

Proteinosis Alveolar Pulmonar, una causa de patrón en empedrado loco (crazy paving) en Tomografía Computada de Alta Resolución

Omar Catarina Mamani,* Nivia Barrios-Gallardo,* Luis Felipe Alva,** José Luis Criales*

Resumen clínico

Paciente femenino de 18 años de edad, con el único antecedente de exposición ocasional a humo de leña. Acude al servicio por disnea de esfuerzo de 3 semanas de evolución, sin tos.

Diagnóstico por imagen

La Tomografía Computada de Alta Resolución (Figura) muestra patrón en vidrio despulido con engrosamiento septal intra e interlobulillar, con patrón de "empedrado loco" (crazy paving). Los datos señalados en la Tomografía Computada de Alta Resolución (TCAR) son altamente sugestivos de proteinosis alveolar pulmonar, diagnóstico que se corroboró por histopatología.

Esta enfermedad se caracteriza por el depósito de material granular, rico en proteínas y lípidos, en el espacio aéreo de los pulmones.¹ Aunque puede encontrarse desde la lactancia, generalmente ocurre entre los 20 y 50 años,^{1,2} con predominio de varones en una relación de 2:1. Su etiopatogenia está pobremente entendida, y la mayor parte de las evidencias sugieren una anomalía en el metabolismo del surfactante, o de su aclaramiento por los macrófagos alveolares. Esto podría ser secundario al acúmulo intraalveolar de material PAS positivo. Algunos estudios demostraron que animales con ausencia del GM-CSF (granulocyte macrophage-colony stimulating factor) desarrollaban una enfermedad pulmonar similar a la proteinosis alveolar.³

Se han descrito 2 formas: una primaria o idiopática que ocurre en ausencia de una enfermedad asociada identificable o predisponente, y una forma secundaria, provocada o asociada a otra condición. La forma secundaria ha sido descrita en diversos estadios clínicos,

que pueden agruparse en tres grupos: infecciones del pulmón, procesos hematológicos malignos u otras condiciones que alteren la respuesta inmune del paciente, y la exposición a polvos minerales o químicos inhalados.

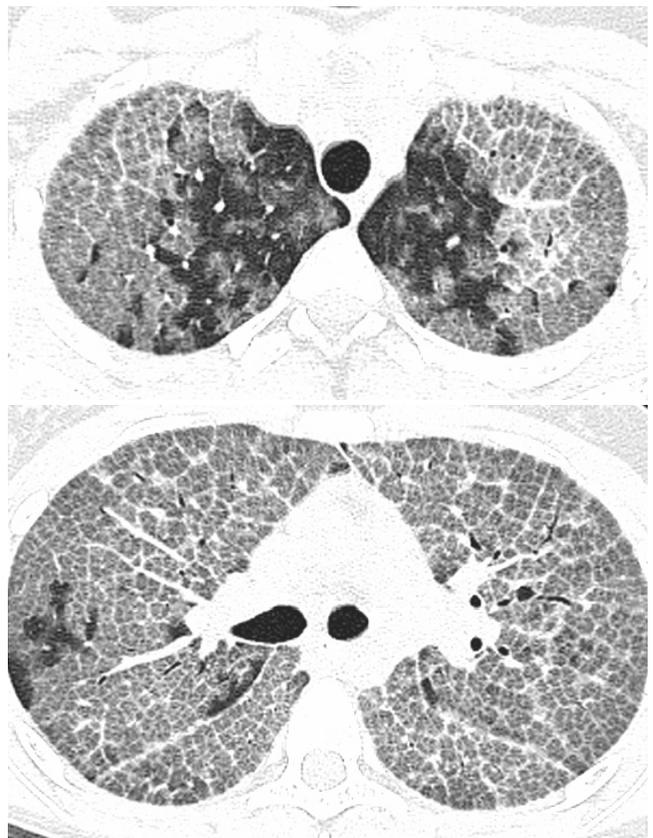


Figura. TC de alta resolución: patrón en vidrio despulido, con engrosamiento septal, patrón en empedrado loco "crazy paving"

* Curso universitario de Radiología Clínica Londres / UNAM.

** Departamento de Imagenología INER.

Correspondencia y solicitud de sobretiros:

Aproximadamente un tercio de los pacientes son asintomáticos, y el resto puede presentar síntomas, de los cuales el principal es la disnea de esfuerzo, generalmente progresiva y no asociada a ortopnea. El segundo hallazgo más común es la presencia de tos, generalmente no productiva. Ocasionalmente se acompaña de dolor pleurítico. La fiebre indica infección. Al examen físico pueden auscultarse crepitantes finos, y en algunos casos se observan dedos hipocráticos, aunque son datos inespecíficos.

La telerradiografía de tórax, típicamente muestra ocupación bilateral y simétrica del espacio aéreo, con un patrón acinar mal definido, que en ocasiones puede ser idéntico al edema pulmonar.¹ Ayuda en la diferenciación que en la proteinosis alveolar pulmonar no hay derrame pleural, cardiomegalia, engrosamiento cisural o líneas B de Kerley, aunque estas últimas se han descrito, en una probable relación con obstrucción linfática.¹ Es raro encontrar linfadenopatía.⁵

En tomografía computada es importante la aplicación de cortes de alta resolución en los cuales se observa un

patrón de vidrio despulido, de distribución geográfica, reflejando la presencia de material proteináceo. Típicamente hay engrosamiento septal interlobulillar e intralobulillar, sin distorsión de la arquitectura⁵ que dan una forma poligonal que ha sido llamada patrón en “empedrado loco” (crazy paving) (Figura). Aunque este patrón es altamente sugestivo de proteinosis alveolar,⁴ no es patognomónico, ya que pueden encontrarse patrones similares en la neumonía por *P. carinii* y en sarcoidosis² o en el SDRA, neumonía intersticial usual y aguda, y en forma localizada en el carcinoma bronquioloalveolar y la neumonía lipóidea.⁴

Referencias

1. **Fraser/Paré.** Sinopsis de enfermedades del tórax. 2da edición. 1996. Ed. Marbán. Pág. 815-819.
2. **Wang B, Stern E, et al.** Diagnosing Pulmonary Alveolar Proteinosis. CHEST 1997;111:460-466.
3. **Mazzone P, Thomassen MJ, Kavuru M.** Our new understanding of pulmonary alveolar proteinosis: what an internist needs to know. Clev Clin J Med 2001;68:977-993.
4. **Johkoh T, Itoh H, et al.** Crazy-Paving appearance at thin section CT: Spectrum of disease and pathologic findings. Radiology 1999;211:155-160.
5. **Stern E, White C.** Radiología del tórax. McGraw Hill. 2000. Pág. 46-47.