

Síndrome do Pulmão Encolhido no Lúpus Eritematoso Sistêmico: um relato de caso

Shrinking Lung Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus: a case report

DOI:10.34119/bjhrv4n5-046

Recebimento dos originais: 05/08/2021

Aceitação para publicação: 01/09/2021

Henrique Guimarães Vasconcelos

Discente do curso de Medicina da Universidade de Itaúna

Instituição: Universidade de Itaúna

Endereço: Rodovia MG 431 - Km 45, Itaúna - MG, Brasil.

E-mail: guimaraes.henrique@yahoo.com

Wuerles Bessa Barbosa

Médico graduado pela Universidade do Estado do Amazonas

Instituição: Universidade do Estado do Amazonas

Endereço: Escola Superior de Ciências da Saúde - ESA. Av. Carvalho Leal, 1777 - Cachoeirinha, Manaus - AM, Brasil.

E-mail: wuerlesbessa@gmail.com

Iris Luna de Menezes

Discente do curso de Medicina da Universidade Federal de Pernambuco

Instituição: Universidade Federal de Pernambuco - Centro Acadêmico do Agreste

Endereço: Av. Marielle Franco, s/n - Km 59 - Nova, PE, Brasil.

E-mail: iris.menezes@ufpe.br

Júlia Corrêa de Lima

Discente do curso de Medicina da Universidade Iguazu

Instituição: Universidade Iguazu

Endereço: Av. Abílio Augusto Távora, 2134 - Dom Rodrigo, Nova Iguaçu - RJ, Brasil.

E-mail: juliacorreal@gmail.com

Manuela Xavier Cajado Sampaio

Médica graduada pela UNIFACS Universidade Salvador

Instituição: UNIFACS Universidade Salvador

Endereço: Campus Prof. Barros. Av. Luís Viana Filho nº 3146 / 3100. Pituaçu, Salvador - BA, Brasil.

E-mail: dramanielacajado@gmail.com

Lucas Emmels Malaquias

Médico especializando em Dermatologia no Hospital Universitário Pedro Ernesto.

Instituição: Universidade do Estado do Rio de Janeiro

Endereço: Boulevard 28 de Setembro, 77 - Vila Isabel, Rio de Janeiro - RJ, Brasil.

E-mail: lucasemmels@hotmail.com

Ediane Cristina Carrera Eleres da Costa

Médica graduada pelo Centro Universitário do Estado do Pará
Instituição: Centro Universitário do Estado do Pará
Endereço: Av. Alm. Barroso, nº 3775 - Souza, Belém - PA, Brasil.
E-mail: edieleres35@gmail.com

Rafaela Rodrigues de Sousa Gonçalves

Médica graduada pela Universidade UNITPAC
Instituição: UNITPAC
Endereço: Av. Filadélfia, 568 - St. Oeste, Araguaína - TO, Brasil.
E-mail: rafaelarodriguessg@gmail.com

RESUMO

Ao longo da evolução da história natural do lúpus eritematoso sistêmico (LES), mais da metade dos pacientes manifestam sinais e sintomas sugestivos de comprometimento do sistema respiratório. Em grande parte dos casos, tosse, dispneia e pleurisia são as pistas diagnósticas iniciais. Uma manifestação respiratória pouco relatada em associação ao LES é a síndrome do pulmão encolhido (SPE), cujos mecanismos fisiopatológicos presentes são diversos e ainda pouco esclarecidos, tendo destaque a ocorrência de uma disfunção diafragmática de causa neuromuscular. A SPE caracteriza-se pela presença de uma tríade, composta por dispneia, redução dos volumes pulmonares e alterações funcionais restritivas, apresentando uma prevalência desconhecida em razão dos poucos casos registrados na literatura. Diante desse contexto, este artigo objetivou relatar o caso de uma paciente jovem que manifestou alterações do sistema respiratório, cuja investigação clínica resultou no diagnóstico da SPE.

Palavras-chave: Síndrome do Pulmão Encolhido, Lúpus Eritematoso Sistêmico, Reumatologia, Pneumologia.

ABSTRACT

Over the course of the natural history of systemic lupus erythematosus (SLE), more than half of patients manifest signs and symptoms suggestive of impairment of the respiratory system. In most cases, cough, dyspnea and pleurisy are the initial diagnostic clues. A respiratory manifestation rarely reported in association with SLE is the shrunken lung syndrome (SLS), whose pathophysiological mechanisms are diverse and still poorly understood, with emphasis on the occurrence of diaphragmatic dysfunction of neuromuscular cause. SLS is characterized by the presence of a triad, consisting of dyspnea, reduced lung volumes and restrictive functional changes, with an unknown prevalence due to the few cases reported in the literature. Given this context, this article aimed to report the case of a young patient who manifested changes in the respiratory system, whose clinical investigation resulted in the diagnosis of SPE.

Keywords: Shrinking Lung Syndrome, Systemic Lupus Erythematosus, Rheumatology, Pulmonology.

1 INTRODUÇÃO

Ao longo da evolução da história natural do lúpus eritematoso sistêmico (LES), mais da metade dos pacientes manifestam sinais e sintomas sugestivos de

comprometimento do sistema respiratório. Em grande parte dos casos, tosse, dispneia e pleurisia são as pistas diagnósticas iniciais^{1,2}.

Nesses pacientes, é importante a realização de uma investigação completa, devendo-se aventar hipóteses diagnósticas de condições clínicas prevalentes nesse público, tais como pneumonias intersticiais, pleurites, vasculites, hipertensão e tromboembolismo pulmonares^{2,3}. Como grande parte dos indivíduos em vigência de tratamento para o LES são imunodeprimidos, é preciso considerar a tuberculose e outras infecções oportunistas no diagnóstico diferencial^{1,4}.

Uma manifestação respiratória pouco relatada em associação ao LES é a síndrome do pulmão encolhido (SPE), cujos mecanismos fisiopatológicos presentes são diversos e ainda pouco esclarecidos, tendo destaque a ocorrência de uma disfunção diafragmática de causa neuromuscular^{3,5,6}.

A SPE caracteriza-se pela presença de uma tríade, composta por dispneia, redução dos volumes pulmonares e alterações funcionais restritivas, apresentando uma prevalência desconhecida em razão dos poucos casos registrados na literatura^{2,4,7}. Diante desse contexto, este artigo objetivou relatar o caso de uma paciente jovem que manifestou alterações do sistema respiratório, cuja investigação clínica resultou no diagnóstico da SPE.

2 RELATO DE CASO

Paciente G.M.L., sexo feminino, 33 anos, foi encaminhada para tratamento de LES em hospital terciário em janeiro de 2021. Em fevereiro de 2013, recebeu o diagnóstico de LES diante de investigação clínica realizada após ter iniciado a manifestação de poliartralgia com caráter migratório e alopecia. Apresentava, naquela ocasião, positividade para os seguintes marcadores: FAN (1:640), anti-Sm e anti-DNA. Iniciou, então, tratamento com Hidroxicloroquina, apresentando boa resposta terapêutica com adequado controle das manifestações clínicas da doença.

Em agosto de 2020, começou a manifestar dispneia diante moderados esforços, dor torácica ventilatório dependente em opressão e fenômeno de Raynoud, além do retorno do quadro de alopecia e poliartralgia. O exame físico do tórax revelou expansibilidade e frêmito toracovocal normais, murmúrio vesicular diminuído em base de hemitórax direito e ausência de ruídos adventícios. Foi iniciado tratamento com Metotrexato e Prednisona e exames complementares foram solicitados. Exames

laboratoriais mostraram as seguintes alterações: hemoglobina 11,1 g/dL; VHS 79 mm/h e PCR 55,9 mg/L.

A espirometria evidenciou VEF1 pré-broncodilatador: 2,94 (48%); VEF1 pós-broncodilatador: 1,56 (53%); VEF1/CVF pré-broncodilatador: 0,97 e VEF1/CVF pós-broncodilatador: 0,98. Os dados fornecidos por este exame permitiram classificar o quadro da paciente como um distúrbio respiratório de padrão restritivo grave com prova broncodilatadora negativa.

O laudo do ecocardiograma registrou fração de ejeção: 59,98%, volume diastólico final: 102,36 ml e volume sistólico final: 40,96 ml. Em relação às câmaras cardíacas, notou-se átrio e ventrículos com dimensões e contratilidade normais, assim como válvulas e septos cardíacos sem alterações, resultando na conclusão de que a paciente apresentava uma função sistodiastólica biventricular preservada em repouso.

A radiografia de tórax permitiu visualizar redução dos volumes pulmonares e discretas opacidades em estrias bibasais (**Figura 1**). Diante dos resultados dos exames e da persistência das manifestações clínicas em vigência de tratamento com Metotrexato, a paciente foi encaminhada a um hospital terciário com equipe especializada em Reumatologia.

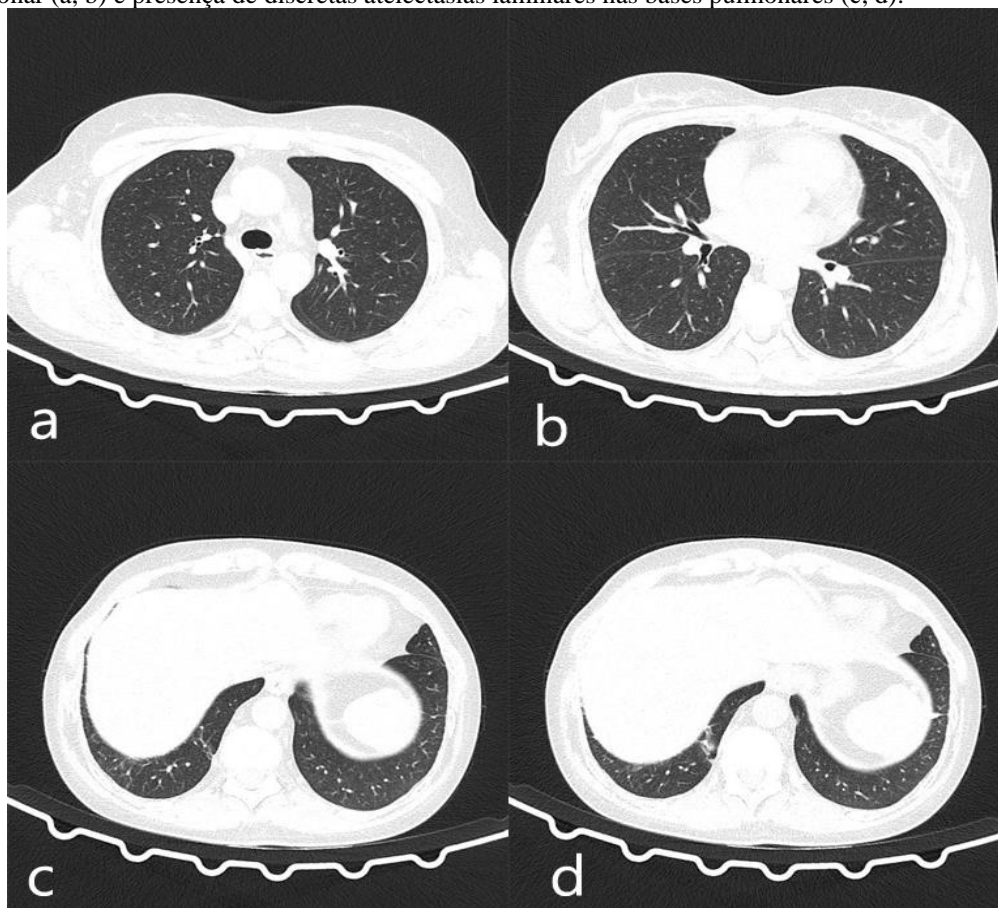
Foi solicitada tomografia computadorizada de tórax, que mostrou pequeno nódulo pulmonar sólido no lobo inferior esquerdo, raros micronódulos pulmonares bilaterais, inespecíficos pelas suas diminutas dimensões, e atelectasias laminares bilaterais nas bases pulmonares (**Figura 2**).

A angiotomografia de tórax solicitada para investigação da hipótese de possível tromboembolismo pulmonar crônico que justificasse as queixas da paciente mostrou tronco da artéria pulmonar e ramos principais direito e esquerdo, bem como ramos lobares e segmentares, bilateralmente pÉrvios com calibre normal, sem falhas de enchimentos no seu interior. Coração de dimensões normais. Relação ventrÍculo direito/ventrÍculo esquerdo < 1 (ausÉncia de sobrecarga de ventrÍculo direito). Aorta torÁcica de calibre usual. Diante dos achados, a impresso diagnstica foi ausÉncia de sinais de tromboembolismo arterial pulmonar.

Figura 1 - Radiografia de tórax em incidência posteroanterior (PA) evidenciando pequena redução dos volumes pulmonares e discretas opacidades em estrias bibasais.



Figura 2 - Tomografia computadorizada de tórax em corte axial evidenciando ausência de lesão intersticial pulmonar (a, b) e presença de discretas atelectasias laminares nas bases pulmonares (c, d).



Diante da história clínica de dispneia e dor torácica e exames complementares evidenciando distúrbio respiratório restritivo e redução volumétrica pulmonar, foi realizado o diagnóstico de SPE associada ao LES. A proposta terapêutica para a paciente foi a pulsoterapia com Ciclofosfamida 1g, visando a remissão dos sinais e sintomas da doença de base e melhora das manifestações pulmonares.

3 DISCUSSÃO

A SPE representa uma rara complicação do LES, com prevalência estimada entre 0,5% e 1,1% na população lúpica. Embora seja menos frequente, a SPE pode ocorrer em outras doenças autoimunes sistêmicas, como na síndrome de Sjögren, esclerodermia e artrite reumatoide^{1,4}.

Pode-se manifestar desde meses até anos após o diagnóstico da doença de base, sendo mais comumente identificada em pacientes com estágios avançados do LES, principalmente em mulheres. Várias etiologias foram atribuídas à SPE, incluindo inflamação pleural, disfunção diafragmática, neuropatia frênica, aderências pleurais e miopatias, mas o mecanismo fisiopatológico pelo qual tal síndrome ocorre ainda não foi comprovado^{2,3,7}.

Na maior parte dos pacientes, o sintoma principal é a dispneia progressiva aos esforços, podendo ou não ser acompanhada de dor pleurítica. A observação de expansão torácica reduzida e diminuição do murmúrio vesicular à ausculta pulmonar são possíveis achados do exame físico. Além disso, aproximadamente metade dos pacientes tem sinais e sintomas extratorácicos relacionados ao LES no momento do diagnóstico^{4,5,8}.

Diante da baixa prevalência, essa síndrome pode representar um diagnóstico de exclusão, sendo importante a realização de exames complementares, tais como exames laboratoriais e espirometria, assim como radiografia e tomografia de tórax^{1,6,8}.

Em relação à gasometria arterial, os resultados esperados são variáveis, com pacientes apresentando resultados normais até hipoxemia leve com piora ao esforço. Já a espirometria classicamente demonstra um déficit restritivo, com capacidade pulmonar total reduzida^{2,7}.

A radiografia simples do tórax é um exame essencial, cujos achados mais observados em pacientes com SPE consistem em elevação uni ou bilateral das cúpulas diafragmáticas, assim como redução dos volumes pulmonares, presença de atelectasias laminares e derrame pleural^{3,5,6}.

A tomografia de tórax é importante para excluir anormalidades do parênquima pulmonar e para auxiliar em diagnósticos diferenciais, como doença pulmonar intersticial e êmbolos pulmonares. Dependendo do contexto clínico, o ecocardiograma pode ser necessário para melhor esclarecimento do diagnóstico^{1,4,8}.

Ainda não há diretrizes padronizadas para o tratamento da SPE no LES e, segundo os estudos disponíveis, os pacientes devem ser tratados com glicocorticoides, podendo-se utilizar agentes imunossupressores se necessário, como em casos de baixa resposta terapêutica ou em pacientes com declínio clínico e funcional importantes. Em geral, pesquisas relatam que os pacientes com SPE apresentam uma resposta positiva ao tratamento^{2,5,7}.

4 CONCLUSÃO

A SPE representa uma complicação rara do LES, devendo ser precocemente reconhecida e diagnosticada, com o objetivo de impedir a progressão do quadro clínico para uma disfunção ventilatória restritiva crônica. Diante das lacunas do conhecimento médico sobre o assunto, ressalta-se a importância de ensaios clínicos para melhor compreender e definir as condutas terapêuticas para essa complicação.

REFERÊNCIAS

1. CHOUDHURY S, et al. Shrinking lung syndrome: a rare manifestation of systemic lupus erythematosus. *Cureus*, 2020; 12(5): e8216
2. LIMA NETO RND, AGUIAR LB. Síndrome do pulmão encolhido: rara manifestação pulmonar do lúpus. *Revista de Medicina da UFC*, 2018; 58(4): 74-78.
3. BORRELL H, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Medicine*, 2016; 95(33): e4626.
4. GHEITA TA, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus patients; clinical characteristics, disease activity and damage. *International Journal of Rheumatic diseases*, 2011; 14(4): 361-368.
5. CÍNTIA A, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *J Bras Pneumol*, 2004; 30(3): 260-263.
6. GHEITA TA, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus patients with dyspnea. *The Egyptian Rheumatologist*, 2012; 34(4): 179-183.
7. SINGH R, et al. Shrinking Lung Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus and Sjogren's Syndrome. *JCR: Journal of Clinical Rheumatology*, 2002; 8(6): 340-345.
8. SOUBRIER M, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. A report of three cases. *Revue du rhumatisme*, 1995; 62(5): 395-398.