

Fig. 1: Tomografia computadorizada de tórax de paciente masculino, 11 anos. (a) Exame de nov/2022, demonstrando bronquiectasias cilíndricas bilaterais. Sinais de broncopatia inflamatória com impações mucoides no interior dos brônquios e áreas de aprisionamento aéreo. (b) Exame de ago/2023, demonstrando evolução radiológica após um ano do início dos moduladores CFTR. Embora ainda persistam as bronquiectasias, foi observado significativa redução dos sinais de processo inflamatório brônquico e resolução quase completa da impação mucoide em seu interior.

CASO 2

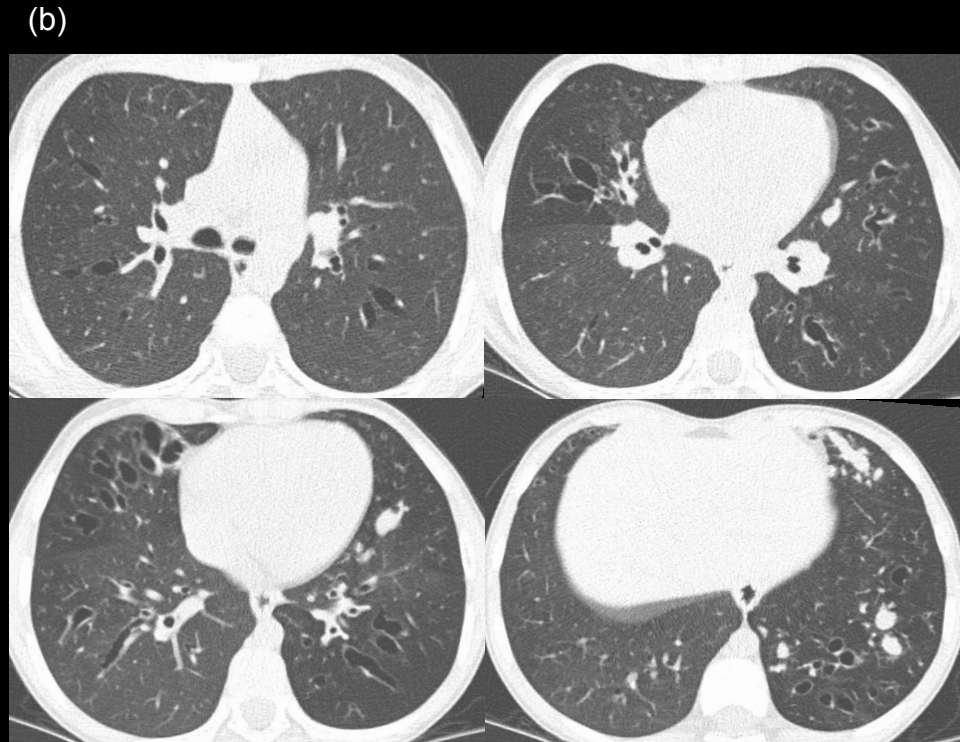


Fig. 2: TC de tórax, paciente masculino, 9 anos. (a) Exame de jul/2020, demonstrando bronquiectasias bilaterais. Sinais de broncopatia inflamatória, com espessamento difuso das paredes brônquicas e impatações mucoides em seu interior. (b) Exame de março/2023 após 6 meses do início do uso dos moduladores CFTR, demonstrando estabilidade da extensão do acometimento pulmonar pelas bronquiectasias e importante redução dos sinais inflamatórios brônquicos e bronquiolares e do grau de impatação mucoide.

CASO 3

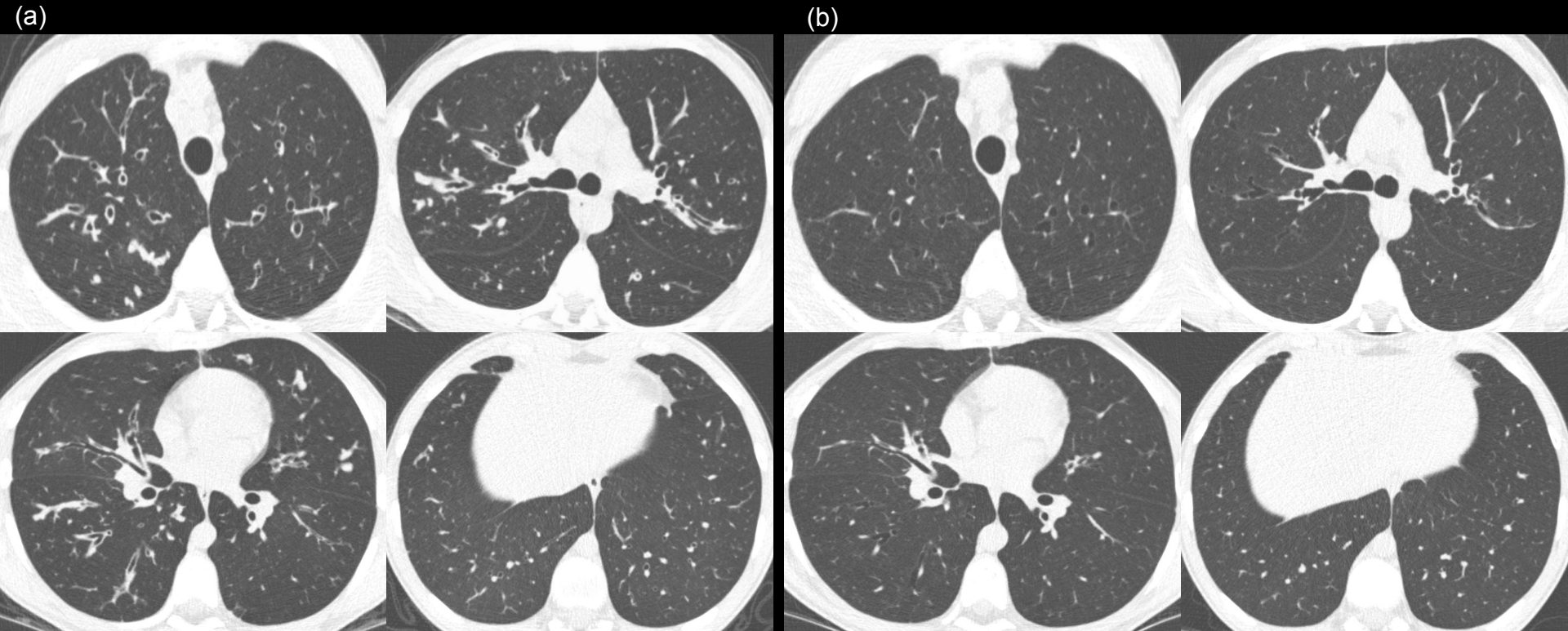


Fig. 3: Evolução radiológica após 5 meses do início do uso de moduladores CFTR em paciente masculino, 18 anos. (a) TC de tórax de ago/2021, demonstrando bronquiectasias cilíndricas predominante nos campos superiores e médios, sinais inflamatórios brônquicos e bronquiolares e focos de impactação mucoide. (b) TC de tórax de ago/2022, embora ainda persistam alguns sinais de bronquiectasias, observou-se significativa involução dos sinais inflamatórios e dos focos de impactação mucoide endobrônquicos.

CASO 4

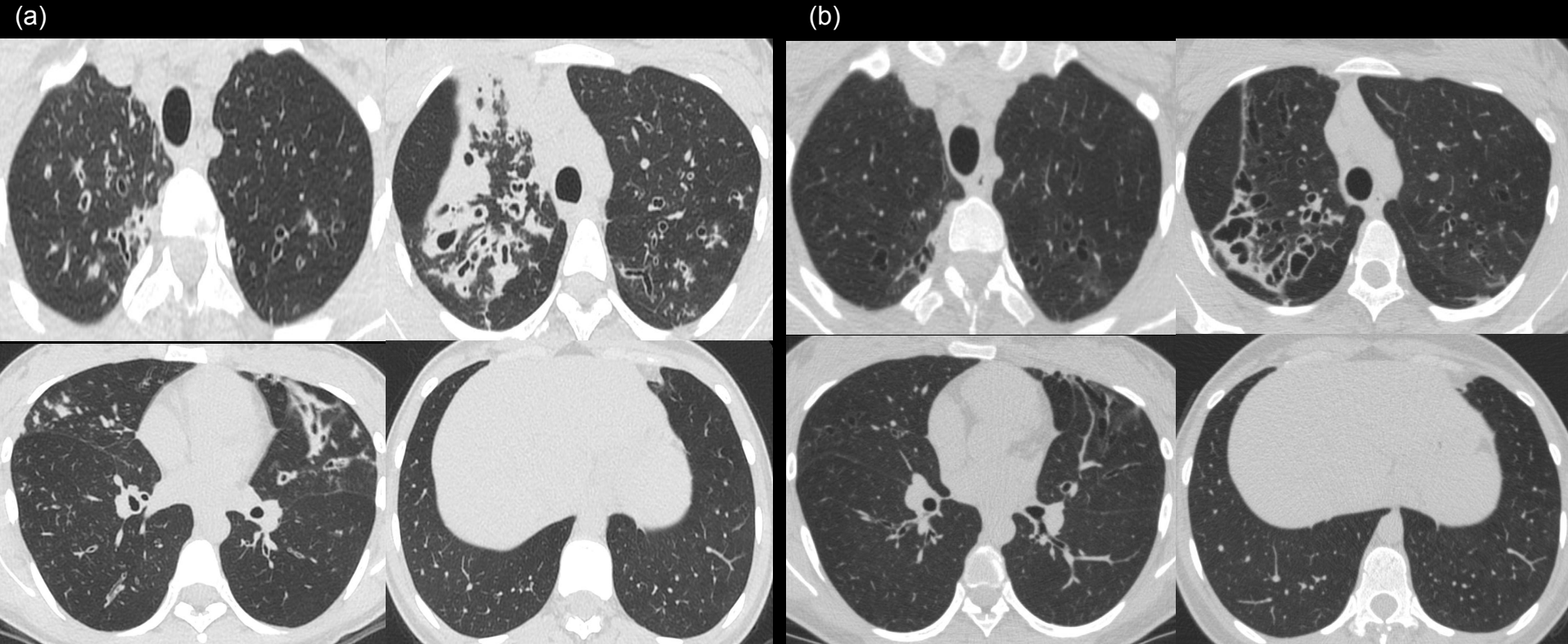


Fig. 4: Evolução radiológica após 2 anos e 6 meses do início do uso de moduladores CFTR em paciente feminina, 25 anos. (a) TC de tórax de out/2018, demonstrando bronquiectasias cilíndricas e varicosas, sobretudo nos campos superiores e médios, com diversos focos de impactação de secreção e espessamento parietal. (b) TC de tórax de março/2023 demonstrando que embora persistam as bronquiectasias, houve importante redução dos sinais inflamatórios, do espessamento parietal brônquico e também da impactação mucoide.

CASO 4

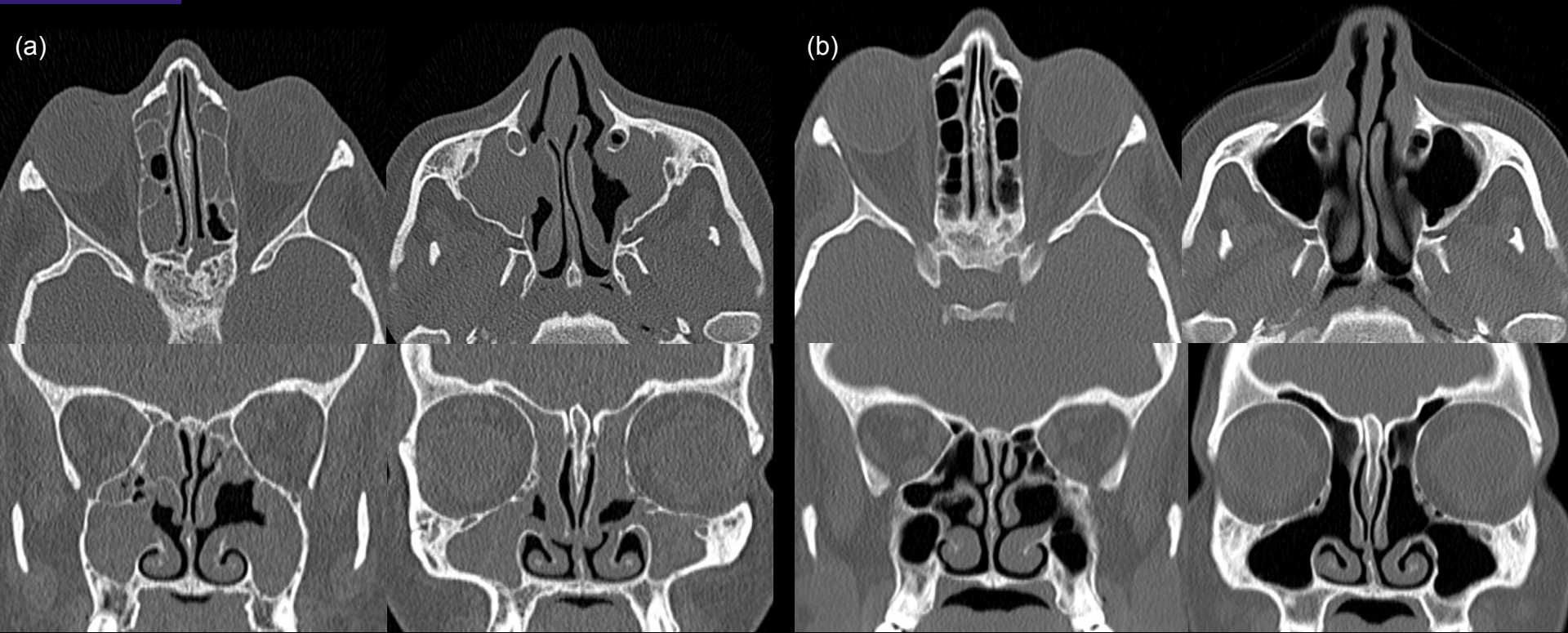


Fig. 5: Evolução radiológica após 2 anos e 6 meses do início do uso de moduladores CFTR em paciente feminina, 25 anos. (a) TC de seios nasais de out/2018, demonstrando espessamento mucoso difuso dos seios paranasais, e também obliteração por secreção do infundíbulo, recessos frontais e esenoetmoidais. (b) TC de seios nasais de abr/2021, demonstrando redução importante do espessamento mucoso e do acúmulo de secreções nos seios paranasais.