

Introdução

O Síndrome Pulmão-Rim foi descrito por Goodpasture em 1919 num doente de 18 anos com hemorragia pulmonar e glomerulonefrite¹. Em 1958, Staton e Tange, usaram pela primeira vez o epónimo de Síndrome de Goodpasture para designar uma série de doentes com características clínicas semelhantes à descrição inicial de Goodpasture². Na actualidade sabe-se que a co-existência de glomerulonefrite e hemorragia pulmonar podem ocorrer em várias entidades clínicas, através de mecanismos fisiopatológicos distintos. Independentemente do mecanismo fisiopatológico subjacente, a co-existência de glomerulonefrite e hemorragia pulmonar é designada por Síndrome Pulmão-Rim³.

¹Goodpasture EW. The significance of certain pulmonary lesions in relation to the etiology of pneumonia. Am J Med Sci 1919; 158: 863-870.

²Stanton MC; Tange JD. Goodpasture's Syndrome (pulmonary haemorrhage with glomerulonephritis). Austr Ann Med 1958; 7: 132-144.

³Valle L.; Pimenta S; Pinto P; Valbuena C; Dias M; Chaves FC. Síndrome Pulmão-Rim. Acta Med Port 2005; 18: 235-240.

Caso Clínico

Mulher de 63 anos, sem antecedentes médicos de revelo

Recorre ao Serviço de Urgência com quadro com 1 mês de evolução de:

- Astenia
- Emagrecimento de cerca de 5Kg (em 3 meses)
- Artralgias
- Tosse seca
- Febre com uma semana de evolução (máximo 39,5°C) de predomínio nocturno
- ❖ Sem Hemoptises nem toracalgia
- ❖ Sem alterações urinárias
- ❖ Sem contacto com doentes com Tuberculose nem viagens a locais endémicos

Exame objectivo:

- Pele e mucosas **pálidas**
- Auscultação Pulmonar: **Murmúrio Vesicular** globalmente **diminuído**

Exames complementares de diagnóstico:

- Analiticamente: leucocitose (14.500/uL) com neutrofilia, sem eosinofilia ou linfocitose; Hb 8.5g/dL, trombocitose 679.000;PCR 270.
- Urina II: eritroproteinúria e leucocitúria.
- Raio x tórax: opacidades alveolares bilaterais periféricas de predomino no hemitórax esquerdo
- TAC tórax: "Áreas de consolidação dispersas pelo parênquima pulmonar bilaterais predominantemente periféricas(a maior com cerca 3.8 cm no segmento apical LSE de contornos irregulares, também no LSE segmento ápice posterior, LIE e LID), densificação tipo estria no LSD, algumas lesões nodulares cerca 1 cm dispersas com densidade em vidro despolido, sem adenopatias ou outras alterações".
- Baciloscopias: negativas.



Internada para estudo

Internamento

Estudo etiológico:

- **Analiticamente:** VS 120mm/h; ECA 10
- **Imunologia:** ANCA PR3 8,1, restante estudo negativo
- **Serologias víricas:** negativas
- **Endoscopias digestivas:** sem alterações
- **Lavado Broncalveolar:** sugestivo de hemorragia alveolar - contudo sem pigmento hemossidérico
- **Citologia e biópsia brônquica:** negativo para células neoplásicas
- **Biópsia Renal:** **Glomerulonefrite Crescêntica Necrotizante Focal** com aspectos morfológicos sugestivos de glomerulonefrite Pauci-Imune
- Exames microbiológicos:
 - Expectoração: negativo
 - Hemoculturas: negativas
 - Urocultura: isolamento de *Proteus mirabilis* ➔ Cumpru ciclo de antibioterapia dirigida

➢ Gasimetria arterial com IR tipo 1 grave ao 7º dia de internamento, com necessidade de suporte de ventilação não invasiva que suspendeu por melhoria 3 dias depois

Conclusão

Admitido diagnóstico de síndrome pulmão-rim ANCA positivo, iniciando: corticoterapia, plasmaferese diária e ciclofosfamida semanal. Doente apresentou boa resposta às medidas terapêuticas instituídas, com progressiva estabilidade clínica.