

Proteinosis alveolar pulmonar y patrón en empedrado (“crazy-paving”) en tomografía computarizada de alta resolución

Pulmonary alveolar proteinosis and crazy paving pattern in high resolution CT

C. de Arriba, C. Antón, E. Arreche, M. P. Lorente

RESUMEN

Se presenta un caso de proteinosis alveolar pulmonar en un varón de 27 años en el que la tomografía computarizada de alta resolución muestra un típico patrón “crazy-paving” o en empedrado, siendo esta prueba la que orienta hacia un diagnóstico diferencial concreto, a pesar de la inespecificidad de la presentación clínica. El lavado broncoalveolar no es concluyente y el diagnóstico definitivo se hace con biopsia transbronquial.

Se revisan los aspectos más característicos de esta rara enfermedad y del patrón “crazy-paving” o en empedrado en la tomografía computarizada de alta resolución.

Palabras clave. Proteinosis alveolar pulmonar. “Crazy-paving”. Patrón en empedrado. Tomografía computarizada de alta resolución. Lavado broncoalveolar.

ABSTRACT

We present a case of pulmonary alveolar proteinosis in a 27 year old male, in which high resolution computerised tomography shows a typical crazy paving pattern. This test led to a specific differential diagnosis, in spite of the lack of specificity in the clinical presentation. The bronchoalveolar wash was not conclusive and the definitive diagnosis was made with a transbronchial biopsy.

We review the most characteristic aspects of this rare disease and of the crazy paving pattern in high resolution CT.

Key words. Pulmonary alveolar proteinosis. “Crazy paving” pattern. High resolution CT. Bronchoalveolar wash.

An. Sist. Sanit. Navar. 2006; 29 (1): 127-130.

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Aceptado para su publicación el 5 de octubre de 2005.

Correspondencia:

Carmen de Arriba Villamor
Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Virgen del Camino
C/ Irunlarrea, 4
31008 Pamplona
Tfno. 848 42 98 52
E-mail: cdearriv@cfnavarra.es

INTRODUCCIÓN

La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) es una rara enfermedad de origen desconocido, caracterizada por el acúmulo de material fosfolipoproteínico PAS positivo derivado del surfactante en el espacio alveolar^{1,2}. Es más frecuente en adultos entre 20 y 50 años con clínica de disnea y tos no productiva³. El diagnóstico se realiza mediante lavado broncolaveolar (BAL) o biopsia de pulmón bien abierta o transbronquial¹.

La clínica y los hallazgos en la radiografía simple de tórax pueden ser indistinguibles de otras enfermedades respiratorias, pero ciertos hallazgos en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) sugieren esta patología¹: áreas dispersas de atenuación alveolar en "ground-glass" o vidrio deslustrado con superposición de un engrosamiento liso lineal *septal inter e intralobular* conocido como patrón "crazy-paving" o "en empedrado" son muy características de la PAP^{2,4}.

El patrón en empedrado es un hallazgo no específico, descrito en otras patologías, que incluyen: infecciones, neoplasias, enfermedades idiopáticas, enfermedades inhalatorias y enfermedades sanguíneas^{3,5}; sin embargo, diferencias en la localización, otros hallazgos radiológicos acompañantes y la historia y presentación clínica del paciente pueden ser útiles para aproximar el diagnóstico^{3,5}.

Se presenta el caso de un varón joven con patrón en empedrado en TCAR, clínica respiratoria inespecífica e historia de exposición a tóxicos inhalados. El diagnóstico final es PAP, al que se llega mediante biopsia transbronquial. Revisamos las características de esta rara enfermedad y del patrón en empedrado en TCAR.

CASO CLÍNICO

Varón de 27 años que presenta fiebre y hemoptisis. Entre los antecedentes personales destacan dos episodios de neumonía bilateral en el último año, con resolución clínica y mejoría radiológica tras tratamiento convencional, aunque con persistencia de un infiltrado alveolar izquierdo en las radiografías de tórax de control.

No presenta factores de riesgo de VIH, ni inmunosupresión. Trabaja como mecánico en contacto con ambientes donde se usan soldaduras, grasas, ácidos y otros irritantes.

La exploración física, analítica y pruebas de función respiratoria son normales.

Se realiza radiografía de tórax que revela un infiltrado alveolar bilateral similar a las radiografías anteriores. Se decide entonces hacer tomografía computarizada torácica con cortes de alta resolución, que consiste en cortes finos de 1mm de colimación a intervalos de 10 mm del parénquima pulmonar, en inspiración y con el paciente en decúbito supino. El estudio muestra áreas de opacificación alveolar en vidrio deslustrado dispersos con superposición de un engrosamiento liso lineal septal inter e intralobular, conocido como patrón "crazy-paving" o en empedrado, con extensa afectación dispersa y parcheada del pulmón izquierdo así como perihiliar y del lóbulo medio en el lado derecho (Fig. 1).

Teniendo en cuenta el patrón radiológico en la TCAR y la exposición a agentes tóxicos inhalados, el diagnóstico diferencial se reduce a PAP y a neumonía lipoidea.

Se realiza entonces fibrobroncoscopia con BAL, que no resulta concluyente, y se completa con biopsia transbronquial; el estudio ultraestructural identifica en el interior de los alvéolos un material granular amorfo eosinófilo PAS positivo y en la pared alveolar algún lipófago con microvacuolas, llegando al diagnóstico de PAP.

DISCUSIÓN

La PAP es una enfermedad rara de origen desconocido, con predilección por los hombres 2:1 y con un rango de edad entre 20 y 50 años¹. Se han descrito tres formas: congénita, secundaria a otras enfermedades e idiopática^{1,6}.

Se caracteriza por el acúmulo de un material fosfolipoproteínico PAS positivo en el espacio alveolar asociado a una respuesta inflamatoria del intersticio adyacente. Se plantea como patogénesis una excesiva producción y/o alteración del aclaramiento del surfactante^{1,3}.

Clínicamente se presenta con disnea, tos y, menos frecuente, fiebre, dolor torácico y hemoptisis, sobre todo si presenta secundariamente una infección⁶ como ocurre en el caso presentado.

El curso clínico puede ser estable pero con persistencia de síntomas, deterioro

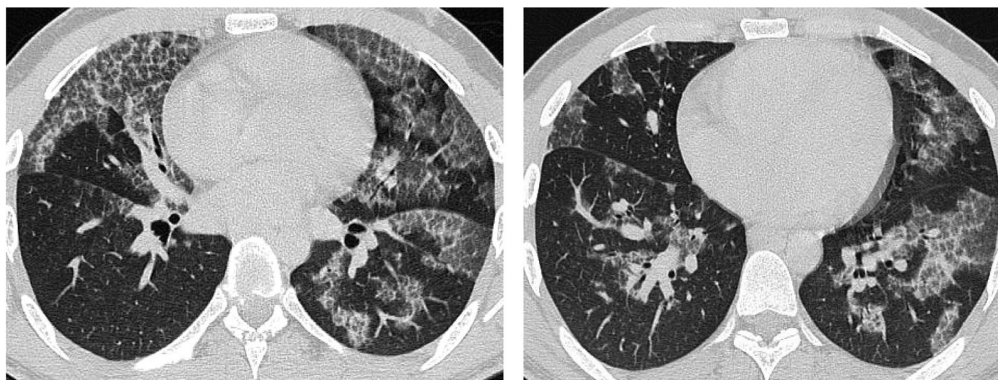


Figura 1. Las imágenes muestran un patrón "crazy-paving" o en empedrado con la típica opacidad alveolar en vidrio deslustrado y, superpuesto, un fino engrosamiento lineal septal de distribución parcheada y difusa.

progresivo o resolución espontánea⁶. Tienen mayor riesgo de infecciones tanto por patógenos respiratorios comunes como oportunistas, sobre todo *Nocardia*^{1,6}. El paciente de nuestro caso en el último año ha presentado dos episodios de neumonía bilateral, con buena resolución clínica tras tratamiento convencional.

Las pruebas de función respiratoria muestran típicamente una restricción ventilatoria aunque pueden ser normales^{2,6}.

Los hallazgos clásicos en la radiografía de tórax son una consolidación alveolar bilateral, simétrica, perihiliar o hiliar que recuerda al edema de pulmón, pero sin otros signos de descompensación cardíaca^{3,6}.

En la TCAR se presenta como una opacidad difusa y parcheada en vidrio deslustrado asociada a un engrosamiento lineal septal inter e intralobular superpuesto de distribución central o periférica, patrón conocido como "crazy-paving" o en empedrado^{3,5}. La opacificación en vidrio deslustrado refleja la presencia del material PAS positivo en los alvéolos¹ y la alteración del intersticio es el resultado de edema septal sobreañadido y acúmulo de fosfolípido, o exudado en los septos interlobulares, o fibrosis²; hay autores que consideran que el patrón intersticial es debido al acúmulo del material PAS positivo en el espacio aéreo adyacente al septo interlobar, mas que a un engrosamiento del mismo^{4,7}.

Aunque este patrón en TCAR es altamente sugestivo de PAP también puede aparecer en otras enfermedades^{1,4}: infecciones (neumonía por *Pneumocystis carinii*), neoplasias (carcinoma bronquioalveolar), enfermedades idiopáticas (sarcoidosis, neumonía intersticial no específica y neumonía organizada), enfermedades inhalatorias (neumonía lipoidea) y enfermedades sanguíneas (síndromes de hemorragia pulmonar y síndrome de distrés respiratorio)^{3,5}. No obstante, diferencias en la localización, presencia de hallazgos radiológicos adicionales y sobre todo la historia y presentación clínica del paciente son muy útiles para sugerir un diagnóstico apropiado^{3,5}.

El BAL suele ser suficiente para llegar al diagnóstico de PAP, revelando la presencia del característico material amorfo PAS positivo, pero la prueba diagnóstica definitiva es la biopsia pulmonar, bien abierta o transbronquial, aunque no es necesaria salvo en casos problema¹. En el caso presentado no se llegó al diagnóstico con el BAL y se realizó biopsia transbronquial que, en general, suele ser suficiente y menos agresiva que la biopsia abierta.

Algunos estudios han comparado las alteraciones en la radiografía simple y la TCAR con las pruebas de función respiratoria y han encontrado una mayor correspondencia de éstas con la TCAR, aunque consideran suficiente para el seguimiento

del paciente las pruebas de función respiratoria y la radiografía de tórax².

El tratamiento depende de la forma de PAP y se ha descrito que en la forma congénita es el trasplante de pulmón, en la forma secundaria se basa en el tratamiento de la enfermedad subyacente y en la forma idiopática es el BAL⁶.

Se han publicado los hallazgos en TCAR antes y después del BAL en niños y se ha observado una disminución de la opacidad en vidrio deslustrado y del engrosamiento septal, considerando este método diagnóstico radiológico como el más útil para el seguimiento del tratamiento⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. WANG BM, STERN EJ, SCHMIDT RA, PIERSON DJ. Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis. A review and an update. *Chest* 1997; 111: 460-466.
2. LEE KN, LEVIN DL, WEBB WR, CHEN D, STORTO ML, GOLDEN JA. Pulmonary alveolar proteinosis: high-resolution CT, chest radiographic, and functional correlations. *Chest* 1997; 111: 989-995.
3. ROSSI SE, ERASMUS JJ, VOLPACCHIO M, FRANQUET T, CASTIGLIONI T, McADAMS H. "Crazy-paving" pattern at thin-section CT of the lungs: Radiologic-pathologic overview. *Radiographics* 2003; 23: 1509-1519.
4. JOHKOH T, ITOH H, MÜLLER NL, ICHIKADO K, NAKAMURA H, IKEZOE J et al. Crazy-paving appearance at thin-section CT: spectrum of disease and pathologic findings. *Radiology* 1999; 211: 155-160.
5. SADAYUKI M, JUNJI M, HIDETAKE Y, HIROYASU S, KOUJI M. "Crazy-paving appearance" on high resolution CT in various diseases. *J Comput Assist Tomogr* 1999; 23: 749-752.
6. TRAPNELL BC, WHITSETT JA, NAKATA K. Mechanism of disease: Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 2003; 349: 2527-2539.
7. KANG E, GRENIER P, LAURENT F, MÜLLER NL. Interlobular Septal Thickening: patterns at high-resolution computed tomography. *Journal of thoracic imaging* 1996; 11: 260-264.
8. ZONTSICH T, HELBICH TH, WOJNAROVSKY C, EICHLER I, HEROLD CJ. Pulmonary alveolar proteinosis in a child: HRCT findings before and after bronchoalveolar lavage. *Eur Radiol* 1998; 8: 1680-1682.