



Fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática: achados incidentais em uma paciente com suspeita de pneumonia

Gaetano Rea¹, Venerino Poletti², Carlo Iadevaia³, Marialuisa Bocchino⁴, Gennaro Mazzarella³

AO EDITOR:

A fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática (FEPI) é uma doença rara que afeta a pleura e os pulmões. Em 2013, a FEPI foi considerada uma doença pulmonar intersticial (DPI) rara em uma declaração conjunta da *American Thoracic Society/European Respiratory Society* sobre a classificação das pneumonias intersticiais idiopáticas.⁽¹⁾ Caracterizada por fibrose e espessamento do tecido pleural e subpleural (fibroelastose subpleural), a FEPI afeta predominantemente a periferia dos lobos pulmonares superiores, com perda de volume, como inicialmente descreveram Frankel et al. em 2004.⁽²⁾ Até o momento, não mais de quarenta casos de FEPI foram descritos na literatura em inglês. Atualmente, além de não haver consenso a respeito dos critérios diagnósticos usados para classificar a FEPI, não se sabe se a doença é de fato uma entidade específica nova. Embora a etiologia seja desconhecida, a FEPI está relacionada com infecções, transplante de medula óssea, autoimunidade e, possivelmente, predisposição genética. Clinicamente, pacientes com FEPI geralmente apresentam sintomas respiratórios crônicos como dispneia e tosse seca. O diagnóstico de FEPI baseia-se em achados clínicos, radiológicos e histopatológicos. A TCAR de tórax mostra consolidações subpleurais pronunciadas com espessamento irregular; distorção, geralmente nos lobos pulmonares superiores ("capa pleural"); bronchiolectasias subpleurais; opacidades reticulares e, em alguns casos, faveolamento leve. Essas características são semelhantes às de outras formas de fibrose pulmonar idiopática. No entanto, na FEPI, elas são vistas principalmente nos lobos superiores, e são raras ou ausentes nos lobos inferiores.^(3,4) As características histológicas da FEPI são fibrose subpleural homogênea e fibras elásticas abundantes (vistas por meio de técnicas de coloração de fibras elásticas).⁽⁵⁾

Uma paciente não fumante de 55 anos de idade procurou seu pneumologista com febre (38°C durante seis dias), piora da dispneia sob estresse e tosse produtiva. A paciente disse que não havia sido exposta a alérgenos ambientais ou amianto. Disse ainda que não havia usado nenhum tipo de droga e que não havia sido exposta a alérgenos ambientais. Disse também que não estava recebendo nem quimioterapia nem radioterapia. Todos os testes sorológicos foram negativos, à exceção do teste de autoanticorpos antiendomísio. O exame físico mostrou que, ao longo de um período de seis meses, a

paciente perdera peso (5 kg) e massa muscular. Houve também uma redução da saturação de oxigênio (SaO₂ de 81% em ar ambiente). A auscultação revelou murmúrio vesicular reduzido e estertores bilaterais leves nos campos pulmonares superiores. A frequência e o ritmo cardíaco estavam normais. Suas extremidades também estavam normais, sem baqueteamento digital. Os testes de função pulmonar revelaram CVF normal (96%) e VEF₁ normal (91%), embora a DLCO estivesse reduzida (61%). A radiografia de tórax inicial (não mostrada) revelou opacidades irregulares pronunciadas na região subpleural dos campos superiores, com leve retração hilar superior. Realizou-se fibrobroncoscopia com LBA, e verificou-se que os neutrófilos correspondiam a 72% das células inflamatórias (valor normal: 1-2%). Os resultados dos testes microbiológicos foram negativos. Para elucidar os achados da radiografia de tórax e da LBA, realizou-se TCAR de tórax. A TCAR mostrou focos periféricos de consolidação pulmonar, com distorção e espessamento pleuroparenquimatoso irregular, mais evidente nas regiões subpleurais dos lobos superiores, com bronchiolectasias, leve espessamento dos septos interlobulares e (em casos raros) alterações subpleurais microcísticas (Figura 1A). Imagens dos campos pulmonares inferiores (lobo médio e língula) revelaram muito menos alterações fibróticas, sem distorção ou nenhuma outra doença intersticial nos segmentos apicais e basais dos lobos inferiores (Figuras 1B e 1C, respectivamente). Tais achados de TCAR são um dilema diagnóstico para o radiologista, que deve fazer o diagnóstico diferencial entre FEPI, sarcoidose e (embora menos provável) pneumonia de hipersensibilidade crônica. Portanto, realizou-se também uma biópsia pleuroparenquimatosa por congelamento nos lobos superiores. Os achados histopatológicos da coloração de fibras elásticas revelaram distorção e espessamento pleural pronunciado, com evidências de tecido fibroelástico denso na pleura e nas paredes alveolares, bem como focos fibroblásticos esparsos perto da transição do pulmão para a pleura (Figura 1D). Com base nos dados clínicos e radiológicos, fez-se o diagnóstico de FEPI. Em suma, embora haja achados específicos de TCAR que sugerem a presença de FEPI, a doença continua a ser subdiagnosticada, provavelmente porque o conhecimento dessa entidade ainda seja escasso. Deve-se considerar o diagnóstico de FEPI em casos de fibrose pulmonar localizada predominantemente nos lobos superiores. O diagnóstico diferencial inclui pneumonia

1. Dipartimento di Radiologia, Ospedale Monaldi di Napoli, Napoli, Italia.

2. Dipartimento di Pneumologia, Ospedale Morgagni-Pierantoni, Forlì, Italia.

3. Dipartimento di Scienze Cardio-toraciche e Respiratorie, Scuola di Medicina e Chirurgia, Seconda Università degli Studi di Napoli, Napoli, Italia.

4. Divisione di Medicina Respiratoria, Dipartimento di Medicina Clinica e Chirurgia, Scuola di Medicina e Chirurgia, Università degli Studi di Napoli Federico II, Napoli, Italia.

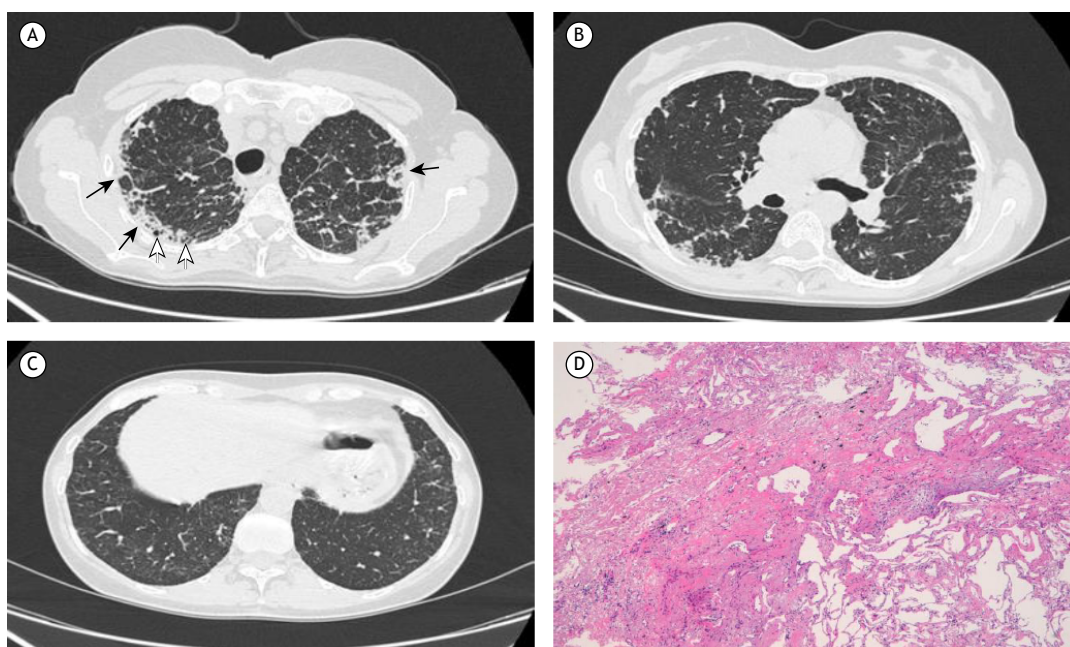


Figura 1. TCAR de tórax e histologia: A) TCAR mostrando espessamento subpleural pronunciado e consolidações irregulares (setas pretas), opacidades reticulares no parênquima pulmonar nos lobos superiores, alterações subpleurais microcísticas (setas brancas) e bronquiolectasias; B) TCAR mostrando alterações subpleurais fibróticas esparsas nos segmentos apicais dos lobos pulmonares inferiores, mais pronunciadas à direita; C) TCAR mostrando a quase ausência de alterações fibróticas nos segmentos basais dos lobos pulmonares inferiores; D) corte histológico mostrando tecido fibroelástico subpleural denso com transição abrupta de parênquima pulmonar patológico para normal, contendo um foco fibroblástico.

de hipersensibilidade avançada, sarcoidose avançada, DPI avançada relacionada com tabagismo, asbestose, doença do tecido conjuntivo, pneumonia causada por radiação e doença pulmonar induzida por drogas. Portanto, deve-se ter em mente a possibilidade de FEPPi quando as evidências radiológicas não forem coerentes

com outras DPI, mais bem definidas. Recomenda-se que se realize, na área afetada, biópsia cirúrgica (por meio de videotoracoscopia) ou, melhor ainda, biópsia por congelamento. É necessário compreender melhor a etiologia, os fatores de risco, o prognóstico e a terapia da FEPPi para tratá-la no futuro.

REFERÊNCIAS

1. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, Lynch DA, Nicholson AG, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188(6):733-48. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.201308-1483ST>
2. Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown KK. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004;126(6):2007-13. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.126.6.2007>
3. Piciucchi S, Tomassetti S, Casoni G, Sverzellati N, Carloni A, Dubini A, et al. High resolution CT and histological findings in idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: features and differential diagnosis. *Respir Res*. 2011;12:111. <http://dx.doi.org/10.1186/1465-9921-12-111>
4. Camus P, von der Thüsen J, Hansell DM, Colby TV. Pleuroparenchymal fibroelastosis: one more walk on the wild side of drugs? *Eur Respir J*. 2014;44(2):289-96. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00088414>
5. Becker CD, Gil J, Padilla ML. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: an unrecognized or misdiagnosed entity? *Mod Pathol*. 2008;21(6):784-7. <http://dx.doi.org/10.1038/modpathol.2008.56>