanford, Staff Physician, US Department of Veterans Affairs, Palo Alto Health Care System, Palo Alto, CA

DIVULGAÇÕES: WK declares that he has no competing interests.