



CASO CLÍNICO

Julho de 2014

Lorena Nascimento Girardi Madeira
Residente de Pneumologia e Alergologia– Hospital Infantil João Paulo II

Belo Horizonte
2014

CASO CLÍNICO

- R. F. K, sex fem
- 3 anos; P 10,4Kg
- Data de admissão no CGP → 06/07/14

CASO CLÍNICO

- QP: “Doença no pulmão”
- HMA:
 - Transferida do Hospital Vera Cruz (Patos de Minas)
 - Natural de Brasília
 - Janeiro de 2014: → tosse + “caldinho que sobe na boca”

CASO CLÍNICO

- HMA:
 - Janeiro de 2014 → domperidona e medidas anti-refluxo
 - Até março de 2014 → Persistência do quadro → investigação de DRGE + diversos outros exames


CASO CLÍNICO

- HMA:
 - Março de 2014:
 - Brasilândia
 - Suspendeu as medicações por conta própria
 - Melhora total do quadro por cerca de 15 dias

CASO CLÍNICO

- HMA:
 - Abril de 2014 (Brasilândia):
 - Dor epigástrica + dispneia + refluxo (sem vômitos)
 - Inalação com SF 0,9% + Ibuprofeno → sem melhora
 - PA → PNM? → encaminhada à Paracatu

CASO CLÍNICO

- HMA:
 - Em Paracatu:
 - RX → PNM
 - 04/06/14 : Insuficiência respiratória
- 
- Hospital Vera Cruz (Patos de Minas)

CASO CLÍNICO

- HMA:
 - Em Patos de Minas:
 - Iniciado Oseltamivir + ceftriaxone + claritromicina EV + corticóide (doses???)
 - O2 na máscara por 3 dias
 - Evoluiu com piora → intubada → VM por 8 dias
 - Dobuta por 5 dias

CASO CLÍNICO

- HMA:
 - Em Patos de Minas:
 - Desde 18/06/14 → O2 por CN
 - SNE devido a desnutrição
 - Após estabilidade → transferência para HIII

CASO CLÍNICO

- HP:
 - cuidadora → TBC
 - Vivia em fazenda → morcegos e outros animais
- HF:
 - Pai tabagista, hígido
 - Avós: DM, HAS

CASO CLÍNICO

- Exames:
 - 1) Hospital da Criança de Brasília:
01/03/14:
Anti-transglutaminase 1,89 (negativo)
 - Teste do suor: negativo

CASO CLÍNICO

- Exames:

- 1) Hospital da Criança de Brasília:

- 05/03/14:

- * Hb 15,2// Htc 45,8// GL 15800 (S37% E1% L 53)// Plaq410000

- * RNI 1,05// Ác. Úrico 2,4// Amilase 75// BT 0,2 (BI 0,1)

CASO CLÍNICO

- Exames:

- 1) Hospital da Criança de Brasília:

- 05/03/14:

- * Ca 9,3// Na 128// K 3,8// P 4,8// Mg 2,1

- * TGO 54// TGP 31// GGT 37// FA 185// Glic 103

- * Ur 21

CASO CLÍNICO

- Exames:

- 1) Hospital da Criança de Brasília:

- 05/03/14:

- * THS 3,74// T4 livre 1,11// CT 299 (HDL 33 LDL 235)// Trigl 156

- * HbsAg: não reagente// Anti HCV: negat// HAV IgM: negat// CMV IgM negat IgG reag

CASO CLÍNICO

- Exames:
 - 1) Hospital da Criança de Brasília:
05/03/14:
 - * Toxo IgM negat IgG posit// Anti HIV 1e2 negat
 - * 3 amostras de EPF negativas
 - * Imunoglobulinas IgG 601// IgA 66,8// IgM 111
(normais)

CASO CLÍNICO

- Exames:

- 1) Hospital da Criança de Brasília:

- 05/03/14:

- * Prot totais: 7,4// Alb 4,1// Glob 3,3//Relação 1,2

- * Gaso venosa: pH 7,38// pCO₂ 35// Po₂ 41// HCO₃ 20,5// BE -3,8// Sat 75%

- *RX tórax



CASO CLÍNICO

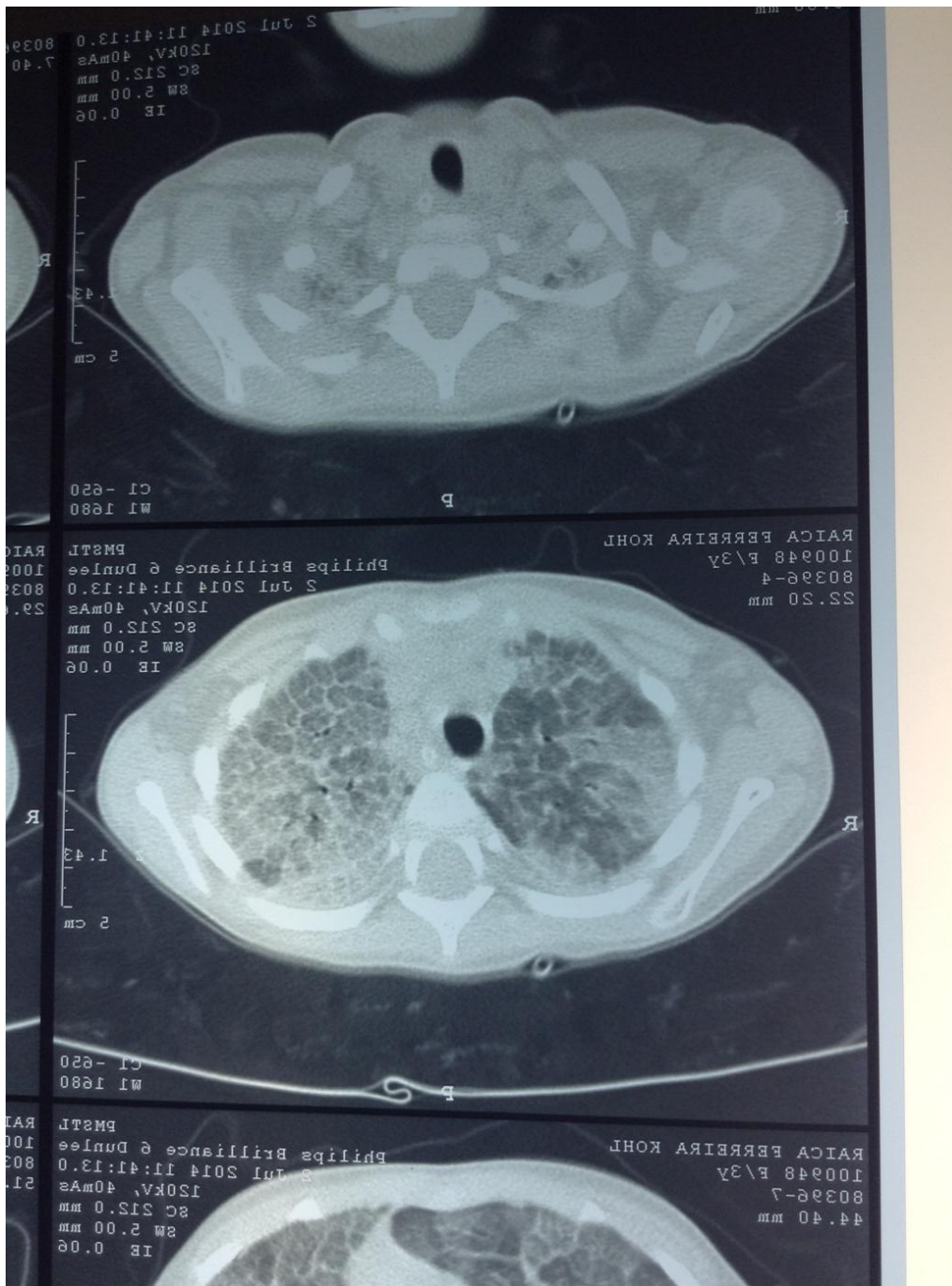
- Exames:
 - 1) Hospital da Criança de Brasília:
05/03/14:
 - * USG abdome total: sem alterações
 - 2) Hospital Vera Cruz
03 – 04 – 09 – 17 - 27/06/14:
 - * RX tórax



CASO CLÍNICO

- Exames:
 - 2) Hospital Vera Cruz

02/07/14 → TC de tórax



Laudo:

“Infiltrado em vidro fosco de distribuição difusa e bilateral, associada a espessamento dos septos interlobares. Pequena condensação na base pulmonar esquerda”

PAVIMENTAÇÃO EM MOSAICO

CASO CLÍNICO

- Exames:
 - 3) Hospital Infantil João Paulo II
 - 09/07/14:
 - Teste rapido HIV negativo
 - Ur 23 Creat 0,23 TGO 69 TGP 32 Btotal 0,1
 - FA 111 GGT 112
 - Hb 13,7 Plaq 585mmm
 - GL8200 (S60 E1 B1 L 32 M6)
 - Prot totais 7,7 Album 4,6

CASO CLÍNICO

- Exames:
 - 3) Hospital Infantil João Paulo II
 - 09/07/14:
 - Hemoculturas: negativas
 - RX: não encontrado (mas mantendo mesmo padrão)

CASO CLÍNICO

- Broncoscopia em 18/07/14:
 - Lavado brônquico
 - Citologia: Macrófagos 18% Linfocitos 11%
Neutrófilos 44% Eosinófilos 1% Células
bronquiais 26%
 - Observado edema, sangramento e raia leitosa

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- INTRODUÇÃO:
 - Acúmulo de material lipoproteínáceo → interfere nas trocas gasosas
 - 0,37 casos por 100.000 pessoas
 - predomínio no sexo masculino (3:1)

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- INTRODUÇÃO:
 - 80% dos casos ocorrem na terceira e quarta décadas de vida.
 - Em 90% dos casos é uma doença primária.
 - Relação com tabagismo prévio

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:
 - 3 diferentes formas:
 - a) congênita,
 - b) secundária,
 - c) adquirida

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:

- A) Forma Congênita:

- Mutações nos genes que codificam proteínas B ou C do surfactante
 - Mutações nos genes do fator de estimulação de colônias de granulócitos e macrófagos (GM-CSF)
 - Doença autossômica recessiva - inúmeros tipos de mutações no loci SP-B (produção do surfactante)

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:

- B) Secundária:

- associação com condições que envolvem comprometimento funcional ou redução do número de macrófagos alveolares
 - Ex: cânceres hematológicos, imunossupressão farmacológica, a inalação do pó inorgânico (por exemplo, sílica) ou vapores tóxicos, e certos tipos de infecções

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:
 - C) Adquirida (ou idiopática):
 - Desconhecido!
 - “Desordem enigmática”

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:
 - Algumas hipóteses:
 - defeito nas funções dos macrófagos pulmonares;
 - estrutura anormal da proteína surfactante;
 - descontrole na produção de citocinas;

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:
 - Todas elas levariam a um defeito no catabolismo e acumulação intra-alveolar de proteínas surfactantes.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- FISIOPATOLOGIA:
 - Papel do surfactante:
 - redução da tensão superficial
 - As proteínas surfactantes A, B,C e D
 - contribuem para manter as propriedades de superfície e intra-alveolar do surfactante,
 - participam do metabolismo do surfactante, da opsonização de patógenos
 - estimulam as funções de defesa dos macrófagos intra-alveolares.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

- apresentação clínica é variável,
- os sintomas usuais são dispnéia e tosse
- Febre, dor torácica e hemoptise são manifestações menos comuns

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

- Muitos pacientes são assintomáticos →
Manifestação apenas após infecção secundária

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Exame físico:

- normal,
- ruídos inspiratórios,
- baqueteamento digital e
- cianose periférica e/ou central conforme a gravidade da doença.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

- Prova de função pulmonar → distúrbio ventilatório restritivo
- RX → o acúmulo de material proteináceo mostra-se como consolidação não específica

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

- RX → Não há características específicas da doença
- Não há correlação clínica com achado radiográfico

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- APRESENTAÇÃO CLÍNICA, RADIOLOGICA E LABORATORIAL:

→ Consolidação:

- geralmente bilateral e desigual
- alguns casos é muito extensa, apesar de sintomas respiratórios relativamente suaves.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR



thorax.bmj.com on July 21, 2014



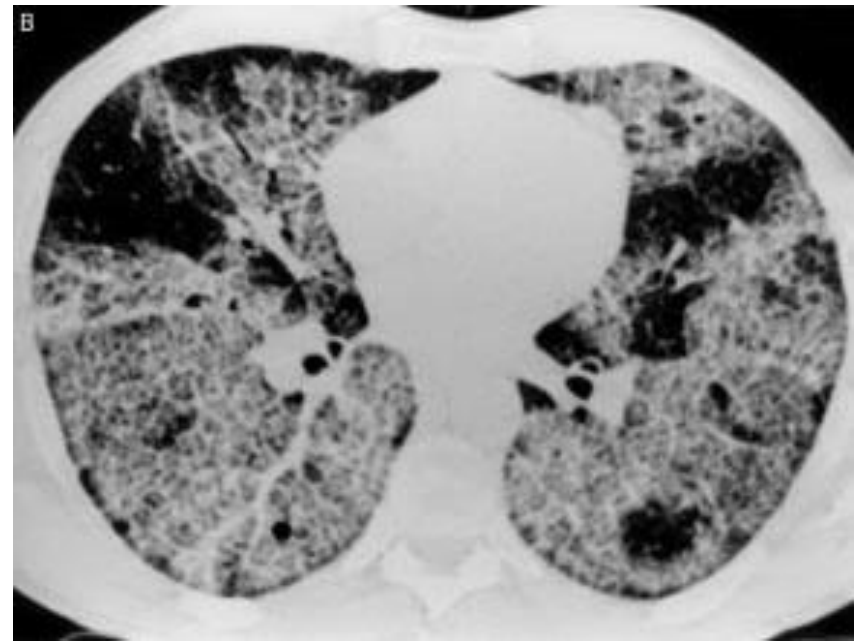
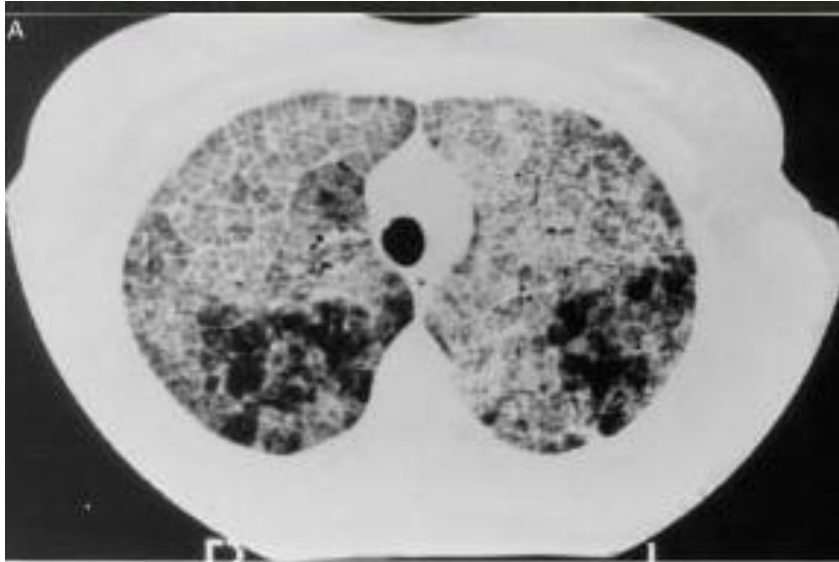
n engl j med 349;26 www.nejm.org december
25, 2003

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Tomografia:

- Ampla consolidação do espaço aéreo
- Septos interlobares mais espessos
- padrão de "pavimentação em mosaico"; “crazy paving”



CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Tomografia:

- Melhor para mediar a extensão do acometimento pulmonar
- Não há área específica para acometimento
- Outras condições com esse padrão: pneumonia lipoídica e carcinoma de células bronquiioalveolar

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Outros exames:

- Gasometria arterial,
- desidrogenase láctica – útil para avaliar a gravidade da doença
- marcadores tumorais,
- proteínas surfactantes (A, B e D)

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Confirmação diagnóstica:

- Achados de lavagem broncoalveolar
- biópsia transbrônquica
- Padrão ouro é a biópsia pulmonar a céu aberto.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Microscopia:

- Normalmente, a arquitetura alveolar é preservada,
- Pode-se ocorrer espessamento dos septos, seja por edema, seja por infiltração alveolar

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

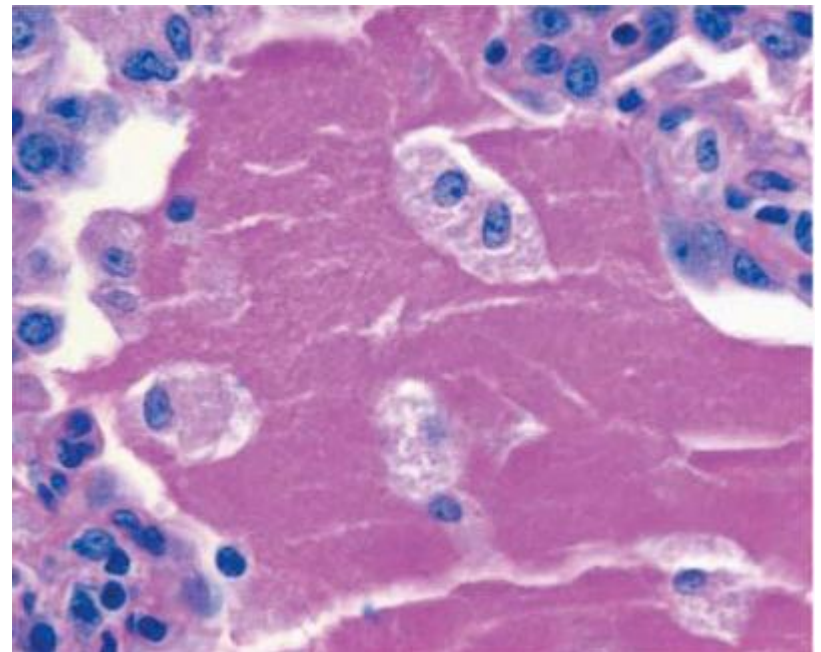
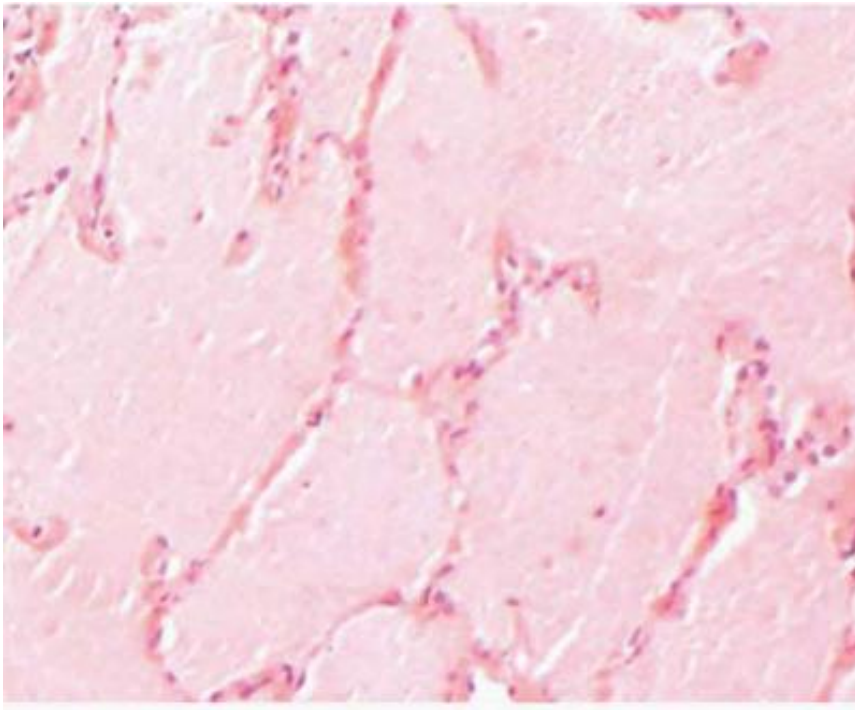
Apresentação clínica, radiológica e laboratorial

– Microscopia:

- achado clássico:

- preenchimento dos alvéolos e bronquíolos terminais

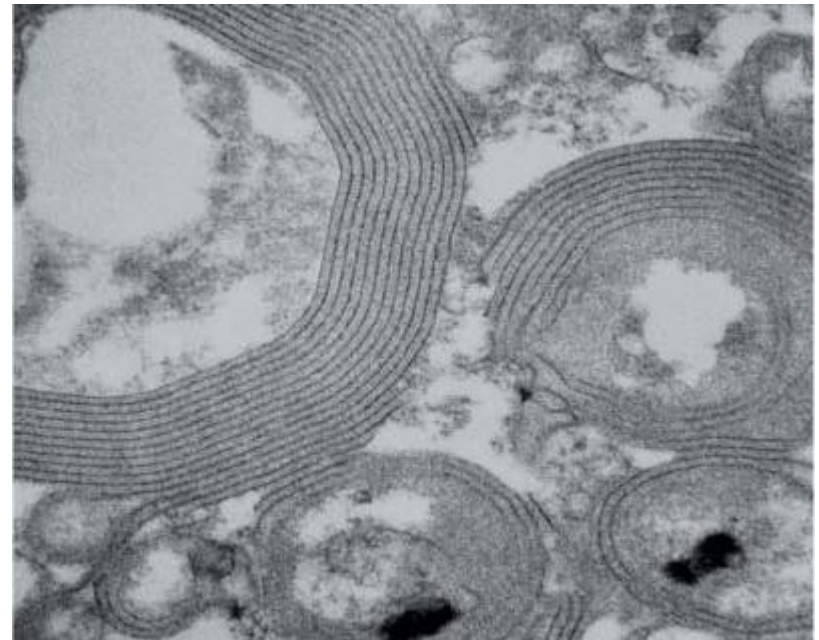
- substância granular lipoproteínácea que cora de rosa no PAS (Acido periódico de Schiff).



CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

– Microscopia eletrônica:

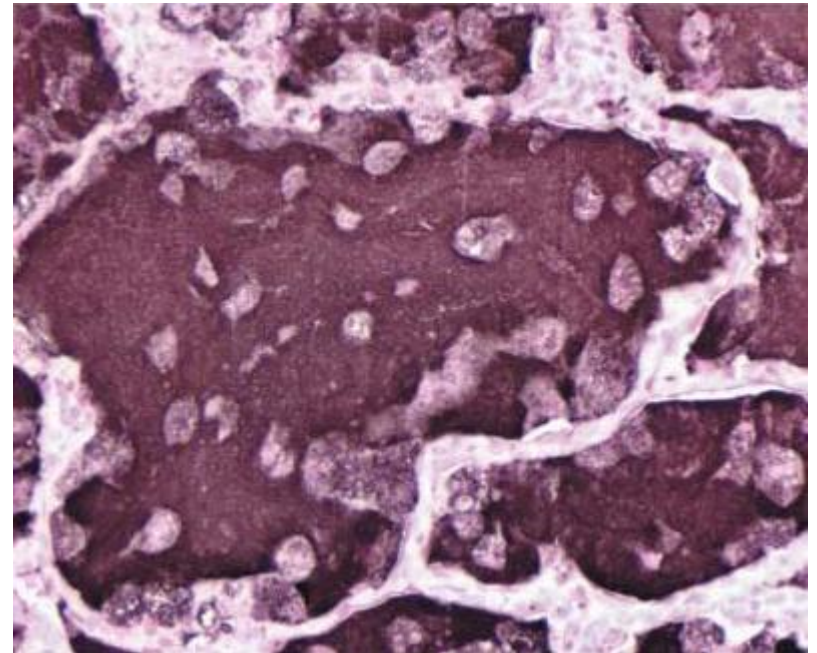
- abundantes restos celulares e estruturas concêntricas laminares dentro do lúmen alveolar



CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

– Imunohistoquímica:

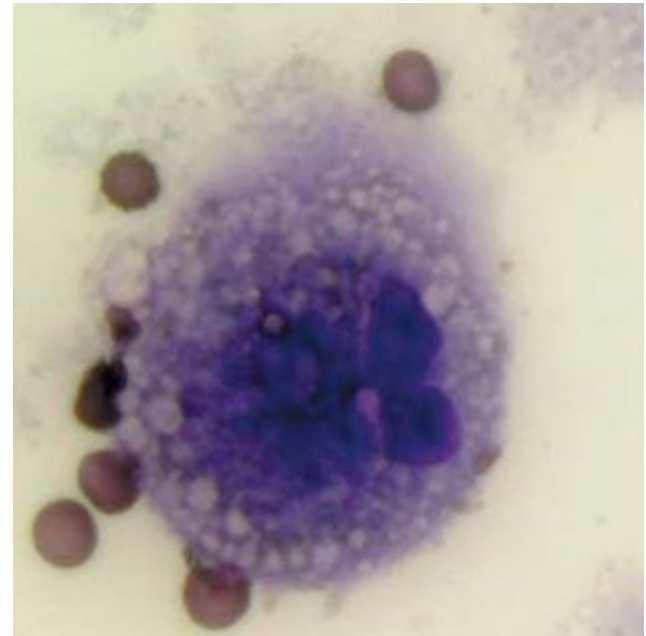
- acúmulo abundante de proteína surfactante



CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

– Lavado broncoalveolar:

- líquido de aspecto leitoso
→ aumento de substância extracelular resultante de debris celulares e macrófagos aumentados de tamanho e espumosos



thorax.bmj.com on July 21, 2014

n engl j med 349;26 www.nejm.org december 25, 2003

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

– Lavado broncoalveolar:

- conteúdo celular geralmente escasso
- contagem de células → é geralmente inútil para diagnóstico
- infiltrado inflamatório → infecção sobreposta

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- Biópsia transbrônquica:
 - permite visualizar diretamente o tecido pulmonar
 - Pode biopsiar uma área saudável

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

- Biópsia pulmonar a céu aberto:
 - riscos de um procedimento cirúrgico,
 - mesmas desvantagens da biópsia transbrônquica

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Tratamento:

- Depende da causa de base
- associação ou não a outras doenças

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Tratamento:

1) Lavagem pulmonar total:

- Tratamento de escolha

- Indicação → limitação das atividades diárias com dispneia.

- efeitos adversos → hipoxemia; barotrauma; formação de coleções pleurais e enfisema cirúrgico

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Tratamento:

2) Lavagem segmentar múltipla:

- broncoscopia por fibra óptica
- mais segura
- são necessárias múltiplas lavagens → menos tolerável do que lavagem pulmonar total.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Tratamento:

3)Terapia GM-CSF:

- “Re-estímulo” aos macrófagos
- terapia promissora
- ainda não superou a lavagem pulmonar

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Prognóstico:

- Principal complicação → infecção com organismos incomuns
 - Aspergillus, Nocardia, Mycobacterium, Cryptococcus neoformans, Histoplasma capsulatum, Pneumocystis carinii e vírus.
- Essa susceptibilidade é multifatorial:
 - 1) a função de defesa dos macrófagos está prejudicada
 - 2) as acumulações intra-alveolares favorecem a colonização.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Prognóstico:

- Infecções oportunistas → associadas ao aumento da mortalidade.
- Os corticoesteróides não devem ser usados como tratamento porque podem exacerbar as infecções oportunistas.

CASO CLÍNICO – PROTEINOSE ALVEOLAR

Prognóstico:

- Raros relatos de desenvolvimento de fibrose pulmonar (relação com a proteinose alveolar ainda não está bem estabelecida).
- Em geral, o prognóstico dos pacientes que são submetidos a lavagem pulmonar total é excelente.