



Proteinosis alveolar o la importancia de identificar infecciones sobreañadidas

Sr. Director: La proteinosis alveolar (PA) es una rara enfermedad que afecta a los pulmones de forma difusa y se caracteriza por el depósito en los alveolos de un material proteínico rico en fosfolípidos. Este material es característicamente PAS positivo y no produce inflamación alveolointersticial, siendo por tanto mínimo el grado de fibrosis existente¹. La presentación clínica es inespecífica y generalmente los pacientes no presentan síntomas hasta que aparece alguna complicación. La principal complicación de la PA es la sobreinfección por gérmenes inusuales, como *Aspergillus* sp., *Nocardia* sp., *Mycobacterium* sp., *Criptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum*, *Pneumocistis carinii* y algunos virus². Presentamos el caso de una paciente en la que se estableció el diagnóstico de PA tras la sobreinfección por *Mycobacterium tuberculosis*.

Mujer de 41 años, fumadora de 25 paquetes-año, bebedora moderada, sin antecedentes personales ni laborales de interés. Acudió a urgencias por sensación distérmica vespertina, disnea de moderados esfuerzos, tos con abundante expectoración blanquecina y síndrome consuntivo con pérdida de 6-7 kg de peso, de 3 meses de evolución. Había presentado expectoración hemoptoica aislada una semana antes del ingreso. En la radiografía simple de tórax se objetivó un infiltrado perihilar en vidrio deslustrado. En la exploración física no encontramos hallazgo significativo alguno. En la analítica destacaban: leucocitos, 6.550/μl (57% neutrófilos, 34% linfocitos); hemoglobina, 14 g/dl; hematocrito, 38,6%; plaquetas, 212.000, y velocidad de sedimentación globular, 10 mm/h. La bioquímica, el proteinograma, la coagulación y el análisis de orina fueron normales. Los anticuerpos antinucleares, antimúsculo liso y el factor reumatoide fueron negativos. La cifra de enzima de conversora de la angiotensina (ECA) fue de 51 (30-50). El panel de neumonías y la determinación de antígeno de *Legionella* en orina fueron igualmente negativos. Las pruebas de función respiratoria fueron normales, incluyendo el factor de transferencia de monóxido de carbono (DLCO: 82,3%). Se realizó gasometría arterial basal, con pH de 7,39, PaO₂ de 68 mmHg y PaCO₂ de 41 mmHg. La tomografía computarizada (TC) torácica puso de manifiesto afectación bilateral en vidrio deslustrado de predominio en campos medios y superiores. La broncoscopia no objetivó lesiones endobronquiales y en las muestras de aspirado bronquial (BAS) y lavado broncoalveolar (BAL) se detectó la presencia de material PAS positivo. El cultivo de Löwenstein fue positivo para *M. tuberculosis*. Se realizó biopsia transbronquial (BTB), que no aportó hallazgo alguno de interés patológico. Se prescribió tratamiento con isoniácida y rifampicina durante 6 meses y pirazinamida los dos primeros meses, con buena respuesta clínica. Al año de seguimiento la paciente se encuentra asintomática. La radiografía de tórax no ha evidenciado cambios, las pruebas de función pulmonar son normales y la broncoscopia continúa presentando material PAS positivo. Los cultivos de Löwenstein son negativos.

La presentación clínica de la PA es variada e inespecífica, siendo los síntomas más frecuentes la disnea y la tos seca. Algunos pacientes no presentan sintomatología hasta que desarrollan infecciones sobreañadidas, como

ocurrió en el caso que presentamos. Aunque se han descrito resultados favorables tras tratamiento con factor de estimulación de colonias de la serie granulocítica-monocítica (GM-CSF)³, el único tratamiento que ha demostrado ser útil es el lavado pulmonar total⁴. Éste se reserva para aquellos pacientes que cursan con disnea o insuficiencia respiratoria^{5,6}. No obstante, es imprescindible, antes de valorar la realización de un lavado pulmonar total, descartar infecciones sobreañadidas susceptibles de tratamiento específico. En el caso que presentamos, la paciente cursó con síntomas al coexistir la infección por *M. tuberculosis* y permaneció asintomática tras su tratamiento, por lo que no se llegó a plantear esta alternativa terapéutica. Salvo en situaciones de insuficiencia respiratoria grave, la identificación de infecciones sobreañadidas y su correcto tratamiento constituyen la mejor arma de que disponemos para mejorar la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes con PA. Si bien estas infecciones fueron la principal causa de mortalidad en el pasado, en la actualidad el pronóstico ha mejorado notablemente con el correcto tratamiento de las mismas.

**S. Mayoralas Alises, L. Gómez Carrera
y S. Díaz Lobato**
Servicio de Neumología.
Hospital Universitario La Paz.
Madrid. España.

1. Claypool WD, Rogers RM, Matuschak M. Update on the clinical diagnosis, management and pathogenesis of pulmonary alveolar proteinosis. *Chest* 1984;85:550-8.
2. Shah PL, Hansell D, Lawson PR, Reid KBN, Morgan C. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical aspects and current concepts on pathogenesis. *Thorax* 2000;55:67-77.
3. Acosta O, Marañes I, Pérez A, Hernández AI, Bello MD, López Y. Eficacia del GM-CSF en la proteinosis alveolar pulmonar. *Arch Bronconeumol* 2002;38:191-3.
4. Bingisser R, Kaplan V, Zollinger A, Russi EW. Whole-lung lavage in alveolar proteinosis by a modified lavage technique. *Chest* 1998;113:1718-9.
5. Cohen ES, Elpern E, Silver MR. Pulmonary alveolar proteinosis causing severe hypoxic respiratory failure treated with sequential whole-lung lavage utilizing venovenous extracorporeal membrane oxygenation: a case report and review. *Chest* 2001; 120:1024-6.
6. Montón C, Peña R, Marín A. Proteinosis alveolar. Tratamiento mediante lavado pulmonar completo. *Arch Bronconeumol* 2000; 36:291-2.