

Caso Clínico del Mes

Febrero 2020

Dr. Ignacio Erbetta

Residente 4º año

Centro Rossi

Argentina

DEPARTAMENTO DE

Imágenes • ALAT

imagenes@alatorax.org

Centro  **Rossi**

CASO CLÍNICO:

Paciente mujer de 35 años de edad.

Concurre por disnea CF II-III, con episodios recurrentes de tos seca.

Refiere pérdida de peso (aproximadamente 8 kg en un año) sin causa aparente.

Ex tabaquista de 25 p/y.

Niega otros antecedentes.



Fig. 1. Tomografía axial computada de tórax en inspiración máxima (ventana pulmonar). Se observa áreas parcheadas con densidad en vidrio esmerilado asociado a engrosamiento de los septos, adoptando patrón de empedrado. **Proteinosis alveolar.**

CASO CLÍNICO:

La paciente intercurre con múltiples recaídas de su enfermedad de base a lo largo de los siguientes 4 años, presentando con cada concurrencia deterioro de su estado general y menor respuesta clínica al lavado alveolar y tratamientos farmacológicos.

Se decide realizar nueva tomografía de control para realizar comparación con estudios previos.

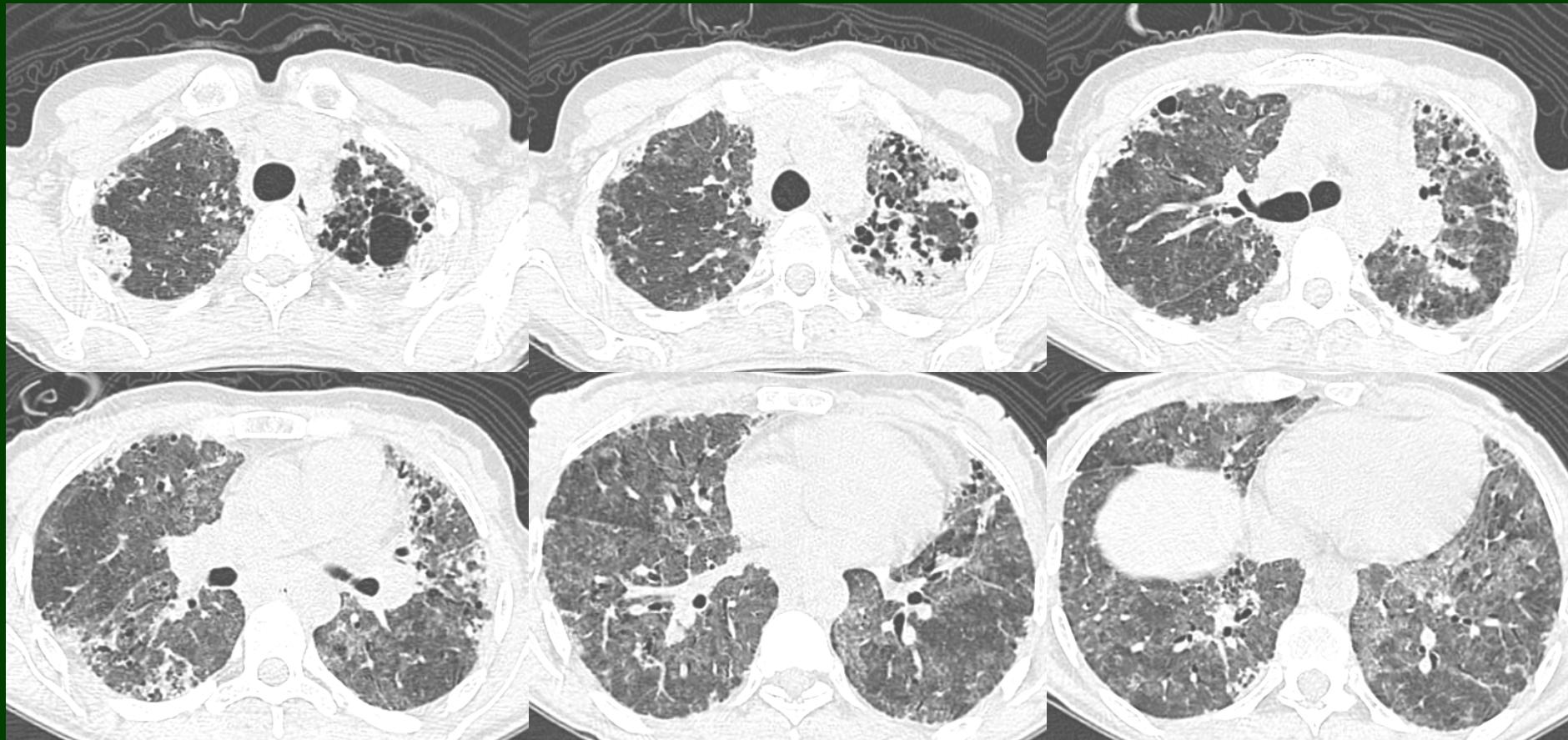


Fig. 2. Tomografía axial computada de tórax en inspiración máxima (ventana pulmonar) de la misma paciente realizada 4 años después. Opacidades parcheadas con densidad en vidrio esmerilado asociadas a engrosamientos septales, adoptando cierto patrón de “crazy-paving”. En la actualidad se suma como hallazgo opacidades consolidativas bilaterales asociadas a tractos fibróticos y prominencias bronquiales. Al diagnóstico ya conocido de **proteinosis alveolar** se le agrega el de **neumonitis por hipersensibilidad y fibroelastosis pleuropulmonar**.

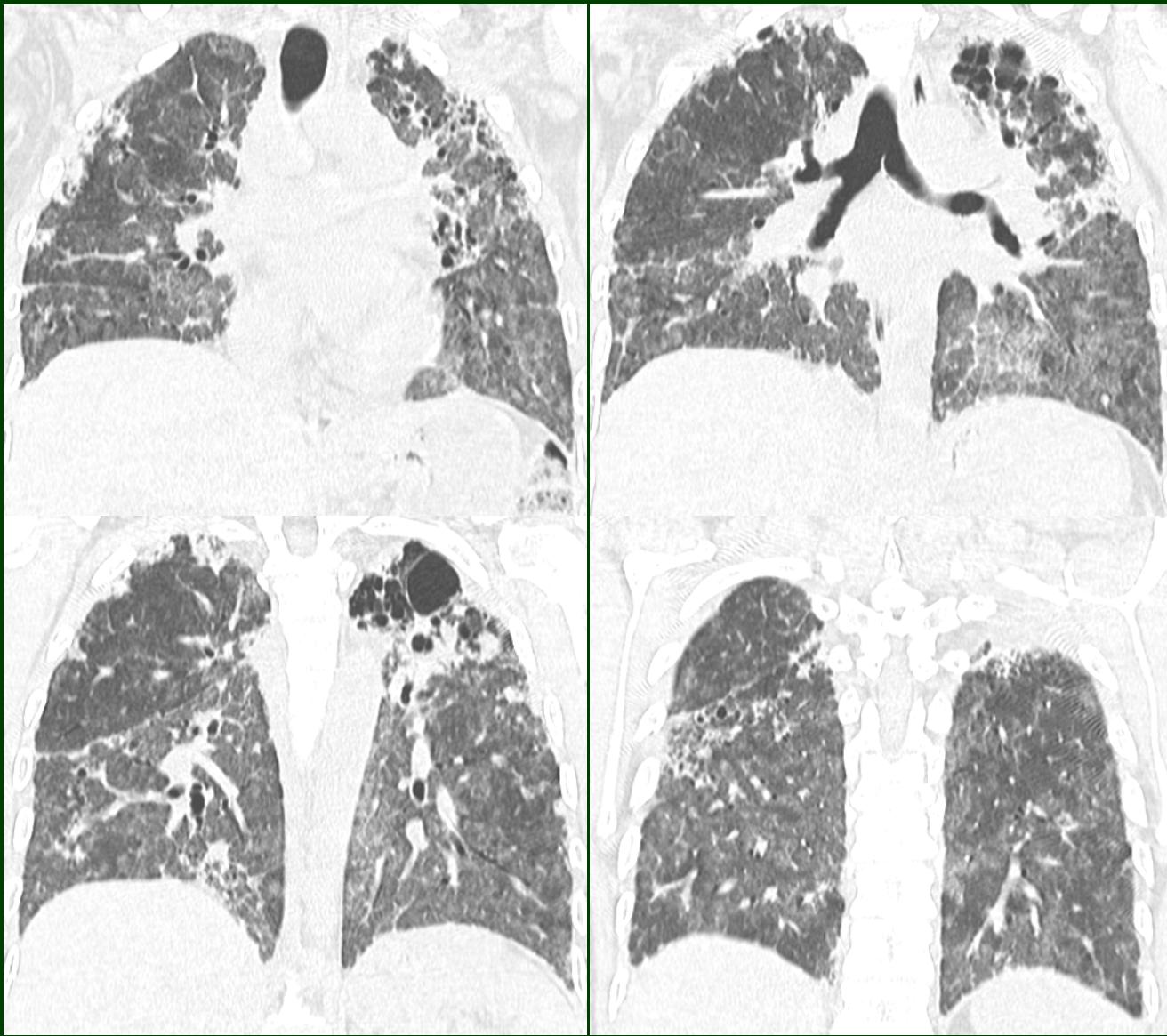


Fig. 3. Reconstrucciones coronales de Tomografía Computada de Tórax en inspiración máxima (ventana Pulmonar) de la misma paciente. Se puede observar que al patrón de “crazy-paving” se suman opacidades consolidativas bilaterales asociadas a tractos fibróticos y prominencias bronquiales. Dadas las características tomográficas y los hallazgos clínicos de la paciente, se plantea el diagnóstico de **Proteinosis Alveolar** con una entidad de base asociada (**Neumonitis por Hipersensibilidad - Fibroelastosis Pleuropulmonar**).

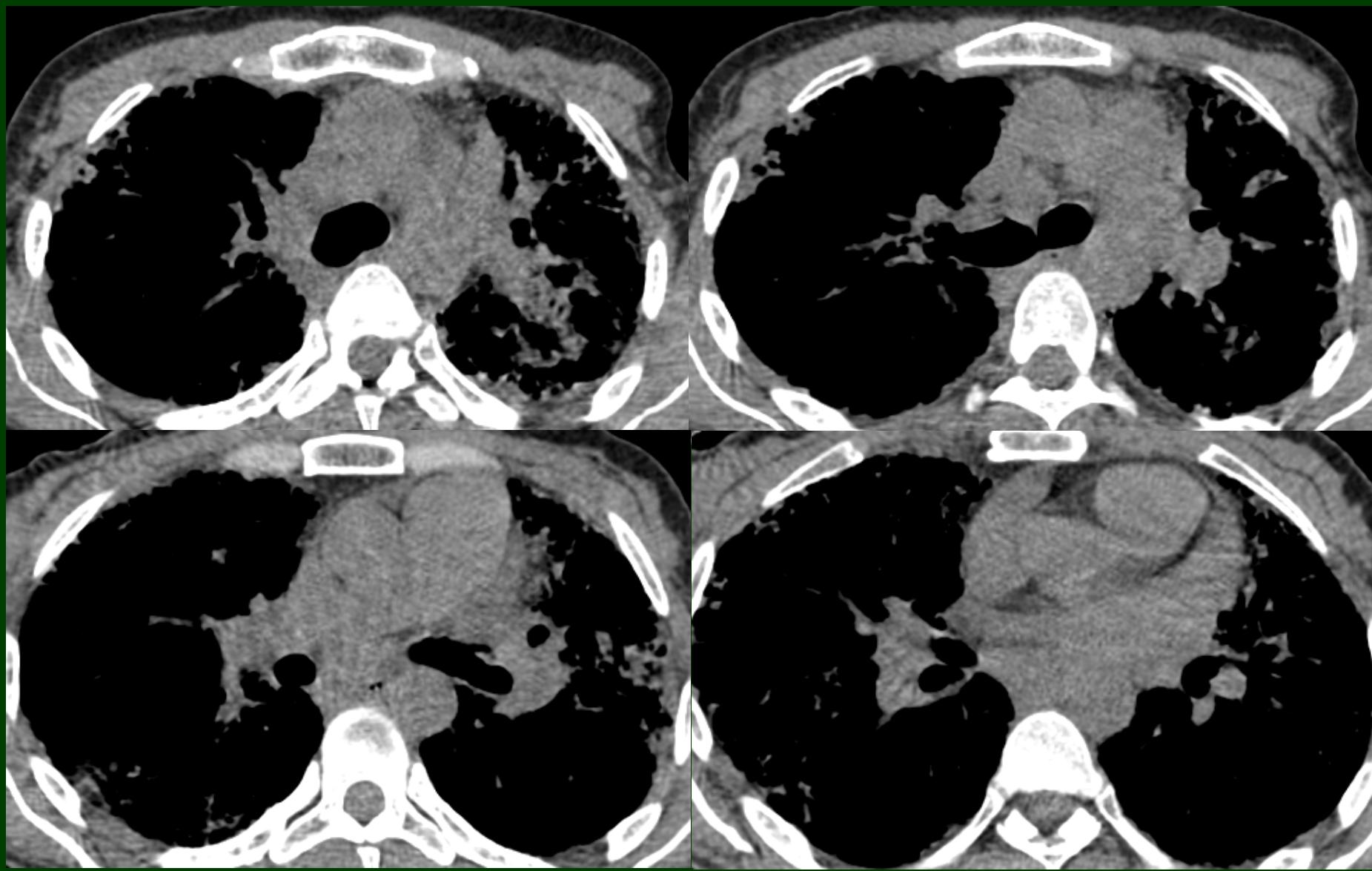


Fig. 4. Tomografía axial computada de tórax en inspiración máxima (ventana mediastínica) de la misma paciente. Imágenes mediastinales aumentadas de tamaño, de aspecto reactivo. Se puede apreciar aumento del diámetro de la arteria pulmonar, en relación a signos de Hipertensión.

Discusión

La proteinosis alveolar es un síndrome caracterizado por acumulación del surfactante pulmonar en alveolos y bronquiolos terminales.

Entre sus causas se enumeran la autoinmune (aproximadamente 90%), secundaria a enfermedades que alteran el número o función de los macrófagos alveolares (hematológicas, mesotelioma, enfermedades autoinmune, inmunodeficiencia, o exposición a tóxicos inhalantes), y causas hereditarias/congénitas.

Discusión

Entre los diagnósticos diferenciales deberán tenerse en cuenta aquellas entidades que pueden producir un patrón de “Crazy-Paving”, tales como edema pulmonar, síndrome de distrés respiratorio agudo, hemorragia alveolar, o infección por *Pneumocystis jirovecii* (PJP, anteriormente denominado PCP), etcétera. Por lo tanto, los hallazgos clínicos y los antecedentes son fundamentales para guiar hacia una presunción diagnóstica.

Al realizar un lavado alveolar se suele observar un fluido turbio y lechoso, con sedimento espeso, rico en fosfolípidos y surfactante.

Discusión

Al presentar los pacientes en general un curso subagudo – crónico, el arribar al diagnóstico suele ser lento.

Entre los signos y síntomas más frecuentes se encuentran la disnea, tos, fatiga y pérdida de peso, pudiendo existir episodios de fiebre.

El tratamiento está dado principalmente por el lavado alveolar, aunque puede ser necesario recurrir a otros tales como rituximab y plasmaféresis.

Ante la falta de respuesta al tratamiento y empeoramiento del estado general, deberá sospecharse su asociación con otras etiologías, siendo imprescindible correlacionar con historia de exposición, aparición de nuevos datos clínicos y estudios de laboratorio según la sospecha. En ciertos casos, los pacientes pueden necesitar un trasplante pulmonar como única alternativa terapéutica.

Bibliografía

- Pereira-Silva JL, Marinho MM, Veloso TV, Coelho JJ, PereiraSilva JL, Marinho MMMA, et al. Pulmonary alveolar proteinosis and tuberculosis in a diabetic patient: a rare or a seldom diagnosed association? *Braz J Infect Dis.* 6(4): 188-95, 2002.
- Suzuki T, TRAPNELL bc: Pulmonary alveolar proteinosis syndrome. *Clin Chest Med.* 37(3):431-40, 2016.
- Punatar AD et al: Opportunistic infections in patients with pulmonary alveolar proteinosis. *J Infect.* 65(2): 173-9, 2012.
- Seymour JF, Presneill JJ. Pulmonary alveolar proteinosis: progress in the first 44 years. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* 166: 215–235, 2002.
- Trapnell BC, Whitsett JA, Nakata K. Pulmonary alveolar proteinosis. *The New England journal of medicine.* 349: 2527–2539, 2003.
- Whitsett JA, Wert SE, Weaver TE. Diseases of pulmonary surfactant homeostasis. *Annual review of pathology.* 10: 371–393, 2015.

DEPARTAMENTO DE

Imágenes • ALAT

imagenes@alatorax.org