

Lavado broncoalveolar total en proteinosis alveolar pulmonar

G. Latorre, J. Ramírez, H. Giraldo

La proteinosis alveolar pulmonar es una enfermedad poco común, de origen desconocido. Se caracteriza por un acumulo progresivo de material tensioactivo no funcional en los alvéolos pulmonares, que lleva a insuficiencia respiratoria. Con base en la historia clínica de un adolescente al que se le confirmó el diagnóstico de proteinosis alveolar pulmonar, se actualizan conceptos del diagnóstico y el tratamiento de esta enfermedad y se hace una descripción detallada del único tratamiento efectivo, el lavado broncoalveolar total.

INTRODUCCION

La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) es una entidad poco común. Fue descrita originalmente por los patólogos Rosen, Castleman y Liebow, basándose en el estudio tisular de 27 pacientes identificados entre 1953 y 1958 (1). Desde entonces se han informado menos de 300 casos en el mundo (2). La enfermedad se caracteriza por una disfunción de la limpieza bronquioloalveolar que lleva a insuficiencia respiratoria por un acumulo progresivo de material tensioactivo no funcional en los alvéolos, que hace al pulmón susceptible a infecciones (2-4). La etiología de la PAP se desconoce. Se le considera como un tipo de respuesta que surge por un defecto en el procesamiento del surfactante por los neumocitos tipo II. Esta entidad se asocia además a disfunción de los macrófa-

gos alveolares (2,4-6). El propósito de la presente comunicación es publicar por primera vez en Colombia un caso de PAP tratado con lavado broncoalveolar total (LBAT) y actualizar conceptos sobre el diagnóstico y el tratamiento de esta enfermedad.

RESUMEN CLINICO

Un estudiante de secundaria de 15 años de edad, nacido y residente en Medellín (Colombia), notó en enero de 1987 disnea al jugar fútbol. El 01-04-87 presentó fiebre vespertal moderada sin escalofríos ni sudoración, cuadro que se repitió por cinco días y tuvo remisión espontánea.

El 15-04-87 reapareció la fiebre, acompañada de tos seca nocturna, astenia y anorexia. Al exa-

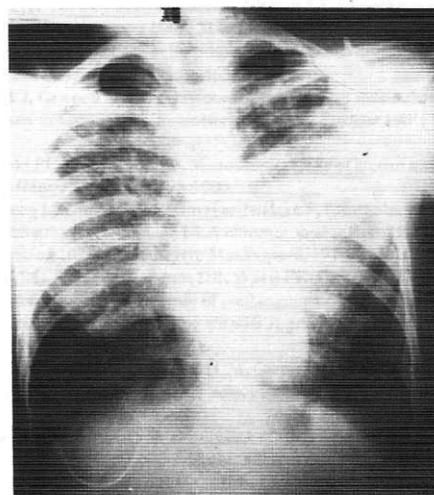


Figura 1. Radiografía postero-anterior de tórax durante la primera consulta del paciente (21-04-87). Se observa extenso infiltrado acinar bilateral que respeta las bases y los vértices, en algunos sitios se aprecia broncograma aéreo.

Dr. Guillermo Latorre Sierra: Médico Internista U. de A., Medellín (Colombia); Dr. José Ramírez Rivera: Catedrático de Medicina Interna y Neumología, Universidad de Puerto Rico, San Juan, Puerto Rico (USA); Dr. Hernán Darío Giraldo Saldarriaga: Médico Internista Neumólogo, Tampa, Florida (USA).

Solicitud de separatas al Dr. Latorre.

men físico el 21-04-87 se encontró un paciente emaciado, con 37 Kg de peso, temperatura oral de 37°C, pulso de 90, frecuencia respiratoria de 24 y presión arterial de 120/70 mmHg; no tenía cianosis ni retracción de los músculos accesorios de la respiración. Se palpaba el polo esplénico. La radiografía de tórax demostró infiltrados acinares difusos en ambos campos pulmonares que respetaban parcialmente las bases (Figura 1). La hemoglobina fue de 14.8 g/dL (148 g/L), el hematocrito de 45% (0.45), el recuento leucocitario fue de 10.700/mm³ (10.7 x 10⁹/L), con neutrófilos de 79% (0.79), eosinófilos del 2% (0.02), linfocitos del 18% (0.18) y monocitos del 1% (0.01). La eritrosedimentación en la primera hora fue de 40 mm/h. La inmunofluorescencia para toxoplasmosis, un monotest, la prueba de látex RA, los anticuerpos antinucleares en células HEp-2 y unas crioaglutininas a 4°C a las 24 horas fueron negativos. Una electroforesis de proteínas fue normal. Los estudios serológicos seriados para micosis profundas mostraron en dos ocasiones (20-05-87 y 05-06-87) reactividad para banda H de histoplasmina por inmunodifusión en gel agar. Las deshidrogenasas lácticas (DHL) fueron de 187 U/L (3.11 μ kat/L) y 280 U/L (4.66 μ kat/L), el 18-06-87 y 05-09-87, respectivamente (normal 80-240 U/L) (0.82-2.66

μ kat/L). Se inició manejo empírico con tetraciclina 2 gramos/día pero 24 horas más tarde, debido a intolerancia gástrica, se continuó con eritromicina (1.5 a 1.8 gramos/día por 20 días). Ante la persistencia de los infiltrados pulmonares, el 22-05-87 se realizó una toracotomía para biopsia pulmonar que condujo al diagnóstico de PAP.

Los cultivos para bacterias y hongos en el tejido pulmonar fueron negativos. La coloración con plata metenamina fue negativa. Entre el 27-05-87 y el 17-08-87 el paciente presentó dos episodios adicionales de tos, fiebre y expectoración purulenta que respondieron a cefoxitina sódica. La tensión de oxígeno había disminuido de 70 a 56 mm de Hg entre el 20-05-87 y el 03-08-87 (Tabla 1). La difusa extensión de los infiltrados pulmonares (Figura 2A) era aún más aparente en la escanografía de tórax (Figura 3). Las repetidas infecciones, la hipoxemia y la incapacidad progresiva, que obligaron al paciente a suspender sus estudios, nos condujeron a la decisión de realizar los primeros LBAT, el 5 y el 7 de septiembre de 1987. El control radiológico a los 20 días de los LBAT mostró una reducción de los infiltrados acinares (Figura 2B).

A los tres meses de los primeros LBAT había una marcada disminución del infiltrado acinar

Tabla 1. Función pulmonar durante la enfermedad.

	Esperado	Antes de los primeros LBAT				Post primeros LBAT			Post 2o. LBAT	
		21-04-87	20-05-87	03-08-87	03-09-87	07-12-87	10-03-87	15-06-88	22-07-88	
CV: o/e (L)	2.90-4.60	-	1.7/3.1	1.8/3.3	2.0/2.9	2.4/3.3	2.9/3.3	2.5/4.6	2.9/4.6	
VEF-1": o/e (L)	2.50-4.00	-	1.5/2.6	1.5/2.8	1.7/2.5	1.8/2.8	2.0/2.8	1.7/4.0	1.9/4.0	
pH	Basal	7.38-7.42	7.42	7.44	7.42	7.47	7.39	7.42	7.41	7.38
	Ejercicio	-	-	7.56	-	-	7.64	7.32	7.27	7.29
pO ₂ (mmHg)	Basal	70-80	59	70	56	61	72	72	66	68
	Ejercicio	-	-	58	-	-	86	62	60	74
pO ₂ (mmHg)	Basal	35-40	26	29	27	29	32	29	29	28
	Ejercicio	-	-	20	-	-	15	31	28	33
FiO ₂	0.21	0.21	0.21	0.21	0.21	0.21	0.21	0.21	0.21	
pO ₂ A-a (mmHg)	Basal	6-11	33	18	35	27	13	16	22	22
	Ejercicio	-	-	42	-	-	20	23	30	9

CV: Capacidad Vital (e = esperada, o = observada).
 VEF-1": Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (e = esperado, o = observado).
 pO₂ A-a: Diferencia Alveolo-arterial de oxígeno.
 FiO₂: Fracción inspiratoria de oxígeno.

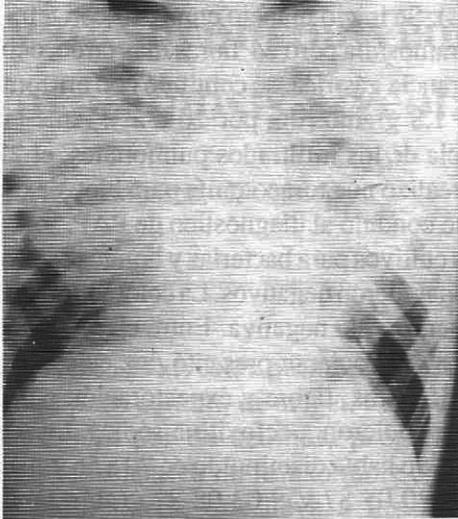


Figura 2A. Radiografía postero-anterior de tórax 20 días antes de los primeros LBAT (03-09-87). Se observa la persistencia del extenso infiltrado acinar bilateral.

pulmonar y un incremento de la tensión de oxígeno en reposo y post-ejercicio (Tabla 1). A partir de los seis meses el joven comenzó a presentar de nuevo disnea y disminución de la tensión de oxígeno con el ejercicio (Tabla 1). Los infiltrados acinares se incrementaron progresivamente. A los nueve meses la capacidad vital se había reducido en 400 ml con respecto al máximo obtenido y había una baja tensión de oxígeno tanto durante el

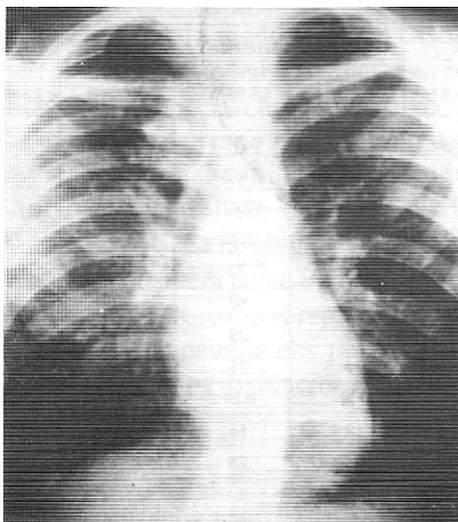


Figura 2B. Radiografía postero-anterior de tórax 20 días después de los primeros LBAT (27-09-87). Se observa marcada disminución de los infiltrados acinares (compárese con las figuras 1 y 2A).

ejercicio como en reposo (Tabla 1). Por esto se realizaron nuevos LBAT los días 14 y 16 de julio de 1988. Se obtuvo una vez más una resolución substancial de los infiltrados pulmonares, un incremento en la capacidad vital a los niveles máximos obtenidos previamente y un aumento en la tensión de oxígeno con ejercicio de 60 a 74 mm de Hg (Tabla 1).

METODOLOGIA

El lavado pulmonar se llevó a cabo usando conceptos previamente establecidos(16). Se canuló una arteria radial con un catéter número 21 para obtener muestras de gases arteriales a necesidad (4,7). Se usó un oxímetro trascutáneo con trazado continuo para seguimiento de la saturación arterial de oxígeno. La anestesia se indujo con pentothal sódico y se mantuvo con enflurane. Se obtuvo relajación muscular con bromuro de pancuronio.

Para cada lavado se usó un catéter bronquial transparente de doble conducto, número 35 French, específico para el lado a lavar. Luego de la intubación se infló primero el balón bronquial y luego el traqueal. La correcta posición del catéter bronquial fue verificada por medio de las siguientes técnicas: se confirmó el movimiento simétrico de ambos hemitórax en respuesta a la insuflación manual simultánea y se auscultaron ambos hemitórax durante la insuflación selectiva de cada pulmón. La intensidad de los sonidos ventilatorios fue casi idéntica en ambos pulmones cuando se ventilaron simultáneamente, pero cuando se ocluía selectivamente la ventilación de uno de ellos sólo se auscultaban sonidos ventilatorios en el pulmón opuesto. Además se constató la separación ventilatoria de cada pulmón de la siguiente forma: el extremo proximal de uno de los conductos se desconectó del equipo de ventilación y gases anestésicos, y se sumergió en un pequeño recipiente de cristal lleno de solución salina estéril (a 37°C). Inmediatamente empezó a ascender la columna de líquido por el conducto a medida que el oxígeno era extraído. Manteniendo el conducto sumergido en la solución salina se insufló el pulmón contralateral a una presión de 40 a 50 mm de Hg y se observó que no salían burbujas. La constatación

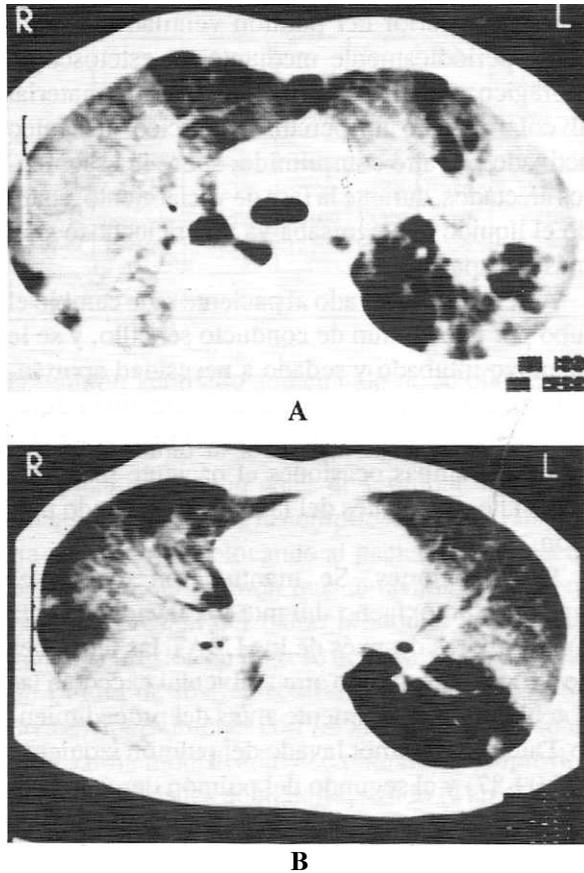


Figura 3. Escanografía axial computarizada del tórax ocho días antes del primer LBAT (28-08-87). Se observan infiltrados bilaterales, confluentes, de alta densidad que opacifcan especialmente los campos pulmonares periféricos (A: corte de la altura de la carina. B: corte a la altura de los hilos pulmonares).

final de la separación ventilatoria se realizó mediante la repetición del procedimiento anterior a través del otro conducto del catéter bronquial. Si había escape de aire de un pulmón al otro se consideraba que la posición del catéter bronquial no era correcta o que la presión del balón era inadecuada. Al tener la certeza de la completa separación ventilatoria de cada pulmón, se reconectaron ambos conductos proximales del catéter bronquial al equipo de ventilación y gases anestésicos para llenar ambos pulmones con oxígeno al 100%. Luego se ocluyó el extremo proximal del conducto del pulmón a lavar por cinco minutos, para permitir la atelectasia parcial del pulmón (degasificación). Esta atelectasia es fácilmente apreciada por la rápida desviación de la tráquea hacia el pulmón cuya

ventilación ha sido ocluida. Con el conducto aún ocluido se conectó éste al brazo corto del sistema de tubos de ingreso y egreso de la solución utilizada en el lavado. Este tubo se conectó a su vez mediante una unión en Y de hemodinamia con dos frascos de 500 mililitros de solución a una altura inicial de 30 centímetros por encima de la línea axilar media y cuando se constató que no había escape de líquido al pulmón ventilado se aumentó la altura a 90 centímetros para incrementar la velocidad de ingreso de la solución. Se usaron tubos plásticos transparentes de común utilización en la irrigación vesical urinaria para conectar el catéter bronquial a los recipientes con los líquidos de ingreso y egreso (Figura 4).

Se llenó el pulmón con solución salina normal, precalentada alrededor de 37.5°C, modificada por la adición de una unidad de heparina por cada mililitro de solución y amortiguada a un pH de 7.38 al añadir alrededor de 0.6 miliequivalentes de bicarbonato de sodio por cada litro. Este pH fue medido con el pH-metro de la máquina de gases arteriales. El líquido se dejó ingresar al pulmón tan rápidamente como fue posible hasta que la velocidad de infusión disminuyó (alrededor de 1.500 mililitros) y luego se dejó entrar y salir en

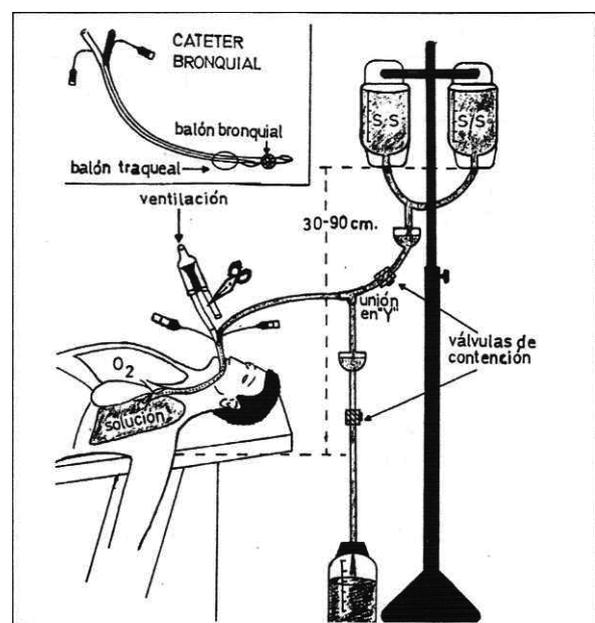


Figura 4. Esquema de la instalación del equipo para el LBAT.

volúmenes de 300 a 500 mililitros cada vez, como si fuera un volumen corriente. Cada tres a cinco litros se dejó vaciar casi completamente el pulmón con el fin de extraer eficientemente el material alveolar. Luego se dejó llenar hasta un volumen similar al inicial y se reiniciaron los recambios como antes se indicó. Los dos últimos litros usados en el lavado fueron de solución salina normal sin la adición de bicarbonato ni heparina, para promover la rápida absorción del volumen del líquido residual. El egreso de líquidos siempre fue por gravedad. La finalización del lavado la determinó la obtención de un líquido de egreso casi transparente. Se llevó un balance continuo y exacto de líquidos ingresados y egresados a través de todo el lavado, minuto a minuto, para identificar cualquier posible atrapamiento de líquido en el pulmón lavado o un escape al pulmón ventilado. Estos datos se le notificaron cada vez al operador encargado de abrir y cerrar las válvulas de contención de los tubos de ingreso y egreso, quien a su vez auscultaba frecuentemente el pulmón ventilado y observaba la saturación de oxígeno para la detección precoz de posibles fugas de líquido a ese pulmón. El anestesiólogo también estaba vigilante de estos posibles escapes de líquido en la

porción posterior del pulmón ventilado, auscultando periódicamente mediante un estetoscopio esofágico. Se aumentó la extracción de material alveolar usando un percurtor torácico mecánico activado por aire comprimido, sobre los segmentos afectados, durante la fase de vaciamiento, cuando el líquido que egresaba ya no era lechoso sino más transparente.

Al terminar el lavado al paciente se le cambió el tubo por uno común de conducto sencillo, y se le mantuvo intubado y sedado a necesidad aportándole oxígeno suficiente para mantener una saturación mayor de 90%, durante aproximadamente 2 horas. En ambas ocasiones el paciente se dio de alta 24 horas después del lavado del segundo pulmón.

Observaciones. Se mantuvieron excelentes tensiones de oxígeno durante los lavados (Tabla 2). Seis horas después de los LBAT las tensiones de oxígeno respirando aire ambiental excedían las obtenidas inmediatamente antes del procedimiento. Durante el primer lavado del pulmón izquierdo (07-09-87) y el segundo del pulmón derecho (16-07-88) un descenso súbito de la saturación de oxígeno a menos de 90% durante la fase de pulmón lleno hizo sospechar una aspiración de líquido hacia

Tabla 2. Gases arteriales durante las fases de dos LBAT. E105 y 07-09-87.

			pH	pCO ₂ mmHg	pO ₂ mmHg	Sat. O ₂ %	FiO ₂	pO ₂ A-a mmHg
Antes de intubar	D		7.47	29.3	60.9	93.5	0.21	27.0
	I		7.4	34.6	56.5	90.7	0.21	24.8
Llenado	D		7.34	41.0	254.8	976.0	1.0	-181.6
	I		7.37	40.2	177.0	99.3	1.0	-102.7
Llenado	D		7.21	59.5	142.3	96.0	1.0	-92.2
	I	Final	7.36	34.8	141.4	98.9	1.0	-64.9
Posterior	1 hora (intubado)	D	7.35	39.2	87.7	96.1	0.4	-12.2
		I	7.38	32.1	61.1	91.8	0.4	23.3
	6 horas (extubado)	D	7.39	33.8	69.4	93.8	0.21	12.9
		I	7.43	31.5	63.9	92.5	0.21	21.3
D: Lavado del pulmón derecho I: Lavado del pulmón izquierdo				Sat. O ₂ : Saturación de O ₂ FiO ₂ : Fracción inspiratoria de oxígeno. pO ₂ A-a: Diferencia alvéolo-arterial de oxígeno.				

Tabla 2. Balance de líquidos y material obtenido en los LBAT.

	Pulmón	Duración (Hr: Min)	Ingreso (ml)	Egreso (ml)	Retenido (ml)	Material sólido*
05-09-87	Derecho	00:24	7.450	6.800	650	238
07-09-87	Izquierdo	00:40	8.700	8.250	450	383
14-07-88	Izquierdo	02:27	20.000	19.300	700	-
16-07-88	Derecho	01:13	12.500	11.950	550	-

* Luego de 24 horas de sedimentación.

el pulmón ventilado aun cuando no se oían estertores. Fue interesante poder documentar radiográficamente tanto la leve aspiración como su casi completa resolución antes de terminar el lavado. En las dos ocasiones la complicación fue transitoria y se manejó colocando al paciente en el decúbito lateral del pulmón que se lavaba, incrementando la presión del balón bronquial y disminuyendo la presión de ingreso de la solución de lavado (altura de los frascos de solución salina). Se lavaron los pulmones con 7.45 a 19.3 litros de solución salina modificada y se obtuvieron impresionantes cantidades de material sólido (Tabla 3).

DISCUSION

Diagnóstico: Ha sido ampliamente demostrado que el diagnóstico de la PAP puede establecerse de una manera definitiva lavando segmentos pulmonares a través de un catéter endobronquial (8, 9) o modernamente con un broncoscopio de fibra óptica (10). El denso efluente lechoso difiere a simple vista del obtenido en otras afecciones pulmonares y al centrifugarlo se precipita una suspensión de partículas blancas mientras el sobrenadante queda casi cristalino. Una vez incluido en parafina, el sedimento tiene todas las características morfológicas del material alveolar de PAP. En las primeras descripciones se hizo mucho énfasis en que el material alveolar característico se tiñe violeta al colorearlo con ácido peryódico de Schiff (PAS), pero esto no es enteramente confiable ya que el moco es también PAS positivo y ocasionalmente hay tumores que hacen que el alvéolo se llene de moco. Más importante es la morfología del material alveolar. Usando la tinción corriente

con hematoxilina y eosina se observan campos de material granular, generalmente acelular, donde se hallan densos agregados homogéneos eosinofílicos que pueden ser hasta más grandes que un glóbulo rojo. En pacientes que han recibido lavados recientes o que están en remisión espontánea se pueden ver abundantes macrófagos llenos del material granular antes descrito (9). Si los cortes histológicos se tiñen con alciano verde, el material alveolar característico adquiere un intenso color amarillo mientras el moco es generalmente verde claro (9). El uso exitoso de una combinación de alciano azul y PAS para facilitar el reconocimiento de este material ha sido también informado (10).

Cuando hay infiltrados acinares difusos e hipoxemia, una persistente elevación de la DHL debe despertar la sospecha de PAP (8). Esta sospecha aumenta si los infiltrados neumónicos se acumulan y se resuelven lentamente sin causar signos, ya que a la auscultación pulmonar los estertores son pocos o están ausentes. Se ha demostrado repetidamente que el nivel de DHL regresa a lo normal en pacientes exitosamente tratados con el lavado broncoalveolar (11-14). Por el contrario, una elevación de la DHL puede ser el primer indicio de una recidiva en pacientes radiográficamente estables.

Tratamiento. La efectividad terapéutica de lavar el pulmón fue originalmente demostrada inundando segmentos pulmonares con 100 ml. de solución salina heparinizada a 37°C, cuatro veces al día (11,12,14). El desarrollo de los conceptos y de la técnica de lavar un pulmón con litros de solución salina mientras el otro se ventila con oxígeno al 100%, fue un gran adelanto (15,16). Por este medio se demostró concluyentemente la eficacia del lavado pulmonar en el tratamiento de la PAP (13, 15, 17), eficacia que ha sido ampliamente confirmada por otros (2, 18, 19) y se demuestra una vez más con el paciente que se presenta.

Los eventos hemodinámicos y el mantenimiento de una efectiva ventilación durante cada fase del lavado total del pulmón han sido cuidadosamente estudiados por uno de nosotros (JRR) (13, 15,17,20) y por otros (18,21). Cuando un pulmón

se llena a una presión hidrostática de 30 cm, sus capilares se cierran y la contribución a la mezcla arterio-venosa de ese pulmón disminuye (20,22). Al vaciar el pulmón, parte de la red capilar se abre causando un decremento en las tensiones de oxígeno, pero en general la saturación se mantiene en más de 90% durante todo el procedimiento.

Aunque sin duda la eficacia del lavado total del pulmón es primordialmente mecánica, nosotros hemos continuado la práctica de añadir heparina y suficiente bicarbonato para que el líquido infundido esté neutro o ligeramente alcalino. El material lipoproteico es muy ácido (pH 5.0-6.0) y se suspende mejor, *in vitro*, en solución salina normal que contenga heparina (11). Los estudios histológicos nos alientan a persistir en esta práctica. La resolución de los infiltrados pulmonares está asociada con hiperplasia del neumocitos tipo II y con una alta actividad metabólica de estas células (24). Después del lavado total, el material alveolar restante es engullido agresivamente por el antes indiferente macrófago alveolar (9,11). Creemos, pues, que es importante lavar el pulmón con una solución neutra y heparinizada que propenda a restaurar el ambiente alveolar donde el neumocito tipo II lleve a cabo su actividad metabólica eficientemente y el macrófago haga su labor de limpieza.

Se han sugerido variaciones en la técnica de lavar el pulmón en el humano desde que el procedimiento fue presentado (15,22). Unas lo hacen más seguro y efectivo y otras lo complican innecesariamente. Sin duda la parte más importante del procedimiento es el aislamiento efectivo de la ventilación de cada pulmón. Inflar hasta 50 mm de Hg un pulmón, como sugiere Spragg (23), mientras el tubo que conduce al otro se sumerge en un recipiente con agua, se ha adicionado a nuestra rutina. También utilizamos un estetoscopio esofágico para detectar escape de líquido al pulmón ventilado, el seguimiento continuo de la saturación de oxígeno y el percutir con un vibrador el pulmón lavado mientras se vacía para aumentarla efectividad del tratamiento. La sugerencia de Spragg de constatar la posición del tubo de dos canales usando un fibrobroncoscopio (23), nos parece un ejercicio muy poco confiable e inútil.

Kylstra ha abogado por un elaborado método de lavado controlado por volumen que requiere medir el consumo de oxígeno (25). Se limita entonces el volumen introducido por minuto y el volumen total inicial al volumen de la capacidad funcional residual. El volumen de entrada y salida en cada fase subsiguiente es aproximadamente igual al volumen corriente. No usan el principio de crear una atelectasia parcial en el pulmón a lavarse sellando la ventilación y permitiendo la absorción de oxígeno por cinco minutos. Estas complejas modificaciones son innecesarias y ponen el procedimiento estrictamente en manos de los fisiólogos.

Las modificaciones a la técnica de Kylstra del grupo de Rogers añaden más complejidad y crean ciertos peligros (4). El llenar el pulmón a partir de un reservorio suspendido 150 cms sobre el nivel de la carina puede causar una sobredistensión de los alvéolos más complacientes (elásticos) y terminar en un catastrófico hidroneumotórax. También hace más probable un escape de líquido al pulmón ventilado. El uso de una camilla giratoria (Strikerframe) para invertir el paciente y permitir la mejor percusión de los segmentos posteriores, aumenta la posibilidad de dislocar el tubo endobronquial. Los excelentes resultados obtenidos por múltiples investigadores sin hacer esta maniobra (18, 19,25), sugieren que esta práctica es innecesaria.

La oxigenación extracorpórea puede ser útil en pacientes pediátricos cuando se requiere un lavado simultáneo de ambos pulmones por razones anatómicas (26, 27) o cuando la hipoxemia es extraordinariamente severa (23). Sin embargo, tanto el uso de oxigenación extracorpórea como el de la hiperbárica (19) están indicados sólo en contadas ocasiones. Los dos pacientes a quienes recientemente se les lavó un pulmón en Amsterdam (19), mientras se ventilaban con oxígeno a dos atmósferas de presión, no estaban suficientemente hipoxémicos para que no se pudiese haber realizado el procedimiento con la sencillez con que se practicó en Medellín.

Pronóstico: Con la introducción del LBA en 1965 (15), el curso clínico de la PAP ha variado

notablemente. Antes de describirse el procedimiento, la mortalidad informada era del 32% (1, 28), y la evolución a formas crónicas ocurría en 52% de los pacientes (1). Actualmente con el LBAT, la mortalidad asociada a la enfermedad es sólo del 9% y la evolución a formas crónicas se presenta en otro 9% de los pacientes (4).

Existen dos tipos de indicaciones para el LBAT en la PAP: las primeras, clínicas, son los pacientes con ocupaciones que exijan esfuerzo físico, la limitación en la tolerancia al ejercicio (4) y la presencia de disnea progresiva (25, 29). Las segundas, fisiológicas, son una paO_2 menor de 65 mm de Hg, un gradiente alvéolo-arterial de O_2 mayor de 40 mm de Hg (25), el empeoramiento de la hipoxemia durante el ejercicio (25,29) y una mezcla arterio-venosa mayor del 10-12% (29).

En PAP han sido informadas remisiones espontáneas entre el 20% y el 42% de los pacientes (1, 28). Por lo anterior se ha recomendado tener inicialmente una conducta expectante con el paciente recién diagnosticado (4). Del 62% al 79% de los pacientes requieren un solo lavado (4,25,29) y un 9% al 21% de los pacientes nunca responden al LBAT (4, 25). Al evaluar la respuesta al LBAT, deben tenerse en cuenta los criterios clínicos, fisiológicos, radiológicos y la supervivencia.

Recientemente se ha informado la supervivencia sin recurrencia por 25 años del primer paciente con PAP sometido a un lavado broncoalveolar (31).

ABSTRACT

Pulmonary alveolar proteinosis is a rare disease of unknown origin. It is characterized by the progressive accumulation of non-functioning surfactant in the pulmonary alveoli. This leads to respiratory insufficiency. Using as a basis the clinical history of an adolescent boy with pulmonary alveolar proteinosis, current aspects in the diagnosis and treatment of the disease are updated. The current technique of total bronchoalveolar lavage is carefully described.

AGRADECIMIENTOS

Al Centro Cardiovascular Clínica Santa María de Medellín, y a los doctores María Eugenia Gómez P, Francisco Lotero y Rodrigo Ramírez por la asistencia médico-tecnológica. A la Corporación de Investigaciones Biológicas (CIB) de

Medellín por los estudios microbiológicos. Y a la doctora Constanza Díaz G. por los estudios histopatológicos.

Nota: El 22 y el 24 de noviembre de 1988, durante la revisión final del artículo, fue necesario realizar por tercera vez LBAT al paciente por haber presentado una nueva recaída.

REFERENCIAS

- Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 1958; **258**:1124-1142.
- Prakash UB, Barham SS, Carpenter HA, et al. Pulmonary alveolar phospholipoproteinosis: experience with 34 cases and review. *Mayo Clin Proc* 1987; **62**:499-518.
- Ramirez-Rivera J, Harlan WR Jr. Pulmonary alveolar proteinosis, nature and origin of alveolar lipid. *Am J Med* 1968; **45**:502-512.
- Claypool WD, Rogers RM, Matuschak GM. Update on the clinical diagnosis, management, and pathogenesis of pulmonary alveolar proteinosis. *Chest* 1984; **85**:550-558.
- Corrin B, King E. Pathogenesis of experimental pulmonary alveolar proteinosis. *Thorax* 1970; **25**: 230-236.
- Golde DW. Alveolar proteinosis and the overfed macrophage. *Chest* 1979; **76**:119-120.
- Rogers RM, Szidon JP, Shelburne J, et al. Hemodynamic response of the pulmonary circulation to bronchopulmonary lavage in man. *S Engl J Med*. 1982; **286**:1230-1233.
- Ramirez-Rivera J, Nika W, McLaughlin J. Pulmonary alveolar proteinosis Diagnostic technics and observations. *N Engl J Med* 1963; **268**: 165-171.
- Ramirez-Rivera J, Liebman M, Bartone JC. Pulmonary alveolar proteinosis: Diagnostic and pathologic implications of pulmonary washing. *Am J Clin Path* 1965; **45**:415-419.
- Martin JR, Coalson JJ, Rogers RM y col. Pulmonary alveolar proteinosis: The diagnosis by segmental lavage. *Am Rev Respir Dis* 1980; **121**: 819-826.
- Ramirez-Rivera J, Schultz RB, Dutton RE. Pulmonary alveolar proteinosis: A new technique and rationale for treatment. *Arch Intern Med* 1963; **112**:419-431.
- Ramirez-Rivera J, Campbell GD. Pulmonary alveolar proteinosis: Endobronchial treatment. *Am Intern Med* 1965; **63**:429-441.
- Ramirez-Rivera J. Pulmonary alveolar proteinosis. Importance of pulmonary lavage. *Am Rev Respir Dis* 1971; **103**:666-678.
- McLaughlin JS, Ramirez-Rivera J. Pulmonary alveolar proteinosis: Treatment by pulmonary segmental flooding. *Am Rev Respir Dis* 1964; **89**:745-752.
- Ramirez-Rivera J, Kleffer RF Jr, Ball WC Jr. Bronchopulmonary lavage in man. *Am Int Med* 1965; **63**: 819-828
- Ramirez-Rivera J. Bronchopulmonary lavage, new techniques and observations. *Dis Chest* 1966; **50**: 581-588.
- Ramirez-Rivera J. Pulmonary alveolar proteinosis. Treatment by massive bronchopulmonary lavage. *Arch Intern Med* 1967; **119**:147-156.
- Wasserman K, Blank N, Fletcher G. Lung lavage (alveolar washing) in alveolar proteinosis. *Am J Med* 1968; **44**: 611-617.
- Jansen HM, Zurmond WWA, Roos CM, et al. Whole lung lavage under hyperbaric oxygen conditions for alveolar proteinosis with respiratory failure. *Chest* 1987; **91**: 829-831
- Ramirez-Rivera J, Obenaur WH. Bronchopulmonary lavage in asthma and chronic bronchitis. Clinical and physiologic observations. *Chest* 1987; **58**: 146-152.
- Selecky PA, Wasserman K, Benfield JR, et al. The clinical and physiological effect of whole lung lavage in pulmonary alveolar proteinosis: a ten years experience. *Ann Thorac Surg* 1977; **24**:51-60.
- Martin RJ, Rogers RM, Myers NM. Pulmonary alveolar proteinosis. Shunt fractions and lactic dehydrogenase concentration as an aid to diagnosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; **117**:1059-1062
- Spragg RG, Benumol T JL, Albery DN. New methods in the performance of unilateral lung lavage. *Anesthesiology* 1982; **57**:535-558.
- Kuhn C, Gyorkey F, Levine BE, et al. Pulmonary alveolar proteinosis. A study using enzyme histochemistry, electron microscopy and surface tension measurements. *Lab Invest* 1966; **15**:492-509.

25. **Kariman K, Kylstra JA, Spock A.** Pulmonary alveolar proteinosis: prospective clinical experience in 23 patients for 15 years. *Lung* 1984; **162**:223-231.
26. **Seard C, Wasserman K, Benfiel JR, et al.** Simultaneous bilateral lung lavage (alveolar washing) using partial cardiopulmonary bypass. *Am Rev Respir Dis* 1970; **101**: 877-884.
27. **Freedman AP, Pelios A, Johnston RF, et al.** Alveolar proteinosis lung lavage using partial cardiopulmonary bypass. *Thorax* 1981; **36**:543-545.
28. **Davidson JM, Macleod WM.** Pulmonary alveolar proteinosis. *Brit J Dis Chest* 1969; **63**:13-28.
29. **Rogers RM, Levin DC, Gray BA, et al.** Physiologic effects of bronchopulmonary lavage in alveolar proteinosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; **118**:225-264.
30. **Wilson DO, Rogers BM.** Prolonged spontaneous remission in a patient with untreated pulmonary alveolar proteinosis. *Am J Med* 1987; **82**: 1014-1016.
31. **Green D, Criner GJ.** Twenty-five-years follow-up of a patient treated with lavage for pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 1987; **314**: 839-840.