

Qual o seu diagnóstico?

Infiltrado reticulonodular em paciente de 49 anos com dispnéia progressiva.

Interstitial infiltrates in 49-year-old patient with progressive dyspnea.

Yara de Figueiredo Rocha¹, João Gabriel da Silva Rodrigues¹, Raphael Braz Levigard¹, Alice Vilas Boas Garson de Matos¹, Luciana Louzada Farias², Marilza Emiko Yanagui Hayakawa³.

DADOS CLÍNICOS

Paciente masculino, 49 anos, com queixas de dispnéia progressiva e linfonodomegalia cervical há 6 meses. Associado a esse quadro apresentava emagrecimento de 10 kg no período. Negava tosse ou febre. Ex-tabagista de 20 maços-ano, tendo parado há dez anos. Queixava-se também de sintomas dispépticos e plenitude pós-prandial. Foi internado para investigação diagnóstica, sendo realizados exames de imagem (Figuras 1, 2 e 3) e biópsia pulmonar.

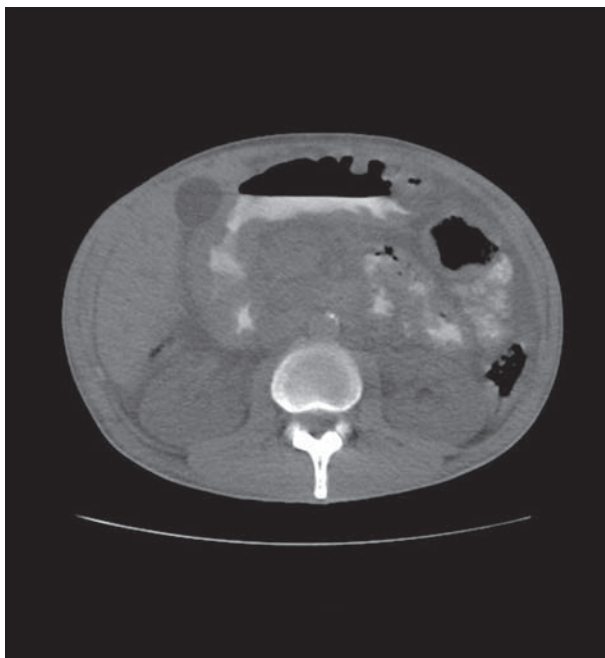


Figura 1 – Corte axial do abdome superior de tomografia computadorizada demonstrando ascite e espessamento parietal do duodeno.



Figura 2 – Corte axial de tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax, que demonstra múltiplos nódulos de localização predominantemente subpleural e nas paredes dos septos interlobulares, espessamento das grandes fissuras, opacidades com atenuação em “vidro-fosco” e derrame pleural

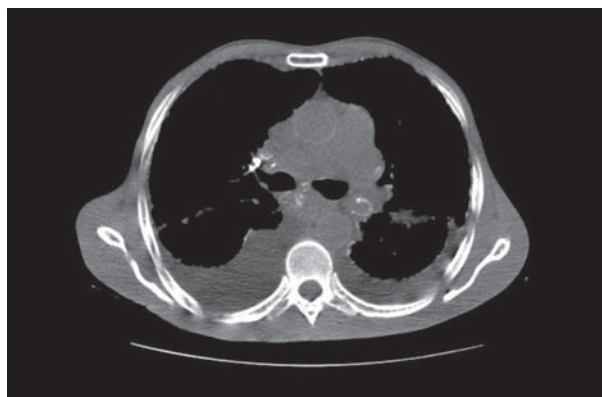


Figura 3 – Corte axial do tórax, com janela para mediastino demonstrando linfonodomegalia hilar, subcarinal e paraesofagiana. Também são notados calcificação de alguns linfonodos e derrame pleural.

1. Médico residente do Serviço de Radiologia e Diagnostico por Imagem do Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro.
2. Médico residente do Serviço de Clínica Médica do Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro.
3. Médico residente do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro.
Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro – UERJ. Não há conflito de interesse.

Endereço para correspondência: Yara de Figueiredo Rocha. Estrada de Itacoatiara, 110, Qd 08, Lt 06, Itacoatiara, CEP 24348-000, Niterói, RJ, Brasil.
Tel: 55 (21) 8777-5161, e-mail: yarafrocha@gmail.com.

Recebido em 05/12/2007 e aceito em 29/01/2008, após revisão.

Resposta do dilema

DIAGNÓSTICO

O exame anatomopatológico realizado por via transbrônquica demonstrou depósitos de amilóide na lâmina própria. Conclusão: amiloidose.

COMENTÁRIOS

Amiloidose é uma doença de origem indeterminada, caracterizada pela deposição extracelular anormal de material amilóide.^{1,2}

Acomete um pouco mais homens que mulheres, na faixa etária entre 55 e 60 anos.

Muitas classificações foram propostas, o que demonstra a limitada compreensão da doença.³ De maneira simplificada, a doença pode ser classificada quanto à etiologia, proteína específica envolvida ou manifestação primária.

Quanto à etiologia:

1. Primária: não está associada a outras doenças.
2. Secundária: associada a doenças inflamatórias crônicas ou neoplasias.
3. Hereditária: base genética.
4. Senil: acomete pacientes acima de 70 anos.

Pode ser subdividida em:

1. Forma sistêmica: envolvimento difuso de múltiplos órgãos.
2. Forma localizada: limitada a um órgão.

Quanto à proteína específica envolvida:

1. Amiloidose de cadeia leve (AL): tipo mais comum da forma sistêmica. Pode ser idiopática ou estar associada a desordens sangüíneas. O pulmão está acometido em 70 a 90% dos pacientes com AL. O prognóstico é ruim e a faixa etária acometida é de 50-60 anos.^{4,5}
2. Amiloidose por amilóide A: ocorre em pacientes com doenças inflamatórias crônicas e algumas neoplasias. O pulmão pode estar envolvido em graus variáveis. Os depósitos amilóides podem ser pequenos, quando então raramente ocasionam sintomas pulmonares. O prognóstico é melhor que na AL.

Quanto à manifestação primária: formas difusa, nodular localizada e traqueobrônquica localizada.

REFERÊNCIAS

1. Georgiades CS, Neyman EG, Barish MA, Fishman EK. Review and CT manifestations. *Radiographics* 2004; 24: 405-16.
2. Graham CM, Stern EJ, Finkbeiner WE, Webb WR. High-resolution CT appearance of diffuse alveolar septal amyloidosis. *AJR* 1991; 158: 265-7.
3. Marchiori E, Souza Jr AS, Ferreira A, Azevedo KC, Fialho SM, Crespo SLV. Amiloidose pulmonar: aspectos na tomografia computadorizada. *Radiol Bras* 2003; 36(2): 89-94.
4. Müller N, Fraser R, Colman N, Paré P. Diagnóstico radiológico

Forma difusa

Também conhecida como amiloidose parenquimatosa difusa ou septal-alveolar. Ao exame histopatológico, o pulmão está acometido, mesmo na ausência de anormalidades radiográficas.

À radiografia simples, a forma difusa apresenta padrão reticular, ou retículo-nodular bilateral e difuso, com predominância basal e subpleural. Consolidações podem ocorrer. As áreas acometidas podem calcificar ou, raramente, mostrar ossificação. Menos comumente, um padrão de pequenos nódulos pode mimetizar sarcoidose ou tuberculose miliar. Linfonomegalia hilar ou mediastinal pode ser encontrada em pacientes com AL, como um achado isolado ou associada à doença intersticial. Pode ser observado ainda edema pulmonar cardiogênico decorrente de infiltração cardíaca.⁶

À tomografia computadorizada, esta forma da doença mostra inúmeras alterações, tais como: múltiplos pequenos nódulos, com 2 a 4 mm de diâmetro; espessamentos dos septos interlobulares; opacidades reticulares finas; opacidades com atenuação em “vidro-fosco”; consolidações focais; bronquiolectasias; focos de calcificação junto aos nódulos ou às áreas de consolidação e bronquiectasias de tração. Linfonomegalias – que podem estar calcificadas – ocorrem em mais de 75% dos casos. Raramente se observa derrame pleural.⁵

Forma nodular localizada

Geralmente o paciente é assintomático e o diagnóstico ocorre de forma incidental.

Radiologicamente, manifesta-se como nódulos ou massas, únicos ou múltiplos, geralmente bem definidos e redondos, medindo entre 0,5 a 5cm de diâmetro, com calcificação puntiforme, em mais de 50% dos casos, e cavitação eventuais. Os nódulos podem crescer lentamente ou ficar estáveis por vários anos.^{6,7}

Forma traqueobrônquica localizada

Pode envolver a laringe, traquéia ou brônquios-fonte. Ocorre infiltração difusa ou focal da parede das vias aéreas. Os sintomas mais comuns são estridor, dispnéia, tosse e hemoptise. Infecções recorrentes também são freqüentes.

A traquéia tipicamente é envolvida e há infiltração concêntrica ou nodular de sua parede; comumente, há calcificações.¹

das doenças do tórax. 1ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. 774 p.

5. Pickford HA, Swensen SJ, Utz JP. Thoracic cross-sectional imaging of amyloidosis. *AJR* 1997; 168: 351-5.
6. Urban BA, Fishman EK, Goldman SM, Scott WW, Jones B, Humphrey RL et al. CT evaluation of amyloidosis: spectrum of disease. *Radiographics* 1993; 13:1295-1308.
7. Webb R, Müller N, Naidic D. TC de alta resolução do pulmão. 3ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001. 596 p.

CARACTERÍSTICAS DA REVISTA

A *Pulmão RJ*, ISSN 1415-4315, órgão oficial da Sociedade de Pneumologia e Tisiologia do Estado do Rio de Janeiro (SOPTEJ), é uma revista cujo objetivo é a divulgação de trabalhos científicos que contribuam para um melhor entendimento de todos os aspectos referentes às Ciências Pneumológicas. Trata-se de uma publicação trimestral, registrada na base de dados LILACS da BIREME e na Excerpta Medica, distribuída a todos os sócios da SOPTEJ e demais Sociedades Regionais de Pneumologia, bem como às bibliotecas das Faculdades de Medicina e dos maiores hospitais do país.

INSTRUÇÕES PARA OS AUTORES

Os textos, em português, devem ser encaminhados por e-mail para <pulmaorj@gmail.com>, utilizando o editor de texto Word, versão 6.0 ou superior, digitados em espaço duplo, com letra de tamanho 12, fonte do tipo *Arial*, margens de 2,5 cm e numeração desde a primeira página. Textos em outros idiomas somente serão aceitos quando os autores forem estrangeiros ou, se brasileiros, estiverem radicados no exterior.

CATEGORIAS E FORMA DOS TEXTOS

Artigos originais

Devem descrever uma investigação original com um texto que não deve ultrapassar 20 páginas. Toda abreviatura utilizada, na primeira vez em que for empregada no texto, deve aparecer entre parênteses em seguida à sua definição. As unidades de medidas devem seguir o sistema internacional. O artigo original deve apresentar as páginas de título, de resumo e de *abstract*, bem como as tabelas, as figuras e as referências bibliográficas em folhas separadas, com seus conteúdos dispostos como é mostrado a seguir:

Página de título (página 1)

A página de título, numerada como página 1, deve conter o título do trabalho (não excedendo 100 caracteres em português e inglês e apenas com a primeira letra maiúscula) e um *running title* (título resumido não excedendo 50 caracteres e também com apenas a primeira letra maiúscula). A seguir devem ser colocados os nomes dos autores (obedecendo aos critérios para autoria), com seus números sobrescritos, listados abaixo com suas respectivas afiliações. Deve constar também o local de realização, conflito de interesses e órgão financiador da pesquisa, se houver. O nome do autor para quem a correspondência deve ser enviada deve estar claramente assinalado e acompanhado do endereço completo, incluindo o código de endereçamento postal (CEP), o telefone (com o código de área) e o e-mail.

Resumo (página 2)

Resumo em português, de forma estruturada, com

introdução, metodologia, resultados e conclusão, dividido em quatro parágrafos com cada uma destas informações (*Ann Intern Med* 1987;106:598-604), com texto não ultrapassando 250 palavras. Ao final da página, listar o máximo de seis *descritores* (palavras-chaves), não necessariamente iguais às palavras do título, de acordo com os descritores em saúde ou *Medical Subjects Headings (Mesh)*. Consulte os termos em <<http://decs.bvs.br/>>.

Abstract (página 3)

Esta folha deve conter a versão em inglês do resumo do trabalho dividido da mesma forma, no caso, *Introduction, Methodology, Results e Conclusion*, além das *key words* de acordo com *Mesh*. Consulte <www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html>.

Texto (a partir da página 4)

O texto deve ser disposto na seguinte ordem:

Introdução: curta e incluindo o objetivo do trabalho.

Metodologia: incluindo o desenho do estudo, definições, considerações éticas em trabalhos envolvendo humanos e a análise estatística utilizados.

Resultados: numa seqüência lógica, sem necessidade de repetir os dados de tabelas e gráficos, mas enfatizando ou resumindo os dados importantes.

Discussão: destaque para os dados importantes, correlacionando-os aos conhecimentos já estabelecidos. Comente as limitações e méritos do estudo e conclua com recomendações.

Agradecimentos: se houver

Referências: recomendamos o sistema seqüencial, onde as citações são numeradas na ordem de aparecimento no texto e listadas nesta mesma ordem ao final. O número de cada citação deve aparecer sobrescrito em fonte do mesmo tamanho que o restante do texto (*Arial* 12), sem parênteses e após pontuação, se houver. As regras para as referências devem seguir o "Estilo Vancouver", conforme definidas pelo *International Committee of Medical Journal Editors (Ann Intern Med* 1997; 126:36-47). Evitar incluir material não publicado e comunicações pessoais; se absolutamente necessárias, descrever no corpo do texto. O formato geral consiste no último sobrenome do(s) autor(es) com a primeira letra maiúscula, espaço, iniciais dos prenomes em letras maiúsculas (sem espaço entre elas). Quando houver mais de um autor, seus nomes são separados por vírgula. Quando o número de autores for maior que seis, apenas os seis primeiros devem ser listados, seguidos de *et al.* O(s) nome(s) do(s) autor(es) são seguidos de: ponto, do título do trabalho, ponto, do nome do periódico (com sua abreviação padronizada internacionalmente e sem destaque tipográfico) seguido do ano da publicação, ponto e vírgula, do volume, dois pontos (caso seja suplemento ou número, colocar entre parênteses antes dos dois pontos), do número da

primeira página e da última, separados por um hífen, omitindo os dígitos duplicados. Exemplo: Cummings SR, Lillington GA, Richard RJ. Estimating the probability of malignancy in solitary pulmonary nodules. *Am Rev Respir Dis* 1986;134: 449-52. Atente ao uso do espaço, demonstrado na referência acima. Outros exemplos, incluindo livros, capítulos de livros, trabalhos em congressos ou conferências, publicações em meios eletrônicos, entre outras, podem ser vistos em <www.icmje.org> ou <http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html> ou *JAMA* 1993;269:2282-6.

Tabelas, gráficos, desenhos e fotografias:

Devem ser enviados em páginas ou arquivos separados, tendo no corpo do texto sua referência de entrada (título e/ou legenda, numeradas em algarismos arábicos). As tabelas podem vir em formato Excel ou Word: fonte *Arial* tamanho 9, títulos e dados com apenas a primeira letra maiúscula. Os gráficos e desenhos em formato tiff ou jpg, de preferência com qualidade superior a 150 dpi. Nas fotografias, o título do trabalho e o nome do primeiro autor devem constar no verso.

Revisões, atualizações e como eu faço.

Serão realizadas a convite do Conselho Editorial, mas também poderão ser consideradas para publicação, se de grande interesse. O texto deve ter no máximo 25 páginas, 4 figuras ou gráficos e 50 referências. A formatação da folha de título, da folha de referências e das figuras deve seguir o modelo do Artigo Original. Resumo e abstract são obrigatórios e com o máximo de 150 palavras.

Relato de casos, diagnóstico por imagem, endoscópicos, métodos gráficos ou patológicos.

Devem conter um máximo de 5 páginas, 4 ilustrações, 5 autores e 15 referências. A formatação da folha de título, do resumo, do *abstract*, da folha de referências e das figuras deve seguir o modelo do Artigo Original. Entretanto o resumo, e portanto o *abstract*, não deve ultrapassar 150 palavras, com o máximo de seis descritores ou palavras-chaves. Consentimentos para descrição do caso e uso de imagens devem ser obtidos.

Cartas à redação

Serão consideradas cartas comentando ou criticando matéria publicada anteriormente no *Pulmão RJ* ou referentes a algum tema relacionado às Ciências Pneumológicas, que seja de interesse, a critério do Conselho Editorial. A carta deve conter até 3 páginas

e o número máximo de 5 referências. As respostas dos autores, quando pertinentes, devem obedecer às mesmas regras.

Outras contribuições

Resumo crítico a artigos ou resumos publicados em outros meios, livros ou *sites*, opiniões, publicações em duplicata ou secundárias (artigos publicados em outra revista, especialmente se em outro idioma), entre outras contribuições, serão avaliadas pelo Conselho Editorial. Quando necessário ou se solicitadas, uma cópia do artigo original, bem como uma autorização do Editor da revista, devem acompanhar o material enviado para publicação.

AVALIAÇÕES DOS ARTIGOS

Os trabalhos científicos que se enquadrarem nas características editoriais da revista serão avaliados para publicação por pelo menos dois revisores, especialistas na área de conhecimento do artigo, que permanecerão anônimos. Um especialista no assunto pode ser sugerido pelos autores para a revisão. O parecer final será sempre do Conselho Editorial. Os dados e as interpretações contidos no manuscrito não serão retidos, copiados, publicados ou utilizados sem a permissão dos autores. No caso da aceitação do artigo ser condicionada a modificações, estas devem ser realizadas pelos autores no prazo de 15 dias. As provas tipográficas serão realizadas pela Redação, caso os autores não indiquem o contrário. Uma vez que o artigo seja aceito pelo Conselho Editorial, os autores devem enviar uma carta, assinada por **todos** os autores, transferindo os direitos autorais do texto (indicar o título do trabalho) para a SOPTERJ e assinalando de forma clara sua categoria (exemplo: artigo original, relato de caso, etc.). Os autores devem informar ainda que não estão submetendo o artigo a outro periódico e que o mesmo não foi publicado anteriormente, no todo ou em parte. Em caso de publicação semelhante, enviar cópia do artigo e informações sobre o local e o andamento do processo da outra publicação. A responsabilidade por conceitos emitidos nos artigos é exclusiva de seus autores. Os autores receberão uma cópia da revista e seu artigo em formato eletrônico (*.pdf). Permitida a reprodução total ou parcial dos artigos, desde que mencionada a fonte.

Entre em contato conosco por e-mail em caso de dúvidas sobre qualquer um destes pontos.

Os textos devem ser encaminhados, por correio ou e-mail, para:

Agnaldo José Lopes

Editor da revista

Rua da Lapa, 120, salas 301/302, Centro, CEP: 20021-180, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

e-mail: pulmãorj@gmail.com