



Cistos pulmonares difusos

Edson Marchiori^{1,2}, Gláucia Zanetti^{2,3}, Bruno Hochhegger^{4,5}

Mulher, 57 anos, com massa abdominal a esclarecer. Assintomática do ponto de vista respiratório. Exames laboratoriais normais. A TC de abdome evidenciou massas renais bilaterais, com conteúdo gorduroso e cistos nas bases dos pulmões. A TCAR mostrou cistos pulmonares disseminados (Figura 1).



Figura 1. TCAR evidenciando múltiplos cistos arredondados, de paredes finas, distribuídos homogeneamente pelos pulmões. O restante do parênquima pulmonar é normal. Observar que alguns dos cistos situam-se nas bases pulmonares.

A paciente apresentava basicamente cistos pulmonares difusos na TCAR. Cistos caracterizam-se por áreas arredondadas de baixo coeficiente de atenuação no parênquima pulmonar, com uma interface bem definida com o pulmão normal adjacente. Eles são diferenciáveis do enfisema pulmonar por não conter arteríolas no seu centro e, geralmente, apresentar parede identificável. 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 linfangioleiomiomatose (LAM), a histiocitose de células de Langerhans, a pneumonia intersticial linfocítica (PIL) e a síndrome de Birt-Hogg-Dubé (SBHD). Clinicamente, os cistos em geral são assintomáticos ou cursam com

dispnéia e muitas vezes são descobertos em exames de rotina ou devido a complicações, como o pneumotórax.

Alguns critérios clínicos e tomográficos podem servir para o diagnóstico diferencial. Na PIL, os cistos são menos numerosos e podem estar associados a opacidades em vidro fosco. A PIL frequentemente ocorre em pacientes com doenças imunológicas, especialmente síndrome de Sjögren. Na histiocitose de células de Langerhans, os cistos podem ter formas mais bizarras e, mais importante, predominam nos campos pulmonares superiores, preservando as bases pulmonares, especialmente os seios costofrênicos.

Dois quadros sindrômicos podem cursar com cistos pulmonares e massas renais: a esclerose tuberosa e a SBHD. Na SBHD, os cistos são menos numerosos, maiores, e predominam nos lobos inferiores. As massas renais correspondem, em regra, a tumores malignos. Na esclerose tuberosa, os cistos correspondem a LAM, sendo mais numerosos e difusos, acometendo também as bases pulmonares. As massas renais são de natureza benigna, do tipo angiomiolipomas.

A esclerose tuberosa é uma síndrome genética, causada por mutações nos genes *TSC1* ou *TSC2*, e caracteriza-se pela formação de hamartomas em múltiplos órgãos ou sistemas. Não obstante o recente advento dos testes genéticos para mutações dos genes *TSC*, o diagnóstico continua a basear-se em critérios clínicos. O diagnóstico definitivo pode ser feito quando o paciente apresenta pelo menos dois dos seguintes achados: rabdomiomas cardíacos, tubérculos corticais, angiofibromas faciais, máculas hipermelanóticas, LAM, angiomiolipomas renais, hamartomas de retina, placas de Shagreen, astrocitomas de células gigantes subependimais, nódulos subependimais ou fibromas ungueais.

No caso desta paciente, levando-se em conta a presença de cistos numerosos e difusos acometendo as bases pulmonares, associados a massas renais com presença de gordura (angiomiolipomas), o diagnóstico final foi de LAM em paciente com esclerose tuberosa.

LEITURA RECOMENDADA

1. Webb WR, Muller NL, Naidich DP, editors. High-resolution CT of the lung. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.

1. Universidade Federal Fluminense, Niterói (RJ) Brasil
2. Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro (RJ) Brasil.
3. Faculdade de Medicina de Petrópolis, Petrópolis (RJ) Brasil.
4. Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.
5. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.