



ACOMETIMENTO PULMONAR DAS DOENÇAS REUMÁTICAS.

Lívia Isabela de Oliveira
Pneumologista e Alergista
Mestra pela FIOCRUZ Minas.

PULMÃO NAS DOENÇAS REUMATOLÓGICAS.

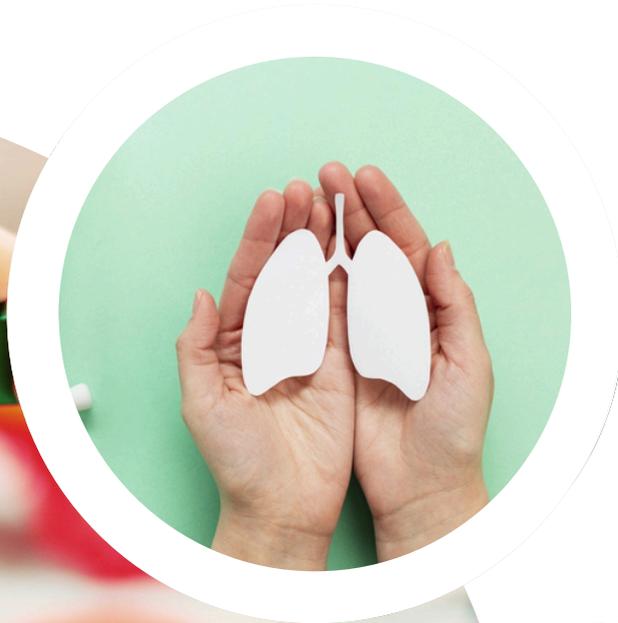
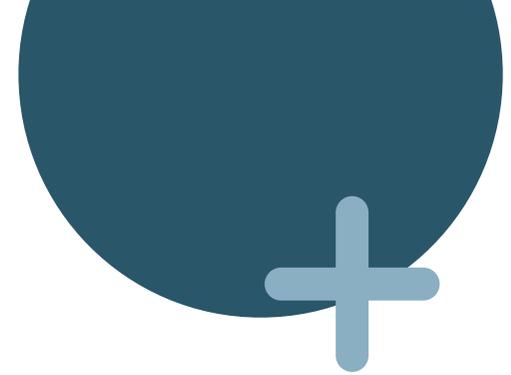
Introdução

- As manifestações pulmonares ocorrem em **quase todas** as doenças reumáticas infantis,
- Secundário à **doença de base** e/ou como efeitos adversos de tratamentos **medicamentosos**.
- Pode ser uma das principais causas de morbidade e mortalidade nestas doenças.



© 2009 American College of Rheumatology

PULMÃO NAS DOENÇAS REUMATOLÓGICAS



- Os sintomas em crianças podem inicialmente estar ausentes ou sutis.
 - Aqueles em risco elevado devem, portanto, ser rastreados quanto ao envolvimento pulmonar.

DIVERSAS DOENÇAS...

Lúpus

Doença do tecido
conjuntivo

SJOGREN

Artrite idiopática
juvenil sistêmica

Artrite idiopática
juvenil

Esclerodermia

Sarcoidose

Dermatomiosite



LÚPUS

- Doença auto-imune
- Autoanticorpos + citocinas e quimiocinas --> **inflamação multissistêmica** e dano tecidual.
- Principais características: artrite, erupção malar, nefrite e doença do sistema nervoso.
- Descobriu-se que as crianças têm menos manifestações pulmonares que os adultos, incluindo menos doença pleural.

Anormalidades função pulmonar foram descritas em até 48% em uma coorte pediátrica.



LÚPUS

Os derrames pleurais são tipicamente exsudatos serosos ou serossanguinolentos.



Pleurite

Inflamação da Pleura.

Dor Pleurítica.

Pleurite explosiva.

Pneumonite lúpica

Febre, tosse, taquipnéia e hipóxia agudas.

Achados imagem inespecíficos:
Consolidação, derrame pleural

Vasculite

Embolismo

Hemorragia (anti-dsDNA e doença renal).

Infecções oportunistas

Fibrose

Bronquiectasia

Bronquiolite

obliterante

LÚPUS

Table 1
Noninfectious pulmonary complications of adult SLE and MCTD

Pulmonary Manifestation	Estimated Prevalence in		Onset	Presenting Signs and Symptoms	Radiographic Findings	Prognosis	Treatment	Differential Diagnosis
	SLE	MCTD						
Pleuritis	50%–80%	≤20%	Acute	Pleurisy, dyspnea, orthopnea, pleural rub	Pleural effusion	Good	NSAIDs, CS	Infection, PE, ALP, AH, PTX, drug toxicity
ALP	≤10%	N/A	Acute	Dyspnea, cough, fever, chest pain, pleurisy, hemoptysis; often preceded/ associated with infection, hypoxemia	Patchy acinar infiltrates with bibasilar predominance	Poor; mortality up to 50%	CS, PPh, CYC, AZA	Infection, PE, AH, pleuritis, Goodpasture syndrome
AH	Up to 2%	Rare	Acute	Dyspnea, cough, chest pain, drop in hemoglobin, pleurisy, hypoxemia	Patchy acinar infiltrates with bibasilar predominance	Mortality up to 50%	CS, PPh, CYC, AZA	Infection, ALP, PE, vasculitis, Goodpasture syndrome, IPH
Acute reversible hypoxemia	<1%		Acute/chronic	Dyspnea, low FVC, low DLCO	Normal	Good	CS	Infection, PE, early ALP or AH, SLS
Chronic interstitial pneumonitis	3%	20%–50%	Chronic, may be long-term complication of ALP	Dyspnea, cough, low FVC low DLCO, fibrosis	CXR: reticular interstitial infiltrates: ground glass, honeycombing	Poor to good	CS, CYC, AZA	Infection, LIP, drug toxicity, chronic aspiration, PA/h

(continued on next page)

LÚPUS

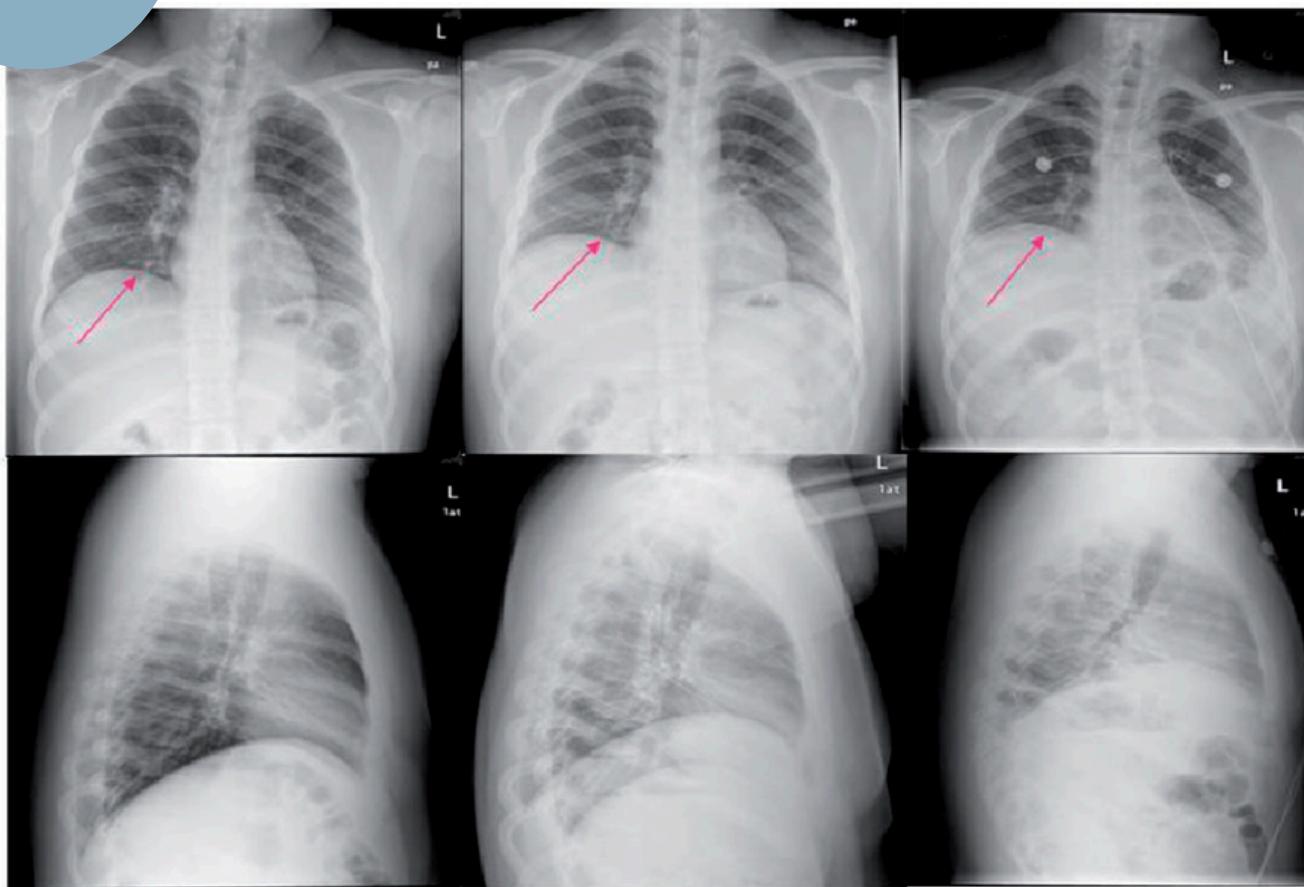
Table 1
(continued)

Pulmonary Manifestation	Estimated Prevalence in		Onset	Presenting Signs and Symptoms	Radiographic Findings	Prognosis	Treatment	Differential Diagnosis
	SLE	MCTD						
Shrinking lung disease	<1%		Chronic	Dyspnea, orthopnea, low FVC, low DLCO	Normal or basilar atelectasis, elevated diaphragm	Good	CS	Respiratory muscle weakness from myopathies
Thromboembolic disease	—	Rare	Acute	Dyspnea, pleurisy, hemoptysis, fever, pleural rub	CXR, normal or effusion; spiral computed tomography; ventilation/perfusion scan; D-dimer	Variable	Anticoagulation	Infection, pleurisy, PTX, AH or ALP
Pulmonary hypertension	5%–14%	20%–30%	Chronic	Dyspnea, chest discomfort, right heart failure, pericardial effusion, elevated BNP, low DLCO with stable FVC	CXR, normal or per	Variable	Pulmonary vasodilators (ETRA, prostanoids, 5/PDE inhibitors), anticoagulation; CYC and CS in select cases	Infection, interstitial lung disease

Abbreviations: AH, alveolar hemorrhage; ALP, acute lupus pneumonitis; AZA, azathioprine; BNP, brain natriuretic peptide; CS, corticosteroids; CXR, chest radiograph; CYC, cyclophosphamide; DLCO, diffusing capacity; ETRA, endothelin receptor antagonist; FVC, forced vital capacity; HRCT, high-resolution computed tomography; IPH, idiopathic pulmonary hemosiderosis; LIP, lymphocytic interstitial pneumonia; MCTD, mixed connective tissue disease; N/A; NSAID, nonsteroidal anti-inflammatory drug; PE, pulmonary embolus; PPh, plasmapheresis; PTX, pneumothorax; SLS, shrinking lung syndrome.

Adapted from Rabinovich CE. Paediatr Respir Rev. 2012 Mar;13(1):29-36. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2011.05.005>. Epub 2011 Jun 22. PMID: 22208791 Review; with permission.

LÚPUS



April 2011

November 2011

January 2012

“Síndrome do pulmão encolhido”

As radiografias de tórax podem revelar volumes pulmonares reduzidos, diafragmas elevados e atelectasia bibasilar.

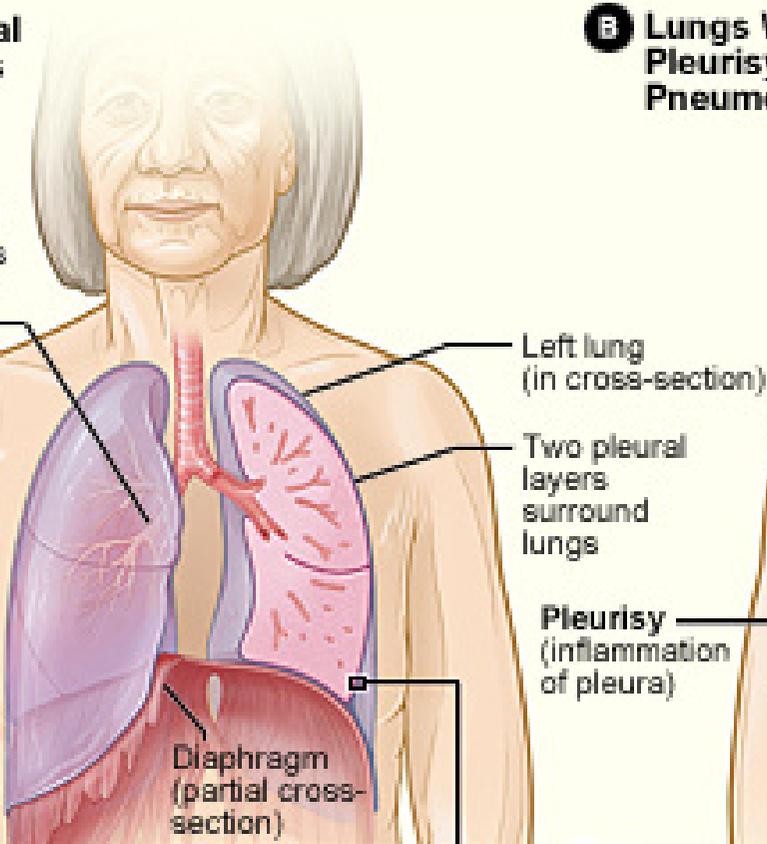
Pillai, Sophia, Jay Mehta, T Levin, Hiren Muzumdar and Kiran Nandalike. "Shrinking lung syndrome presenting as an initial pulmonary manifestation of SLE." Lupus 23 (2014): 1201 - 1203.

LÚPUS



A Normal Lungs

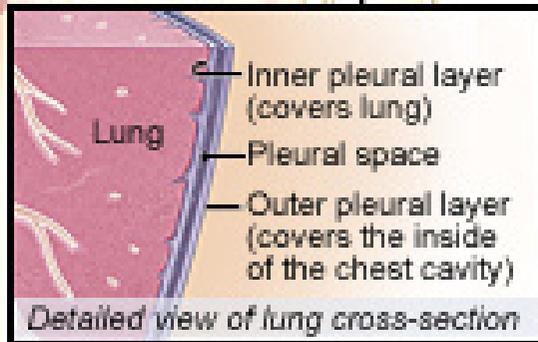
Normal airways in right lung



Left lung (in cross-section)

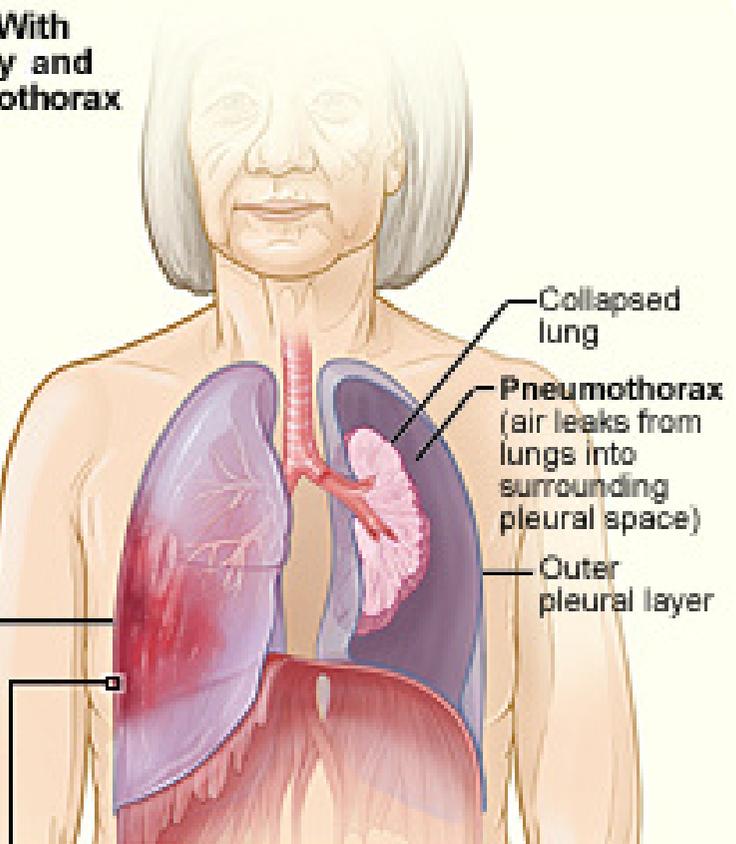
Two pleural layers surround lungs

Diaphragm (partial cross-section)



Detailed view of lung cross-section

B Lungs With Pleurisy and Pneumothorax

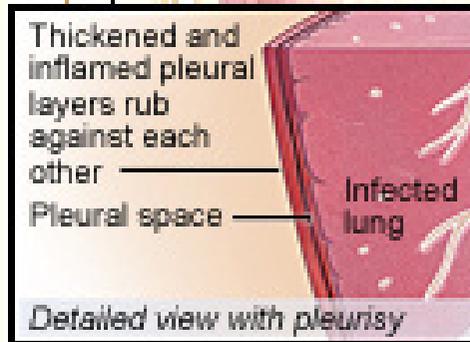


Collapsed lung

Pneumothorax (air leaks from lungs into surrounding pleural space)

Outer pleural layer

Pleurisy (inflammation of pleura)



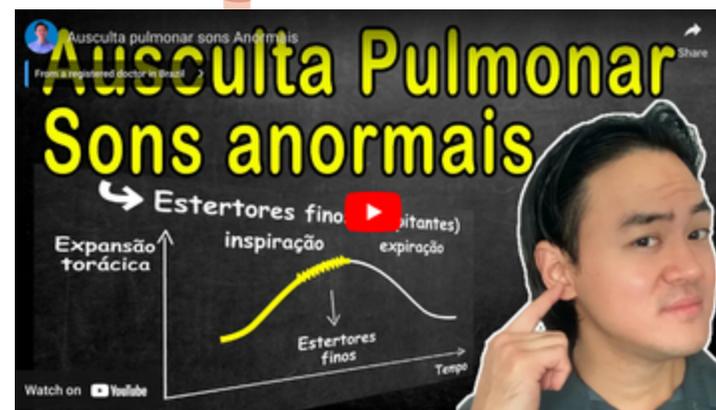
Detailed view with pleurisy

LÚPUS - PLEURITE

POSIÇÃO ANTÁLGICA? ASCULTA PULMONAR?

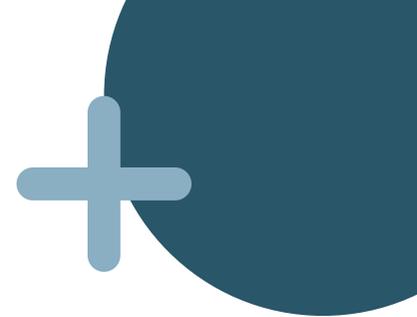


Decúbito Lateral: diminui a movimentação dos folhetos pleurais do lado sobre o qual repousa. Ele se deita sobre o lado da dor.



Ausculta: Friccionar o couro
Qualquer fase do ciclo respiratório

9:27



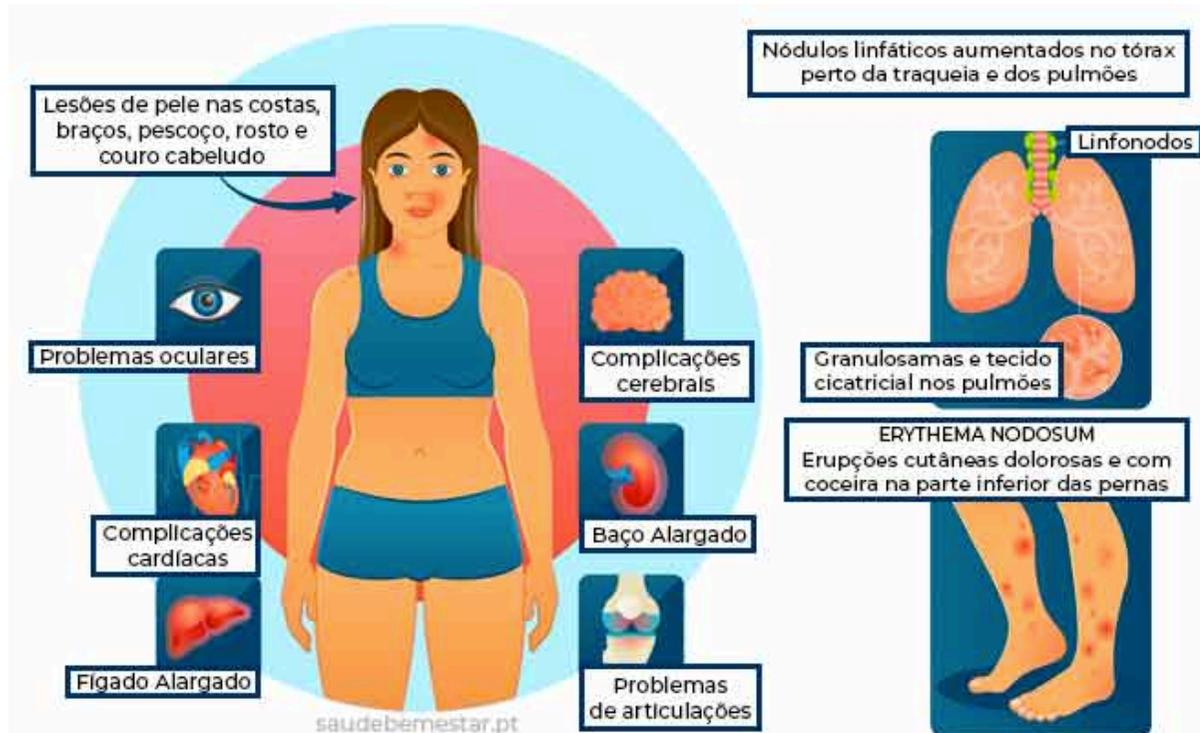
LÚPUS

MANEJO PULMONAR



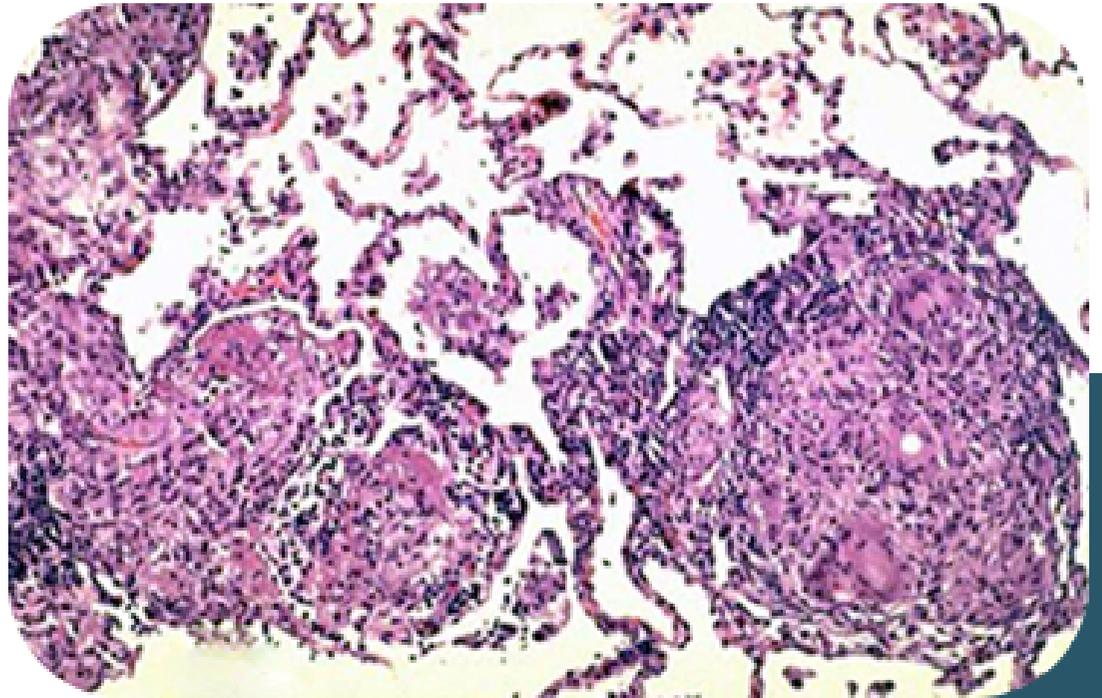
- Tratamento de complicações infecciosas.
- Pleurite e derrame pleural- Corticóides
- Hidroxicloroquina
- Micofenolato, azatioprina, ciclosporina, metotrexate: prevenção de danos aos órgãos e poupador corticóide.
- Hemorragia – pulsoterapia com metilprednisolona ou ciclofosfamida.
- Rituximabe - papel no tratamento de complicações pulmonares ?

SARCOIDOSE



- Doença multissistêmica
- Etiologia desconhecida
- Infiltração tecidual por granulomas não caseosos

SARCOIDOSE



- Área central: compacta, composta por macrófagos, células epitelioides, células gigantes multinucleadas e linfócitos T CD4.
- Área periférica: linfócitos T CD8 e CD4, linfócitos B, monócitos, mastócitos e fibroblastos; anéis lamelares de colágeno hialino.
- Corpos asteroides, corpos de Schaumann e partículas cristalinas birrefringentes (sais de cálcio)

SARCOIDOSE

Órgão envolvido	Número (n 736)	Porcentagem
Pulmões	699	95
Pele	117	15,9
Linfonodo	112	15,2
Olhos	87	11,8
Fígado	85	11,5
Eritema nodoso	61	8,3
Baço	49	6,7
Neurológico	34	4,6
Parótida	29	3,9
Medula Óssea	29	3,9
Cálcio	27	3,7
Nariz, orelha e boca	22	3
Coração	17	2,3
Rins	5	0,7
Ossos/articulação	4	0,5
Músculo	3	0,4

Em até metade dos pacientes à diagnóstico acidental por alterações em RX de tórax

Envolvimento pulmonar em mais de 90% dos casos

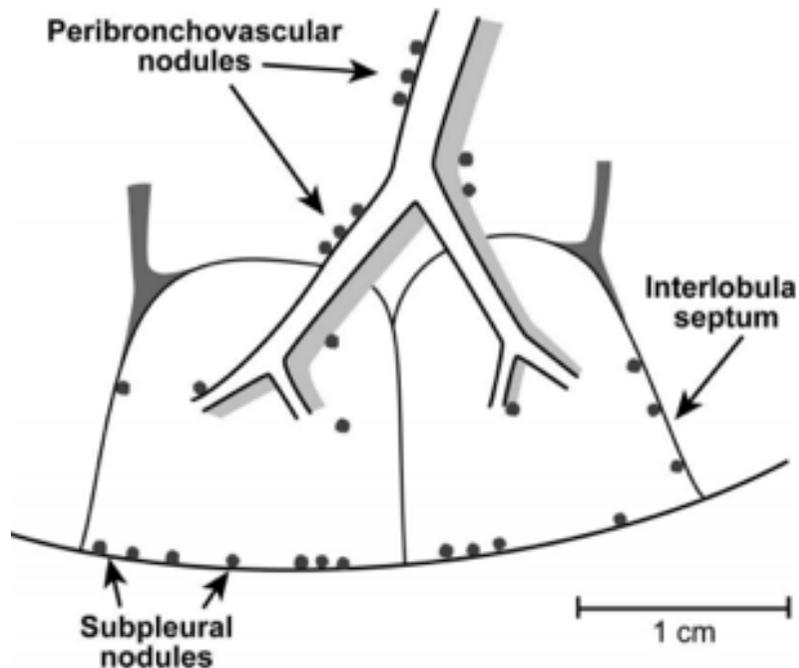
- Doença pulmonar intersticial difusa e adenomegalias hilares

SARCOIDOSE

Lesões granulomatosas :

têm predileção pelas áreas perilinfáticas e feixes broncovasculares. Lesões são comuns em localizações subpleurais e ao longo das vias aéreas.

Perilymphatic Disease



Vários nódulos pequenos
Adjacentes à cissura maior direita (seta),
superfícies pleurais,
e ao longo das estruturas vasculares centrais (cabeça de seta)

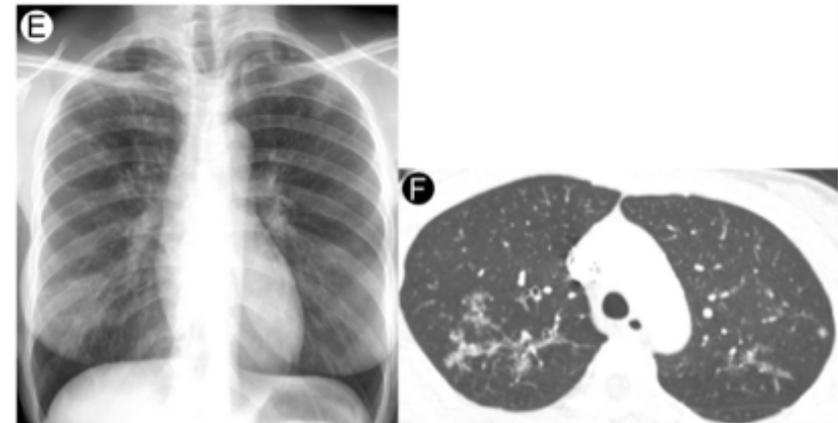
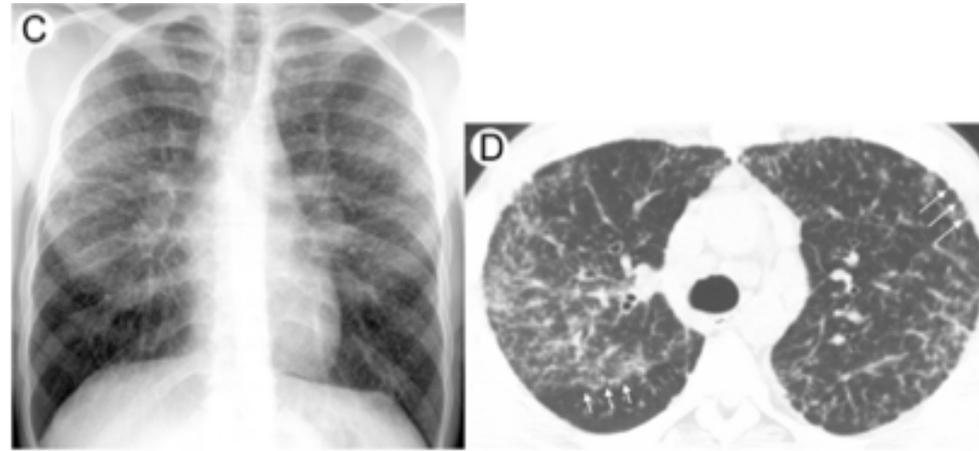
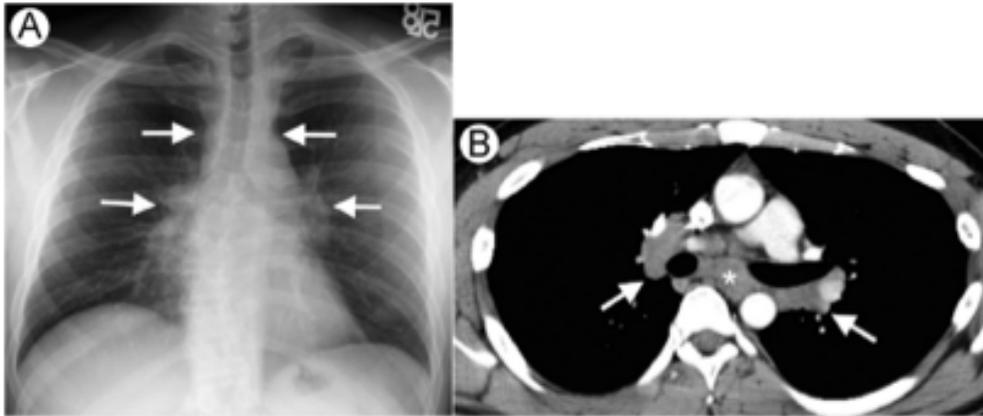


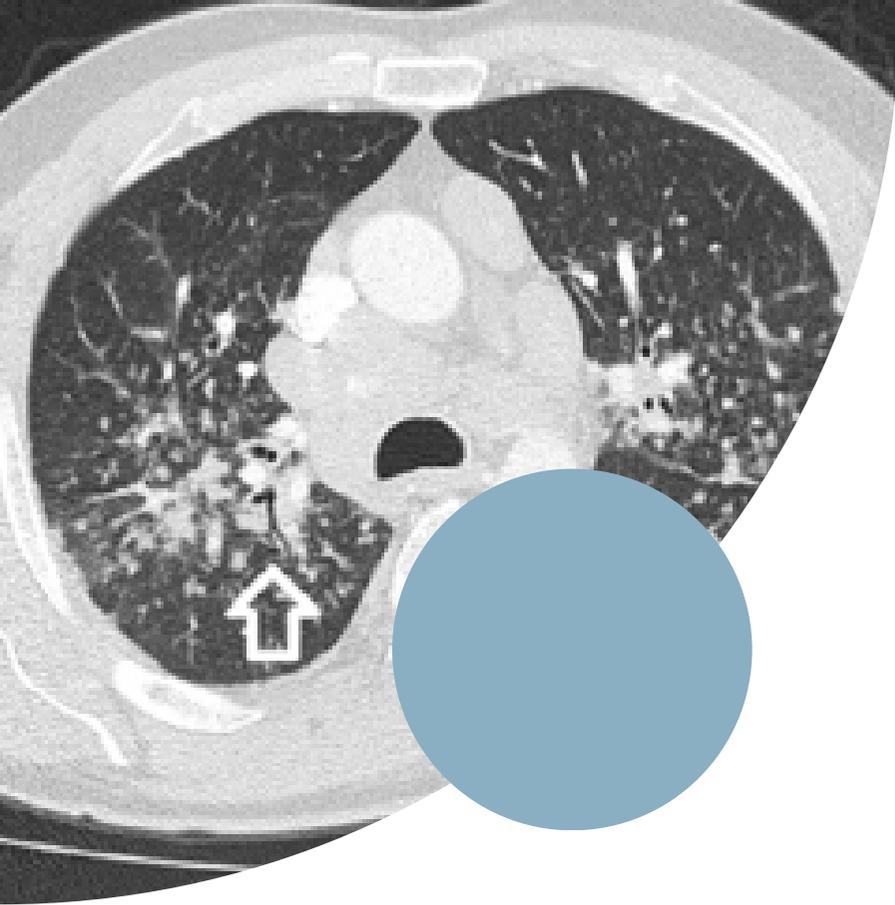
Essa distribuição de nódulos é raramente vista em qualquer outra doença

SARCOIDOSE

- Os achados radiográficos de tórax foram organizados em estágios I a IV

Guia anatômico para o envolvimento pulmonar
Não refletem a cronologia da doença ou déficits funcionais





SARCOIDOSE

Diagnóstico

Biópsia

Preferência para local mais acessível (pele, linfonodo, lesão conjuntival, parótida...)

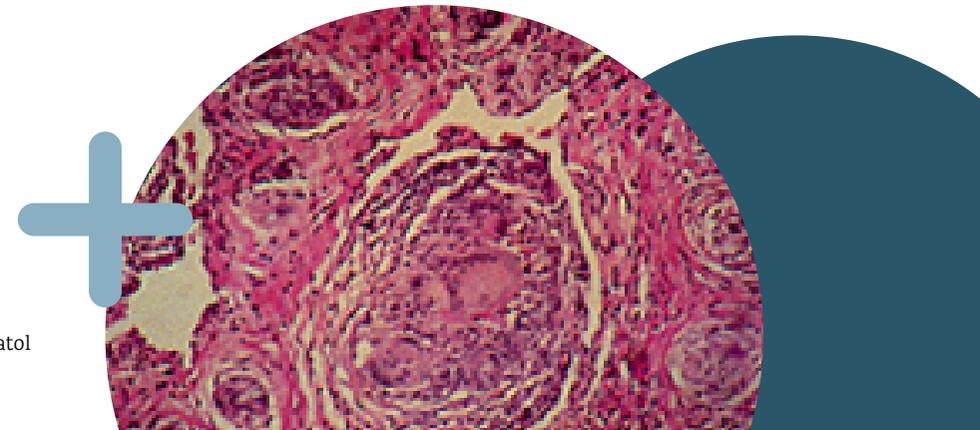
Espirometria

Distúrbio Restritivo

Tratamento

Glicocorticoides são os agentes mais comumente usados no tratamento da sarcoidose pulmonar.

Nenhum medicamento foi aprovado pelo FDA para tratamento da sarcoidose nos EUA.



SJÖGREN



- Doença autoimune crônica.
- Afeta principalmente o canal lacrimal e glândulas salivares.²²
- Envolvimento sistêmico variável.
- Na população pediátrica, a síndrome de Sjögren é rara com idade média de início de 10 anos.
- Envolvimento pulmonar é raro em crianças --> Doença Pulmonar Intersticial.

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL

- Grupo de doenças caracterizadas pela presença de artrite crônica iniciada antes dos 16 anos de idade.

- O que mais se associa a sintomas de vias aéreas é o subtipo sistêmico

ENVOLVIMENTO PULMONAR

- Raro
- Pleurite – pericardite

- RX: pneumonite, infiltrados intersticial, reticular e nodular e derrames pleurais.



Case courtesy of Wael Nemattalla, Radiopaedia.org, rID: 7416

ESCLERODERMIA

- Processo inflamatório e fibrótico da pele e de outros órgãos resultante do excesso de colágeno
- É dividida em duas categorias: esclerodermia localizada juvenil e esclerose sistêmica juvenil.
- Envolvimento pulmonar ocorre em 34% a 55% e geralmente é caracterizado por doença pulmonar restritiva, fibrose, HAP.



ESCLERODERMIA



- Faveolamento
- Vidro fosco
- Esofago dilatado



METOTREXATO



Methotrexate	★ 5
Last update: 13/07/2012	

I - Interstitial/parenchymal lung disease

I.a	Pneumonitis (ILD), acute and/or severe (may cause ARDS)	★ 5
I.b	Pneumonitis (ILD)	★ 2
I.d	Organizing pneumonia pattern (an area or areas of consolidation on imaging)	★ 1
I.g	Pulmonary fibrosis	★ 1
I.h	Subclinical pulmonary infiltrates/ILD	★ 1
I.k	Lung nodule or nodules	★ 2
I.l	Diffuse alveolar damage (DAD) (see alsoo under IIb and XVf)	★ 2
I.m	ILD with a granulomatous component	★ 3
I.q	Pulmonary nodulosis	★ 2
I.v	Abnormal lung function/pulmonary physiology (PFTs) without necessarily imaging or clinical evidence	★ -
I.w	Rapidly progressive ILD/pulmonary fibrosis (Hamman-Rich syndrome)	★ 1
I.aa	Delayed ILD, -pneumonitis, -fibrosis	★ 1

II - Pulmonary edema - Acute lung injury - ARDS

II.a	Pulmonary edema, noncardiogenic (NCPE)	★ 2
II.b	ARDS - Acute lung injury	★ 2

III - Pulmonary/alveolar./airway hemorrhage/bleeding

III.a	Alveolar hemorrhage (AH), diffuse AH (DAH)	★ 1
-------	--	-----

IV - Airway involvement

IV.a	Bronchospasm - Wheezing - Asthma	★ 1
------	----------------------------------	-----

V - Pleural and/or pericardial involvement

V.a	Pleural effusion (uni- or bilateral) (can accompany DI-LDs)	★ 1
V.b	Eosinophilic pleural effusion	★ 1
V.e	Hemothorax - Serosanguineous pleural effusion	★ 1
V.i	Pleuritis (can cause chest pain)	★ 1
V.n	Hemopericardium - Bloody pericardial effusion	★ 1
V.s	Serositis - Polyserositis	★ 2

VI - Pulmonary vasculopathies

VI.a	Pulmonary embolism - Venous thrombosis/thromboembolism	★ -
------	--	-----

VII - Mediastinal involvement

VII.a	Lymphadenopathy (intrathoracic)	★ 1
-------	---------------------------------	-----

VIII - Central-large-upper airway (incl. pharyngeal-nasal) involvement

VIII.a	Angioedema (may cause UAO, asphyxia and death)	★ 1
VIII.aj	Endobronchial lymphoproliferative disorder	★ 1



CICLOSPORINA



Cyclosporine

★
2

Last update : 08/07/2012



I - Interstitial/parenchymal lung disease

I.a Pneumonitis (ILD), acute and/or severe (may cause ARDS)

★
1

I.b Pneumonitis (ILD)

★
1

I.n Pulmonary alveolar proteinosis (PAP)

★
-

II - Pulmonary edema - Acute lung injury - ARDS

II.b ARDS - Acute lung injury

★
1

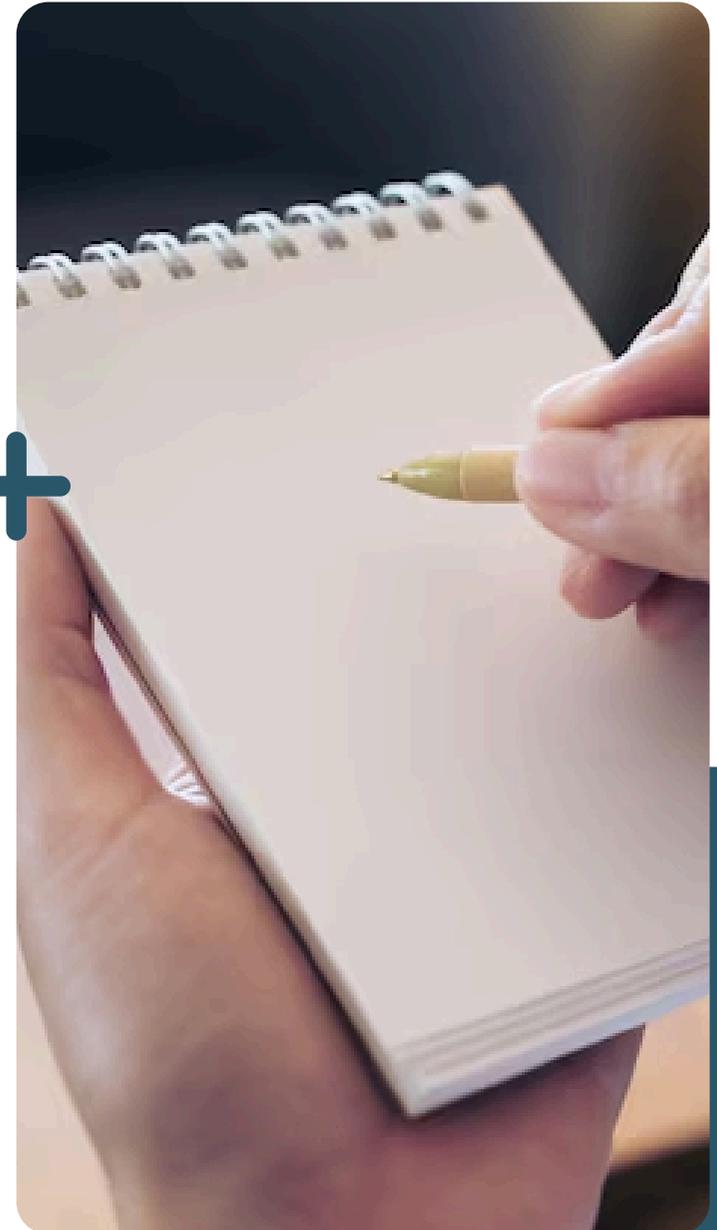
IV - Airway involvement

IV.k Bronchiectasis

★
1

SUMÁRIO:

- As crianças com envolvimento pulmonar da doença reumática são frequentemente clinicamente assintomáticas.
- Como tal, deve ser mantido um elevado índice de suspeita.
- Espirometria e radiografia de tórax são modalidades úteis para iniciar a avaliação de envolvimento para aqueles em risco
- A TC de tórax de alta resolução pode ser indicada para avaliação adicional



OBRIGADA!

