

FIBROELASTOSE PLEUROPARENQUIMATOSA IDIOPÁTICA: UMA SÉRIE DE CASOS E SUAS ESTRATÉGIAS DIAGNÓSTICAS.

Leonardo Correia de Alcantara; Miriam Menna Barreto; Rosana Souza Rodrigues; Domenico Capone; Nina Rocha Godinho dos Reis Visconti; Nadja Polisseni Graça; Bianca Peixoto Pinheiro Lucena;

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ);

Autor principal: Leonardo Correia de Alcantara

Introdução: A fibroelastose pleuroparenquimatosa (FEPP) idiopática é uma pneumonia intersticial idiopática rara, caracterizada por consolidações subpleurais com bronquiectasias de tração, predominando nos lobos superiores. O diagnóstico pode ser feito com ou sem biópsia pulmonar, baseado em critérios radiológicos e histopatológicos. **Objetivo:** Descrição de uma série de casos de FEPP com diferentes apresentações clínicas e estratégias diagnósticas. **Série de casos:** Paciente 1: feminina, 65 anos, ex-tabagista, com cirrose por HCV e transplante hepático em 2024, sem história ocupacional. Histórico de tuberculose ganglionar e pulmonar em 2018. 1 anos após tratamento, foi encaminhada por queixa de dispneia e achados na tomografia computadorizada (TC) de tórax com opacidades justapleurais irregulares e bronquiectasias de tração nos lobos superiores. Pesquisa para autoimunidade negativa. Prova de função pulmonar (PFP): CVF: 1,64L (64%) e DLCO: 3,74mmol (64%). Realizado criobiópsia de lobo superior direito: fibrose subpleural densa com elastose septal, compatível com FEPP. Paciente 2: feminina, 71 anos, portadora de asma e HCV tratado em 2018 (resposta viral sustentada), nega tabagismo e história ocupacional. Assintomática, encaminhada por achados na TC de tórax com bronquiectasias de tração, distorção arquitetural e áreas em vidro fosco, além de consolidações peribroncovasculares e redução volumétrica, predominando nos lobos superiores. Autoimunidade negativa. PFP: CVF: 2,71L (62%), DLCO 5,5 mmol (82%). Análise da celularidade do lavado broncoalveolar com linfocitose (27%). Não realizada biópsia por recusa da paciente. Paciente 3: masculino, 70 anos, diabético, ex-tabagista, diagnóstico de fibrose pulmonar idiopática em 2021. Uso prévio de nintedanibe suspenso por intolerância em 2022. Evoluiu com dispneia e tosse, apresentando queda de CVF: (75% para 72%) e DLCO: (59% para 37%) em três anos. TC de tórax: Espessamento septal interlobular, espessamento irregular do interstício peribroncovascular, cistos em faveolamento, tênues opacidades em vidro fosco e bronquiectasias de tração bilaterais e difusas com distorção parenquimatosa predominando em lobos superiores. **Discussão:** A série demonstra três cenários distintos de FEPP. Dois diagnósticos foram obtidos sem biópsia, pela combinação de achados de imagem, anamnese e exclusão de outras causas. Os pacientes 2 e 3 fecharam diagnóstico por critérios radiologicamente possível e provável, respectivamente. Para o paciente 1 o diagnóstico final necessitou de biópsia para confirmação, devido a possibilidade de outros diagnósticos diferenciais. Porém, com o auxílio do resultado histopatológico o diagnóstico de FEPP pôde ser definido. Todos os casos clínicos citados foram diagnosticados conforme critérios propostos por Watanabe et al., 2019. A FEPP idiopática é uma entidade rara, que carece de dados mais robustos na literatura. É uma condição subdiagnosticada e deve ser lembrada sempre que houver fibrose e consolidações

subpleurais predominando nos lobos superiores. A série apresentada evidencia que é possível estabelecer o diagnóstico mesmo na ausência de biópsia pulmonar. A revisão da história clínica e a exclusão dos demais diagnósticos diferenciais é essencial para diferenciar a PPFE de outras pneumonias intersticiais fibrosantes.

Palavras-chave: Doenças Pulmonares Intersticiais, Pneumonias Intersticiais Idiopáticas, Dispneia.

