

CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

Pneumonia de hipersensibilidade crónica - dúvidas na etiologia e complicações no tratamento.

Chronic hypersensitivity pneumonia - etiologic doubts and treatment complications.

M. LUÍSA C. B. SOARES DE OLIVEIRA*, M. MARGARIDA CANCELA DE ABREU**, TIAGO SALDANHA***, ANA CRISTINA MENDES****, J. A. SENA LINO*****, ANA PAULA MARTINS*****

Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz – Rua da Junqueira, 1300 - Lisboa
Directora: Dr.^a Margarida Cancela de Abreu

RESUMO

Doente de 69 anos de idade, raça caucasiana, casada, costureira, reformada, com exposição a pássaros e outros animais. Referenciada à consulta de Doenças do interstício pulmonar por quadro de cansaço, dispneia de esforço, tosse irritativa e episódios de sensação de aperto torácico, com 2 anos de evolução. Exame objectivo: ferveores crepitantes finos bi-basais, sem outras alterações. Exames

ABSTRACT

A 69-year-old caucasian woman; retired seamstress; with a past history of exposure to birds and other animals. Referred to Egas Moniz Hospital (Out patients/Interstitial Lung Diseases) with fatigue, shortness of breath on exertion, chronic nonproductive cough and episodes of chest tightness, over the last 2 years. Physical examination revealed bilateral fine crackling rales, with no other abnormalities.

* Assistente Hospitalar de Pneumologia do Hospital Egas Moniz - Lisboa

** Directora do Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz - Lisboa.

*** Assistente Hospitalar de Radiologia do Hospital Egas Moniz - Lisboa.

**** Assistente Hospitalar de Pneumologia do Hospital de St.^a Maria - Lisboa.

***** Assistente Hospitalar de Cirurgia Torácica com o grau de Chefe de Serviço. Cirurgia Torácica do Hospital de St^a Cruz - Lisboa.

***** Directora do Serviço de Histopatologia do Hospital de St^a Cruz - Lisboa.

complementares de diagnóstico: avaliação laboratorial – elevação da VS e da IgA e IgG séricas; estudo funcional respiratório: ligeira diminuição dos débitos a baixos volumes pulmonares; estudo imagiológico: padrão bilateral difuso em vidro despolido; LBA: alveolite linfocitária; biópsia pulmonar cirúrgica: pneumonia de hipersensibilidade crónica.

Por se tratar de uma doente diabética insulino-necessitante, hipertensa e com antecedentes de glaucoma iniciou corticoterapia em doses sub-terapêuticas. Registou-se uma descompensação da diabetes e subida dos valores tensionais que justificaram a interrupção do tratamento.

A reavaliação da situação, 3 meses depois, evidenciou agravamento significativo dos parâmetros funcionais respiratórios.

REV PORT PNEUMOL 2000; VI (3): 239-246

Palavras chave: pneumonia de hipersensibilidade; corticoterapia.

Diagnostic exams: laboratory findings – elevated ESR and serum IgA and IgG; lung function tests – mild reduction of the FEF 75% of VC; chest X-ray and thoracic CT-bilateral diffuse "ground-glass" pattern; BAL-lymphocytic alveolitis; lung biopsy-chronic hypersensitivity pneumonia. The patient had insulin-dependent diabetes, high blood pressure and had had glaucoma. Treatment was started with a low dose of corticosteroids. 4 weeks later steroids therapy had to be stopped due to poor control of diabetes and hypertension.

3 months later the patient was re-evaluated and lung function tests showed significant worsening.

REV PORT PNEUMOL 2000; VI (3): 239-246

Key-words: hypersensitivity pneumonia; corticosteroids therapy

INTRODUÇÃO

A alveolite alérgica extrínseca, ou pneumonia de hipersensibilidade é uma doença do interstício pulmonar que resulta da inalação repetida e sensibilização a diversas poeiras orgânicas e/ou a alguns produtos químicos (1).

É fundamental, para uma caracterização correcta desta entidade patológica, a existência de uma boa correlação entre os aspectos clínicos e os dados fornecidos pelos exames complementares de diagnóstico adequados. No entanto, o diagnóstico etiológico nem sempre é fácil de estabelecer, sobretudo quando há história de exposição significativa a mais do que um potencial alergeno. A atitude terapêutica perante esta situação pode também suscitar dúvidas e arrastar complicações por vezes difíceis de resolver.

O caso clínico apresentado ilustra estes dois aspectos, que pensamos serem pertinentes na abordagem clínica das pneumonias de hipersensibilidade.

CASO CLÍNICO

Identificação

A R.M.R., 69 anos de idade, sexo feminino, raça caucasiana, casada, costureira, reformada, natural e residente em Lisboa.

Referenciada à consulta de Doenças do Interstício Pulmonar do Hospital Egas Moniz em Maio de 1997.

Doença actual

Queixas de cansaço, dispneia de esforço, tosse irritativa e episódios de sensação de aperto torácico, com 2 anos de evolução.

Sem outra sintomatologia respiratória. Sem febre ou outras alterações do estado geral. Negava igualmente queixas do sistema musculo-esquelético.

História ocupacional

Costureira desde os 13 anos, reformada há 9 anos, com exposição a poeira de algodão, lã e fibras sintéticas. O local de trabalho era uma sala ampla, sem ar condicionado, com janelas largas, habitualmente abertas.

Tinha diversos animais em casa: pássaros (canário e periquito) desde há vários anos; um gato desde há 3 anos e um hamster desde há 1 ano.

Antecedentes pessoais

Não fumadora. Sem hábitos alcoólicos.

Diabética insulino-necessitante desde há vários anos, medicada com Ishuman Comb 25@ (16U + 8U)

Hipertensa controlada com Nifedipina e Ramipril.

Antecedentes de glaucoma, tendo sido submetida a laserterapia.

Exame objectivo

Peso: 64 kg; altura: 1,50 m

Lúcida; orientada; colaborante.

Eupneica em repouso; sem cianose; sem hipocratismo digital.

Auscultação cardio-pulmonar: tons cardíacos rítmicos, sem sopros; ferveores crepitantes finos nos terços inferiores de ambos os hemitóraxes.

Avaliação laboratorial

Hgb: 13.6 gr/dl ; Leucocitos: $7.960 \times 10^9/l$ (N-50%; L-33.4%; M-11.2%; E-4.6%; B-0.9%); VS-50mm; PCR-7.5mg/l; LDH-607UI

Imunoglobulinas séricas: IgG-19.3 g/l (N:6.94-16.18); IgA-4.88 g/l (N:0.68-3.78); IgM-0.86 g/l (N:0.60-2.63);

CIC, C3 e C4 - Normais; Autoanticorpos (anticorpos antinucleares, FR e anticorpos anticitoplasmáticos) - Negativos.

Testes de sensibilidade cutânea - NEGATIVOS (Incluindo penas, pêlo de gato e pêlo de hamster).

IgE total e phadiotop - NEGATIVO

IgE's específicas para gato e hamster - NEGATIVAS

Precipitinas aviárias para canário - NEGATIVAS

1º estudo funcional respiratório:

Espirometria

FVC: 95% ; FEV1: 83% ; FEV1/FVC: 83

FEF 25%: 80% ; FEF 50%: 86% ; FEF 75%: 58% ; PEF: 99%

Conclusão - ligeira diminuição dos débitos a baixos volumes pulmonares. DLCO: 79%; DLCO/VA: 90%
Gasometria arterial - pH:7.38; p CO₂: 37.2 mmHg; pO₂: 82.0 mmHg ; HCO₃: 22.7 mmol/l; SaO₂: 96.0%

A doente não colaborou no estudo dos volumes pulmonares nem na oximetria de esforço.

Teleradiografia de tórax em PA e perfil (Fig.1):

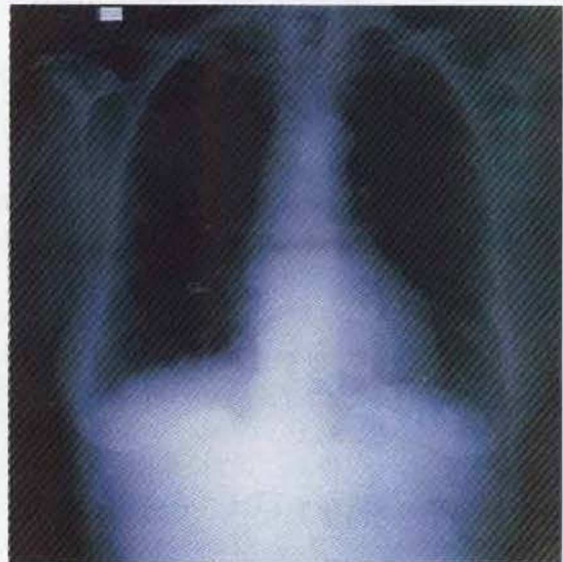


Fig. 1 - Teleradiografia de tórax. PA: Discreta hipotransparência bilateral, atingindo sobretudo os terços médios e inferiores, com padrão em "vidro despolido".

Hipotransparência parênquimatosa bilateral, discreta e difusa, com padrão em "vidro despolido", afectando predominantemente os terços médios e inferiores de ambos os campos pulmonares.

Padrão vascular mantido.

Sem evidência de redução do volume pulmonar.

Sinais de fibrose residual a nível do 1/3 superior do campo pulmonar direito.

Tomografia computadorizada do tórax (Fig.2):

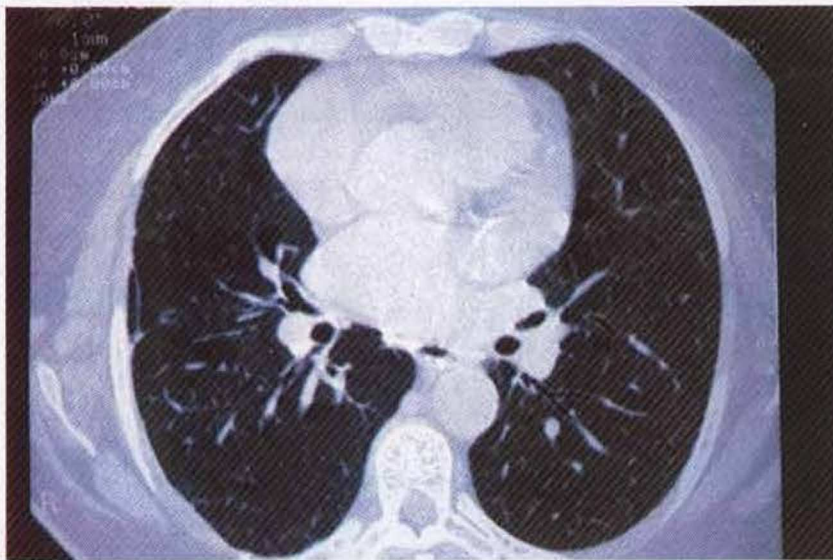


Fig. 2 - Tomografia computadorizada do tórax. Padrão em "vidro despolido" bilateral, difuso e extenso.

Padrão em "vidro despolido" bilateral, difuso e extenso. Discreta fibrose periférica a nível dos lobos inferiores.

Fibrose residual no apex pulmonar direito. Calcificações de alguns gânglios mediastínicos e do hilo direito. Áreas de calcificação e espessamento pleural à direita.

Broncofibroscopia com LBA (Fig.3):

Sem alterações endobrônquicas.

Contagem diferencial de células no LBA: 6×10^4 cel/ml - 35% linfócitos.

Por dificuldade técnica não foi possível realizar o estudo das sub-populações linfocitárias no LBA.

Biópsia pulmonar cirúrgica

Lesões multifocais, predominando a nível peribrônquico e bronquiolar, coexistindo com áreas poupadas e com uma zona parênquimatosa mais densa (Fig.4). Ligeiro espessamento dos septos

interalveolares com infiltrado inflamatório linfocitário (Fig.5). Espessamento dos espaços peribrônquicos com infiltrado inflamatório denso, predominantemente linfocitário. Infiltrado inflamatório peribronquiolar com hiperplasia do músculo liso (Fig.6). Observam-se ainda granulomas epitelioides não necrotizantes (Fig.7), com localização peribrônquica. Na zona de parênquima mais denso identificam-se ainda áreas de pulmão em favo, algumas com muco e células inflamatórias no interior.

Conclusão: *pneumonia de hipersensibilidade crónica*, a correlacionar com a clínica.

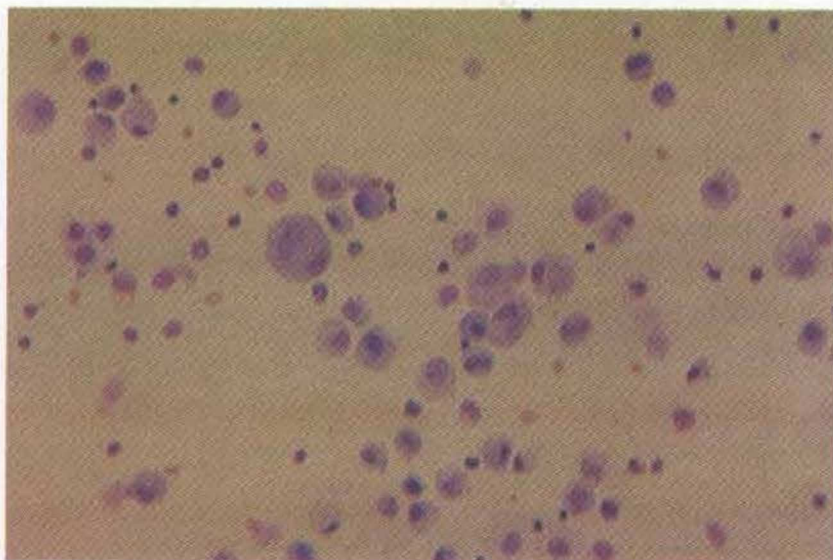


Fig. 3 – LBA. Alveolite Linfocitária



Fig. 4 – Biópsia pulmonar cirúrgica. Lesões multifocais, predominando a nível peribrônquico e bronquiolar, coexistindo com áreas poupadas e com uma zona parênquimatosa mais densa.

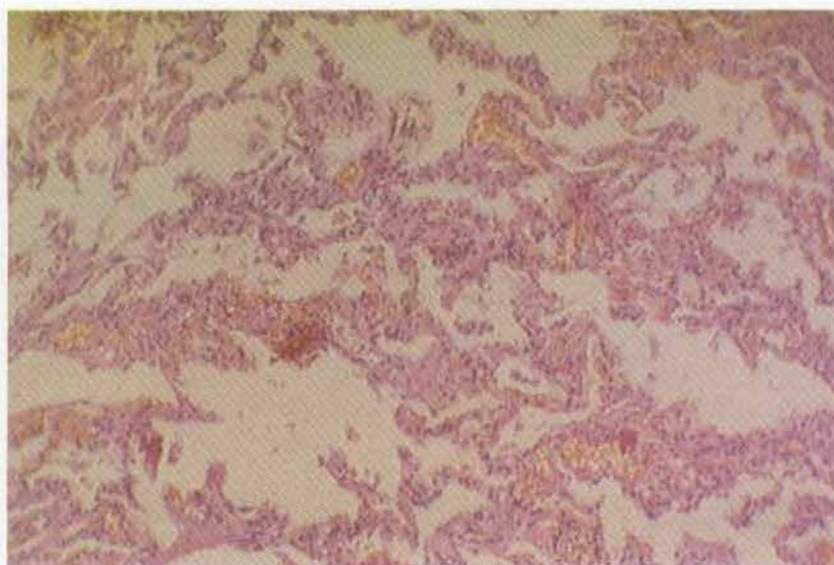


Fig. 5 – Biópsia pulmonar cirúrgica. Ligeiro espessamento dos septos interalveolares com infiltrado inflamatório linfocitário

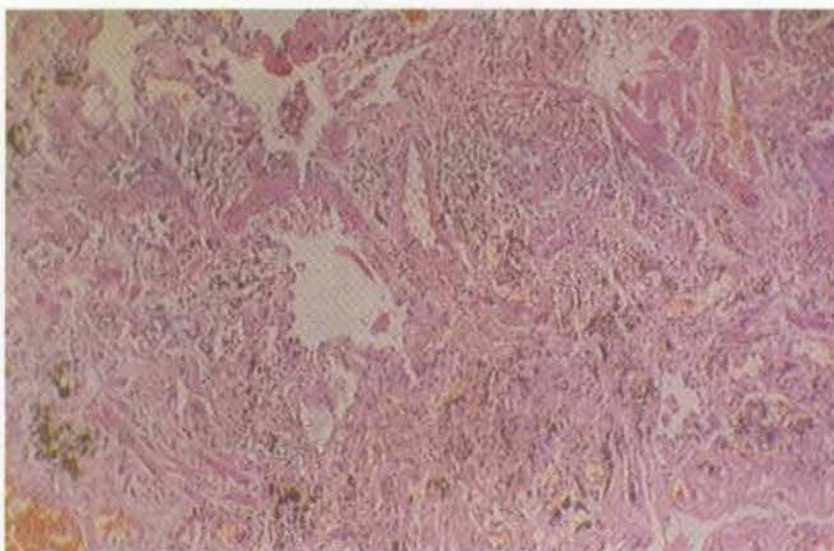


Fig. 6 – Biópsia pulmonar cirúrgica. Infiltrado inflamatório peribronquiolar com hiperplasia do músculo liso.

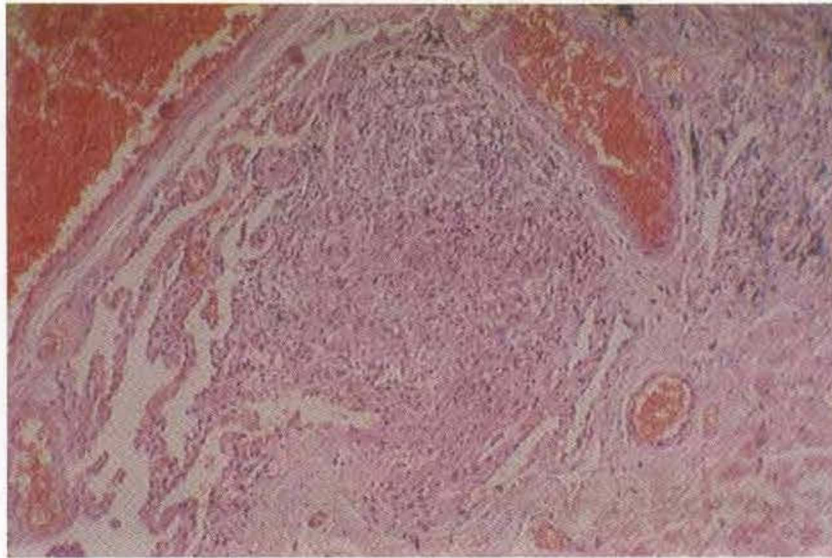


Fig. 7 – Biópsia pulmonar cirúrgica. Granulomas mal definidos, não necrotizantes, constituídos por histiócitos e linfócitos

Diagnósticos finais

1. Pneumonia de hipersensibilidade crónica.
2. Diabetes insulino-necessitante
3. Hipertensão arterial.
4. Glaucoma
5. Status pós-tuberculose pulmonar com sequelas.

Tratamento

1. Afastamento dos animais (periquito e canário)
2. Prednisona: 15mg/dia, via oral (Por se tratar de uma doente com 69 anos de idade, diabética e hipertensa iniciou corticoterapia em doses sub-terapêuticas).
3. Budesunide: 800 μ g/dia, via inalatória.
4. Isoniazida: 300 mg/dia, via oral.
5. Ranitidina: 300 mg/dia, via oral.
6. Sucralfate: 1 gr 4x/dia, via oral.

Evolução

4 semanas depois a doente mantinha a exposição

aos pássaros, sem melhoria significativa da sintomatologia respiratória. Registou-se uma descompensação da diabetes e subida dos valores tensionais que justificaram a interrupção do tratamento com Prednisona oral. O Budesonide foi substituído por Fluticasona, 1000 μ g/dia, via inalatória e a doente iniciou ketotifeno, 1 mg 12/12 h, via oral. A reavaliação da situação, 3 meses depois, evidenciou estabilidade clínica e imagiológica, mas agravamento significativo dos parâmetros funcionais respiratórios, mantendo-se ainda a exposição aos mesmos pássaros.

2º estudo funcional respiratório:

Espirometria

FVC: 82% ; FEV1: 87% ; FEV1/FVC: 86
FEF 25%-78% ; FEF 50%-91% ;
FEF75%-58% ; PEF-72%
DLCO: 62% ; DLCO/VA: 68 %

Gasometria arterial – pH:7.38; p CO₂: 41.2 mmHg;
pO₂: 78.2 mmHg; HCO₃: 23.7 mmol/l; SaO₂: 97.2%

A doente continuou a não colaborar no estudo dos volumes pulmonares nem na oximetria de esforço.

Foi efectuado um ecocardiograma que revelou: dilatação da aurícula esquerda; hipertrofia do ventrículo esquerdo com função sistólica global e segmen-

tar mantida; dilatação da aurícula direita. O estudo com doppler mostrou regurgitação mitral e tricúspide grau I/IV.

CONCLUSÃO

O caso foi discutido na 3ª Reunião da Comissão de Trabalho das Doenças do Interstício Pulmonar, tendo-se concluído que se tratava de uma Alveolite Alérgica Extrinseca – Pulmão de criadores de aves. Apesar da história ocupacional evidenciar exposição a diferentes alérgenos, a evolução clínica e a exposição mantida apontam os pássaros como principais causadores da

doença. Foi sugerido insistir mais uma vez no afastamento dos animais e promover o internamento da doente para efectuar corticoterapia em doses terapêuticas, com vigilância e controle das glicémias e da tensão arterial.

A doente sofreu entretanto um acidente vascular cerebral, necessitando de internamento prolongado. Aguarda-se que recupere e regresse à consulta de Doenças do Interstício Pulmonar do Hospital Egas Moniz.

Correspondência:
M.ª Luísa C. B. Soares de Oliveira
Av. Ilha da Madeira, nº 42, r/c Esq.
1400 - Lisboa

BIBLIOGRAFIA

1. DOLORES MONIZ. Avanços em Pneumologia. 28º Curso de Pneumologia para Pós-Graduados. Doenças do Interstício de etiologia Profissional; pág.106-125.
 2. IMMUNOLOGY and MANAGEMENT OF INTERSTITIAL LUNG DISEASES. Walters and Du Bois. Capítulo 6 ; pág 131.
 3. PETER ARMSTRONG, ALAN G. WILSON, PAUL DEE, DAVID M. HANSELL. Imaging of Diseases of the Chest. 2ª Edição. Capítulo 12 ; pág.541-546.
 4. KATZELENSTEIN and ASKIN'S . Surgical Pathology of Non-Neoplastic Lung Disease. Major problems in Pathology. 3ª Edição; Capítulo 6. Immunologic Lung Disease; pág.138-167.
-