

# Infiltrado Intersticial Difuso e Cistos Pulmonares

Paloma Ferreira Meireles (1), Domenico Capone (2),  
Sonia Catarina de Abreu Figueiredo (3), Amir Szklo (4),  
Giovanni Marsico (5), Carlos Eduardo de Carvalho (6)

## Caso Clínico

Mulher, 45 anos, parda, natural do Rio de Janeiro, queixando-se de dispnéia progressiva há cinco anos. Há um mês apresentou dor pleurítica à esquerda e pneumotórax homolateral drenado em outro hospital. Cinco dias antes da admissão hospitalar houve recorrência da dor torácica, porém de menor intensidade. Emagrecimento de 5kg em um ano e anorexia. Tuberculose pulmonar tratada em 1990. Ex-fumante de 20 cigarros/dia por dez anos. Seus ciclos menstruais eram regulares, gesta IV, dois partos normais e dois abortos espontâneos. Usou anticoncepcional oral durante 16 anos, sendo suspenso há três anos. Ao exame físico encontrava-se levemente dispnéica, com murmúrio vesicular diminuído difusamente e discretos estertores crepitantes de base pulmonar esquerda. Presença de baqueteamento digital.

## Diagnóstico radiológico

Infiltrado intersticial difuso com imagens aureolares de perimeio e hiperinsuflação pulmonar (Fig.1).

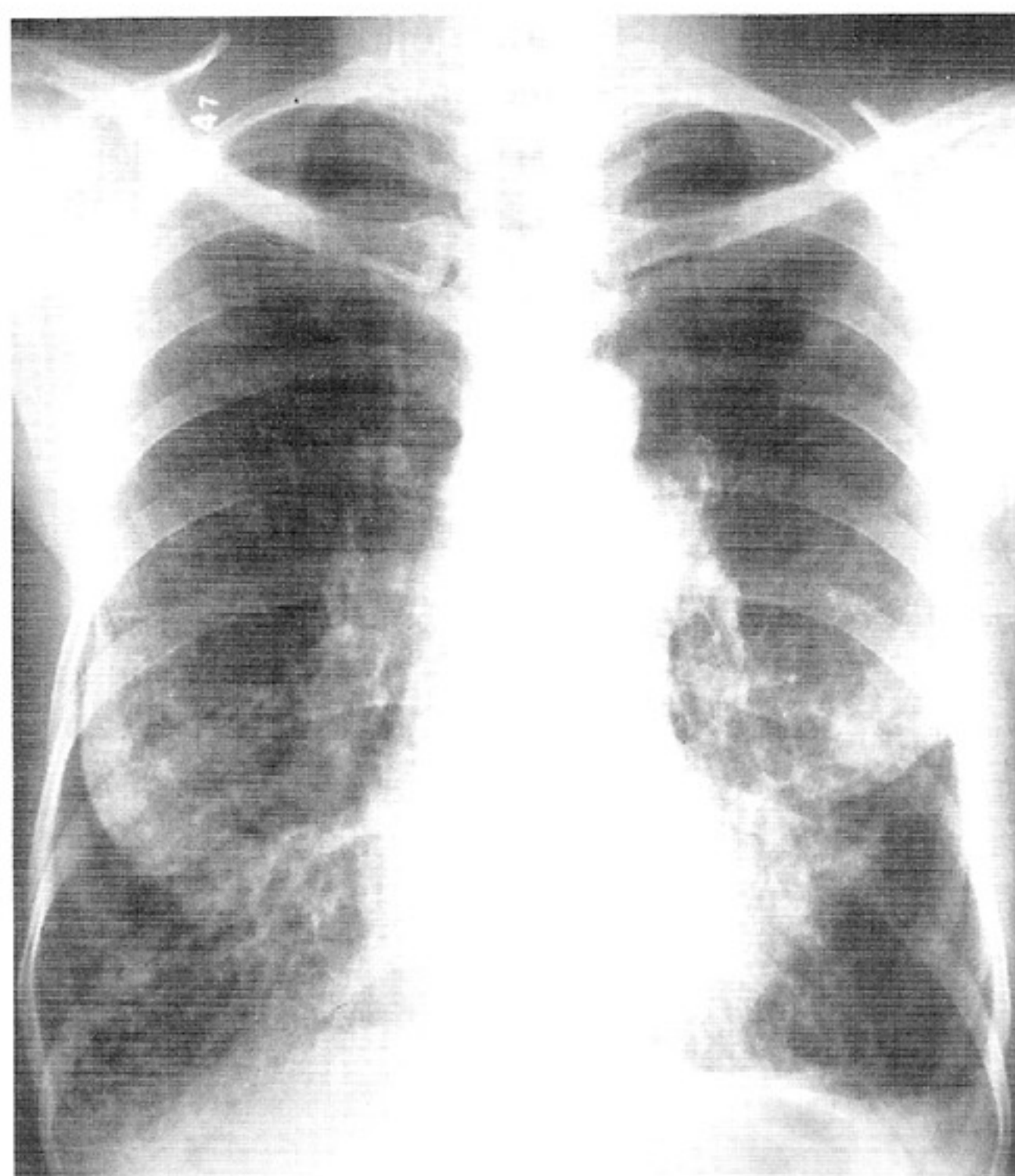


Figura 1

1. Médica-Residente do Instituto de Doenças de Tórax da UFRJ (IDT-UFRJ).
2. Professor de Pneumologia da UERJ. Chefe do setor de Radiodiagnóstico do IDT-UFRJ.
3. Professora Assistente do IDT-UFRJ.
4. Médico do IDT-UFRJ.
5. Cirurgião do Tórax do IDT-UFRJ.
6. Chefe do Setor de Patologia IDT-UFRJ.

Artigo recebido para publicação no dia 05/06/1998 e aceito no dia 10/06/1998, após revisão.



## Diagnóstico tomográfico

Tomografia computadorizada de alta resolução do tórax (TCAR) evidenciou múltiplos cistos de paredes finas e bem definidas, tamanhos variados, distúrbios por todo o parênquima pulmonar compatível com granuloma eosinofílico ou linfangioleiomiomatose (Fig. 2). Tomografia de abdome mostrou massa lobulada retroperitoneal (Fig. 3).

## Diagnóstico funcional

Padrão obstrutivo muito acentuado, prova broncodilatadora negativa e capacidade de difusão para o monóxido de carbono acentuadamente reduzida.

## Diagnóstico histopatológico

Foi submetida à toracotomia mínima com biópsia pulmonar a céu aberto, confirmando o diagnóstico final de linfangioleiomiomatose (LAM). Linfangioleiomiomatose (LAM) é uma doença intersticial pulmonar rara, de etiologia desconhecida, progressiva, que ocorre em mulheres na idade reprodutiva, na maioria das vezes com evolução devastadora. A ocorrência de LAM em mulheres na pré-menopausa e a aceleração do processo da doença durante a gravidez, bem como terapia estrogênica exógena, aumento da frequência de abortos espontâneos e a associação com mioma uterino, apontam para o fato de que influências hormonais parecem ser importantes na patogênese (1). Vários esquemas terapêuticos têm sido utiliza-

dos desde a primeira descrição da doença há mais de 40 anos, pouco influenciando, contudo, no curso da doença. Geralmente, a maioria das pacientes morre de insuficiência respiratória num período de dez anos, uma vez iniciados os sintomas (2).

Caracteriza-se por proliferação difusa e não neoplásica de células musculares lisas imaturas do tecido pulmonar e vasos linfáticos. Estudos imunohistoquímicos das células musculares lisas da linfangioleiomiomatose exibem peculiar e distinto fenótipo. Essas células são positivas não apenas para actina e miosina (marcadores típicos de células musculares) mas também para marcadores melanogênicos (3).

Clinicamente, os sítios mais frequentemente envolvidos são os pulmões, mediastino e retroperitônio. Quando afeta os pulmões, a proliferação de células musculares lisas atípicas ou normais atinge o feixe broncovascular, obstruindo bronquíolos, vênulas e linfáticos levando às principais manifestações da doença. Observa-se frequentemente pneumotórax recorrente, derrame pleural quiloso e dispnéia. Há um predomínio de padrão obstrutivo na espirometria.

Os achados na TCAR na linfangioleiomiomatose são muito sugestivos, se não específicos para essa doença. Em torno de 80% dos pacientes, a TCAR mostra múltiplos cistos de paredes finas, que são difusamente distribuídos pelo parênquima pulmonar (4). O tamanho dos mesmos se correlaciona com a extensão da doença, variando de poucos milímetros a 5cm de diâmetro. Os cistos são cercados por parênquima pulmonar normal. Opacidade



Figura 2



Figura 3



em vidro fosco foi notada em 59% dos 37 pacientes estudados por Kitaichi et al, devendo corresponder à hemossiderose ou à relativa proliferação difusa das células musculares lisas imaturas (5,6). Nodularidade é infreqüente e espessamento pleural é mínimo ou ausente. Fibrose intersticial é normalmente ausente (6).

Do ponto de vista tomográfico, a LAM deve ser distingüida de outras doenças que se caracterizam pela presença de formações císticas, entre elas o Granuloma Eosinofílico e a Esclerose Tuberosa. Na primeira, os cistos são maiores, de forma bizarra, com certo predomínio nos terços superiores dos pulmões. Um número considerável de casos apresenta pequenos nódulos associados ou não a alterações reticulares. O padrão funcional é variado, porém há predomínio de padrão obstrutivo na espirometria. Ocorre mais em homens com história de tabagismo. A segunda, caracteriza-se clinicamente pela presença de angiofibroma facial, retardo mental e calcificações cerebrais. Lesões tipo LAM ocorrem em menos de 1% dos pacientes com Esclerose Tuberosa. Achados clínicos, patológicos e tomográficos do envolvimento pulmonar são indistingüíveis da LAM e, além disso, angiomiolipomas renais podem ser encontrados em 80% dos pacientes com Esclerose Tuberosa. Recentemente, um estudo de Maziak e col. mostrou forte associação de angiomiolipomas extratorácicos com linfangioleiomiomatose pulmonar, mais do que previamente acreditado (57%). Por essas razões alguns autores consideram que a LAM é uma forma frusta da Esclerose Tuberosa (7,8).

## Referências Bibliográficas

- 1-Taylor JR, Ryu J, Colby TV. Lymphangiomyomatosis: clinical course in 32 patients. *N Engl J Med* 1990; 323:1254-1260.
- 2-Kalassian KG, Doyle R, Kao P, et al. Lymphangiomyomatosis: New Insights. *Am J Resp Crit Care Med* 1997; 155: 1183-1186.
- 3-Bonetti F, Chiodera PL, Pea M, et al. Transbronquial biopsy in lymphangiomyomatosis of the lung: HMB 45 for diagnosis. *Am J Surg Patho* 1993; 17: 1092-1102.
- 4-Müller NL, Chilos C, Kulling P. Pulmonary lymphangiomyomatosis: correlations of CT with radiographic and functional findings. *Radiology* 1990; 175: 335-339.
- 5-Kitaichi M, Nishimura K, Itoh H, et al. Pulmonary Lymphangiomyomatosis: a report of 46 Patients Including a Clinicopathologic Study of Prognostic Factors. *Am J Resp Crit Care Med* 1995; 151: 527-533.
- 6-Guinee DG, Feurstein I, Koss MN, et al. Pulmonary Lymphangiomyomatosis: Diagnosis based on Results of Transbronquial and Immunohistochemical Studies and Correlation with High-Resolution Computed Tomography Findings. *Arch Pathol Lab Med* 1994; 118: 846-849.
- 7-Maziak DE, Kersten S, Rappaport DC, et al. Extrathoracic angiomyolipoma in lymphangiomyomatosis. *Eur Resp J* 1996; 9: 406-405.
- 8-Berstein SM, Newell JD, Adamczyk RJ, et al. How Common are Renal Angiomyolipomas in Patients with Pulmonary Lymphangiomyomatosis? *Am J Resp Crit Care Med* 1995; 152: 2138-2143.