

# Caso Clínico del Mes

## Julio 2019

**Dra. Nancy Bravo Briones**

**Centro Rossi**

Argentina

DEPARTAMENTO DE

**Imágenes • ALAT**

[imagenes@alatorax.org](mailto:imagenes@alatorax.org)

Centro  Rossi

# CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 66 años con diagnóstico de enfisema pulmonar fenotipo ZZ (déficit de alfa 1 antitripsina) quien se encuentra en tratamiento con recambio enzimático.

Actualmente asintomática.

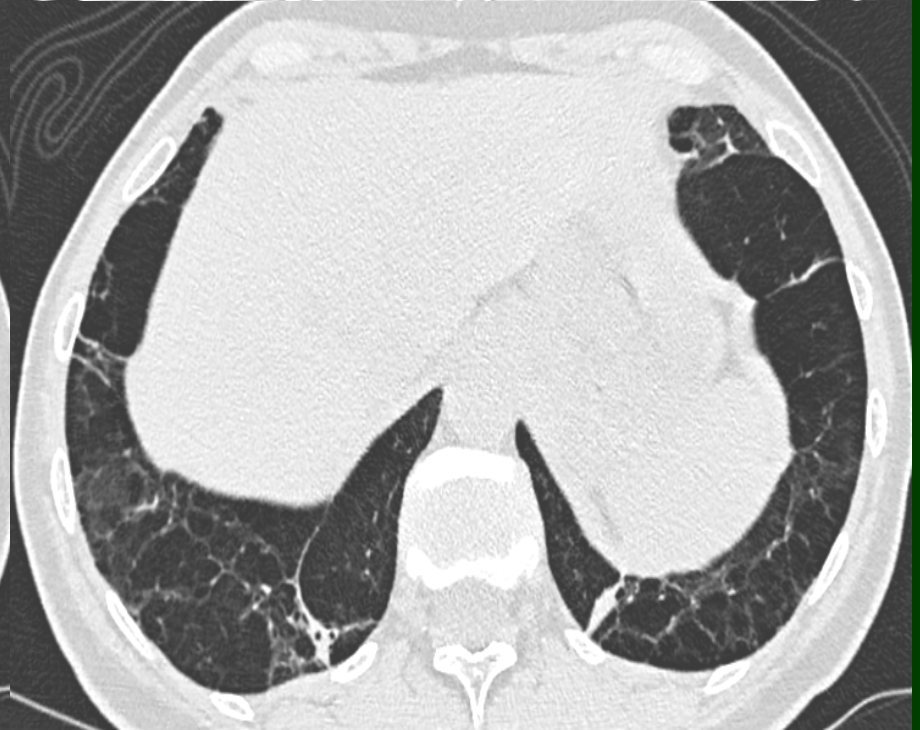
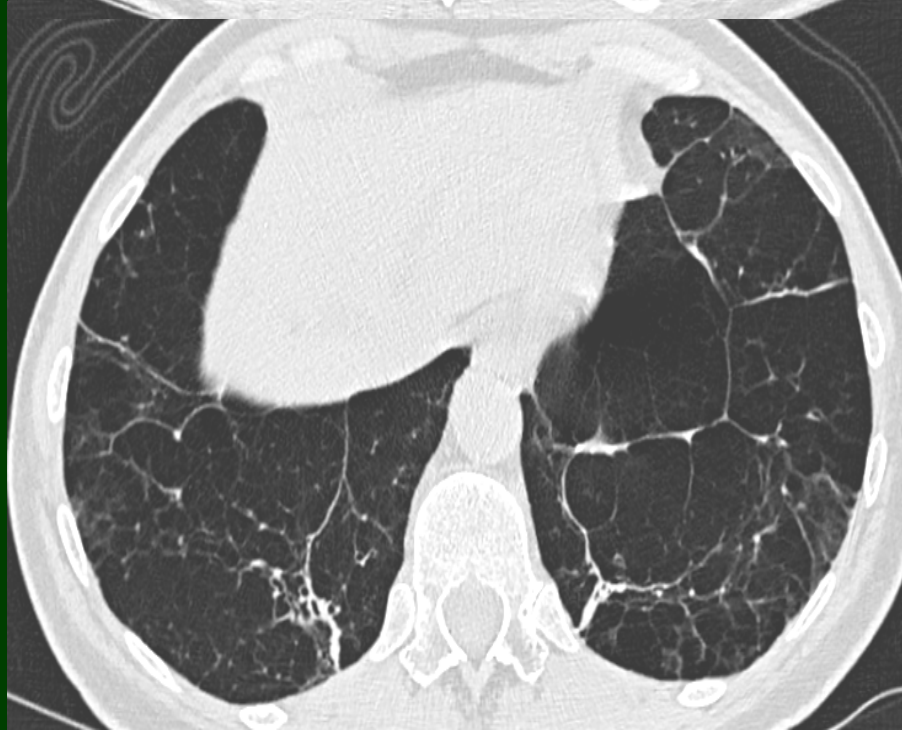
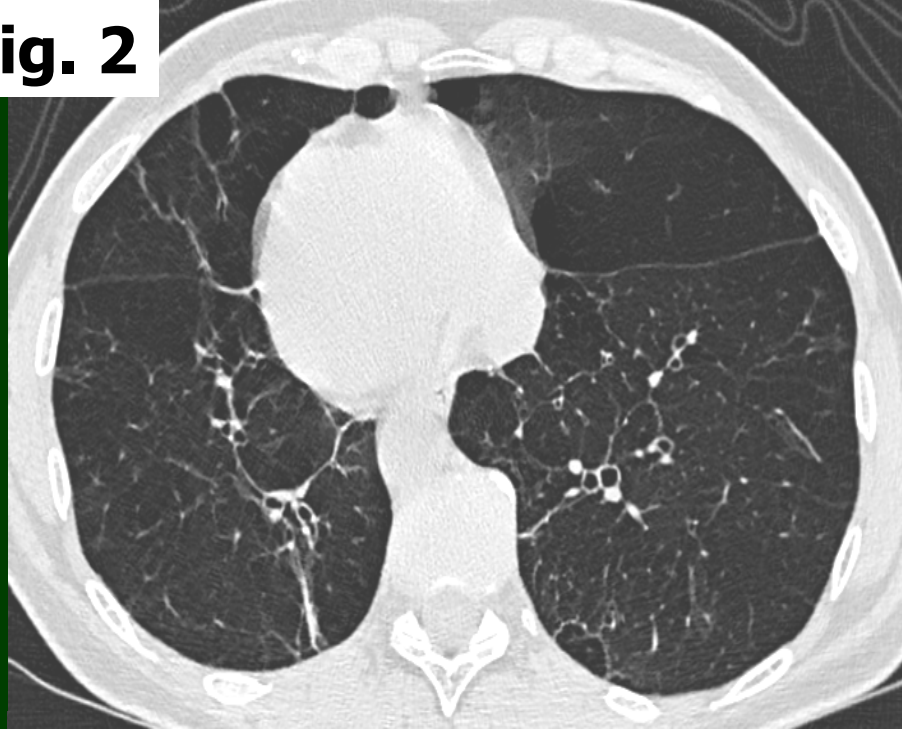
Ex tabaquista de 10 py.

Sin otro antecedente respiratorio.

**Fig. 1**



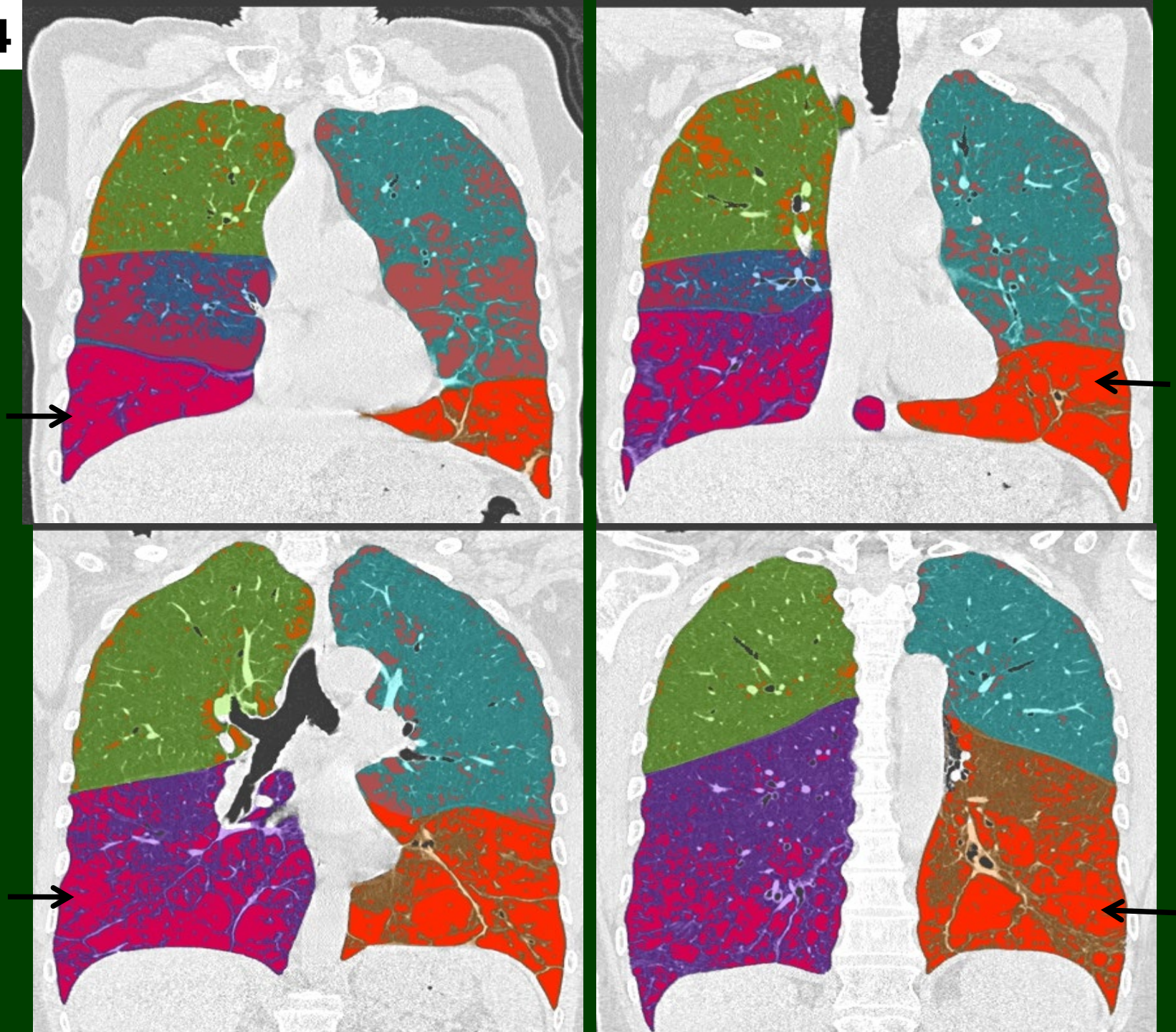
**Fig. 2**



**Fig. 3**



**Fig. 4**



# Hallazgos tomográficos

En los cortes axiales (Fig 1 y 2) y coronales (Fig 3) de la ventana de parénquima se observan incipientes signos de enfisema centrilobulillar. Signos de enfisema panlobar en LM, língula y segmentos basales de ambos lóbulos inferiores. Se asocian a prominencias bronquiales con discreto engrosamiento parietal concéntrico y atelectasias laminares peribronquiales, de aspecto inflamatorio crónico.

Se realizó un postprocesamiento de las imágenes con la aplicación COPD (Fig 4) donde se visualiza con color rosa y rojo las áreas de enfisema (flechas).

# Discusión

El **déficit de alfa 1 antitripsina** es la enfermedad genética potencialmente mortal más frecuente en el adulto, aunque infradiagnosticada.

Existen distintos fenotipos, el ZZ es el asociado a enfermedades pulmonares.

En todo paciente con EPOC debe realizarse su cuantificación sérica.

El desarrollo del enfisema es favorecido por las bajas concentraciones plasmáticas y tisulares de alfa 1 antitripsina, insuficientes para proteger el tejido conectivo del pulmón de los efectos destructivos de las proteasas.

También se asocia a riesgo aumentado y progresión de algunos cánceres, dentro de ellos el pulmonar.

Clínicamente se manifiesta con disnea.



El enfisema se caracteriza por engrosamiento anormal de los espacios aéreos distales a los bronquiolos terminales, acompañado de cambios destructivos en las paredes alveolares.

Se clasifica en centrolobulillar, paraseptal y panlobar.

El *enfisema panlobar* es el que se asocia al déficit de alfa 1 antitripsina, y se caracteriza por la destrucción uniforme y no selectiva de todo el espacio aéreo en ambos pulmones.

Cada lobulillo secundario pulmonar se ve afectado de manera uniforme desde su centro hasta su periferia.

En la TC se puede identificar importante destrucción del parénquima pulmonar con importante enfisema a predominio de las bases. Una cuarta parte de los casos tiene bronquiectasias asociadas.

# Bibliografía

1. Diagnóstico y tratamiento del déficit de alfa-1-antitripsina. Rafael Vidala, Ignacio Blancob, Francisco Casasc, Rosend Jardíd, Marc Miravittlese, y Comité del Registro Nacional de Pacientes con Déficit de alfa-1-antitripsina. *NORMATIVA SEPAR*
2. The Emphysemas: Radiologic-Pathologic Correlations. William L. Foster, Jr, MD #149 Edgardo I. Gimenez, MD, Marilyn A. Roubidoux, MD, Robert H. Sherrier, MD Roger H. Shannon, MD, Victor L. Roggli, MD Philip C. Pratt, MD