



Fibrose pulmonar familiar: um espectro heterogêneo de apresentações

Ana Beatriz Hortense^{1,a}, Marcel Koenigkam dos Santos^{2,b}, Danilo Wada^{3,c}, Alexandre Todorovic Fabro^{4,d}, Mariana Lima^{5,e}, Sílvia Rodrigues^{5,f}, Rodrigo Tocantins Calado^{2,g}, José Baddini-Martinez^{2,h}

Quadro S1. Características radiológicas e anatomopatológicas dos casos índice e de familiares acometidos.

Identificação	Casos índice		Familiares		
	Padrão da TCAR ^a	Padrão histológico	Padrão da TCAR ^a	Padrão histológico	Radiografia de tórax
1	PINE	DAD em progressão para PO	Indeterminado: 1 DPI Incipiente: 4 Não FPI: 1	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
2	PIU	ND	PINE: 2 Provável: 1 Indeterminado: 1	PINC: 1	ND
3	Incaracterístico	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
4	PINE	PIAB	Incaracterístico: 2	ND	ND
5	PIU	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
6	PINE	ND	Incaracterístico: 2	ND	ND
7	Não FPI	ND	Incaracterístico: 1 PIU: 1	ND	ND
8	Incaracterístico	ND	Incaracterístico: 1	ND	ND
9	Incaracterístico	ND	Incaracterístico: 1	ND	ND
10	PINE	ND	PIU: 1 DPI incipiente: 1	PIAB	ND
11	Incaracterístico	ND	Incaracterístico: 1	ND	ND
12	PINE	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
13	Indeterminado	ND	PIU: 1	ND	ND
14	PINE	PIAB	PIU: 1	ND	ND
15	Não FPI	ND	PIU: 1	ND	ND
16	PIU	ND	PH	ND	ND
17	Não FPI	ND	Incaracterístico: 1	ND	ND
18	Indeterminado	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
19	Incaracterístico	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
20	Incaracterístico	ND	PINE: 1 Indeterminado: 1	ND	ND
21	PH	PIAB	PINE: 1 Indeterminado: 1	ND	ND
22	PH	ND	Incaracterístico: 1	ND	ND
23	PIU	ND	PIU: 1	ND	ND
24	PIU	ND	PIU: 1	ND	ND
25	PINE	ND	DPI incipiente: 1	ND	ND
26	PINE	ND	Incaracterístico: 1	ND	ND
27	PINE	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
28	Indeterminado	ND	DPI incipiente: 1	ND	ND
29	PIU	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
30	Incaracterístico	ND	PH: 1	PIAB	ND
31	Incaracterístico	PIAB	Incaracterístico	ND	ND
32	Incaracterístico	ND	Provável	ND	ND
33	Incaracterístico	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
34	Indeterminado	PINC	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1
35	Incaracterístico	ND	ND	ND	Doença pulmonar fibrosante: 1

PINE: pneumonia intersticial não específica; DAD: dano alveolar difuso; PO: pneumonia em organização; DPI: doença pulmonar intersticial; ND: não disponível; PIU: pneumonia intersticial usual; PINC: pneumonia intersticial não classificável; PIAB: pneumonia intersticial com acentuação bronquiolocêntrica; FPI: fibrose pulmonar idiopática; e PH: pneumonite de hipersensibilidade. ^aPINE: padrão não relacionado a FPI sugestivo de PINE; PIU: padrão típico de PIU; Provável: padrão PIU provável; Indeterminado: padrão indeterminado para PIU; Não FPI: achados tomográficos mais consistentes com um diagnóstico não relacionado a FPI; PH: padrão não relacionado a FPI sugestivo de PH.