PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR

2020-2021. Bases de la Medicina Interna I, 2º. Tutor: Francisco Casas Maldonado

MIEMBROS DEL GRUPO: Ana Espigares Funes, Pablo Duarte Lomas, Valeriano Esteban Martín, José María Delgado Poyatos, Lourdes Edu Domínguez, Alejandro Escoda Carmona, Jennifer Martí Valls, Sara Amabel Ruíz Ruíz, Isabel Díaz del Río Soto, Alba Luna Estrada de Marino, Ana Delgado González, María Escánez García, Francisco José Díaz Galiano, Elena Pérez Martín, Antonio Manuel Díaz Gómez, Bárbara Rufino Dos Santos Silveira, Antonio Enamorado Plata, **Jorge Díaz Blanco.**

HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO

Motivo de consulta

Mujer 55 años, Granada.

Antecedentes familiares: no refiere

Anamnesis: Disnea, cambios en tono de voz y tos. No dolor torácico, sí opresión. Más tarde, infección de vías superiores, malestar general, odinia, picor faringe, aumento de tos con expectoración purulenta. Más tarde catarro vías altas.

Antecedentes personales:

- Exfumadora (10 cig/día durante 25 años).
- Trabajo con productos químicos para limpieza de metales sin protección hasta 2013.
- Proteinosis alveolar pulmonar 2013: Tratamiento con Rituximab no efectivo y tratamiento con Leukyne iv.
- Deterioro pulmonar progresivo 2015: suspensión Leukyne iv , Lavado broncoalveolar (LBA).
- Valoración para trasplante de pulmón: desestimada por riesgo de repetición de proteinosis en pulmón trasplantado.

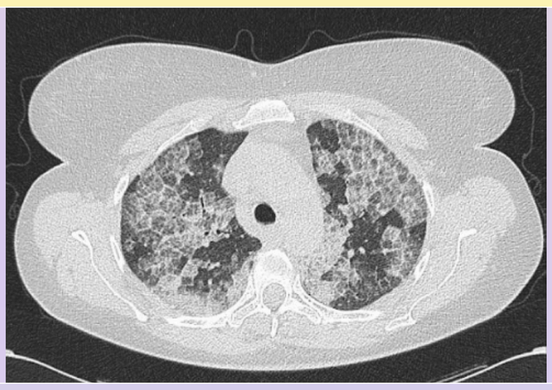
Exploración física y exploraciones complementarias: RESULTADOS

Obesidad tipo 1.

Eupneica en reposo. Disnea grado 2 MRC

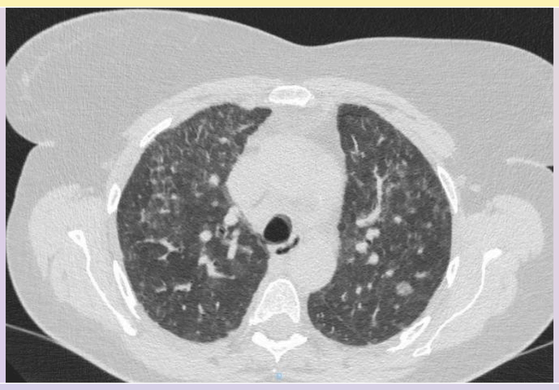
Constantes: Sp 97% en reposo. FC 88 lpm.

LEUKYNE SC (antes)



- GSA (2016): PaO2 51 mmHg, pCO2 31 mmHg, pH 7’44, HCO3- 25, SaO2 85%.
- GSA (2017): PaO2 45 mmHg, pCO2 33 mmHg, pH 7’44, HCO3- 23, SaO2 83%.

LEUKYNE inhalado (después):



- GSA (2020): PaO2 78 mmHg, pCO2 33 mmHg, pH 7’47, HCO3- 24, SaO2 95%.

- GSA (2021): PaO_2 85 mmHg, pCO_2 34 mmHg, pH 7,47, HCO_3^- 24, SaO2 96%.

RESULTADOS DE LA EXPLORACIÓN

		Actual	Pred.	%Pred.
VC IN	[L]	2.67	2.79	95.9
IC	[L]	1.91	1.92	99.8
ERV	[L]	0.90	0.87	103.2
VT	[L]	0.69	0.59	118.2
TIN/TTOT		0.48		
FVC	[L]	2.81	2.71	103.9
FEV 1	[L]	2.24	2.29	97.6
FEV 1 % VC IN	[%]	83.65	78.84	106.1
FEV 1 % FVC	[%]	79.57		
FEF 25	[L/s]	6.65	5.34	124.6
FEF 50	[L/s]	2.65	3.68	72.0
FEF 75	[L/s]	0.71	1.42	50.1
PEF	[L/s]	7.45	5.96	125.1
MMEF 75/25	[L/s]	2.02	3.06	66.0
FEF 75/85	[L/s]	0.41	0.74	55.6
FVC IN	[L]	2.67	2.79	95.9
FIF 50	[L/s]	5.51		
FEF50 % FIF50	[%]	48.08		
TLCO SB	[mL/min/mmHg]	17.66	22.51	78.5
VA	[L]	4.46	4.49	99.3
TLCO/VA	[mL/min/mmHg/L]	3.96	4.85	81.7
Hb	[g/100ml]	13.50		
Carboxyhemoglobin	[%]	0.00		
TLCOc SB	[mL/min/mmHg]	17.61	22.51	78.2
TLCOc/VA	[mL/min/mmHg/L]	3.95	4.85	81.4
FRC-He	[L]	2.33	2.59	90.0

Espirometría: realizada en 2020

Conclusiones

- La paciente tratada con Leukine SC en 2014, no notó mejoría y refería progresión de la enfermedad como se puede observar en el TCAR previo (aumento de la disnea que es de medianos esfuerzos). Por lo que se decidió suspender el tratamiento con Leukyne.
- Notable mejora en las gasometrías realizadas a lo largo de 5 años, tras los sucesivos lavados broncoalveolares que se ven reflejadas en la mejoría de la disnea y tos.
- En 2019 se pauta el tratamiento con Leukine inhalado con notable mejoría y sin referir efectos adversos como se aprecia en el TCAR actual.
- Tanto la PaO2 (45mmHg (2017) - 85mmhg (2021)) como la saturación de oxígeno (83% (2017) - 96% (2021)) han mejorado en los últimos 5 años.

Referencias bibliográficas

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5902187/
Suzuki T, Trapnell BC. Pulmonary alveolar proteinosis syndrome. Clin Chest Med. 2016;37(3):431–40.
https://erj.ersjournals.com/content/24/3/426.long
Brasch F, Birzele J, Ochs M, Guttentag SH, Schoch OD, Boehler A, et al. Surfactant proteins in pulmonary alveolar proteinosis in adults. Eur Respir J. 2004;24(3):426–35
https://pediatrics.aappublications.org/content/140/2/e20170610.long
Griese M. Pulmonary alveolar proteinosis: A comprehensive clinical perspective. Pediatrics. 2017;140(2):e20170610.
https://www.clinicalkey.es/student/topic/proteinosis%20alveolar%20pulmonar
Goldman, Lee, MD; Schafer, Andrew I., MD. Goldman-Cecil. Tratado de medicina interna, 25.ª Edición
https://www.clinicalkey.es/student/content/book/3-s2.0-B9788490224434000668#hl0000277
Álvarez-Sala Walther, José Luis; Casan Clarà, Pere; Rodríguez De Castro, Felipe; Rodríguez Hermosa, Juan Luis; Villena Garrido, Victoria. Neumología clínica, 2.ª Edición
https://www.clinicalkey.es/student/content/book/3-s2.0-B9788491135456000831#hl0000686
von Domarus, A.; Farreras, P.; Rozman, C.; Cardellach, F.; Nicolás, J.M.ª; Cervera, R.; Agust, A.; Brugada, J.; Campistol, J. M.ª; Carmena, R.; Carreres, A.; Castells, A.; Dalmau, J.; De La Sierra, A.; Duró, J.C.; Esteller, M.; Ferrándiz, C.; Gatell, J.M.ª; Ginés, P.; Gomis, R.; Graus, F.; Nogué, S.; Prat, A.; Pujol-Borrell, R.; Rey-Joly, C.; Riambau, V.; Ribera, J.M.ª; Urbano, Á.; Vieta, E.; Vilardell, M.; Selva, A.; Castro, P. Farreras Rozman. Medicina Interna, Decimonovena edición.
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31483963/
Tazawa R, Ueda T, Abe M, Tatsumi K, Eda R, Kondoh S, et al. Inhaled GM-CSF for pulmonary alveolar proteinosis. N Engl J Med. 2019;381(10):923–32.