

CASO CLINICO/CLINICAL CASE

Pneumonia Intersticial Descamativa

Desquamative Interstitial Pneumonia

M. LA SALETE VALENTE*, ISABEL GIL*, FAVA ABREU*, F. BAGANHA*, J. BERNARDO* *,
LUÍS EUGÉNIO**, LUÍSA TEIXEIRA***, LINA DE CARVALHO****

RESUMO

Os autores descrevem um caso raro de Pneumonia Intersticial Descamativa, num rapaz de 12 anos, internado com o diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade. A sintomatologia inicial foi de febre alta, tosse produtiva de expectoração mucopurulenta e cansaço fácil. A telerradiografia do tórax mostrava consolidação do campo pulmonar inferior direito. A persistência do quadro clínico e radiológico apesar da terapêutica antibiótica prescrita, motivou a realização de uma biópsia transtorácica que mostrou alterações compatíveis com Pneumonia Intersticial Linfóide, embora não pudesse ser excluído um processo linfoproliferativo, dada a pequena área de tecido estudada; por este motivo, o doente foi submetido a toracotomia exploradora a qual terminaria com lobectomia inferior direita e esvaziamento ganglionar, dada a aparência macroscópica daquele lobo pulmonar e gânglios linfáticos. Isto permitiu o diagnóstico de Pneumonia Intersticial

ABSTRACT

Authors describe a case of Desquamative Interstitial Pneumonia in a twelve years old boy, with a clinical picture of high fever, productive cough and fatigue. The chest X-ray demonstrated the existence of opacity of the right lower lobe. The persistence of the symptoms and radiological alterations, in spite of appropriate antibiotics, motivated the realisation of a thoracotomy that concluded in a right lower lobectomy and ganglionic depletion, due to the macroscopic appearance of the lung lobe and the lymphadenopathies. The diagnosis of Desquamative Interstitial Pneumonia was made after histological examination of this lung lobe. The etiopathogenesis, diagnosis and treatment are discussed.

REV PORT PNEUMOL 1999; V (3): 357-364

Key-words: Desquamative interstitial pneumonia; usual interstitial pneumonia; intraalveolar macrophages

* Serviço de Pneumologia (Director: Prof. Doutor L. Cardoso de Oliveira)

** Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica (Director: Prof. Doutor Manuel Antunes)

*** Serviço de Radiologia (Director: Prof. Doutor Vilaça Ramos)

**** Serviço de Anatomia Patológica (Director: Dr^a Irene Martins)
Hospitais da Universidade de Coimbra

Recebido para publicação: 98.11.17

Aceite para publicação: 99.3.10

Descamativa. Houve uma evolução favorável, com regressão completa do quadro clínico.

A etiopatogénese, diagnóstico e tratamento são revistos.

REV PORT PNEUMOL 1999; V (3): 357-364

Palavras-chave: Pneumonia intersticial descamativa; pneumonia intersticial tipo comum; macrófago intraalveolar

INTRODUÇÃO

A Pneumonia Intersticial Descamativa (DIP) é uma forma rara de Pneumonia Intersticial, descrita pela primeira vez por Liebow e col. em 1965 (1-4). Desde então a sua relação com a Pneumonia Intersticial tipo Comum (UIP) tem sido questionada por diversos autores (2,3,5). Alguns, consideram que a DIP representa apenas uma forma inicial ou "celular" de UIP (1,2,3,5,6). Por outro lado, Carrington e col. mostraram de forma convincente, a partir de grandes séries de casos, que as duas doenças têm características clínicas e histológicas distintas (1,3,5,7). Assim, embora a apresentação clínica da DIP seja semelhante à da UIP, com dispneia exercional de agravamento progressivo, frequentemente acompanhada de tosse, os doentes têm em média menos 10 anos do que os doentes com UIP (40 *versus* 50 anos de idade) e cerca de 90% são fumadores (3,5).

Radiograficamente, a DIP é caracterizada por áreas segmentares de opacidades em vidro despolido, predominando nos lobos inferiores e regiões subpleurais (1,2,3). Estas alterações conjuntamente com o reduzido número de lesões quísticas observadas nos doentes com DIP, são as características radiológicas que melhor distinguem a DIP da UIP, como mostrado em vários estudos (1,2,8).

A maior parte dos doentes com DIP tem melhor prognóstico, respondendo bem à corticoterapia (2-4), com uma mortalidade <20% e uma sobrevida média

de 12-14 anos, enquanto que mais de 90% dos doentes com UIP morrem após 4-5 anos (3,4,5,9).

Contudo, a história natural da DIP é variável, podendo ocorrer progressão da doença com destruição da arquitectura alveolar e fibrose (4,9) ou recorrência várias anos após a apresentação inicial, com um quadro histológico idêntico (1,3,4,8).

A patogénese é desconhecida, mas pode estar relacionada com o fumo de cigarro, como evidenciado pela grande percentagem de doentes com esta doença que fumam e também pela sua semelhança com a bronquiolite respiratória (3,5). Alguns autores consideram ainda como factor etiológico, o uso prolongado de nitrofurantoína (10).

CASO CLÍNICO

J.F.N.R., de 12 anos, raça caucasiana, estudante, natural de Coimbra e residente em Almalagués, não fumador, com história de Pneumonia aos 3 anos de idade.

Inicia de modo súbito, febre elevada ($\pm 40^{\circ}$ C), tosse produtiva de expectoração mucopurulenta e cansaço fácil, pelo que recorre ao Serviço de Urgência, do qual tem alta com o diagnóstico de "Pneumonia" e medicado com amoxicilina+ác. clavulânico. A persistência da sintomatologia após 4 dias de terapêutica antibiótica motivou o seu internamento no Serviço de Pneumologia.

Do exame objectivo há a destacar a hipertermia (38,9° C) e a diminuição do murmúrio vesicular no 1/3 inferior do hemitórax direito, com ferveores crepitantes aí localizados. Restante observação normal.

Os exames laboratoriais realizados na sua primeira ida ao Serviço de Urgência, mostraram leucocitose (GB=15.5 G/L), PCR no limite superior do normal (1,6 mg/dl), com ionograma e testes da função hepática normais. A gasometria evidenciou uma hipoxémia ligeira com normocápnia (PO₂=88 mmHg, PCO₂=36,6 mmHg, Sat=97,3%).

A telerradiografia do tórax então efectuada (Fig 1) mostrava uma opacidade heterogénea ao nível do lobo inferior direito, traduzindo consolidação pulmonar.

No dia do seu internamento, as alterações laboratoriais eram sobreponíveis às descritas e na telerradiografia do tórax era agora evidente no seio da opacidade, uma imagem de nível hidroaéreo (Fig. 2).

O proteinograma e o doseamento de Ig's estavam normais, assim como o estudo das populações linfocitárias no sangue periférico.

Inicia terapêutica com imipenem (500mg 8/8h e.v.). O exame bacteriológico da expectoração identi-

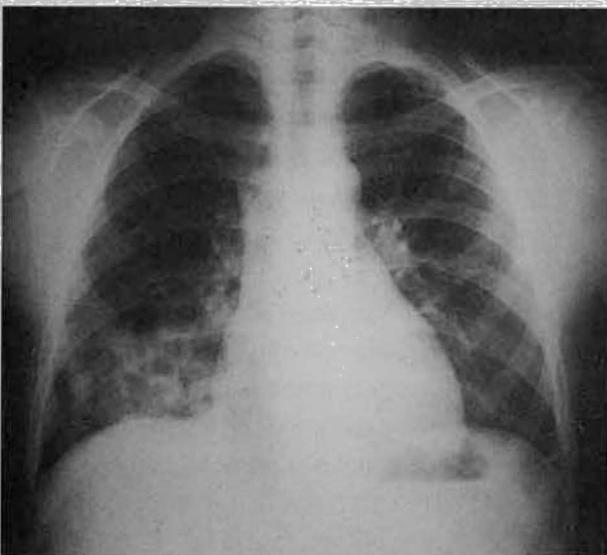


Fig. 1 - Rx tórax PA: opacidade heterogénea ao nível do lobo inferior direito, traduzindo consolidação pulmonar.



Fig. 2 - Rx tórax PA: revelando no seio da opacidade, uma imagem de nível hidroaéreo.

ficou apenas uma flora polimicrobiana e as hemoculturas, uroculturas e serologias efectuadas para Vírus, Mycoplasma, Clamydia e Coxiella foram negativas.

A broncofibroscopia mostrou uma mucosa brônquica com sinais inflamatórios e secreções mucopurulentas de média intensidade, provenientes da pirâmide basal direita e cujo exame bacteriológico foi negativo. O esfregaço do aspirado evidenciou um padrão inflamatório com predomínio de PMN. Não foi realizado LBA.

Durante o internamento, apesar da terapêutica antibiótica de largo espectro instituída, o síndrome febril persistia, cedendo apenas ao naproxeno, o que motivou a introdução de outros antibióticos, nomeadamente a teicoplanina (Fig. 3).

A TAC torácica (Fig. 4) evidenciou uma zona de densificação heterogénea com áreas de broncograma aéreo, ocupando todo o lobo inferior direito. No seu interior observou-se uma imagem arredondada de paredes finas, com nível hidroaéreo.

A persistência do quadro clínico e radiológico justificou a realização de uma biópsia pulmonar transtorácica, a qual mostrou "alterações compatíveis com Pneumonia Intersticial Linfóide", embora não

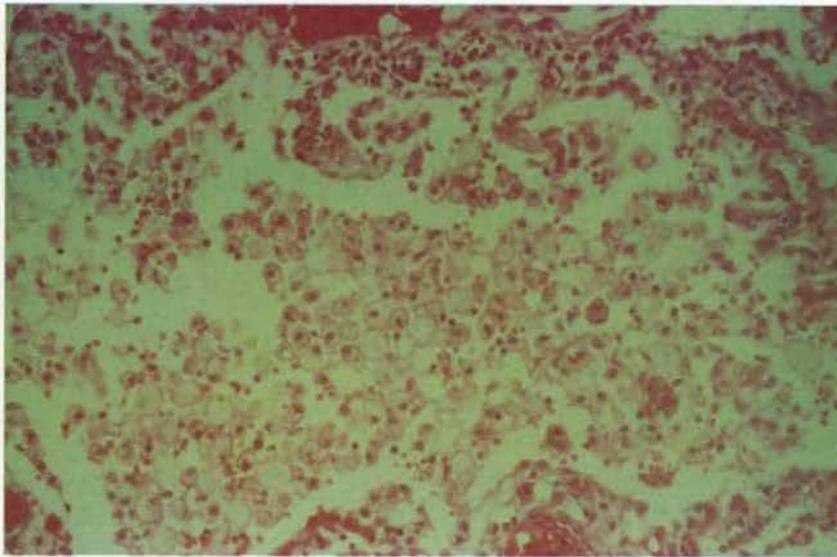


Fig. 5 – Aspecto histológico de DIP.

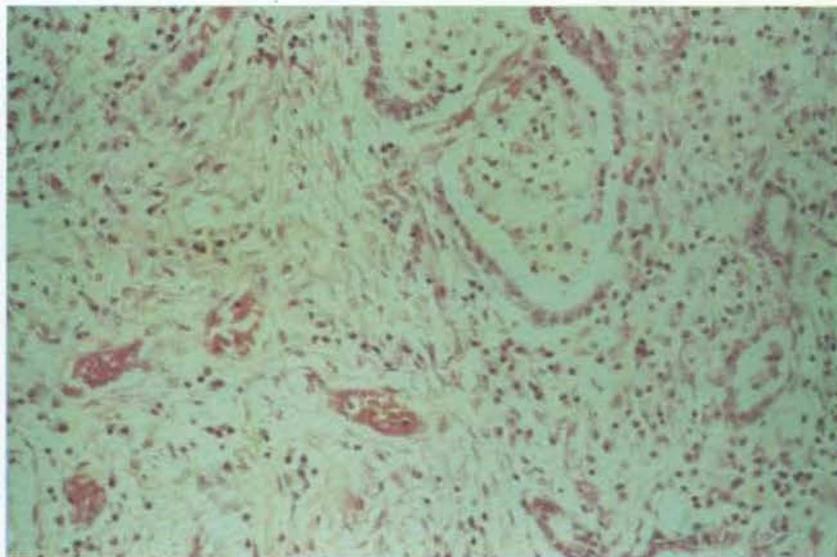


Fig. 6 – Aspecto histológico de DIP. Hiperplasia pneumócitos tipo II.

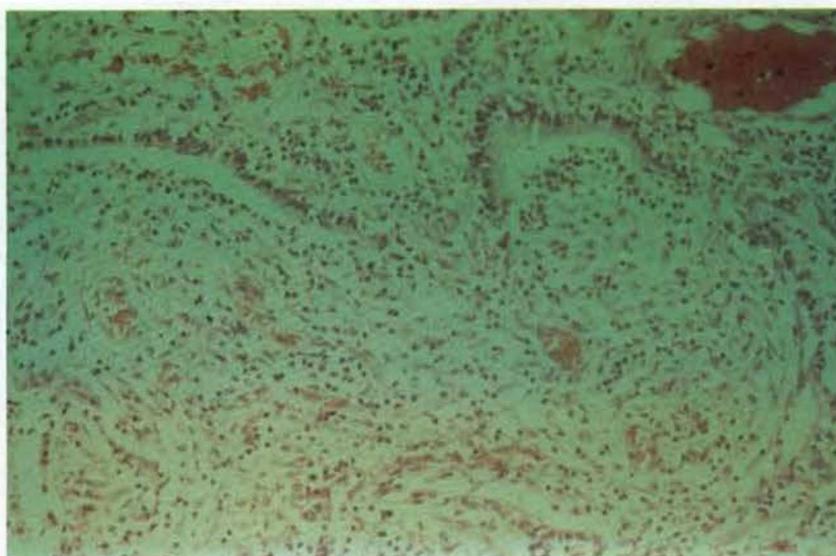


Fig. 7 – Aspecto histológico de DIP. Bronquialização alveolar.

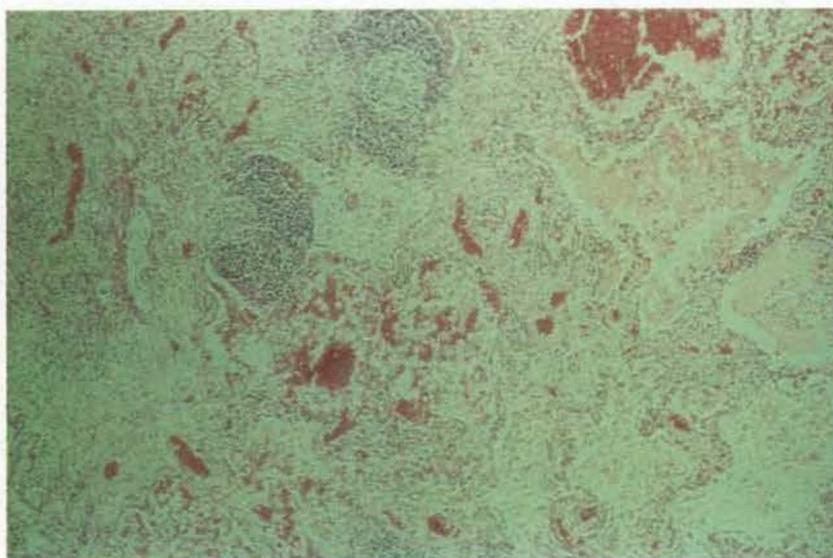


Fig. 8 – Aspecto histológico de DIP. Septos interalveolares finos.

assintomático e a TAC torácica de alta resolução recentemente realizada, mostrou apenas alterações relacionadas com a lobectomia inferior direita (Fig. 9).



Fig. 9 – TAC torácica: alterações relacionadas com a lobectomia inferior direita.

DISCUSSÃO

O septicismo relativamente à existência da DIP por alguns autores, relaciona-se com o facto de que a acumulação de macrófagos nos espaços alveolares, pode ser uma reacção inespecífica em muitos processos que causam espessamento do interstício (3,5). Portanto, devem ser utilizados critérios estritos para excluir as chamadas reacções "DIP-like" e evitar o diagnóstico incorrecto de DIP. Se tais critérios são seguidos, o diagnóstico de DIP é, de facto, muito raro (3). A característica mais importante que permite distinguir a DIP da UIP com macrófagos intraalveolares, é a uniformidade temporal das alterações na DIP de um campo microscópico para outro, em contraste com a marcada heterogeneidade temporal da UIP e a principal alteração é a presença de números aumentados de macrófagos dentro dos espaços alveolares, dispersos e não agrupados. Frequentemente também

existe espessamento dos septos alveolares, mas em geral não é tão proeminente como o observado na UIP. A hiperplasia de pneumócitos tipo II acompanha comumente a acumulação de macrófagos (3,5).

Por outro lado, a acumulação de macrófagos nas reacções "DIP-like", está habitualmente localizada a áreas de inflamação intersticial ou fibrose e poupa áreas de pulmão relativamente normal (3).

Alguns exemplos de DIP registados em casos de asbestose e outras pneumoconioses ou em casos de toxicidade pela nitrofurantoína, podem representar reacções "DIP-like" em outras formas de pneumonia intersticial crónica. O facto de reacções "DIP-like" serem comuns em muitas condições não relacionadas, torna necessário o exame de quantidades adequadas de tecido antes de fazer o diagnóstico de DIP. Este diagnóstico não pode ser feito, ou mesmo sugerido, nas amostras de biópsias pulmonares transbrônquicas apenas (3).

Este caso tem algumas particularidades, nomeadamente a forma de apresentação clínica e radiológica, pouco ou nada sugestivas de DIP. Neste doente, existia um processo pneumónico do lobo inferior direito (LID), provavelmente enxertado num pulmão onde existia já uma formação bolhosa/pneumatocelo, que correspondia ao nível hidroaéreo existente e que seria o resultado de um antigo processo pneumónico (história de pneumonia aos 3 anos de idade). Este processo infeccioso e a antibioterapia de largo espectro prescrita durante um mês, poderão ter despoletado a DIP, cujo diagnóstico foi bem estabelecido na grande amostra tecidual disponível (LID) e respeitando os critérios para o seu diagnóstico.

Se tivesse sido realizada biópsia pulmonar por videotoroscopia e/ou exame extemporâneo a lobectomia provavelmente não teria sido realizada e haveria resposta à corticoterapia; no entanto, aquela foi perfeitamente justificada pelo cirurgião, perante a informação clínica de LIP vs linfoma e pelas alterações macroscópicas daquele lobo pulmonar.

Este doente deverá ser mantido em *follow-up* durante toda a vida, nomeadamente através da realização seriada de TAC torácica de alta resolução,

apesar de ter sido submetido a lobectomia inferior direita (lobo inferior direito sede da lesão), uma vez que as recorrências podem ocorrer muitos anos

depois, por vezes com localizações diferentes (4).

É pois um caso de DIP, com algumas particularidades.

BIBLIOGRAFIA

1. MASANORI AKIRA, SATORU YAMAMOTO, HIDEKI HARA, MITSUNORI SAKATANI, EINOSUKE UEDA. Serial computed tomographic evaluation in desquamative interstitial pneumonia. *Thorax* 1997, 52: 333-337.
 2. SVERRE VEDAL, EDUARD V. WELSH, ROBERTA R. MILLER, NESTOR L. MÜLLER. Desquamative Interstitial Pneumonia. *Chest* 1/93/1/Jan, 1988.
 3. KATZENSTEIN A. Pathology of Nonneoplastic Lung Disease, 1997, 56-63.
 4. BRIAN LIPWORTH, ASHLEY WOODCOCK, BRUCE ADDIS, MARGARET TURNER-WARWICK. Late Relapse of Desquamative Interstitial Pneumonia. *Am Rev Respir Dis* 1987; 136:1253-1255.
 5. KATZENSTEIN A. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Clinical Relevance for Pathologic Classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157:1301-1315.
 6. SADDING JG, HINSON KFW. Diffuse fibrosing alveolitis (diffuse interstitial fibrosis of the lungs) - correlation of histology at biopsy with prognosis. *Thorax* 1967, 22: 291-304.
 7. CARRINGTON C, GAENSLER EA, COUTU RE, FITZGERALD MX, GUPTA RG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *N Engl J Med* 1978, 298: 801-810.
 8. HUNTER AM, LAMB D. Relapse of fibrosing alveolitis (desquamative interstitial pneumonia) after twelve years. *Thorax* 1979; 34: 677-679.
 9. HARTMAN RE, PRIMACK SL, SWENSEN SJ, HANSELL DM, MCGUINNESS G, MÜLLER NL. Desquamative interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1993; 187: 787-790.
 10. CARON F, MEURICE JC, BOUCHIND' HOMME B, DUMONT P, ROBLOT P, PATTE F. Desquamative interstitial pneumopathy: a rare form of diffuse interstitial pneumopathy. *Rev Mal Respir* 1998 Apr, 15(2): 196-198.
-