

Avaliação em pacientes com fibrose cística a partir da utilização de escores radiográficos

Assessing cystic fibrosis patients through radiological scores

Jesiana Ferreira Pedrosa¹, Cristina Gonçalves Alvim², Paulo Augusto Moreira Camargos², Cássio da Cunha Ibiapina²

DOI: 10.5935/2238-3182.20150095

RESUMO

Objetivo: rever a fisiopatologia da doença pulmonar e analisar sua correspondência com a avaliação radiográfica do tórax com base em escores na fibrose cística. **Métodos:** o levantamento bibliográfico foi realizado a partir das informações disponibilizadas pelas bases de dados Medline, *Highwire*, LILACS e por pesquisa direta, utilizando os termos *Cystic Fibrosis*, *chest x-ray*, *lung disease*. **Resultados:** para a elaboração desta revisão narrativa foram selecionados 25 referências bibliográficas abordando a fisiopatologia da doença pulmonar, os fatores que podem influenciar a evolução da fibrose cística e os escores radiográficos utilizados para avaliação do estágio de gravidade da lesão pulmonar. Os escores permitem quantificar, objetivamente, os danos pulmonares detectados na radiografia de tórax. Os artigos originais das descrições dos escores demonstraram de forma individualizada os objetivos de cada um deles, ressaltando sua utilidade e limitações. **Conclusão:** o conhecimento da fisiopatologia da fibrose cística é fundamental para a compreensão dos escores radiográficos e, principalmente, para o conhecimento de suas limitações. Não há um escore ideal e perfeito, portanto, é necessário conhecer a fisiopatologia da doença e os escores existentes, para então optar pelo escore ou escores a serem utilizados em diferentes situações clínicas. **Palavras-chave:** Fibrose Cística; Radiografia Torácica; Pediatria; Pneumopatias.

ABSTRACT

Objective: To review the pathophysiology of pulmonary disease with emphasis on radiographic evaluation of the chest through scores in cystic fibrosis. **Methods:** The literature review was performed from the information provided by Medline, *Highwire*, LILACS and direct search using the *Cystic Fibrosis* terms, *chest x-ray*, *lung disease*. **Results:** A total of 25 references in the no systematically review addressing the pathophysiology of pulmonary disease, the factors that can influence the course of cystic fibrosis and radiographic scores used to stage the assessment of severity of lung injury. The creation of scores enabled, objectively quantify the lung damage shown on chest radiography. Original articles descriptions of scores showed individually the objectives of each one of them, pointing their values and their failures. **Conclusions:** The pathophysiology of cystic fibrosis is critical for the comprehension of radiographic scores, and especially to the knowledge of scoring limitations. There is not a perfect score, so it is necessary to know the pathophysiology of the disease and scores to choose the appropriate score or scores in different clinical situations. **Key words:** *Cystic Fibrosis*; *Radiography*, *Thoracic*; *Pediatrics*; *Lung Diseases*.

Instituição:
Faculdade de Medicina da UFMG
Belo Horizonte, MG – Brasil

Autor correspondente:
Cássio da Cunha Ibiapina
E-mail: cassioibiapina@terra.com.br

INTRODUÇÃO

No contexto da triagem neonatal (TN) para fibrose cística (FC), surgiu uma demanda especial de abordagem de crianças pequenas portadoras da doença e com

poucos sintomas. Segundo os *guidelines* para manejo de lactentes com FC, as intervenções pulmonares devem ser precoces, uma vez que as alterações estruturais do parênquima pulmonar iniciam-se nos primeiros meses de vida antes de qualquer sintomatologia evidente.¹ O alvo do manejo desses pacientes deve ser a prevenção e tratamento de infecções pulmonares virais e principalmente bacterianas, além do controle ambiental de exposição a poluentes, com destaque para o tabaco.

O estudo da função pulmonar em lactentes e crianças pequenas com menos de seis anos de idade é limitado pela necessidade de cooperação dos pacientes para a realização da espirometria. Com o objetivo de avaliar a gravidade das alterações pulmonares nessa faixa etária, a radiografia de tórax tem sido utilizada intensamente. Conforme recomendações dos *guidelines* para manejo de lactentes com FC, a rotina básica de solicitação da radiografia de tórax é de uma primeira radiografia de tórax entre três e seis meses de vida, uma segunda até completar o segundo ano de vida e, posteriormente, realiza-se no mínimo uma radiografia de tórax por ano.¹ Diante de alterações do padrão respiratório, sem resposta terapêutica e com suspeita de infecção pulmonar, a radiografia deve ser realizada, assim como para acompanhamento de atelectasias e de consolidações pulmonares.

Ao longo das últimas décadas, vários escores radiográficos foram criados, com o intuito de tornar a avaliação da gravidade das alterações pulmonares mais objetiva e permitir a análise evolutiva de um mesmo paciente e, também, a análise comparativa entre os pacientes. Apesar das críticas e das controvérsias quanto à objetividade e ao realismo das informações obtidas por meio desses escores, sua aplicação ao longo da história da FC mostrou-se útil por contribuir para melhor entendimento da doença e da efetividade das diversas terapêuticas.²

Nesse contexto, objetiva-se neste artigo revisar a fisiopatologia da doença pulmonar com ênfase na avaliação radiográfica do tórax a partir de escores na FC.

FISIOPATOLOGIA DA DOENÇA PULMONAR

A doença pulmonar na FC representa a principal causa de morbidade e mortalidade precoce dos pacientes. O acometimento pulmonar caracteriza-se por quadro obstrutivo progressivo com dano às vias aéreas, devido à redução do *clearance* mucociliar,

obstrução brônquica e bronquiolar, infecções endobrônquicas recorrentes, persistência da inflamação e destruição das vias aéreas.³ Embora os pulmões de crianças com fibrose cística sejam morfológicamente normais ao nascimento, as alterações estruturais ocorrem rapidamente nos primeiros anos de vida. Estudos mostram que cerca de 50% das crianças com diagnóstico convencional de fibrose cística apresentam alterações broncopulmonares irreversíveis na radiografia de tórax aos dois anos de idade.^{4,5}

A progressão da doença pulmonar ocorre de forma contínua ao longo do tempo, com períodos distintos de exacerbações das alterações de determinados componentes estruturais específicos do parênquima pulmonar. Inicialmente, a doença caracteriza-se por aprisionamento aéreo regional (lobular), espessamento de paredes brônquicas e possivelmente impactação de muco em pequenas vias aéreas periféricas (nódulos centrolobulares). Ao longo da evolução da doença ocorre espessamento mais extenso de paredes brônquicas, bronquiectasia cilíndrica e aumento do aprisionamento de ar (de subsegmentar e segmentar para lobar). Nessa fase, pode ser identificada impactação mucóide em grandes vias aéreas.

Com o avançar da doença, as bronquiectasias continuam a evoluir, passando de cilíndrica para cística. A impactação de muco torna-se mais grave, o aprisionamento aéreo vai se tornando mais global, podendo ser identificadas áreas de atelectasias e consolidações crônicas.³ Uma característica típica da FC é a heterogeneidade de distribuição das lesões, com lobos gravemente acometidos, entremeados por áreas de parênquima normal ou com alterações leves.⁶ A doença pulmonar inicial pode acometer qualquer lobo e não apresenta distribuição uniforme ao longo de todo o pulmão, com áreas em diferentes estágios da doença entremeadas por áreas de parênquima normal, como mostrado nos últimos 10 anos por estudos com tomografia computadorizada de alta resolução.⁶

FATORES QUE INFLUENCIAM A PROGRESSÃO DA DOENÇA PULMONAR

Espectro clínico

O espectro clínico da FC é extremamente variável, oscilando desde o quadro grave clássico com insuficiência pancreática e envolvimento pulmonar

precoce até pacientes com formas muito leves da doença, com alguns pacientes apresentando alterações em um único órgão ou manifestando os primeiros sinais em idade mais avançada. A velocidade de progressão da doença pulmonar pode ser influenciada por uma série de fatores que podem ser agrupados em três categorias principais:⁷

- genéticos, que incluem todos os fatores biológicos intrínsecos ao indivíduo;
- ambientais, que incluem exposições, as quais são secundárias a fatores socioeconômicos e demográficos, e, Assistência à saúde, que inclui intervenções terapêuticas e adesão do paciente ao tratamento.

Fenótipos da doença

A correlação da mutação gênica na proteína reguladora da condutância transmembrana (PRCT) com o fenótipo na FC é relativamente alta para o pâncreas e o trato gastrointestinal, mas muito menor para os pulmões, onde outros genes modificadores e/ou fatores ambientais parecem exercer papel mais importante. Tem sido relatado pequeno número de mutações que parecem estar relacionadas a fenótipos menos agressivos, com suficiência pancreática e, em alguns casos, função pulmonar bem preservada até idades mais avançadas. Estudos recentes têm mostrado evidências claras de que diferentes órgãos podem requerer níveis diferentes de função da PRCT para realizarem suas funções normais.⁷

Condições socioeconômicas

As condições socioeconômicas exercem influência direta na exposição ambiental e no tratamento médico. Há relatos na literatura de que populações de baixa renda e com menos escolaridade moram em áreas com níveis de poluição mais elevados, vivem em aglomerados com alto risco de exposição a microrganismos e ao tabagismo, têm mais dificuldade de acesso a tratamento médico especializado e apresentam baixos níveis de adesão ao tratamento proposto.⁷

Colonização bacteriana

Um dos fatores mais importantes relacionados à aceleração da progressão da doença pulmonar na fibrose cística é a infecção bacteriana. A aquisição de

Pseudomonas aeruginosa (PA) nas vias aéreas de pacientes com FC leva à deterioração nutricional e da função pulmonar mais rápida, especialmente se a PA apresenta características mucoides.⁷ A probabilidade de aquisição está relacionada a uma série de fatores, incluindo uso prévio de profilaxia antiestafilocócica com cefalosporina, exposição a outros pacientes colonizados com PA, uso de nebulização e hospitalização recente para infecções respiratórias virais. Outro microrganismo importante, cuja aquisição está relacionada à deterioração pulmonar e mortalidade excessiva, é a *Burkholderia cepacia* (BC). Apesar das dificuldades técnicas na cultura desses microrganismos, a aquisição de BC tem sido consistentemente descrita como fator responsável pelo declínio mais grave da função pulmonar.⁷ Fica também muito claro na literatura que a probabilidade de aquisição é maior pelo contato com outros pacientes colonizados pela bactéria, quando a disseminação epidêmica pode ocorrer, porém pode ser minimizada por medidas básicas de controle de infecção.⁷

Estado nutricional

O estado nutricional é outro fator altamente associado à função pulmonar na FC. Há fortes evidências de que a inadequação nutricional é deletéria à preservação a longo prazo da função pulmonar e da sobrevida. O mecanismo dessa associação não é bem definido, mas acredita-se que graus ainda leves de desnutrição possam alterar as defesas imunológicas contra agentes infecciosos e levar a fraqueza na musculatura respiratória.⁷

Os fatores associados à progressão da doença pulmonar na FC são vários. A interação desses fatores resulta na grande variabilidade de apresentação da doença. A identificação e o acompanhamento das alterações pulmonares, a interpretação dos achados de acordo com a história clínica, a prevenção de infecções pulmonares e o tratamento precoce são fundamentais para retardar a progressão da doença e aumentar a sobrevida dos pacientes.

AVALIAÇÃO RADIOGRÁFICA DA DOENÇA PULMONAR _____

O estudo por imagem da doença pulmonar na FC inicia-se com a radiografia de tórax, método amplamente utilizado desde o diagnóstico e ao longo de todo

o acompanhamento do paciente. Por ser um método rápido, barato, disponível, envolver pouca radiação ionizante e fornecer informações gerais sobre o estado da doença pulmonar, a radiografia de tórax realizada com técnica correta, de boa qualidade, aliada à história clínica e aos exames anteriores constitui uma ferramenta valiosa no acompanhamento do paciente com FC. A principal desvantagem do uso da radiografia de tórax é a baixa sensibilidade, principalmente em crianças de pouca idade, sendo impossível a avaliação de alterações brônquicas e de aprisionamento aéreo regionais, que já começam a partir dos três meses de vida.⁸

ESCORES RADIOGRÁFICOS

Nas últimas cinco décadas, vários autores desenvolveram escores radiográficos com o objetivo de sistematizar a avaliação radiográfica, permitir análise objetiva da extensão das lesões pulmonares, acompanhar a progressão da doença e comparar a gravidade

da doença entre os pacientes. Apesar das críticas e das controvérsias quanto à objetividade e à confiabilidade das informações obtidas por meio desses escores, sua aplicação mostrou-se útil por contribuir para melhor entendimento da doença e da efetividade das diversas terapêuticas.² A seguir são apresentados os escores radiográficos mais utilizados ao longo da história da FC.

Escore de Shwachman-Kulczycki

O primeiro escore a incluir a avaliação radiográfica na sua sistemática foi o de Shwachman-Kulczycki^{9,10}, em 1958, em Boston, Estados Unidos. Trata-se de um escore clínico-radiológico que consiste em quatro critérios maiores: atividade geral, nutrição, exame radiológico e avaliação física. Cada critério varia de cinco a 25 pontos e quanto menor a pontuação, mais grave se encontra o paciente. O escore final representa a soma das categorias e é classificado em grave quando a soma é inferior a 40.

Tabela 1 - Escore de Shwachman-Kulczycki

Pontuação	Atividade geral	Achados radiográficos
25	Atividade normal plena; joga bola; vai a escola regularmente	Campos pulmonares limpos
20	Falta resistência e cansa ao final do dia; boa frequência escolar	Mínimas marcas de acentuação broncovascular; enfisema primário
15	Descansa voluntariamente durante o dia; cansa facilmente após exercício; frequência escolar satisfatória	Enfisema leve, sinais de atelectasias; marcas de aumento broncovascular
10	Professor particular; repousa muito; dispnéia após caminhada curta	Enfisema moderado; áreas de atelectasias difusas com áreas de infecção sobrepostas; bronquiectasias mínimas
05	Ortopnéia; confinado a cama ou cadeira	Extensivas alterações com fenômeno pulmonar obstrutivo e infecção; atelectasias lobares e bronquiectasias
Pontuação	Nutrição	Exame físico
25	Mantém peso e altura próximos do percentil 25; bom tônus e massa muscular; fezes bem formadas – quase normais	Normal; sem tosse; FC e FR normais; pulmões limpos; boa postura
20	Peso e altura aproximadamente no percentil de 15 a 20; fezes levemente anormais; tônus e massa muscular satisfatórios	Tosse rara ou "pigarro"; FC e FR normais no repouso; mínimo enfisema; pulmões limpos; sem baqueteamento
15	Peso e altura acima do percentil 3; fezes usualmente anormais, volumosas e pobremente formadas; tonus pobre e massa muscular reduzida; pouca distensão abdominal (se tiver)	Tosse ocasional (ao levantar pela manhã); FR levemente elevada; enfisema suave; MV rude; roncos localizados raramente; baqueteamento precoce
10	Peso e altura abaixo do percentil 3; fezes pouco formadas, volumosas, gordurosas; músculo fraco e massa reduzida; distensão abdominal suave/ moderada	Tosse frequente, usualmente produtiva; retração torácica; enfisema moderado; deformidade torácica; roncos usualmente presentes; baqueteamento 2/3.
05	Marcada má-nutrição; protuberância abdominal abundante; fezes frequentes, volumosas, gordurosas e mau cheirosas; prolapso retal	Tosse grave paroxística, taquipnéia e taquicardia; alteração pulmonar extensa; sinais de falência cardíaca direita; baqueteamento 3/4.
Classificação		Pontos
Grave		< 40
Moderado		55-41
Leve		70-56
Bom		85-71
Excelente		100-86

Elaborada a partir do artigo original publicado na revista Am J Dis Child. 1958.¹⁰

Apesar de várias críticas quanto à sua subjetividade, o escore de Shwachman-Kulczycki é ainda considerado uma ferramenta útil e simples para monitorar a gravidade da FC. Estudos mostram boa correlação entre o valor do escore e os danos funcionais e as alterações radiográficas e tomográficas, especialmente em pacientes com mais comprometimento da função pulmonar.^{9,10}

ESCORE DE CHRISPIN E NORMAN

O primeiro escore puramente radiológico foi criado em 1974 por Chrispin e Norman¹¹, em Londres, Inglaterra, com o objetivo de avaliar a gravidade da FC. Os autores propuseram avaliação sistemática e se dedicaram à descrição e caracterização das alterações radiográficas com base nas alterações patológicas.

A avaliação pelo escore de Chrispin e Norman é realizada utilizando ambas as incidências radiográficas anteroposterior e lateral e cinco alterações são classificadas: configuração torácica, opacidades lineares, opacidades pequenas e arredondadas, opacidades anelares e grandes opacidades. Os campos pulmonares são mapeados em quatro zonas, duas superiores, direita e esquerda, e duas inferiores, direita e esquerda. Os achados são classificados em zero, um e dois, conforme a ausência, a presença discreta e a presença marcante das alterações em cada zona pulmonar separadamente, conforme apresentado na Tabela 2. O resultado final varia de zero a 38 e, quanto maior, maior a gravidade das alterações radiográficas da doença.

O escore de Chrispin e Norman representa uma avaliação objetiva, focada apenas em alterações pulmonares, que considera a distribuição das alterações de acordo com os campos pulmonares envolvidos. Estudos mostram baixa variabilidade interobservador e boa correlação do escore de Chrispin e Norman com testes de função pulmonar, especialmente VEF1%, e com números de exacerbações infecciosas.¹¹

Tabela 2 - Escore de Chrispin e Norman

Alterações	Ausentes	Discretas	Presentes
Configuração torácica			
Abaulamento esternal	0	1	2
Depressão diafragmática	0	1	2
Cifose torácica	0	1	2

Continua...

... continuação

Tabela 2 - Escore de Chrispin e Norman

Alterações	Ausentes	Discretas	Presentes
Opacidades lineares			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2
Opacidades pequenas e arredondadas			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2
Opacidades anelares			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2
Grandes opacidades			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2

Elaborada a partir do artigo original publicado na revista *Pediatr Radiol*, 1974.¹¹

Escore de Brasfield

Em 1979, no Alabama, Estados Unidos, Brasfield¹² propôs um novo escore radiográfico com o objetivo de quantificar as alterações pulmonares, proporcionar melhor avaliação prognóstica e comparar a progressão da doença de pacientes submetidos a tratamentos semelhantes.¹² O escore deveria ser simples, com alto grau de reprodutibilidade intra e interobservador e correlacionar-se bem com o estado clínico do paciente e com os testes de função pulmonar.¹² Brasfield preocupou-se, ainda, em permitir a substituição do subitem referente à classificação radiográfica do escore de Shwachman-Kulczcki, estabelecendo como resultado final máximo do novo escore o valor de 25 pontos que, da mesma forma que o primeiro, apresenta valores finais inversamente proporcionais à gravidade das alterações radiológicas pulmonares, ou seja, quanto maior o escore, menor a gravidade das alterações. Os itens avaliados, suas características e a pontuação referente a cada categoria estudada são mostrados na Tabela 3.

Tabela 3 - Escore de Brasfield

Categoria	Definição	Pontuação
Aprisionamento aéreo	Hiperinsuflação pulmonar, caracterizada por abaulamento esternal, depressão diafragmática e/ou cifose torácica	0
		1 menor gravidade
		2
		3
		4 maior gravidade
Opacidades lineares	Densidades lineares devido a proeminência de brônquios; podem ser vistos como densidades lineares, ramificações ou densidades circulares com espessamento de paredes brônquicas	0
		1 menor gravidade
		2
		3
		4 maior gravidade
Opacidades cístico-nodulares	Múltiplas pequenas densidades arredondadas discretas, maior que 0,5 cm de diâmetro, com centros radiopacos ou radiolúcentes; nódulos confluentes que não se enquadrem em grandes opacidades	0
		1 menor gravidade
		2
		3
		4 maior gravidade
Grandes opacidades	Atelectasias segmentares ou lobares ou consolidações; incluindo pneumonia aguda	0
		3 Atelectasia segmentar ou lobar
		5 Múltiplas atelectasias
Gravidade geral	Impressão geral da gravidade das alterações radiográficas	0
		1 menor gravidade
		2
		3
		4 maior gravidade
		5 Complicações (cardiomegalia, pneumotórax)

Elaborada a partir do artigo original publicado na revista *Pediatric*, 1979.¹²

Escore de Wisconsin

Em 1993, na Flórida, Estados Unidos, foi elaborado um novo escore radiográfico específico para pacientes com FC, conhecido como escore de Wisconsin, com o objetivo de ser mais sensível e reprodutível para quantificar as alterações pulmonares em fases mais precoces e em graus mais leves da doença.¹³ O escore resultou de modelos matemáticos complexos capazes de agregar importância a determinados componentes da avaliação. Ele é formado por seis atributos principais e um total de 24 componentes individuais com pontuação específica e variação de zero a 100 pontos no total.² Recebe maior pontuação o paciente com doença mais grave, conforme apresentado na Tabela 4.

Escore de Northern

Em 1994, em Londres, Inglaterra, uma nova proposta de escore radiográfico específico para a FC foi apresentada, intitulado escore de Northern. O objetivo era permitir avaliação radiológica pulmonar simples, rápida e tão reprodutível quanto os escores de Brasfield e o de Chrispin-Norman.¹⁴ Foi demonstrado, ainda, que para a realização do escore não era necessária a incidência lateral, apenas a incidência frontal (AP ou PA) era suficiente.¹⁴ O valor final do escore varia de zero a 20, quanto maior o escore maior a gravidade das alterações radiológicas. A avaliação consiste em mapear os campos pulmonares em quatro quadrantes – superiores, direito e esquerdo; e inferiores, direito e esquerdo – e classificar as alterações em cada quadrante de acordo com a pontuação de zero a quatro, como apresentado na Tabela 5. Os resultados de cada quadrante são somados e, por fim, o observador avalia a gravidade geral das alterações com pontuação de zero a quatro, considerando achados como linfonomegalia hilar, hiperinsuflação pulmonar, pneumotórax ou cardiomegalia, totalizando o valor final do escore de até 20 pontos.

CONCLUSÃO

A evolução das alterações radiológicas pulmonares de pacientes com fibrose cística nos primeiros anos de vida ocorre de maneira progressiva, especialmente nos casos não diagnosticados precocemente pela TN e que apresentaram infecções recorrentes por bactérias como a *Pseudomonas aeruginosa*. A avaliação da doença pulmonar nessa faixa etária apoia-se na radiografia de tórax aliada ao acompanhamento clínico e laboratorial. A espirometria representa uma ferramenta importante, porém passa a ser utilizada a partir dos cinco anos de idade, quando a criança é capaz de cooperar durante a sua realização.

Sempre foi a preocupação dos pesquisadores a elaboração de um escore radiográfico para FC que contemplasse as expectativas de ser reprodutível, simples, rápido, objetivo, que identificasse alterações pulmonares precoces, fosse sensível e permitisse a avaliação longitudinal do paciente e a comparação de pacientes submetidos a tratamentos semelhantes.

Tabela 4 - Escore de Wisconsin

Hiperinsuflação	Nenhum	Normal/ presente	Médio	Grave
Contorno diafragmático	-	0	0.3	1.0
Ar retroesternal	-	0	0.3	1.0
Posição cardíaca	0	1.0	-	-
Abaulamento esternal	0	1.0	-	-
Cifose torácica	0	1.0	-	-
Espessamento peribrônquico (periferia)	Médio	Central moderado	Grave	Nenhum
Médio	0.40	0.50	0.65	-
Moderado	-	0.75	0.85	-
Grave	-	-	1.00	-
Nenhum	0.10	0.20	0.30	0
Bronquiectasias	Nenhuma		Média	Grave
Pontuar cada quadrante	0		0.5	1.0
Opacidades nodulares ou ramificadas	Nenhuma		Média	Grave
Pontuar cada quadrante	0		0.5	1.0
Opacidades definidas	Ausente		Presente	
1 lobo	-		0.20	
2 lobos	-		0.40	
3 lobos	-		0.60	
4 lobos	-		0.80	
5 lobos	-		1.00	
Atelectasias				
Nenhum lobo afetado	0		0	
1 lobo	0.08525		0.333	
2 lobos	0.165		0.667	
3 lobos	0.2475		1.00	
4 lobos	0.333		#	
5 lobos	0.415		#	

= 100 pontos. Elaborada a partir do artigo original publicado na revista *Pediatric*, 1993.¹³

Tabela 5 - Escore de Northern

Pontuação	Alterações radiográficas
0	Normal: sem doença pulmonar fibrocística evidente
1	Leve: mínimo aumento de opacidades lineares e/ ou lesões cístico-nodulares maiores do que 0,5 cm de diâmetro
2	Moderada: opacidades lineares mais pronunciadas e/ ou lesões cístico-nodulares mais difusas
3	Grave: aumento proeminente das opacidades lineares, lesões cístico-nodulares profundas, grandes áreas de colapso/ consolidação
4	Muito grave: pequena ou nenhuma área de parênquima pulmonar preservado, infiltração densa.

Elaborada a partir do artigo original publicado na revista *Thorax*, 1994.¹⁴

Cada escore apresenta suas vantagens e suas características e nenhum consegue contemplar todas as expectativas. Apesar das críticas de subjetividade, os escores radiográficos ainda são utilizados em pesquisas

e para acompanhamento de pacientes. A escolha do escore deve se basear no objetivo de sua utilização.

REFERÊNCIAS

- Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sadosky KA, Spear SL, *et al.* Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for management of infants with Cystic Fibrosis. *J Pediatr*. 2009; 155:73-93.
- Santos CI, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Análise crítica dos scores de gravidade da fibrose cística: Estado da arte. *J Bras Pneumol*. 2004; 30(3):286-98.
- Robinson TE. Imaging of the chest in cystic fibrosis. *Clin Chest Med*. 2007; 28:405-21.
- Farrel PM, Li Z, Kosorok MR, Laxova A, Green CG, Collins J, *et al.* Bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis after early or delayed diagnosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003; 168:1100-8.

5. Farrel PM, Li Z, Kosorok MR, Laxova A, Green CG, Collins J, *et al.* Longitudinal evaluation of bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 36:230-40.
6. Brody AS, Klein JS, Molina PL, Quan J, Bean JA, Wilmott RW. High-resolution computed tomography in young patients with cystic fibrosis: distribution of abnormalities and correlation with pulmonary function tests. *J Pediatr.* 2004; 145:32-8.
7. Hodson M, Geddes D, Bush A. *Cystic fibrosis.* 3ª ed. Londres: Hodder Arnold Publishers; 2007. 503p.
8. Ludwig Neto R. *Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar.* 1ª ed. Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina; 2008.
9. Stollar F, Adde FV, Cunha MT, Leone C, Rodrigues J. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics.* 2011; 66(6):S979-83.
10. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with Cystic Fibrosis. *Am J Dis Child.* 1958; 96:6-15.
11. Chrispin AR, Norman AP. The systematic evaluation of the chest radiograph in cystic fibrosis. *Pediatr Radiol.* 1974; 2:101-6.
12. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new screening system. *Pediatrics.* 1979; 63:24-9.
13. Weatherly MR, Palmer CGS, Peters ME. Wisconsin cystic fibrosis chest radiograph scoring system. *Pediatrics.* 1993; 91(2):488-95.
14. Conway SP, Pond MN, Bowler I, Smith DL, Simmonds EJ, Joanes DN, *et al.* The chest radiograph in cystic fibrosis: a new scoring system compared with the Chrispin-Norman and Brasfield scores. *Thorax.* 1994; 49:860-2.
15. Terheggen-Lagro S, Truijens N, Poppel NV, Gulmans V, Laag J, Ent C. Correlation of six different cystic fibrosis chest radiograph scoring systems with clinical parameters. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 35:441-5.
16. D'Alessandro V, Renteria F, Fernandez A, Marinez MI, Segal E. Comparing the clinical-functional state in children with cystic fibrosis detected by neonatal screening or by clinical symptoms. *Arch Argent Pediatr.* 2009; 107(5):430-5.
17. Reis FJ, Damaceno N. Cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J).* 1998; 74(1):76-94.
18. Leão LL, de Aguiar MJ. Newborn screening: what pediatricians should know. *J Pediatr (Rio J).* 2008; 84(4):80-90.
19. Ratjen F, Doring G. Cystic Fibrosis. *Lancet.* 2003; 361:681-9.
20. Farrell PM, Mischler EH. Newborn screening for cystic fibrosis: the Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group. *Adv Pediatr.* 1992; 39:35-70.
21. Oliveira MC, Reis FJ, Oliveira EA, Colosimo EA, Monteiro AP, Penna FJ. Prognostic Factors in Cystic Fibrosis in a Single Center in Brazil: a Survival Analysis. *Pediatr Pulmonol.* 2002; 34:3-10.
22. Reis FJ, Oliveira MC, Penna FJ, Oliveira MG, Oliveira EA, Monteiro AP. Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. *Rev Ass Med Brasil.* 2000; 46(4):325-30.
23. Rodrigues R, Gabetta CS, Pedro KP, Valdetaro F, Fernandes MI, Magalhães PK, *et al.* Cystic fibrosis and neonatal screening. *Cad Saúde Pública.* 2008; 24(4):475-84.