

Regressão espontânea de proteinose alveolar pulmonar: relato de caso*

Spontaneous regression of pulmonary alveolar proteinosis: a case report

Rodrigo Canellas de Souza¹, Daniel Kanaan², Pedro Henrique Rodrigues Martins³, Guilherme Abdalla Gavinho Vianna⁴, Viviane Brandão Amorim⁴, Edson Marchiori⁵

Resumo Relatamos o caso de uma mulher de 21 anos com história de seis meses de dispneia progressiva, tosse seca e perda de peso. A tomografia computadorizada de alta resolução revelou padrão de pavimentação em mosaico com áreas focais poupadas. A paciente foi submetida a biópsia pulmonar transbrônquica, que confirmou o diagnóstico de proteinose alveolar. Dois anos depois, sem tratamento, houve importante melhora das opacidades pulmonares.

Unitermos: Proteinose alveolar.

Abstract The authors report the case of a 21-year-old female patient with a six-month history of progressive dyspnea, dry cough, and weight loss. High-resolution computed tomography revealed a “crazy-paving” pattern with areas of focal sparing. The patient underwent transbronchial lung biopsy which confirmed the diagnosis of alveolar proteinosis. Two years later, without treatment, a marked improvement in pulmonary opacities was observed.

Keywords: Alveolar proteinosis.

Canellas R, Kanaan D, Martins PHR, Vianna GAG, Amorim VB, Marchiori E. Regressão espontânea de proteinose alveolar pulmonar: relato de caso. *Radiol Bras.* 2012 Set/Out;45(5):294–296.

INTRODUÇÃO

A proteinose alveolar pulmonar (PAP) é caracterizada pelo preenchimento alveolar por material proteico. Este material pode ser detectado pela coloração do ácido periódico de Schiff (PAS) e tem alto teor lipídico⁽¹⁾. A PAP é mais comumente diagnosticada em adultos entre 20 e 50 anos de idade, ainda que seja reportada em outras faixas etárias.

A hipótese mais aceita é que a PAP resulte da produção anormal, do metabolismo

alterado ou da depuração do surfactante pelas células alveolares tipo II e macrófagos⁽²⁾. A maioria dos casos de PAP é idiopática, embora em alguns casos resulte da exposição à sílica (silicoproteinose), associação com doenças hematológicas (por exemplo: linfoma e leucemia) ou com o vírus da imunodeficiência humana.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 21 anos de idade, apresentou-se com história de seis

meses de dispneia progressiva, tosse seca e perda de peso de aproximadamente 6 kg. Ela não referia febre ou dor no peito e não tinha histórico de tabagismo. O exame físico mostrou ausculta cardíaca e pulmonar normais, não sendo observados cianose ou baqueteamento digital. Hemograma e bioquímica sérica foram normais.

Radiografia de tórax revelou infiltrado reticular peri-hilar simétrico, com áreas de confluência no lobo inferior direito (Figura 1). Tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) demonstrou áreas esparsas

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro (HUCCF-UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

1. Médico Residente do Instituto do Câncer do Estado de São Paulo “Octávio Frias de Oliveira” (Icesp) – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil.

2. Médico Residente de Radiologia Intervencionista Vascular do Instituto de Radiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InRad/HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil.

3. Médico Residente da Clínica de Diagnóstico por Imagem (CDPI), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

4. Médicos Residentes da Clínica Radiológica Luiz Felipe Mattoso, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

5. Professor Titular do Departamento de Radiologia da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Coordenador Adjunto do Curso de Pós-graduação em Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Rodrigo Canellas de Souza. Rua João Moura, 1119, ap. 55, bloco B, Pinheiros. São Paulo, SP, Brasil, 05412-002. E-mail: rodcanellas@ig.com.br

Recebido para publicação em 26/10/2011. Aceito, após revisão, em 2/7/2012.



Figura 1. Radiografia de tórax em posteroanterior mostrando opacidades bilaterais do espaço aéreo predominando nas regiões paracardíacas.

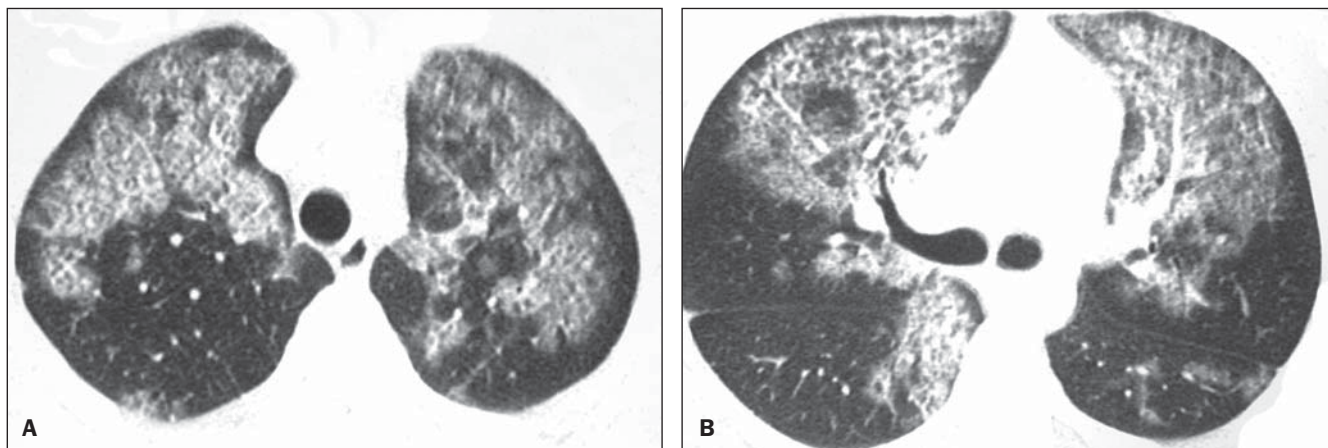


Figura 2. TCAR em dois diferentes níveis mostrando o padrão de pavimentação em mosaico. Áreas de atenuação em vidro fosco e espessamento septal intralobular são observadas, associadas a áreas focais poupadas.

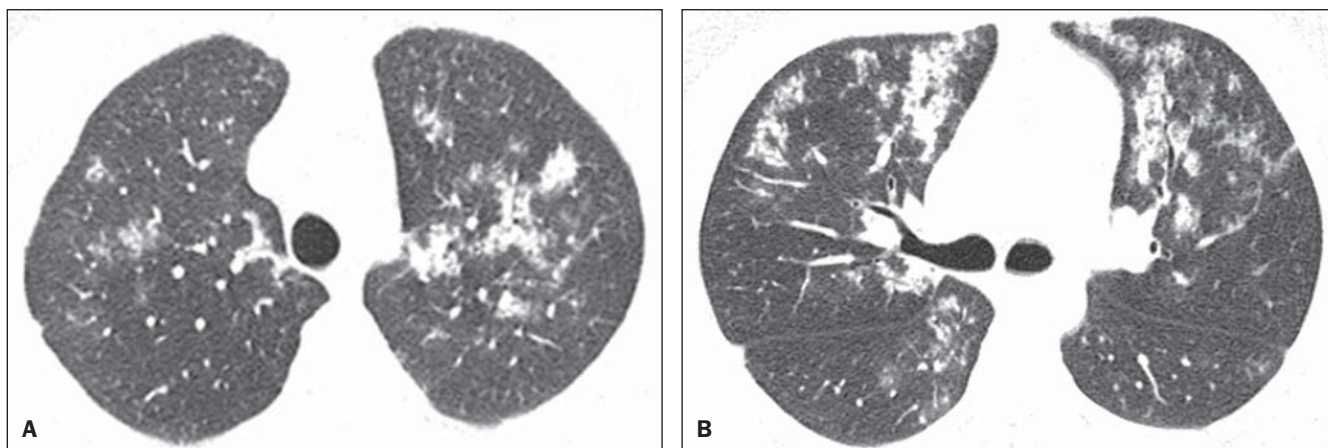


Figura 3. TCAR nos mesmos níveis da Figura 2, obtida dois anos após o primeiro exame, mostrando que as lesões tiveram acentuada melhora.

de atenuação em vidro fosco e espessamento septal inter e intralobular, caracterizando o padrão de pavimentação em mosaico, com áreas focais poupadas (Figura 2). Realizou-se biópsia pulmonar transbrônquica, e a análise histopatológica identificou preenchimento alveolar por material amorfo, granular, eosinofílico, PAS-positivo, que preservava a arquitetura alveolar septal. Estas características eram compatíveis com o diagnóstico de PAP.

A paciente foi acompanhada no ambulatório, sem tratamento específico, e apresentou melhora significativa dos sintomas clínicos e das opacidades pulmonares, em TCAR feita dois anos após (Figura 3).

DISCUSSÃO

A PAP é uma doença pulmonar difusa caracterizada por acúmulo de material

amorfo lipoproteico, PAS-positivo, nos espaços aéreos distais^(1,3). Tipicamente, há pouca ou nenhuma inflamação pulmonar e a arquitetura pulmonar subjacente é preservada^(1,3). Três formas de PAP são reconhecidas: congênita, secundária e adquirida.

A forma congênita ocorre no período neonatal e parece ser resultado de mutações em genes que codificam o surfactante, o receptor do fator estimulador de colônia de macrófagos e granulócitos (GM-CSF), ou ser resultado de um defeito na membrana plasmática do transportador catiônico de aminoácidos (conhecido como intolerância à proteína lisinúrica)⁽⁴⁾.

A forma secundária da PAP desenvolve-se na idade adulta, geralmente como resultado da exposição a altos níveis de poeira (por exemplo: sílica, alumínio e titânio), doenças hematológicas malignas, ou após transplante alogênico de medula ós-

sea⁽⁴⁾. No nosso meio, a silicoproteinose é a forma mais comum de proteinose alveolar secundária⁽⁵⁻⁷⁾.

A forma adquirida está associada a uma alta prevalência de anticorpos anti-GM-CSF e é a forma mais comum de PAP⁽⁴⁾.

Pacientes com PAP idiopática ou secundária apresentam sintomas respiratórios moderados e não-específicos, como dispnéia progressiva, que podem ocorrer ao longo de meses ou anos, além de tosse seca ou minimamente produtiva. Sinais e sintomas menos comuns incluem perda de peso, fadiga, febre baixa, dor no peito e hemoptise^(3,8). O exame físico pode revelar crepitações, baqueteamento ou cianose⁽⁸⁾. A idade média do diagnóstico de PAP é de 40 ± 13 anos e uma forte associação com o uso do tabaco tem sido observada^(3,8).

Pacientes com PAP apresentam maior predisposição a infecção pneumônica.

Pneumonias infecciosas em pacientes com PAP muitas vezes são oportunistas⁽⁹⁾.

O diagnóstico de PAP geralmente inclui radiografia de tórax, apesar de não ser conclusiva para o diagnóstico. A radiografia pode detectar opacidades simétricas e centrais bilaterais^(1,8). Além disso, muitas vezes há uma disparidade notável entre os sintomas clínicos da PAP e as alterações radiográficas (“dissociação clínico-radiológica”)⁽⁸⁾. A TCAR fornece mais detalhes anatômicos e informações sobre a extensão da doença. O padrão de pavimentação em mosaico, que corresponde ao espessamento septal sobreposto a áreas de atenuação em vidro fosco, é o achado tomográfico mais frequentemente associado à PAP^(10,11). Regiões exibindo o padrão de pavimentação em mosaico são tipicamente generalizadas e bilaterais, muitas vezes poupando áreas bem delimitadas ou mesmo todo um lobo pulmonar⁽¹²⁾.

Embora o padrão de pavimentação em mosaico na TCAR seja frequentemente detectado em pacientes com PAP, este as-

pecto também é observado em várias doenças infecciosas, hemorrágicas, neoplásicas, inalatórias e idiopáticas, assim como no edema pulmonar^(11,13).

Em resumo, neste trabalho é relatado o caso de uma paciente jovem, previamente saudável, sem problemas cardíacos ou história ocupacional, com padrão de pavimentação em mosaico na TCAR. O diagnóstico de PAP foi confirmado por biópsia. Dois anos depois, a paciente está clinicamente bem, com melhora acentuada das opacidades pulmonares.

REFERÊNCIAS

- Rosen SH, Castleman B, Liebow AA, et al. Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med.* 1958;258:1123–42.
- Wang BM, Stern EJ, Schmidt RA, et al. Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis. A review and an update. *Chest.* 1997;111:460–6.
- Presneill JJ, Nakata K, Inoue Y, et al. Pulmonary alveolar proteinosis. *Clin Chest Med.* 2004;25:593–613.
- Prakash UB, Barham SS, Carpenter HA, et al. Pulmonary alveolar phospholipoproteinosis: experience with 34 cases and a review. *Mayo Clin Proc.* 1987;62:499–518.
- Souza CA, Marchiori E, Gonçalves LP, et al. Comparative study of clinical, pathological and HRCT findings of primary alveolar proteinosis and silicoproteinosis. *Eur J Radiol.* 2012;81:371–8.
- Marchiori E, Souza CA, Barbassa TG, et al. Silicoproteinosis: high-resolution CT and histologic findings in 13 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189:1402–6.
- Marchiori E, Ferreira A, Müller NL. Silicoproteinosis: high-resolution CT and histologic findings. *J Thorac Imaging.* 2001;16:127–9.
- Ioachimescu OC, Kavuru MS. Pulmonary alveolar proteinosis. *Chron Respir Dis.* 2006;3:149–59.
- Burkhalter A, Silverman JF, Hopkins MB 3rd, et al. Bronchoalveolar lavage cytology in pulmonary alveolar proteinosis. *Am J Clin Pathol.* 1996;106:504–10.
- Johkoh T, Itoh H, Müller NL, et al. Crazy-paving appearance at thin-section CT: spectrum of disease and pathologic findings. *Radiology.* 1999;211:155–60.
- Vabo KA, Damato SD. Aspectos tomográficos e anatomopatológicos do padrão de pavimentação em mosaico. *Radiol Bras.* 2011;44:215–9.
- Holbert JM, Costello P, Li W, et al. CT features of pulmonary alveolar proteinosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;176:1287–94.
- Marchiori E, Zanetti G, D’Ippolito G. Crazy-paving pattern on HRCT of patients with H1N1 pneumonia. *Eur J Radiol.* 2011;80:573–5.