

Caso Clínico-Radiológico Adulto

CLAUDIA AZÓCAR B.*, SANDRA ZAPATA F.* y EDUARDO SABBAGH P.*

Historia Clínica

Paciente de 49 años, sexo femenino, no fumadora, consulta por disnea y tos seca de tres meses de evolución. En el examen físico destacan crepitaciones en ambas bases pulmonares e hipocratismo digital. Los exámenes de laboratorio y el perfil inmunológico fueron normales. La evaluación funcional respiratoria mostró una alteración ventilatoria restrictiva moderada con una capacidad vital forzada de 56%, capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) severamente disminuida (49%) y gases arteriales con hipoxemia grave en ejercicio, compatible con alteración de la difusión, alvéolo-capilar de O₂ (Figuras 1 a 4).

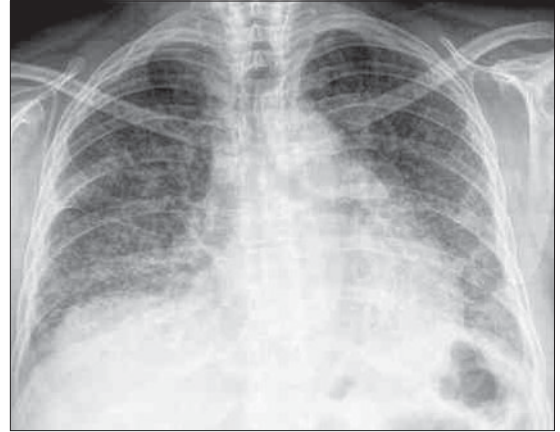


Figura 1. Radiografía de tórax PA.



Figura 3. TAC torácica.



Figura 2. Tomografía computada de tórax.

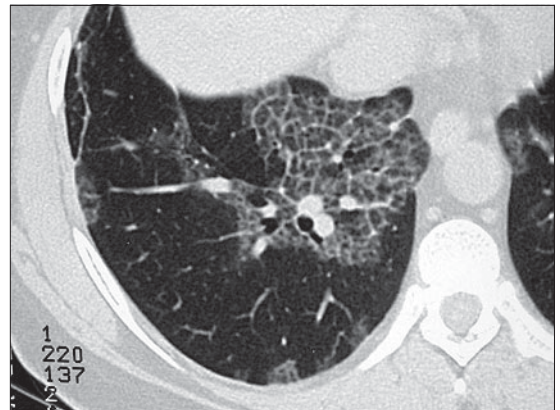


Figura 4. Tomografía computada de tórax.

¿Cuál es su diagnóstico?
¿Identifica signos radiológicos característicos?

* Servicio de Radiología. Instituto Nacional del Tórax.

Descripción radiológica

La radiografía de tórax posteroanterior demuestra una enfermedad pulmonar difusa, de distribución predominantemente basal y segmentaria, caracterizada por aumento heterogéneo de la densidad radiológica de carácter inespecífico. La tomografía computada de tórax muestra áreas de parénquima de límites mal definidos con distribución heterogénea, aspecto geográfico, predominantemente centrales y algunas lesiones discretas corticales, con tenue aumento de la densidad radiológica a modo de "vidrio esmerilado", acompañada de engrosamiento de tabiques peri e intralobulillares, dando una especto que simula un "empedrado a capricho" (*crazy paving*).

Discusión

El aspecto radiológico de la tomografía computada de tórax de alta resolución que se denomina "empedrado a capricho", y en la literatura anglosajona "*crazy paving*", es la traducción radiológica de lo que histológicamente corresponde a relleno alveolar por material lipoproteínico, responsable de la imagen de "vidrio esmerilado". Esto se acompaña de engrosamiento de tabiques peri e intralobulillares, lo que no se demuestra histológicamente, por lo que este efecto visual se explicaría por mayor acúmulo de este material en los alvéolos adyacentes a los tabiques y no por engrosamiento de estos. Este patrón tomográfico es típico de la proteinosis alveolar, pero no es específico, ya que puede observarse también en carcinoma bronquioloalveolar, neumonía lipoidea, hemorragia pulmonar, edema pulmonar y neumonía bacteriana. Por esto es importante complementar el estudio con broncoscopia, lavado broncoalveolar y biopsia pulmonar.

La paciente fue sometida a una fibrobroncoscopia y el líquido recuperado del lavado broncoalveolar fue de aspecto lechoso. La biopsia pulmonar por videotoracoscopia confirmó el diagnóstico de proteinosis alveolar. El manejo de la paciente se ha basado en lavados bronquiales repetidos por fibrobroncoscopia, presentando sólo respuesta parcial con deterioro progresivo de la función pulmonar, siendo actualmente usuaria de oxígeno domiciliario.

La proteinosis alveolar es una enfermedad pulmonar difusa rara caracterizada por la acumulación de material lipoproteínico en alvéolos y vía aérea distal^{1,2}. Se presenta más frecuentemente en la edad media de la vida, en el sexo masculino y en fumadores³. Las formas de presentación son: congénita, secundaria y adquirida¹⁻³. La congénita es causada por mutaciones en genes que codifican la proteína B o C del

surfactante o la cadena beta del receptor para factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos (GM-CSF), este factor es el encargado de regular la depuración (*clearance*) del surfactante a nivel alveolar⁴. La forma secundaria se asocia a condiciones en las que se produce daño en la función o número de macrófagos alveolares, como ocurre en la silicosis, enfermedades hematológicas o neoplásicas, y enfermedades inmunológicas. La forma de presentación adquirida, que es la más frecuente, es una enfermedad autoinmune caracterizada por la presencia de anticuerpos anti GM-CSF.

Desde el punto de vista clínico es una enfermedad de curso variable, con disnea y tos de inicio insidiosos, con mayor predisposición a las infecciones⁵. En la evaluación funcional respiratoria se demuestra una enfermedad restrictiva, con DLCO disminuida e hipoxemia de reposo que se exacerba en el ejercicio⁴. El aspecto lechoso y opaco del LBA es característico^{2,3}. El diagnóstico se realiza mediante biopsia quirúrgica pulmonar³. El manejo de estos pacientes se basa en lavados pulmonares repetidos, lo que mejora la función pulmonar y el pronóstico vital². Existen casos publicados en la literatura de lavado bronquial segmentario por fibrobroncoscopia con resultados alentadores⁶, y se ha ensayado la eficacia terapéutica del GM-CSF con resultados aun por definir⁷.

Bibliografía

- 1.- SCHWARZ M, KING T. Interstitial Lung Disease, 3ª Edición 2003: 865-76.
- 2.- SEYMOUR J, PRESNEILL J. Pulmonary Alveolar Proteinosis: Progress in the first 44 years. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 215-35.
- 3.- TRAPNELL C, WHITSETT J, NAKATA K. Pulmonary Alveolar Proteinosis. *N Engl J Med* 2003; 349: 2527-39.
- 4.- SEYMOUR J. Alveolar Proteinosis. *Clin Chest Med* 2004; 25: 593-613.
- 5.- LEE K N, LEVIN D L, WEBB W R, CHEN D, STORTO M L, GOLDEN J A. Pulmonary alveolar proteinosis: high-resolution CT, chest radiographic, and functional correlations. *Chest* 1997; 111: 989-95.
- 6.- CHENG S L, CHANG H T, LAU H P, LEE L N, YANG P C. Pulmonary Alveolar Proteinosis: Treatment by bronchofiberscopic lobar lavage. *Chest* 2002; 122: 1480-5.
- 7.- SEYMOUR J, PRESNEILL J, SCHOCH O, DOWNIE G, MOORE P, DOYLE I, et al. Therapeutic Efficacy of Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor in Patients with Idiopathic Acquired Alveolar Proteinosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 163: 524-31.
- 8.- MULLER, FRASER, COLMAN, PARE. Radiologic diagnosis of diseases of the chest. Ch. 20, 639-641. W. B. Saunders, 2001.

Correspondencia a:
Dra. Claudia Azócar Barrera
Instituto Nacional del Torax
Fonos: 3403452 cel: 09-5193814
E-mail: cvazocar@msn.com