

## FOLDERS PARA INFORMAÇÃO A PACIENTES

# O que é Doença Intersticial Pulmonar da criança?

Doença intersticial pulmonar da criança é um grupo de doenças pulmonares raras vistas em lactentes, crianças e adolescentes.

Há muitos tipos diferentes de doenças intersticiais. Os diferentes tipos podem ter os mesmos sintomas. Os sintomas, no entanto, podem variar em gravidade. Adultos podem ter doença intersticial pulmonar também, mas os tipos são diferentes dos que ocorrem nas crianças.



Muitas doenças envolvem o tecido intersticial do pulmão. A palavra “intersticial” refere-se a tecidos que circundam os sacos aéreos (alvéolos) no pulmão e nas vias aéreas (os tubos da respiração). Doenças intersticiais podem fazer com que a função pulmonar e os níveis de oxigênio do seu filho fiquem baixos. Algumas das condições que são chamadas de doenças intersticiais podem envolver também outras partes do pulmão.

Sintomas das doenças intersticiais podem começar em diferentes idades. Alguns tipos afetam bebês, enquanto outros afetam as crianças mais velhas. Algumas crianças parecem muito saudáveis até que desenvolvam a doença. Em alguns casos, há história de crianças na família com doença pulmonar.

### Que tipos de doenças intersticiais pulmonares são vistos em crianças?

Há muitos tipos de doenças intersticiais pulmonares, mas poucos afetam as crianças. Não se sabe quantas crianças têm doenças intersticiais, mas elas são consideradas condições raras.

Alguns tipos são causados por outras doenças, enquanto outros têm causas desconhecidas. As pessoas podem herdar alguns tipos de doenças intersticiais (como problemas de surfactante) através da transmissão de genes pela família.

Surfactante é um fluido produzido nos pulmões que mantém os sacos aéreos abertos. Alguns tipos de doenças intersticiais são como as formas da doença nos adultos, enquanto alguns não são vistos em adultos.

Exemplos de tipos de doenças intersticiais:

- Bronquiolite obliterante
- Bronquiolite crônica
- Doenças pulmonares associadas ao tecido conjuntivo
- Pneumonia de organização criptogênica
- Desordens do desenvolvimento, como displasia alveolar capilar

- Pneumonite de hipersensibilidade
- Anomalias do crescimento pulmonar
- Hiperplasia de células neuroendócrinas da infância, também conhecida como taquipneia persistente da infância
- Glicogenose intersticial pulmonar
- Mutações que causam disfunções do surfactante

### Quais são os sinais e sintomas comuns das doenças intersticiais pulmonares?

Uma vez que existem muitos tipos de doenças intersticiais, seu filho pode ter todos ou alguns destes sinais e sintomas:

- Respiração rápida (taquipneia)
- Dificuldade do ar entrar e sair a cada respiração
- Respirar com retrações (uso dos músculos entre as costelas e no pescoço quando respiram)
- Tosse crônica ou tosse que vai e vem muitas vezes
- Ruídos pulmonares anormais audíveis com estetoscópio, assim como sibilos ou crepitações
- Respiração curta ou dificuldade respiratória ao exercício.
- Tosse com sangue (hemoptise)
- Episódios frequentes de bronquiolite ou pneumonia
- Insuficiência respiratória
- Dificuldade de ganho de peso ou crescimento
- Baqueteamento digital – Alargamento anormal das pontas dos dedos das mãos ou dos pés
- Níveis baixos de oxigênio (chamado hipoxemia em repouso, durante o sono ou com exercício).
- Sombras anormais vistas nos pulmões em radiografias de tórax ou em tomografias computadorizadas do tórax
- Testes de função pulmonar anormais

Há inúmeras doenças pulmonares mais comuns que podem causar estes mesmos sintomas. Os testes devem ser feitos

para certificar-se de que os sintomas não são de outras condições como fibrose cística, defeitos Cardíacos, asma ou uma imunodeficiência.

#### Como as doenças intersticiais pulmonares são diagnosticadas?

Doenças intersticiais pulmonares podem ser difíceis de se detectar e ainda mais difíceis de se diagnosticar,

Devido a isto, se o seu filho tem sintomas de doença intersticial pulmonar, ele deve ser visto por um pneumologista pediátrico.

Não há um único teste para diagnosticar chILD, uma vez que cada tipo de doença é diferente. O pneumologista vai escolher que testes pedir com base nos sintomas do seu filho.

Alguns tipos de doenças intersticiais apresentam padrões sugestivos na tomografia computadorizada (TC) de tórax ou em testes de função pulmonar. Outros, como deficiências de proteínas do surfactante, necessitam de exames de sangue em busca de genes anormais. Muitas vezes, o diagnóstico de doença intersticial é feito através de biópsia pulmonar. A biópsia requer a retirada de um pequeno pedaço de tecido pulmonar para exame em laboratório. Durante uma biópsia pulmonar, seu filho deve receber um sedativo para não sentir nada. Um cirurgião remove um pequeno pedaço de pulmão através de uma pequena incisão entre as costelas. Um patologista examina o tecido e procura por padrões de alterações teciduais que coincidam com o tipo de doença intersticial de seu filho.

#### Como as doenças intersticiais pulmonares são tratadas

Uma vez que são doenças raras, a pesquisas sobre tratamento destas doenças têm sido limitadas. Atualmente, o tratamento baseia-se principalmente no que o médico imagina ser o melhor e o que tem funcionado em outros casos. O tratamento também varia de acordo com o tipo de doença intersticial.

Não há cura para nenhum dos tipos até o momento.

Muitas crianças vão necessitar de oxigênio extra durante a atividade, o sono, ou o tempo todo. Para saber mais, veja a Série Informações ao Paciente com o título "Oxigenioterapia em Crianças". Se o seu filho apresenta muita dificuldade para respirar, um ventilador mecânico (máquina para respirar) pode ser necessário. Algumas crianças precisam de tratamento que auxiliem no clearance (eliminação) das secreções das vias aéreas, como tapotagem ou uso de coletes que ajudam a eliminar o muco pulmonar.

Alguns crianças com doença intersticial recebem corticosteróide por comprimido, inalador ou via intravenosa (IV).

Outros medicamentos que suprimem o sistema imunológico e tratam a inflamação, como hidroxiquina, também podem ser tentados. Broncodilatadores inalatórios podem relaxar os músculos das vias aéreas quando ocorrem espasmos das vias respiratórias (broncoespasmo).

Pneumonite por hipersensibilidade é um tipo de doença

intersticial. Esta condição pode ser causada por exposição a certos pássaros (como pombos ou outras aves) ou mofos. Se a doença é causada por pássaros ou mofo, a retirada de seu filho destas exposições pode controlar a doença intersticial. Em algumas crianças, o transplante pulmonar é o melhor tratamento para a doença grave.

#### O que vai acontecer com meu filho com doença intersticial?

Como e quando a doença progride varia para cada tipo de doença intersticial. Alguns casos são muito graves e levam à morte precoce. Outros são crônicos (de longa duração) e pode permanecer o mesmo ou piorar ao longo dos anos.

Alguns tipos podem melhorar com o decorrer do tempo. Não há cura para nenhum tipo de doença intersticial pulmonar até o momento .

**Autores:** Marianna Sockrider, MD, DrPH; Leland Fan, MD; Ann Gettys, Robin Deterding, MD; James Hagood, MD; Geoffrey Kurland, MD; Julie McDougal, RRT, MAE

**TRADUÇÃO:** Mônica de Cássia Firmida, membro do Departamento de Pneumologia Pediátrica da SBPT, Professora Assistente de Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas (FCM)/UERJ

## Rx Recomendações

Se seu filho tem problemas pulmonares crônicos ou não responde a tratamento para problemas comuns, procure um pneumologista pediátrico.

Se seu filho tem doença intersticial pulmonar

- ✓ Tome medidas para prevenir doenças, lavando as mãos, evitando contato com pessoas doentes, e administrando vacinas que seu médico recomendar (como vacina anual contra a gripe).
- ✓ Evite exposição a poluição do ar e a fumaça de cigarro.
- ✓ Administre oxigênio extra conforme necessário para reduzir o estresse dos pulmões e do corpo.
- ✓ Certifique-se que seu filho se exercita (se estiver apto) e se alimenta com dieta saudável.
- ✓ Administre todos os medicamentos prescritos e mantenha o acompanhamento regular.

**Telefone do consultório médico:**

*Este material foi traduzido pela Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia com autorização da American Thoracic Society. Responsáveis pelas traduções: Dra. Valéria Maria Augusto, com colaboração de Lucas Diniz Machado.*

A ATS Patient Information Series é um serviço público da American Thoracic Society e seu jornal, o AJRCCM. A informação que aparece nesta série é apenas para fins educacionais e não deve ser usado como um substituto para aconselhamento médico. Para mais informações sobre esta série, entre em contato com a secretaria da SBPT em [sbpt@sbpt.org.br](mailto:sbpt@sbpt.org.br)