

Classificação das pneumonias intersticiais idiopáticas

Classification of idiopathic interstitial pneumonias

Alexandre Dias Mançano¹

As pneumonias intersticiais idiopáticas (PIIs) constituem um grupo heterogêneo de doenças pulmonares agudas ou crônicas de etiologia desconhecida, decorrentes de lesão do parênquima pulmonar, resultando em graus variáveis de inflamação e fibrose⁽¹⁾.

Em 2002, a American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS) propôs a inclusão de sete entidades nessa categoria de PIIs — a pneumonia intersticial aguda (PIA), a pneumonia intersticial usual (PIU), a pneumonia intersticial não específica (PINE), a pneumonia intersticial descamativa (PID), a bronquiolite respiratória com doença pulmonar intersticial (BR-DPI), a pneumonia em organização criptogênica (POC) e a pneumonia intersticial linfoide (PIL) —, definindo critérios clínicos, radiológicos e patológicos no diagnóstico dessas doenças e ressaltando a importância da abordagem multidisciplinar⁽²⁾. Desde então, vários artigos trouxeram novas informações sobre as PIIs⁽²⁻⁸⁾.

Em 2013, a ATS/ERS⁽³⁾ propôs algumas mudanças importantes em relação à classificação original das PIIs de 2002. Dentre as novidades, destaca-se a subdivisão das PIIs em quatro grupos principais — crônicas fibrosantes, relacionadas ao tabagismo, agudas/subagudas, e raras — e o acréscimo de uma nova doença: a fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática. Além dessa subdivisão, a atualização trouxe outras importantes modificações em relação ao consenso anterior. A PINE passa a ser reconhecida como uma entidade distinta, com progressão clínica variável e heterogênea. A BR-DPI pode ser diagnosticada sem a necessidade de biópsia. As exacerbações agudas das PIIs foram mais bem definidas. Reconhece-se que a fibrose pulmonar idiopática (FPI) pode ter um curso clínico heterogêneo. Foi proposta, ainda, outra classificação baseada no comportamento clínico da doença para pacientes cujas PIIs apresentam padrão misto de injúria pulmonar ou para as doenças que apresentam curso clínico heterogêneo. E, por fim, foi introduzido um grupo de doenças extremamente raras, como a fibroelastose pleuroparenquimatosa e as doenças com padrão histológico raro.

O diagnóstico das PIIs é frequentemente um desafio^(2,4). Muitas doenças pulmonares de etiologia conhecida, notadamente as relacionadas às doenças do colágeno e à pneumonia de hipersensibilidade, podem mostrar padrões tomográficos similares, sendo fundamental a correlação clínica, radiológica e patológica para o diagnóstico final. Nesse contexto, o radiologista desempenha papel fundamental neste tripé do diagnóstico multidisciplinar e acompanhamento evolutivo dessas doenças, devendo saber reconhecer os diferentes padrões tomográficos relacionados às PIIs⁽²⁻⁵⁾.

O artigo “Pneumonias intersticiais idiopáticas: revisão da última classificação da ATS/ERS”, de autoria de Oliveira et al.⁽⁹⁾, publicado neste número da **Radiologia Brasileira**, revisita o tema de forma didática, abordando os aspectos clínicos, radiológicos e patológicos das PIIs, além de salientar os principais diagnósticos diferenciais. Faz uma descrição clinicopatológica dos quatro principais grupos, de acordo com o consenso publicado em 2013 pela ATS/ERS⁽³⁾, ilustrando os principais padrões tomográficos das PIIs por meio de casos com confirmação histopatológica. A leitura deste artigo passa a ser obrigatória para o radiologista torácico e também para o radiologista geral, pois o reconhecimento de determinados padrões tomográficos, correlacionados com a clínica, pode ser suficiente para o diagnóstico final dos pacientes, sem a necessidade de biópsia.

Destaca-se que, em 2011, a American Thoracic Society/European Respiratory Society/Japanese Respiratory Society e a Latin American Thoracic Association publicaram um novo consenso sobre a FPI para diagnóstico e manejo da doença⁽⁷⁾. Nessa publicação foram estabelecidos os critérios tomográficos para o diagnóstico do padrão morfológico de PIU na tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR), com base na presença de quatro características: distribuição subpleural e basal, presença de opacidades reticulares, faveolamento com ou sem bronquiectasias de tração e ausência de achados morfológicos inconsistentes com o padrão PIU, como, por exemplo, vidro fosco extenso. Nesse contexto, os pacientes poderiam ser diagnosticados com FPI, de acordo com características clínicas associadas ao padrão PIU na TCAR, sem a necessidade de biópsia, aumentando e muito a responsabilidade do radiologista no reconhecimento, na TCAR, do padrão de PIU.

1. Doutor, Médico Radiologista da RA Radiologia, Brasília, DF, Brasil. E-mail: alex.manzano1@gmail.com.

Em 2017, a Sociedade Fleischner publicou um White Paper propondo critérios diagnósticos para a FPI⁽⁶⁾. A TCAR continua a ter um papel fundamental no algoritmo diagnóstico, sendo propostos quatro padrões tomográficos: PIU típico, PIU provável, PIU indeterminado e achados na TCAR mais consistentes com um diagnóstico de não FPI. Nesse artigo, os autores propõem que nos dois primeiros padrões encontrados na TCAR a biópsia não seria mais necessária, para o diagnóstico de FPI, dentro de um contexto clínico adequado.

Atualmente, com o aparecimento de uma nova geração de medicamentos antifibróticos, com impacto na sobrevida dos pacientes portadores de FPI, cada vez maior será a participação do radiologista em grupos multidisciplinares de doenças pulmonares intersticiais e a leitura correta das tomografias passa a ter um papel crucial para o diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. American Thoracic Society; European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus

Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165:277–304.

2. Sverzellati N, Lynch DA, Hansell DM, et al. American Thoracic Society-European Respiratory Society classification of the idiopathic interstitial pneumonias: advances in knowledge since 2002. *Radiographics.* 2015;35:1849–71.
3. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188:733–4.
4. Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, et al. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. *Radiographics.* 2007;27:595–615.
5. Lynch DA, Travis WD, Müller NL, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology.* 2005;236:10–21.
6. Piciucchi S, Tomassetti S, Casoni G, et al. High resolution CT and histological findings in idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: features and differential diagnosis. *Respir Res.* 2011;12:111.
7. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al.; ATS/ERS/JRS/ALAT Committee on Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183:788–824.
8. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med.* 2018;6:138–53.
9. Oliveira DS, Araújo Filho JA, Paiva AFL, et al. Pneumonias intersticiais idiopáticas: revisão da última classificação da American Thoracic Society/European Respiratory Society. *Radiol Bras.* 2018;51:321–7.



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.