

Proteinose Alveolar Pulmonar - Relato de caso.

Autora e Apresentadora: Maria Júlia Alves de Sousa¹

Coautores: Jose Alexandre da Cruz Neto ¹; Alberto Vinicius de Almeida Gomes ¹; Maria Luiza Assunção Azevedo²; Clara Martins Resende de Souza ³;

Filiação Institucional: Residente Clínica Medica Santa Casa da Misericórdia de Belo Horizonte¹; Residente Pneumologia Santa Casa da Misericórdia de Belo Horizonte²; Residente Clínica Medica Hospital Evangélico de Belo Horizonte.

Introdução/Fundamentos

A proteinose alveolar pulmonar (PAP) é uma doença rara, com apresentação clínica inespecífica, sendo a maioria dos casos secundários à autoimunidade, ocasionando um acúmulo alveolar de surfactante. A evolução da PAP varia desde a resolução espontânea a insuficiência respiratória aguda.

Objetivos

Descrição de uma patologia incomum, ampliando o conhecimento para estimular o diagnóstico e fomentar futuros estudos.

Delineamento/Métodos

Relato de caso

Descrição do Caso

J.F.C.R. 31 anos, sexo feminino, iniciou quadro de dor torácica, tosse seca e dispneia. Passado de meningite aos 27 anos. Negava doenças pneumológicas, exposições relevantes e tabagismo. Sintomas apresentaram piora progressiva, sendo internada em hospital terciário, realizado TC de tórax com evidência de opacidades difusas, bilaterais, associadas a espessamento de septos interlobulares, pavimentação em mosaico. Submetida a broncoscopia, sem alteração. Optado por transferência para hospital quaternário, sendo novamente submetida à broncoscopia com lavado broncoalveolar (LBA), com diagnóstico inconclusivo. Realizado então biópsia pulmonar a céu aberto, com diagnóstico anatomopatológico de PAP.

Discussão

A PAP é caracterizada por uma disfunção na produção ou na depuração de surfactante e apoproteínas, que acomete predominantemente vias aéreas terminais. Possui etiopatogênese variável desde congênita, como também hereditária ou autoimune (associadas ao Fator estimulante de colônias de granulócitos-macrófagos, GM-CSF), além de doenças hematológicas e exposições.

Suas manifestações clínicas são quase exclusivamente pneumológicas, destacando-se a dispneia insidiosa, muitas vezes sem alteração ao exame físico. Dentre os sintomas extrapulmonares predominam-se febre e perda de peso, que geralmente se relacionam a infecções sobrepostas ou a doença de base.

O padrão tomográfico supracitado, apresentado pela paciente, é o mais comum. Para o diagnóstico, além da clínica, faz-se necessário no mínimo LBA. Em média 10 a 20% dos casos requerem biópsia por toracostomia para elucidação.

Conclusões/Considerações finais

O desafio diagnóstico deste relato de caso ultrapassa a baixa incidência da doença. Destaca-se o não pertencimento da paciente ao perfil epidemiológico mais comum (homens entre 40 -

50 anos), a ausência de exposição ou histórico familiar, além de dois LBA inconclusivos. Apesar disto, diante do padrão tomográfico, persistido a investigação, que possibilitou o diagnóstico.

Descritores

Proteinose Alveolar Pulmonar, Diagnóstico.

Referências

1. Causes, clinical manifestations, and diagnosis of pulmonary alveolar proteinosis in adults: https://www.uptodate.com/contents/causes-clinical-manifestations-and-diagnosis-of-pulmonary-alveolar-proteinosis-in-adults?search=proteinose%20alveolar%20pulmonar&source=search_result&selectedTitle=1~50&usage_type=default&display_rank=1#H4140889446
2. Treatment and prognosis of pulmonary alveolar proteinosis in adults : https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-pulmonary-alveolar-proteinosis-in-adults?search=proteinose%20alveolar%20pulmonar&source=search_result&selectedTitle=2~50&usage_type=default&display_rank=2