

Proteinose alveolar pulmonar: Relato de caso

Pulmonary alveolar proteinose: Case report

DOI:10.34119/bjhrv4n5-246

Recebimento dos originais: 05/08/2021

Aceitação para publicação: 01/09/2021

Jady Rodrigues de Oliveira

Adriana Cristhian Cardoso Sobrinho

Gabriella Machado Silva Freitas

Mariana Carvalho Caleffi

Samilla Pereira Rodrigues

Maria Beatriz Aparecida Orrú

Adryane Santos Araújo

Liélío Vieira Lessa Júnior

Paula de Oliveira Caetano Queiroz

Thales Corrêa Leite Oba

Raquel Valentina Irineu Caleffi Magro

Gabriela Duarte Pires

RESUMO

INTRODUÇÃO: A proteinose alveolar pulmonar (PAP), é descrita como uma doença rara, caracterizada pelo acúmulo de surfactante pulmonar, composto por glicoproteínas, nos alvéolos. Podendo ser de origem primária ou idiopática e secundária a outros fatores predisponentes, cujo tratamento se baseia em lavagem pulmonar total (LPT).

APRESENTAÇÃO DO CASO: Paciente E.D.S., 57 anos, sexo masculino, com queixa de fadiga crônica há 3 meses tendo realizado radiografia de tórax normal. Evoluiu com piora da fadiga e febre baixa, sendo solicitado tomografia de tórax e encaminhado para o serviço de radiologia e diagnóstico por imagem.

DISCUSSÃO: Por se tratar de uma doença rara e de difícil diagnóstico, este deve ser baseado nos sinais e sintomas clínicos, típicos, após exclusão de doenças pulmonares mais prevalentes. **CONCLUSÃO:** É importante considerar a PAP como um diagnóstico diferencial em pacientes com sintomas respiratórios, devido a alta taxa de sobrevivência e tratamento eficaz com lavagem pulmonar, prevenindo infecções secundárias e/ou complicações.

Palavras-chave: Proteinose alveolar pulmonar, Lavagem pulmonar total (LPT), Infecções secundárias.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Pulmonary alveolar proteinosis (PAP) is described as a rare disease, characterized by the accumulation of pulmonary surfactant, composed of glycoproteins, in the alveoli. It can be of primary or idiopathic origin and secondary to other predisposing factors, whose treatment is based on total lung lavage (PTL). **CASE PRESENTATION:** XXXXX

DISCUSSION: As it is a rare disease and difficult to diagnose, it must be based on the typical clinical signs and symptoms, after excluding the most prevalent lung diseases. **CONCLUSION:** It is important to consider PAP as a differential diagnosis in patients with respiratory symptoms, due to the high survival rate and effective treatment with lung lavage, preventing secondary infections and / or complications.

Key Words: Pulmonary alveolar proteinosis, Total lung lavage (LPT), Secondary infections.

1 INTRODUÇÃO

A Proteínose Alveolar Pulmonar (PAP) pode ser entendida como um distúrbio raro no qual um líquido rico em proteínas e lipídios se acumula nos alvéolos, interferindo no processo de hematose pulmonar. O acúmulo de material glicoproteico (surfactante pulmonar) se dá mais por mecanismos de clareamento pulmonar ineficazes do que pelo aumento da produção.

Caracteriza-se por ser uma desordem atípica, com prevalência estimada em 0,37 casos por 100.000 pessoas, o que acaba determinando um quadro pulmonar restritivo com hipoxemia e várias alterações radiológicas. É mais prevalente em homens, e tem uma associação com o tabagismo. Complicações da Proteínose Alveolar Pulmonar são incomuns, porém os mecanismos de defesa pulmonar estão alterados (movimentos ciliares, números de macrófagos e relação CD4/CD8); portanto, infecções secundárias por *Nocardia*, BK, *Mycobacterium avium* e *Pneumocystis carinii* 8 ocorrem com frequência. (MURCH E CARR, 1989).

A PAP foi descrita pela primeira vez em 1958 (Trapnell e Whitsett, 2003) e ainda permanece com etiologia obscura, podendo ser de origem primária (90% dos casos) ou secundária a outras condições ou inalação de agentes químicos. A maioria dos pacientes com proteínose alveolar pulmonar desenvolve dispneia progressiva durante o esforço, perda ponderal, fadiga, mal-estar ou febre baixa. Ocorre tosse, que ocasionalmente provoca expectoração grossa ou viscosa, mas é menos comum. Baqueteamento dos dedos e cianose são incomuns. (LEE, 2019).

De acordo com Wang, Stern e Schimdt (1997) existem duas formas da doença: a primária ou idiopática, que ocorre na ausência de causas ou exposições identificáveis, e a forma secundária. Esta forma é provocada por algumas condições que podem ser enquadradas em basicamente três categorias: a) infecções pulmonares, b) doenças hematológicas ou condições que alterem a imunidade do paciente e c) exposição a vários tipos de substâncias.

O diagnóstico pode ser feito através de radiografia ou tomografia computadorizada de alta resolução e/ou exame de uma amostra do líquido pulmonar obtido por meio de um broncoscópio. Os testes podem revelar que o volume de ar nos pulmões encontra-se diminuído ou os exames podem indicar baixos níveis de oxigênio no sangue.

O tratamento inicial é feito com fisioterapia pulmonar e controle das infecções secundárias, se existirem. Suporte respiratório pode tornar-se necessário. Nos casos graves ou com piora progressiva, a lavagem pulmonar está indicada. Porém, mesmo nos casos estáveis, esta pode ser realizada. A remissão espontânea tem sido relatada. No entanto, a lavagem pulmonar melhora as condições respiratórias e aumenta a probabilidade de remissão. (Murayama, Fukuda e Sato, 1993).

2 OBJETIVOS

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente com proteinose alveolar pulmonar e disseminar informações sobre a doença, de modo a identificá-la precocemente, visando um melhor tratamento e conseqüentemente a diminuição da morbimortalidade causada pela doença.

3 MÉTODOS

As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de revisão de prontuário, entrevista com paciente, registro dos métodos diagnósticos, análise dos tratamentos realizados e seus desfechos.

4 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente E.D.S., 57 anos, sexo masculino, com queixa de fadiga crônica há 3 meses tendo realizado radiografia de tórax normal. Evoluiu com piora da fadiga e febre baixa, sendo solicitado tomografia de tórax e encaminhado para o serviço de radiologia e diagnóstico por imagem.

5 DISCUSSÃO

A Proteinose Alveolar Pulmonar é uma doença rara, de difícil diagnóstico e tratamento que acomete principalmente indivíduos do sexo masculino em uma prevalência de 0,37 casos a cada 100 mil pessoas. Ocorre devido a causas autoimunes e/ou hereditárias, e caracteriza-se por um defeito na função de macrófagos alveolares pulmonares e excesso na produção de surfactante, ocorrendo acúmulo desse dentro dos alvéolos.

Deve ser suspeitada em um paciente apresentando dispnéia e tosse não causada por outras doenças mais prevalentes, podendo ocorrer hemoptise, febre e dor torácica, principalmente quando há infecção secundária associada.

A biópsia pulmonar cirúrgica é o padrão ouro de diagnóstico, e poderá ser realizada após suspeição com um exame de imagem. O principal exame é a Tomografia Computadorizada de Alta Resolução, sendo o padrão de pavimentação em mosaico, com espessamento septal sobreposto a áreas de atenuação em vidro fosco, o achado mais associado.

A lavagem pulmonar total (LPT) ainda é o tratamento de escolha e deve ser realizada por profissionais capacitados, além do acompanhamento desses pacientes em centros especializados. A LPT apresentou melhora significativa do quadro com concomitante aumento da SpO₂ e da PaO₂ na gasometria arterial e aumento da sobrevida desses pacientes em um período de 5 anos.

6 CONCLUSÃO

Apesar de ser uma doença rara, a Proteínose Alveolar Pulmonar torna-se uma importante doença pela possibilidade de melhora sintomática e maior sobrevida dos pacientes com o tratamento correto. É importante considerar a PAP como um diagnóstico diferencial em pacientes que apresentem dispneia progressiva, perda ponderal, fadiga, mal-estar ou febre baixa, que não sejam explicados por outras etiologias. O diagnóstico é feito através de exames de imagem, sendo possível realizar biópsia pulmonar cirúrgica, se dúvida diagnóstica. O tratamento tem como princípios a prevenção de infecções secundárias e o suporte respiratório para melhor oxigenação do paciente. Pacientes refratários e graves se beneficiam com a Lavagem Pulmonar Total.

REFERÊNCIAS

LEE, Joyce. **Proteinose alveolar pulmonar**. MD, MAS, University of Colorado Denver. Disponível em: <https://www.msdmanuals.com/pt-br/profissional/dist%C3%BArbios-pulmonares/doen%C3%A7as-pulmonares-intersticiais/proteinose-alveolar-pulmonar>. Acesso em: 28/05/2021.

MURAYAMA J, FUKUDA K, SATO T et al - **Pulmonary alveolar proteinosis. Xe-133 scintigraphic findings before and after bronchopulmonary lavage**. Clin Nucl Med, 1993;18:123-125.

MARTINS EML, MARCHIORI E, SOUZA Jr AS, IRION KL, Cerqueira EMFP, Nobre LF. **Proteinose alveolar pulmonar: Aspectos na tomografia computadorizada de alta resolução**. Rev Port Pneumol 2002;VIII(4):303-14.

MURCH CR, CARR DH - **Computed tomography appearances of pulmonary alveolar proteinosis**. Clin Radiol, 1989;40:240-243.

TRAPNELL BC, WHITSETT JA, NAKATA K. **Pulmonary alveolar proteinosis**. N Engl J Med. 2003;349(26):2527-39.

WANG BM, STERN EJ, SCHIMDT RA, PIERSON DJ. **Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis: A review and an update**. Chest 1997; 111: 460-466