



Doença cística poupando as bases pulmonares

Edson Marchiori¹ , Bruno Hochhegger² , Gláucia Zanetti¹

Homem, 39 anos, tabagista, foi ao ambulatório com queixa de tosse seca e dispneia aos médios esforços. Exames laboratoriais normais. A TC de tórax evidenciou múltiplos cistos pulmonares bilaterais, predominando nos campos superiores dos pulmões (Figura 1).

Cistos pulmonares caracterizam-se por áreas arredondadas de baixo coeficiente de atenuação no parênquima pulmonar, com uma interface bem definida com o pulmão normal adjacente. A espessura da parede do cisto pode variar, sendo normalmente fina. Cistos geralmente contêm ar, mas, ocasionalmente, podem conter líquido. O padrão cístico é observado em uma série de doenças, sendo as mais características a linfangioliomatose, a histiocitose de células de Langerhans (HCL), a pneumonia intersticial linfocítica e a síndrome de Birt-Hogg-Dubé (SBHD).



Figura 1. TC com reconstrução coronal evidenciando múltiplos cistos de formatos irregulares, predominando nas metades superiores dos pulmões. Observar que existe relativa preservação das bases pulmonares.

Alguns critérios tomográficos podem servir para o diagnóstico diferencial. Na pneumonia intersticial linfocítica, os cistos são menos numerosos e podem estar associados a opacidades em vidro fosco. Dois quadros síndrômicos podem cursar com cistos pulmonares e massas renais: a esclerose tuberosa e a SBHD. Na SBHD, os cistos são menos numerosos e maiores, predominando nos lobos inferiores. Na esclerose tuberosa, os cistos correspondem a linfangioliomatose, sendo mais numerosos e difusos, acometendo também as bases pulmonares. Na HCL, os cistos podem ter formas mais bizarras e, o que é mais relevante, predominam nos campos pulmonares superiores, preservando as bases pulmonares, especialmente os seios costofrênicos.

A HCL é uma doença rara de origem desconhecida, caracterizada por uma proliferação não maligna e anormal de células monoclonais de Langerhans (histiócitos). Ainda é controverso se a HCL é uma doença neoplásica ou inflamatória. A HCL pulmonar é observada quase exclusivamente em fumantes de cigarros. Clinicamente os pacientes podem ser assintomáticos ou cursar com tosse e dispneia. Muitas vezes a doença é descoberta em exames de rotina ou devido a complicações, como pneumotórax.^(1,2)

À TC, numa fase inicial, aparecem nódulos centrolobulares, que correspondem a granulomas. Eles tendem a escavar, evoluindo para cistos. Os cistos podem ter formatos irregulares e bizarras, o que os difere dos cistos regulares da linfangioliomatose. As lesões predominam nos lobos superiores e poupam as bases pulmonares. No estágio final da HCL, pode haver apenas cistos difusos, grandes e irregulares, sem nódulos.^(1,2)

O encontro de cistos de formatos irregulares, predominando nos campos superiores e preservando os seios costofrênicos, associados a pequenos nódulos, é altamente sugestivo para o diagnóstico de HCL, em geral dispensando a biópsia pulmonar, que fica reservada apenas para os casos atípicos. No caso de nosso paciente, o diagnóstico final foi de HCL.

REFERÊNCIAS

1. Ferreira Francisco FA, Soares Souza A Jr, Zanetti G, Marchiori E. Multiple cystic lung disease. *Eur Respir Rev.* 2015;24(138):552-564. <https://doi.org/10.1183/16000617.0046-2015>
2. Baldi BG, Carvalho CRR, Dias OM, Marchiori E, Hochhegger B. Diffuse cystic lung diseases: differential diagnosis. *J Bras Pneumol.* 2017;43(2):140-149. <https://doi.org/10.1590/S1806-37562016000000341>

1. Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro (RJ) Brasil.
2. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.