

# Relato de Caso

## Síndrome do pulmão encolhido no lúpus eritematoso sistêmico\*

### Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus

CÍNTIA ANDRADE COSTA, DÁLVARO OLIVEIRA DE CASTRO JR., SÉRGIO JEZLER, MITTERMAYER SANTIAGO

O lúpus eritematoso sistêmico pode envolver o aparelho respiratório de diversas maneiras como com pleurite, pneumonite, doença intersticial ou hipertensão pulmonar. Raramente, o paciente com lúpus eritematoso sistêmico pode apresentar uma síndrome caracterizada por dispnéia, dor torácica, alteração nas provas funcionais pulmonares e ausência de alterações parenquimatosas significativas na avaliação tomográfica de tórax, a qual tem sido denominada síndrome do pulmão encolhido. Descrevemos um caso que preenche os critérios diagnósticos dessa síndrome, e enfatizamos a patogênese que tem sido proposta, assim como as opções terapêuticas disponíveis.

Systemic lupus erythematosus (SLE) may involve the respiratory tract in several ways, such as through pleuritis, pneumonitis, interstitial disease or pulmonary hypertension. In rare cases, SLE patients present a syndrome characterized by dyspnea, chest pain and abnormalities in pulmonary function testing, although there may be no evidence of major parenchymal lung disease on computerized tomography scans. This condition has come to be known as shrinking lung syndrome. We report a case that meets these diagnostic criteria, emphasizing the pathogenesis proposed, as well as the therapeutic options available.

*J Bras Pneumol 2004; 30(3) 260-263*

**Descritores:** Lúpus eritematoso sistêmico, Síndrome do pulmão encolhido

**Key words:** Lupus Erythematosus/Systemic, Respiratory System, Shrinking Lung Syndrome

## INTRODUÇÃO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença difusa do tecido conjuntivo que apresenta inúmeras manifestações clínicas. O envolvimento do aparelho respiratório pode ocorrer em mais de 50% dos pacientes em algum estágio da doença, e podem estar acometidas as vias aéreas superiores, pleura, parênquima e vasos pulmonares. Uma manifestação rara dessa doença é a chamada síndrome do pulmão encolhido (SPE), que se caracteriza por disfunção dos músculos respiratórios, particularmente do diafragma, por mecanismos ainda não bem definidos, e que leva a dispnéia.<sup>1</sup>

Relatamos um caso de LES que apresentou manifestações respiratórias, cuja investigação culminou com o diagnóstico da síndrome do pulmão encolhido. São discutidos os aspectos

patogênicos, diagnósticos e terapêuticos dessa síndrome, além de uma revisão de literatura sobre o tema.

## RELATO DO CASO

Uma mulher de 36 anos referia artralgia em tornozelos, joelhos, punhos e mãos, associada a dispnéia aos médios esforços havia cerca de seis anos. Após a realização de exames, foi evidenciado um pequeno derrame pleural à esquerda. Com a hipótese diagnóstica de LES, iniciou o uso de prednisona (20 mg/dia) e difosfato de cloroquina (250 mg/dia). Posteriormente, com a redução da dose do corticosteroide, passou a apresentar dor torácica ventilatório dependente, piora da dispnéia, além de febre e alopecia, e foi encaminhada ao nosso serviço. Ao exame clínico apresentava-se afebril, anictérica, acianótica, eupnéica, e sem

\*Trabalho realizado no Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel (HSI)/Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP)  
Endereço para correspondência: Mittermayer Santiago. Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel: Praça Almeida Couto 500, Nazaré, Salvador, Bahia. CEP 40000-000. E-mail: mitter@svm.com.br  
Recebido para publicação, em 12/5/2003. Aprovado após revisão, em 3/9/2003.

adenomegalias. O exame do tórax revelou expansibilidade e frêmito tóraco-vocal normais, murmúrio vesicular diminuído em base de hemitórax direito e ausência de ruídos adventícios. O aparelho cardiovascular e o abdome não apresentavam alterações. Ao exame do sistema osteoarticular, foi observado apenas edema discreto nos tornozelos. A paciente foi submetida a ampla investigação que demonstrou hemograma completo sem alteração, uréia 37 mg%, creatinina 0,9 mg%, exame de urina sem anormalidades, fator anti-núcleo por imunofluorescência indireta (HEp-2) reagente 1/2560 com padrão homogêneo, pesquisa de células LE positiva, anti-DNA nativo e fator reumatóide negativos, e C3 e C4 normais. As pesquisas de anticorpos anti-cardiolipina por ELISA e de anticorpos anti-SSA (Ro) por contra-imunoeletroforese foram negativas. A avaliação radiológica do tórax evidenciou elevação das cúpulas diafragmáticas, diminuição dos campos pulmonares e atelectasias laminares (Figura 1). Essas atelectasias foram confirmadas por tomografia computadorizada de alta resolução, a qual não mostrou também qualquer comprometimento intersticial (Figura 2). A hemogasometria arterial foi normal e a espirometria demonstrou distúrbio ventilatório restritivo moderado com capacidade vital forçada de 58%, e medidas de pressão inspiratória máxima de -40 cm de H<sub>2</sub>O e pressão expiratória máxima de +60 cm de H<sub>2</sub>O. O ecocardiograma demonstrou derrame pericárdico de grau leve, escape mitral e hipertensão pulmonar leve (38 mmHg). Ela foi tratada com 20 mg de prednisona associada a pulsoterapia com ciclofosfamida (1 g mensal) por 6 meses. Houve melhora parcial da dispnéia, porém com manutenção do padrão radiológico e da espirometria (Tabela 1).

## DISCUSSÃO

A SPE é uma situação clínica rara, descrita classicamente em portadores de LES<sup>2</sup>, e raramente em portadores de outras doenças<sup>3</sup>. Caracteriza-se pelo aparecimento de dispnéia, dor torácica ventilatório dependente, e uma desproporção entre as alterações vistas nas provas de função pulmonar, que mostram distúrbio ventilatório restritivo, às vezes grave, e os achados radiológicos onde se evidencia apenas elevação de cúpula diafragmática uni ou bilateralmente e ausência de envolvimento

### Siglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho:

LES - Lúpus eritematoso sistêmico

SPE - Síndrome do pulmão encolhido

parenquimatoso. A nossa paciente preencheu os critérios acima e dessa forma foi diagnosticada como portadora da SPE.

Em uma revisão de literatura sobre o tema, Warrington *et al.*<sup>2</sup>, utilizando dados do MEDLINE no período de 1965 a 1977, observaram 49 casos bem documentados de SPE em LES. A média de idade dos pacientes foi de 40 anos e a proporção entre mulheres e homens foi de 5,5:1. Curiosamente, 20% dos casos relatados tinham



Figura 1. Síndrome do pulmão encolhido: radiograma de tórax apresentando elevação das cúpulas frênicas e atelectasias laminares

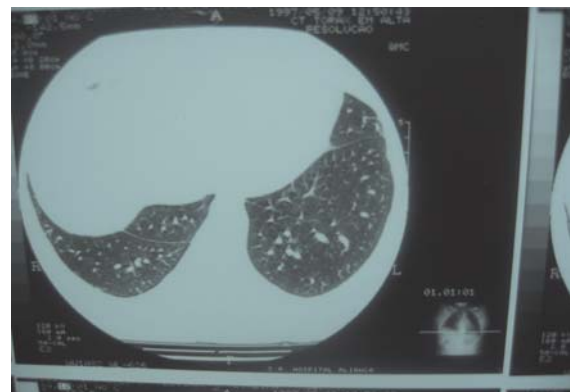


Figura 2. Síndrome do pulmão encolhido: corte inferior de tomografia computadorizada de tórax não evidenciando alteração intersticial

TABELA 1  
Evolução funcional pulmonar (espirometria simples) antes e após a terapêutica

	Antes	Após
CVF litros	1.27	1.35
CVF%	56	58
VEF <sub>1</sub> litros	1.13	1.25
VEF <sub>1</sub> %	56	62
VEF <sub>1</sub> /CVF %	88	92

CVF: capacidade vital forçada; VEF<sub>1</sub>: volume expiratório forçado no primeiro segundo.

alguma evidência de miopatia. Daquela data até o presente momento, utilizando a mesma fonte de dados, identificamos mais onze casos publicados de SPE em LES.<sup>1, 4, 5, 6, 7</sup>. Adicionando-se mais um caso publicado no Brasil em revista não indexada<sup>8</sup> e o presente caso, totalizam-se 62 casos descritos.

A patogênese da SPE é controversa. Existe a sugestão de que há primariamente uma disfunção dos músculos diafragmáticos<sup>9</sup>, hipótese essa nem sempre aceita por outros autores<sup>10</sup>, paralisia diafragmática secundária a lesão do nervo frênico<sup>6</sup>, fibrose difusa do diafragma<sup>11</sup>, ou ainda restrição da expansibilidade da parede torácica<sup>10</sup>. Tem sido proposta, de maneira pouco convincente, a participação de auto-anticorpos como anti-fosfolípidos<sup>12</sup> e anticorpos anti-SSA<sup>7</sup> na patogênese dessa situação clínica. No presente caso, a pesquisa desses anticorpos foi negativa.

O tratamento da SPE também não está definido. Nos casos descritos na literatura foram utilizados corticosteróides<sup>13,14</sup>, imunossupressores<sup>1</sup>, beta-agonista inalatório<sup>15</sup> devido ao efeito inotrópico positivo dessa substância sobre os receptores beta do músculo diafragmático, xantinas<sup>16</sup> e até digitálico<sup>8</sup>, este baseado no argumento de que o diafragma responderia a essa droga de modo semelhante ao músculo cardíaco.

No presente caso, com o aumento da dose de prednisona de 5 mg para 20 mg, associada à pulsoterapia com ciclofosfamida, houve melhora clínica, embora sem melhora dos parâmetros espirométricos de restrição pulmonar ou mesmo do padrão radiológico. A indicação do uso de ciclofosfamida foi uma tentativa de se reverter o quadro de hipertensão pulmonar, como sugerido

em estudo recentemente publicado.<sup>17</sup> Com efeito, um novo ecocardiograma foi realizado e não foram notados sinais de hipertensão pulmonar após o sexto mês de pulsoterapia. Dessa forma, a melhora clínica apresentada pela paciente pode ser atribuída à melhora da hipertensão pulmonar e não à reversão da SPE.

Em conclusão, a SPE, embora rara, deve ser lembrada como possibilidade diagnóstica para explicar a dispnéia em portadores de LES sem evidência de insuficiência cardíaca, anemia ou doença parenquimatosa pulmonar. Embora sem tratamento específico, o uso empírico de xantina, beta-agonistas, corticosteróide ou mesmo de imunossupressores pode ser de utilidade.

## REFERÊNCIAS

1. Karim MY, Miranda LC, Tench CM, Gordon PA, D'cruz DP, Khamashta MA, Hughes GR. Presentation and prognosis of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 2002;31(5):289-98.
2. Warrington KJ, Moder KG, Brutinel WM. The shrinking lungs syndrome in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clin Proc* 2000;75(5):467-72
3. Tavoni A, Vitali C, Cirigliano G, Frigelli S, Stampacchia G, Bombardieri S. Shrinking lung in primary Sjogren's syndrome. *Arthritis Rheum* 2001;44(1):243-5.
4. Martusewicz-Boros M, Wiatr E, Plodzisewska M, Gawryluk D, Opoka L, Zaleska J. Lung involvement in systemic lupus erythematosus (SLE)—own experience. *Pneumonol Alergol Pol.* 2002;70(1-2):12-24.
5. Hawkins P, Davison AG, Dasgupta B, Moxham J. Diaphragm strength in acute systemic lupus erythematosus in a patient with paradoxical abdominal motion and reduced lung volumes. *Thorax* 2001;56(4):329-30
6. Hardy K, Herry I, Attali V, Cadranel J, Similowski T. Bilateral phrenic paralysis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Chest* 2001;119(4):1274-7
7. Ishii M, Uda H, Yamagami T, Katada Y. Possible association of "shrinking lung" and anti-Ro/SSA antibody. *Arthritis Rheum* 2000;43(11):2612-3.
8. Medeiros, MR; Balthazar, AB; Camino, AM; Costalat, LTL; Bértolo, MB; Samara, AM: Síndrome dos pulmões encolhidos no lúpus eritematoso sistêmico: melhora clínica com o uso de digoxina via oral. *Rev Bras Reumatol.* 1996; 36:97-99.
9. Jacobelli S, Moreno R, Massardo L, Rivero S, Lisboa C. Inspiratory muscle dysfunction and unexplained dyspnea in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1985;28(7):781-8.
10. Laroche CM, Mulvey DA, Hawkins PN, Walport MJ, Strickland B, Moxham J, Green M. Diaphragm strength in the shrinking lung syndrome of systemic lupus erythematosus. *Q J Med.* 1989;71(265):429-39.

11. Rubin LA, Urowitz MB. Shrinking lung syndrome in SLE—a clinical pathologic study. *J Rheumatol* 1983;10(6):973-6.
12. Hoffbrand BI, Vianna J, Khamashta M, Hughes GR, Walters DV. Antiphospholipid antibodies and shrinking lungs in SLE. *Lupus* 1992;1(6):408
13. Walz-Leblanc BA, Urowitz MB, Gladman DD, Hanly PJ. The “shrinking lungs syndrome” in systemic lupus erythematosus—improvement with corticosteroid therapy. *J Rheumatol* 1992;19(12):1970-2
14. Forns X, Font J, Montserrat JM, Ingelmo M. Functional abnormality of the diaphragm in the “shrinking lung” in systemic lupus erythematosus *Rev Clin Esp* 1993;193(4):176-8
15. Munoz-Rodriguez FJ, Font J, Badia JR, Miret C, Barbera JA, Cervera R, Ingelmo M. Shrinking lungs syndrome in systemic lupus erythematosus: improvement with inhaled beta-agonist therapy. *Lupus* 1997;6(4):412-4
16. Van Veen S, Peeters AJ, Sterk PJ, Breedveld FC. The “shrinking lung syndrome” in SLE, treatment with theophylline. *Clin Rheumatol* 1993;12(4):462-5
17. Tanaka E, Harigai M, Tanaka M, Kawaguchi Y, Hara M, Kamatani N. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: evaluation of clinical characteristics and response to immunosuppressive treatment. *J Rheumatol*. 2002;29(2):282-7.