

Síndrome do Pulmão Encolhido: relato de dois casos atendidos em um ambulatório multidisciplinar de Doenças Pneumointersticiais

Autores: Amanda Halfen¹ Leal, Natália Merheb Haddad¹, Thor Ferreira da Cruz¹, Rafaella Gaya Rosa¹, Renata Cristina Teixeira Pinto Viana¹

1. Universidade do Vale do Itajaí

INTRODUÇÃO

A Síndrome do Pulmão Encolhido (SPE) é uma complicação respiratória rara de doenças autoimunes sistêmicas, como Síndrome de Sjögren, Esclerose Sistêmica, Artrite Reumatoide e, principalmente, Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), entre meses e anos após diagnóstico. Tal síndrome é caracterizada por dispneia progressiva, toracalgia pleurítica inexplicada, diminuição dos volumes pulmonares e alterações funcionais restritivas. (VASCONCELOS, HG, 2021)

Doença pouco descrita na literatura, a SPE apresenta múltiplos mecanismos fisiopatológicos, estando na base das manifestações clínicas, fisiológicas e radiológicas uma disfunção diafragmática de origem neuromuscular (MOITA, 2010). Entre as possíveis etiologias, as quais ainda são especulativas, estão inflamação pleural, disfunção do diafragma, neuropatia frênica, aderências pleurais e miopatia.

Ainda não há critérios definidos para o diagnóstico da SPE. Entretanto, é importante que para todo paciente lúpico com sintomas característicos dessa síndrome o diagnóstico seja considerado, além de outras complicações torácicas que também são eventos comuns nos pacientes com LES, como pneumonias intersticiais, bronquiolite, vasculites e hipertensão pulmonar. (VASCONCELOS, HG, 2021)

O presente trabalho tem como objetivo descrever dois casos clínicos de pacientes diagnosticados com Síndrome do Pulmão Encolhido e que fazem acompanhamento no Ambulatório de Doenças Pulmonares Intersticiais da Universidade do Vale do Itajaí (UNIVALI), em Itajaí/SC, visando apresentar uma condição que ainda carece de literatura.

RELATO DE DOIS CASOS

CASO 1

Paciente masculino, 45 anos, com diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) desde 2013, com manifestação de rash malar, artrite, derrame pleural e rigidez em todas as articulações, além de exames laboratoriais que evidenciavam FAN positivo 1/640 padrão nuclear homogêneo e anti-Sm e anti-DNA positivos. Paciente realizava acompanhamento em ambulatório de reumatologia e queixou-se de dispneia ao repouso e ortopneia, com início de 2 meses, progressivas, e posterior dor cervical com irradiação para região epigástrica. Ao exame físico, apresentava murmúrio vesicular reduzido em base direita. Radiografia de tórax solicitado evidenciou pulmões hipoinflados, e Tomografia de Tórax evidenciava opacidades locais mal definidas e estriações atelectásicas na base de ambos os pulmões, pequeno derrame pleural bilateral e volume cardíaco dentro da normalidade.

Paciente possuía histórico de duas internações prévias devido dispneia aos pequenos esforços, ortopneia, dor torácica, dor cervical e astenia, onde recebeu dois ciclos de Ciclofosfamida, com início de tremores após administração. Nessa internação foram realizadas TC de tórax, que evidenciou opacidades pulmonares atelectásicas periféricas bilaterais e derrame pleural bilateral com cardiomegalia leve, biópsia renal que mostrou Glomerulonefrite Lúpica Grau III e espirometria sugestiva de Distúrbio Restritivo Severo. Foi levantada a possibilidade de Síndrome do Pulmão Encolhido, com seguimento para continuar aplicação de Ciclofosfamida e para o ambulatório de Pneumologia.

Em primeira consulta com a Pneumologia, paciente relatou que após recidiva de LES iniciou com dispneia de leve intensidade, a qual foi progredindo e, em um mês, evoluiu para dispneia aos pequenos esforços e ortopneia. Além disso, referia dor torácica ventilatório dependente, fadiga e tremores em mãos. Ao exame físico pulmonar apresentava murmúrios vesiculares reduzidos em bases, sem ruídos adventícios. Realizava fisioterapia respiratória. Na consulta, foi solicitado o exame de Pletismografia. Tal exame, realizado em agosto de 2019, evidenciou distúrbio ventilatório restritivo acentuado, sem variação significativa de fluxos ou volumes após uso de broncodilatador, além de difusão por monóxido de carbono acentuadamente reduzida.

Diante do caso exposto, diversos foram os fatores que levaram ao diagnóstico de Síndrome do Pulmão Encolhido: paciente com Lúpus Eritematoso Sistêmico há 6 anos; dispneia de início subagudo, progressiva e inexplicável; toracalgia pleurítica inexplicada; TC de tórax com características atelectásicas; RX de tórax com derrame pleural e com pulmões hipoinflados e Espirometria com Distúrbio Restritivo Severo.

CASO 2

Paciente feminina, 38 anos, diagnosticada com LES desde 2007, com manifestações clínicas de rash malar, artrite e acometimento articular e cutâneo, e laboratoriais de anti-DNA e anti-Sm positivos, consumo de Complemento e FAN reagente 1/640 de padrão nuclear pontilhado grosso.

Em 2018, paciente iniciou com dor torácica ventilatório-dependente e ortopneia, sintomas acompanhados por exame físico pulmonar que evidenciava murmúrios vesiculares reduzidos em bases pulmonares e RX de tórax com pulmões hipoinflados.

Ao iniciar acompanhamento no ambulatório de Doenças Pulmonares Intersticiais, um trabalho entre a Pneumologia e a Reumatologia do curso de Medicina da Univali, a paciente apresentou uma Espirometria de maio de 2021 com Distúrbio Restritivo, além de uma TC de tórax de junho de 2021 com linfonodos axilares aumentados em número, espessamento difuso de paredes brônquicas e lâmina líquida pericárdica, além de elevação das cúpulas diafragmáticas segundo avaliação realizada pelos especialistas responsáveis pelo ambulatório.

Em agosto de 2021, diante do seu acompanhamento e dos exames apresentados, a paciente recebeu o diagnóstico de Síndrome do Pulmão Encolhido e, com tratamento adequado, apresentava resolução total dos sintomas em junho de 2022.

DISCUSSÃO

A síndrome do pulmão encolhido (SPE) é uma manifestação do LES de difícil diagnóstico, com impacto respiratório incapacitante ao paciente. Esta síndrome é caracterizada por dispneia não explicada por outra condição clínica.

A fisiopatologia ainda não é totalmente conhecida, bem como sua prevalência, embora haja estudos que sugeriram a interação de múltiplos mecanismos. (Moita J, 2010).

O tempo de início desta síndrome varia de 4 meses a 24 anos após o diagnóstico de LES, manifestando dispneia ao esforço progressiva ao repouso, dor torácica pleurítica, taquipneia e uso de musculatória acessória. Os testes de função pulmonar revelam padrão restritivo, tal como nos casos relatados no presente estudo. Os achados radiográficos podem evidenciar espessamento pleural, opacidades em lobo inferior sugestivos de atelectasia, pequenos derrames pleurais. A ausculta pulmonar não é, mas alguns pacientes apresentam crepitações bibasais, sendo atribuída à atelectasia basal. (KJ WARRINGTON, 2000)

O tratamento é empírico devido ao mecanismo da SPE não ser totalmente conhecido, sem protocolo estabelecido. Na literatura, há relatos de tratamentos com corticoide (prednisona com dosagens que variam de 30 a 60 mg), teofilina, imunossuppressores poupadores de esteroides como ciclofosfamida ou azatioprina ou beta2-agonista como salbutamol. O prognóstico é relatado como bom, demonstrando melhora gradual ou estabilização da função pulmonar. (KJ WARRINGTON, 2000).

Referências

MOITA J, MARTINS V, DE SANTIS M. Síndrome do pulmão encolhido: Relato de um caso clínico e revisão da literatura. Revista Portuguesa de Pneumologia 2010; Vol 4: 678-691. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0873-2159\(15\)30063-5](https://doi.org/10.1016/S0873-2159(15)30063-5)

WARRINGTON KJ, MODER KG, BRUTINEL WM. The shrinking lungs in systemic lupus erythematosus. Mayo Clin Proc 2000; 75: 467-472. [https://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196\(11\)64215-8/fulltext](https://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196(11)64215-8/fulltext)

VASCONCELOS, HG; BARBOSA, WB; DE MENEZES, IL; DE LIMA, JC; SAMPAIO, MXC; MALAQUIAS, LE; DA COSTA, ECCE; GONÇALVES, RR de S. Síndrome do Pulmão Encolhido no Lúpus Eritematoso Sistêmico: um relato de caso / Shrinking Lung Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus: a case report. Revista Brasileira de Revista de Saúde, [S. l.], v. 4, n. 5, pág. 19059–

19066, 2021. DOI: 10.34119/bjhrv4n5-046. Disponível em:
<https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/35591>.
Acesso em: 30 jun. 2023.