

# Proteinosis pulmonar alveolar

## Alveolar pulmonary proteinosis

Fronteras en Medicina 2017;12(4):131

La proteinosis pulmonar alveolar (PPA) es una rara enfermedad descrita inicialmente por Rosen en 1958<sup>1</sup>. Se caracteriza por el acúmulo de surfactantes en los alvéolos pulmonares generando imágenes con patrón de “empedrado loco”, que consiste en vidrio esmerilado con engrosamiento septal interlobular<sup>2</sup>. Han sido descritas diferentes etiologías, que incluyen neoplásicas, idiopáticas, por inhalación y trastornos sanguíneos, aunque la mayoría de los casos tendría un origen autoinmune con presencia de autoanticuerpos dirigidos contra el factor estimulante de colonias granulocito-monocito (GM-CSF)<sup>3</sup>.

En nuestro país, recientemente han sido descritos 4 de 7 pacientes con diagnóstico de PPA con anticuerpos positivos para GM-CSF<sup>4-5</sup>. Conocer la etiología de la enfermedad podría contribuir con las estrategias terapéuticas de los pacientes.

La presencia de estos anticuerpos no solo afecta el normal metabolismo de los surfactantes pulmonares, sino también a algunas funciones de la inmunidad innata<sup>6</sup>. Se ha comunicado que estos pacientes presentan neumonías por *Pneumocystis carinii* y, en un caso, nocardiosis cerebral<sup>7,8</sup>.

El estudio de la Dra. Ernst y sus colaboradores evalúa los niveles de dos quimiocinas que participan en el reclutamiento de los neutrófilos. Una alteración de los niveles fisiológicos de estas quimiocinas podría afectar la respuesta inmune innata de estos pacientes. Sus resultados demostraron un incremento significativo en la concentración de IL-8 y de MCP-1 en pacientes con PPA, comparados con un grupo control e incluso comparados con los niveles hallados en otras enfermedades pulmonares intersticiales. Esto podría relacionarse con el aumento de células inflamatorias en el espacio alveolar de los pacientes con PPA.

**Dr.Artemio García**

Hospital Británico de Buenos Aires, Servicio de Endoscopia Respiratoria

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rosen SH, Castleman B, Liebow AA, Enzinger FM, Hunt RTN. Pulmonary alveolar proteinosis. N Engl J Med. 1958;258:1123-42.
2. Rossi SE, Erasmus JJ, Volpacchio M, Franquet T, Castiglioni T, McAdams HP. Crazy-paving pattern in thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. Radiographics. 2003; 23:1509-19.
3. Kitamura T, Tanaka N, Watanabe J, et al. Idiopathic pulmonary alveolar proteinosis as an autoimmune disease with neutralizing antibody against granulocyte/macrophage colony-stimulating factor. J Exp Med. 1999;190:875-80.
4. Ernst G, Caro F, Botto HA, Young P. Pulmonary alveolar proteinosis: Analysis of 7 cases. Med Clin (Barc). 2016;146:e71-2.
5. Nieto M, Dicembrino M, Ferraz R, et al. Cough and hypoxemia as clinical manifestation of pulmonary alveolar proteinosis. Clinical case report. Arch Argent Pediatr. 2016;114:e138-41.
6. Uchida K, Beck DC, Yamamoto T, et al. GMCSF autoantibodies and neutrophil dysfunction in pulmonary alveolar proteinosis. N Engl J Med. 2007;356: 567-79.
7. Cambursano VH, Langer MD, Cazaux A, et al. Pulmonary alveolar proteinosis: report of two cases and review of the literature. Rev Fac Cien Med Univ Nac Córdoba 2008;65:23-31.
8. Ernst G, Salvado A, Grynblat P, et al. Proteinosis alveolar pulmonar: rol de los anticuerpos anti-GM-CSF. Rev Fac Cien Med Univ Nac Córdoba 2017;74:46-50. Review.