

ARTIGO ORIGINAL/ORIGINAL ARTICLE

Proteinose alveolar pulmonar

Aspectos na tomografia computadorizada de alta resolução *

Pulmonary alveolar proteinosis

High resolution computed tomography findings

ERICK MALHEIRO LEÔNCIO MARTINS¹, EDSON MARCHIORI², ARTHUR SOARES SOUZA JR³,
KLAUS L. IRION⁴, ELZA MARIA F. P. DE CERQUEIRA⁵, LUIZ FELIPE NOBRE⁶

* Trabalho realizado nos Departamentos ou Serviços de Radiologia da Universidade Federal Fluminense (UFF) - RJ; Hospital Universitário Clementino Fraga Filho - RJ; Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP) - SP; Universidade de Campinas (UNICAMP) - SP; Pavilhão Pereira Filho - RS, e Universidade Federal de Santa Catarina - SC.

RESUMO

A proteinose alveolar pulmonar é uma doença rara cuja etiologia ainda permanece desconhecida. É caracterizada pelo preenchimento alveolar por um material proteináceo que determina um quadro pulmonar restritivo com hipoxemia e várias alterações radiológicas. Neste trabalho são analisadas e discutidas as

ABSTRACT

Pulmonary alveolar proteinosis is a rare condition and its etiology remains unknown. It is characterized by the accumulation of a proteinaceous material within alveolar spaces resulting in restrictive lung function, hypoxemia and a variety of radiological features. We studied high-resolution computed tomography

1. Médico Residente do Departamento de Radiologia da UFF.
2. Professor Titular de Radiologia da UFF. Coordenador Adjunto do Curso de Pós-Graduação em Radiologia da UFRJ.
3. Professor Adjunto de Radiologia da FAMERP.
4. Chefe do Serviço de Radiologia do Pavilhão Pereira Filho.
5. Professora Auxiliar de Radiologia da UNICAMP.
6. Professor Auxiliar de Radiologia da Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis - SC.

Recebido para publicação: 02.06.11

Aceite para publicação: 02.07.30

alterações encontradas nas tomografias computadorizadas de alta resolução de doze pacientes com proteinose alveolar pulmonar. Seis casos eram da forma primária da doença, e os outros seis da secundária, estando associados à silicose, asbestose, leucemia, síndrome da imunodeficiência adquirida e lúpus eritematoso sistémico. O objectivo básico foi estudar as alterações tomográficas mais frequentes. Na maioria dos casos, os aspectos tomográficos foram correlacionados com os dados anatomopatológicos, provenientes de biópsias cirúrgicas ou necropsia. Os aspectos tomográficos mais frequentes foram as opacidades em vidro fosco, com distribuição geográfica, associadas a espessamento liso dos septos interlobulares, resultando no padrão de pavimentação em mosaico. Estas alterações foram encontradas em todos os pacientes com a forma primária, não predominando em nenhuma região pulmonar específica. Na forma secundária, cinco dos seis casos apresentavam alterações tomográficas não observadas na forma primária da doença como, por exemplo, placas pleurais, derrame pleural, nódulos centrolobulares, linfonomegalias e padrão de vidro fosco sem associação com espessamento de septos interlobulares. Além disto, em três destes casos houve um predomínio das lesões nas regiões póstero-inferiores dos pulmões.

REV PORT PNEUMOL 2002; VIII(4): 303-314

Palavras-chave: Proteinose alveolar, TCAR, pulmões

patterns of twelve patients with pulmonary alveolar proteinosis. Six of them presented secondary forms associated with silicosis, asbestosis, leukemia, acquired immunodeficiency syndrome and systemic erythematous lupus. The purpose of our study was to determine the most frequent tomographic aspects of the disease. In most cases, the tomographic aspects were compared to anatomopathological findings of surgical biopsies or necropsies. The most frequently tomographic aspects observed were ground glass opacities in a geographical distribution associated to smooth interlobular septa thickening resulting in a crazy paving pattern. These patterns were found in all primary form patients and did not have a specific zonal distribution. In five of the six cases of secondary form, we also observed tomographic patterns not shown in primary forms such as pleural opacities, pleural effusion, centrolobular nodules, lymph node enlargement and ground glass opacities without interlobular septa thickening. Furthermore, three cases present a lower and posterior lung zonal predominance.

REV PORT PNEUMOL 2002; VIII(4): 303-314

Key-words: Alveolar proteinosis, HRCT, lungs.

INTRODUÇÃO

A proteinose alveolar pulmonar (PAP) é uma doença pulmonar rara, caracterizada pelo preenchimento dos espaços alveolares por material proteináceo que determina um quadro pulmonar restritivo, com hipoxemia e várias alterações radiológicas¹.

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 substâncias².

Neste trabalho foi realizado um estudo retrospectivo a partir das tomografias computadorizadas de alta resolução (TCAR) do tórax de doze pacientes, objectivando demonstrar os aspectos tomográficos da proteinose alveolar pulmonar. Embora as radiografias convencionais sejam em geral inconclusivas, as alterações encontradas nas tomografias computadorizadas são bastante sugestivas. Este exame representa uma importante etapa no diagnóstico desta doença, demonstrando as áreas mais acometidas e guiando o cirurgião ou broncoscopista na realização de procedimentos diagnósticos e/ou terapêuticos invasivos. Além disto, pode servir de subsídio na avaliação da resposta à lavagem pulmonar total (LPT) e no rastreamento de complicações.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foi realizado um estudo retrospectivo das tomografias computadorizadas de alta resolução de tórax de doze pacientes com proteinose alveolar pulmonar, confirmada através de estudos anatomo-patológicos. A forma primária da doença foi definida como a que ocorre na ausência de causas ou exposições identificáveis. Foram considerados como PAP secundária os casos enquadrados nas seguintes situações: *a*) presença de infecções pulmonares no momento do internamento, *b*) doenças hematológicas ou condições que alterem a imunidade

do paciente e *c*) exposição a vários tipos de substâncias já descritas na literatura.

Seis casos foram considerados como PAP primária. Dos seis restantes, dois estavam associados a silicose, um com exposição ao asbesto, um com lúpus eritematoso sistêmico em uso de corticosteróides, um com leucemia, e um com SIDA. Os pacientes estudados são provenientes de dez instituições, situadas em 4 diferentes estados da federação.

Como os exames foram provenientes de instituições diferentes, não houve padronização nas rotinas dos estudos tomográficos, sendo realizados de acordo com as rotinas de cada serviço.

Todas as tomografias computadorizadas foram realizadas com técnica de alta resolução, que consistiu basicamente em cortes sequenciais com colimação fina (1 a 2mm), a intervalos de 10 a 20mm e com algoritmo de reconstrução nítida (“ósseo”). A janela variou de -600 a -700H, com largura de 1000 a 1500H.

Os objetivos desta análise foram estudar a localização e distribuição das lesões, a presença de opacidades em vidro fosco e/ou consolidações segmentares, de padrão de pavimentação em mosaico, de espessamento dos septos interlobulares, de sinais de fibrose, ou de outros achados associados.

É importante ressaltar que a pesquisa de linfonomegalias foi prejudicada, pois os exames foram registrados apenas em janela para avaliação de parênquima pulmonar.

RESULTADOS

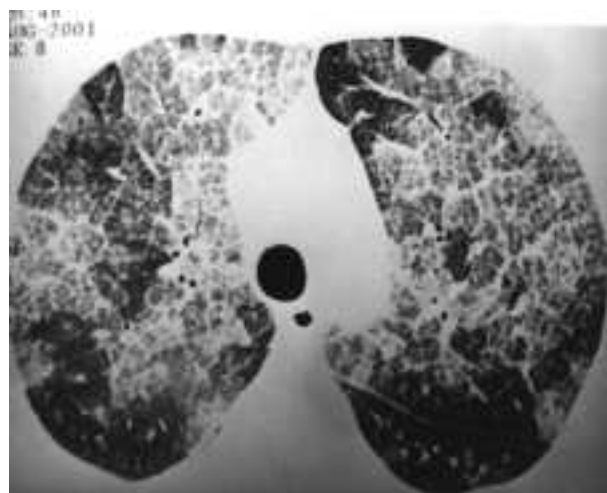
Nove dos doze pacientes (75%) eram do sexo masculino, e 3 (25%) do feminino. A idade variou entre 17 e 52 anos, com uma média de 34 anos.

Áreas de vidro fosco foram encontradas em todos os pacientes com PAP, sendo a manifestação tomográfica mais comum desta doença (Quadro I). De uma maneira geral, sua distribuição foi difusa, acometendo tanto as regiões periféricas como as centrais (Fig 1). Em 75% dos casos estava associada a espessamento dos septos interlobulares, e em 67% produzia o padrão de pavimentação em mosaico (Figs. 2 e 3). O espessamento intersticial intralobular era também evidente

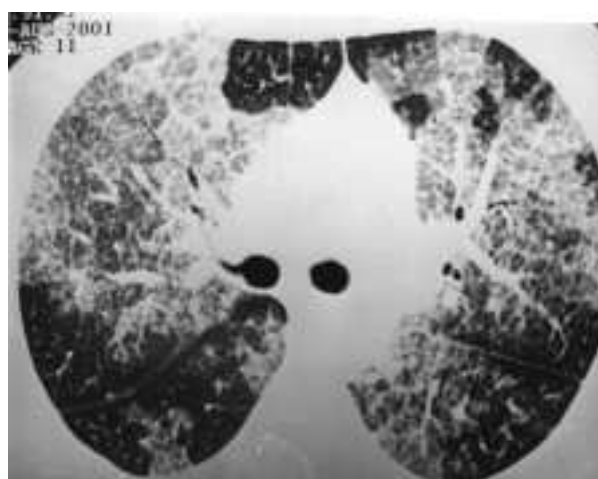
QUADRO I
Alterações encontradas na TCAR

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	TOTAL		
													N	%	
Vidro fosco	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	12	100
Espessamento septal interlobular	x	x	x	x	x	x			x	x		x		9	75
Pavimentação em mosaico	x	x	x	x	x	x				x		x		8	67
Espessamento do interstício intralobular	x	x	x	x	x	x				x		x		8	67
Consolidações							x	x	x	x	x	x		6	50
Nódulos centrolobulares							x	x						2	17
Fibrose														0	0

PAP primária
 Silicoproteínose
 PAP secundária



A.



B.

Fig. 1 A e B — Proteinose alveolar primária. TCAR em dois níveis diferentes evidenciando áreas de atenuação em vidro fosco com espessamento de septos interlobulares e reticulado intralobular de permeio, caracterizando o padrão de pavimentação em mosaico. Não há predomínio das lesões em nenhuma região pulmonar específica. Em algumas regiões o parênquima pulmonar está relativamente preservado.

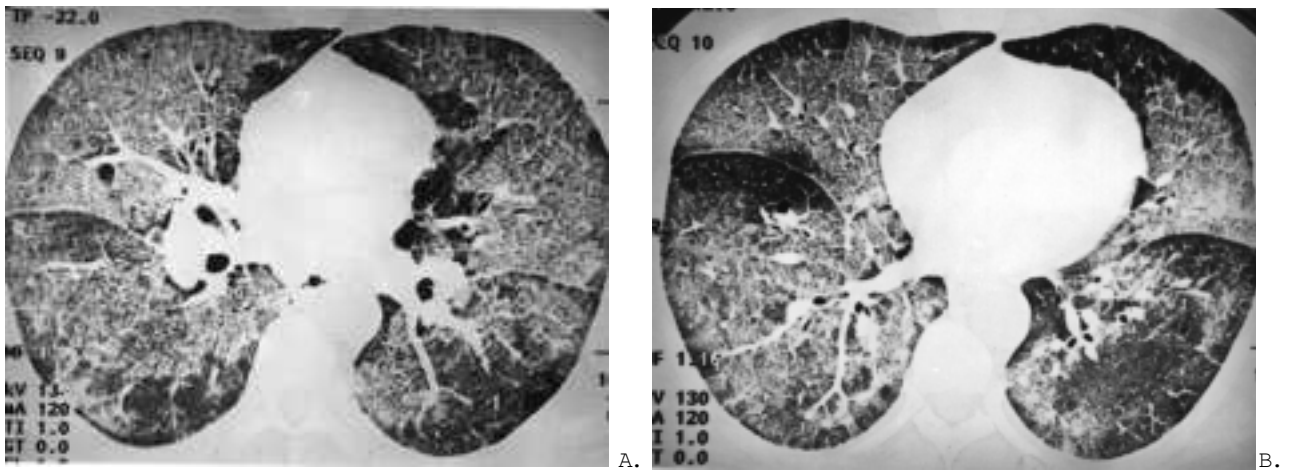


Fig. 2 A e B — Proteinose alveolar primária. TCAR demonstrando aspecto de pavimentação em mosaico, traduzido por opacidades em vidro fosco associadas a septos interlobulares espessados. Observar também reticulado intralobular, e regiões de parênquima relativamente preservado.

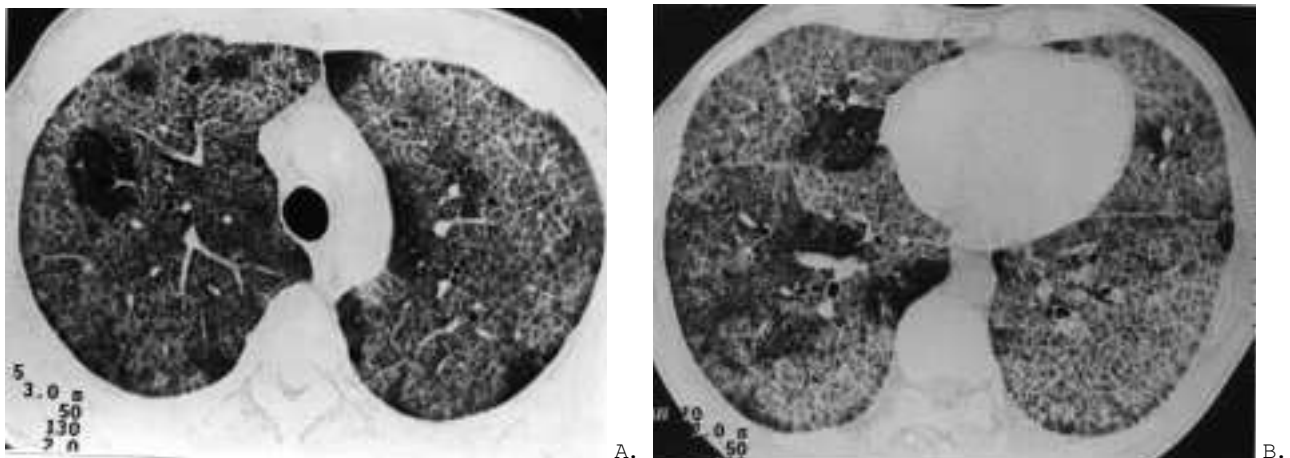


Fig. 3 A e B — Proteinose alveolar primária. TCAR com aspecto semelhante aos casos anteriores, com padrão de pavimentação em mosaico disseminado pelos pulmões, preservando pequenas áreas de parênquima pulmonar.

nos 6 pacientes que apresentavam padrão de pavimentação em mosaico.

Áreas de consolidação associadas estavam presentes nos 6 pacientes com a forma secundária da doença, sendo que em três destes eram esparsas, não predominando em nenhuma região específica. Em três casos de PAP secundária, sendo dois asso-

ciados a silicose e um a SIDA, houve um predomínio destas lesões nas regiões posteriores dos lobos inferiores (Figs. 4 e 5). De uma maneira geral, broncogramas aéreos raramente estavam evidentes. Consolidação não foi identificada em nenhum dos casos de PAP primária.

Nos 2 casos que estavam associados a silicose, as

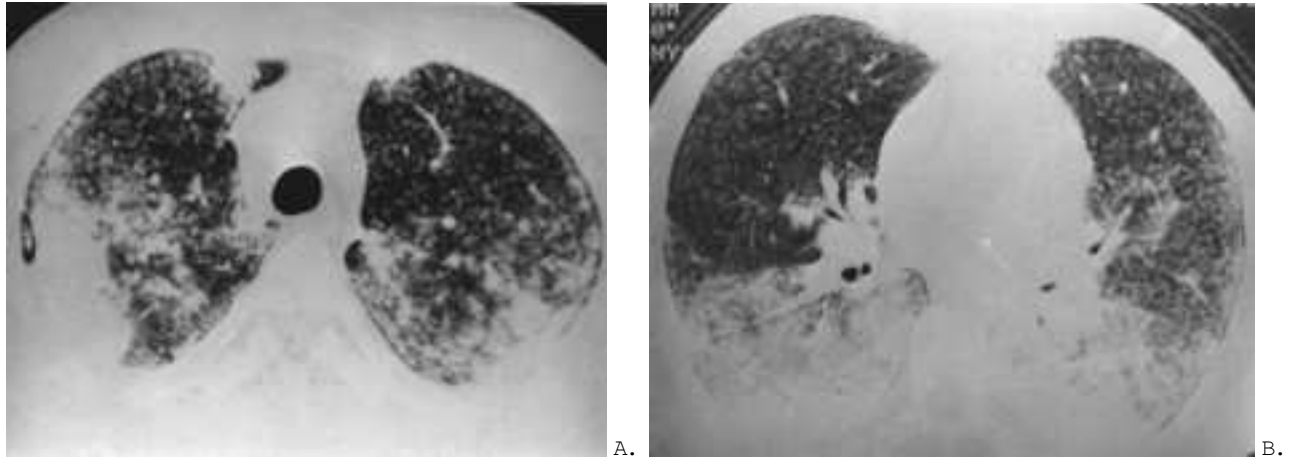


Fig. 4 A e B—Silicoproteinose. TCAR demonstrando nódulos centrolobulares difusos, áreas com atenuação em vidro fosco e consolidações que predominam nas regiões posteriores e inferiores dos pulmões, com broncograma aéreo.

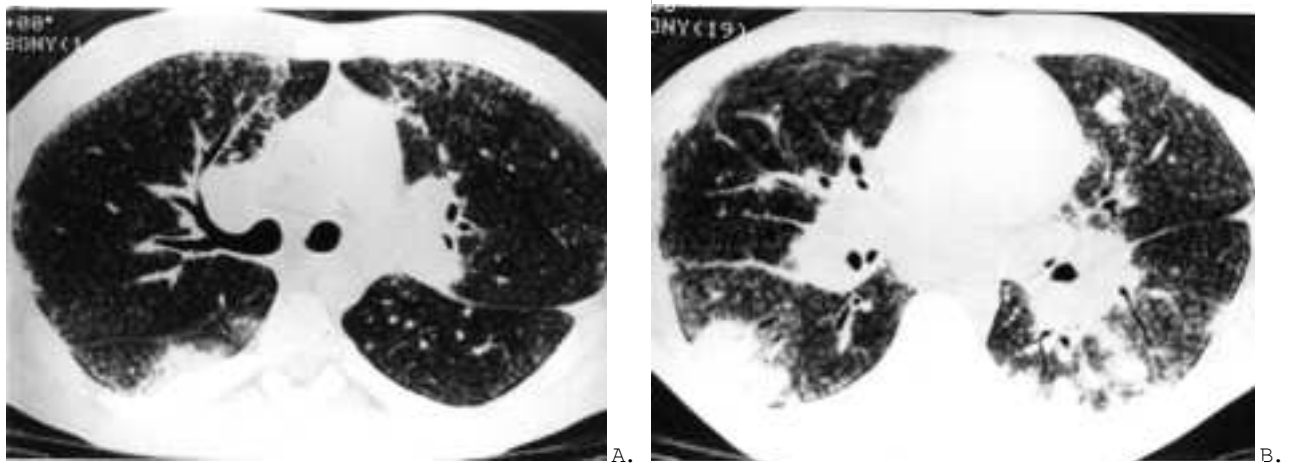


Fig. 5 A e B—Silicoproteinose. Em A, TCAR ao nível da croça da aorta demonstrando vários nódulos centrolobulares bilaterais, com atenuação em vidro fosco, e consolidações periféricas, esparsas. Em B, corte ao nível dos lobos inferiores evidenciando, além dos nódulos centrolobulares, áreas mais extensas de consolidação envolvendo principalmente as regiões pulmonares mais posteriores e periféricas. Observar também a presença de linfonomegalias hilares bilaterais.

alterações encontradas foram nódulos centrolobulares, opacidades em vidro fosco bilaterais e áreas esparsas de consolidação. O padrão de preenchimento dos espaços aéreos era simétrico e predominava nas regiões posteriores dos lobos inferiores. Nestes dois pacientes

não foi observado espessamento dos septos interlobulares (Figs. 4 e 5).

Na associação de PAP com asbestose encontramos áreas de atenuação em vidro fosco e espessamento esparsos de septos interlobulares, sem configu-

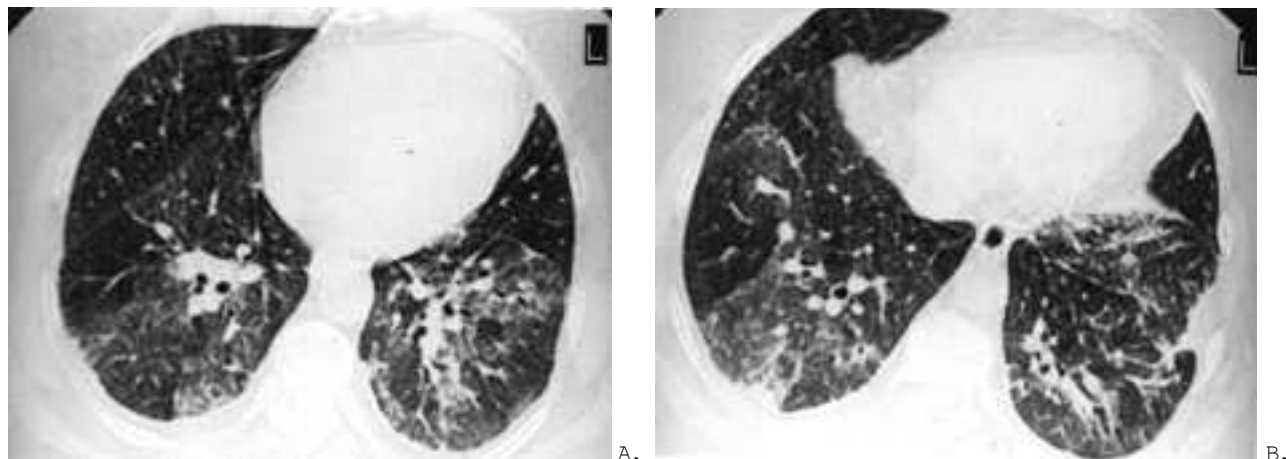


Fig. 6 A e B —Proteinose alveolar associada a asbestose. Tomografia computadorizada de alta resolução demonstra áreas esparsas de opacidades em vidro fosco associadas a padrão reticular, que provavelmente representa septos interlobulares espessados, nas regiões posteriores dos lobos inferiores. Observa-se também a presença de espessamento pleural bilateral e de placas pleurais.

rar o padrão de pavimentação em mosaico. Eram evidentes também algumas opacidades irregulares justapleurais (Fig. 6). Na associação com leucemia, foi observado derrame pleural bilateral.

Em nenhum dos 10 pacientes estudados havia sinais radiológicos de fibrose.

Obteve-se material histopatológico de todos os casos. O padrão anatomopatológico observado tanto nas formas primárias como secundárias foi a presença de material proteináceo intra-alveolar que se corava pelo PAS. De uma maneira geral, a arquitetura alveolar encontrava-se bem preservada. Em algumas lâminas havia septos interlobulares espessados, separando os lóbulos poupados daqueles preenchidos por material proteináceo.

Na silicoproteinose, os exames histopatológicos demonstraram acumulação intra-alveolar de material proteináceo PAS positivo, idêntico ao visto na PAP primária. Nos campos menos comprometidos, a acumulação de material era maior nas regiões peribronquiolares. Em um caso, havia ainda moderado processo inflamatório granulomatoso localizado nas regiões peribrônquias.

No caso associado a SIDA, o material intra-alveolar tinha um aspecto homogêneo, sendo observada

uma reação inflamatória mais pronunciada que os outros casos.

Pequenos focos de fibrose estavam presentes em dois casos, sendo um da forma primária e um da secundária, mas não foram observados nos cortes tomográficos.

DISCUSSÃO

A proteinose alveolar pulmonar é uma doença pulmonar rara, caracterizada pelo preenchimento alveolar por um material proteináceo PAS positivo, e cuja etiologia permanece desconhecida desde a sua primeira descrição na literatura³. Embora os aspectos clínicos e na radiologia convencional sejam indistinguíveis de várias outras doenças pulmonares, as alterações encontradas na tomografia computadorizada de alta resolução são bastante sugestivas do diagnóstico.

Neste estudo, a faixa etária acometida variou de 17 a 52 anos, com uma idade média de 34 anos, semelhante à de vários autores^{2, 3, 4}. Outros estudos^{1, 5, 6} referem um predomínio em pacientes com faixa etária ao redor dos 40 anos. Em relação ao sexo, houve um predomínio da doença no sexo masculino (75%), es-

tando este achado de acordo com o descrito na literatura^{1, 3, 5, 6}.

Dos doze casos estudados, seis eram do tipo primário, e seis foram considerados como formas secundárias da doença, estando dois deles associados à silicose aguda, e os outros à colagenose, asbestose, leucemia e SIDA.

Poeiras são fortemente associadas com PAP. A silicoproteínose é uma variante da silicose que ocorre em pessoas expostas a uma grande quantidade de sílica livre, com partículas de tamanho muito reduzido⁷, levando ao preenchimento dos espaços aéreos por um material PAS positivo semelhante ao da proteínose alveolar^{8, 9}. Esta doença é rapidamente progressiva e frequentemente fatal logo após o início da sintomatologia. É mais comumente observada em jateadores de areia, sendo o período necessário para o seu desenvolvimento relativamente curto⁷. A avaliação da história ocupacional do paciente é muito importante, sendo o diagnóstico baseado na demonstração de partículas de sílica no material PAS positivo proveniente do LBA¹⁰. A fisiopatogenia desta doença poderia ser explicada pelo dano que as partículas de sílica causam nos macrófagos, diminuindo a remoção de surfactante⁷.

Davidson e Macleod¹¹, na sua revisão de 139 casos de PAP, observaram que mais da metade dos pacientes tinham sido expostos a várias substâncias químicas incluindo sílica, cádmio, resinas, molibdénio, solventes e asbesto. Outras substâncias que estão relacionadas a PAP são o titânio (proveniente de tintas), inseticidas e poeiras de alumínio e cimento^{10, 12}.

Prakash e cols¹ citam que muitas vezes é difícil a diferenciação entre as formas idiopática e secundária da doença. Uma cuidadosa história ocupacional é essencial para que, a partir da suspeição da PAP secundária, se faça a pesquisa no LBA das várias substâncias relacionadas a esta condição².

A associação de PAP com neoplasias malignas pulmonares já foi descrita^{13, 14}, tendo sido observado que estes pacientes têm um grande número de macrófagos funcionalmente incompetentes¹⁴. Há uma maior incidência da doença nos pacientes com doenças hematológicas e alterações na imunidade, tanto herdadas como adquiridas¹⁵.

Pacientes transplantados podem apresentar, no pós-operatório, alterações pulmonares compatíveis com proteínose alveolar. Estudos indicam que os receptores de transplante pulmonar têm alteração nas funções fagocítica e quimiotáctil dos macrófagos, além de dificuldade na apresentação de antígenos aos linfócitos. Além disto, em animais experimentais já foi demonstrado que com o uso de fármacos imunossupressores há um aumento na produção de surfactante pulmonar, podendo levar à criação de um microambiente alveolar com concentração excessiva de surfactante¹⁶.

O uso da TCAR é essencial para a demonstração adequada dos aspectos morfológicos da doença¹⁷. Na PAP primária em adultos, as alterações tomográficas mais características são as opacidades em vidro fosco com distribuição geográfica e o espessamento liso dos septos interlobulares que, associados, resultam no aspecto de pavimentação em mosaico^{2, 18, 19}. Na nossa casuística estas alterações foram encontradas em todos os 6 pacientes com PAP primária. Aspecto de espessamento intersticial intralobular estava presente em todos estes casos. Holbert e cols²⁰, em seu estudo de 27 pacientes com a forma primária da doença, também observaram o padrão de vidro fosco em todos eles, sendo que em 85,2% destes havia espessamento de septos interlobulares. Eles citam ainda que o espessamento intersticial intralobular é visto ocasionalmente nos estudos tomográficos, estando presente em 7,4% dos seus pacientes.

As opacidades em vidro fosco também estiveram presentes nos seis pacientes com PAP secundária, mas em apenas 3 casos elas estavam associadas a espessamento de septos interlobulares, em dois deles resultando no padrão de pavimentação em mosaico. Nenhum dos trabalhos consultados cita a prevalência destas alterações nos casos de PAP secundária.

Opacidades em vidro fosco e espessamento liso dos septos interlobulares foram vistos na TCAR de todos os seis casos relatados por Murch e Carr²¹. Os septos interlobulares espessados estavam presentes somente dentro das áreas de padrão de vidro fosco e correspondiam a edema septal na biópsia pulmonar a céu aberto. Este mesmo aspecto foi identificado em

nossos casos de PAP primária, só havendo espessamento dos septos interlobulares nas áreas de atenuação em vidro fosco. Em nenhum de nossos casos a lesão acometia os pulmões de forma homogênea; em todos eles áreas de parênquima normal eram identificadas adjacentes às áreas comprometidas.

Em seu estudo de sete pacientes, Lee e cols²² encontraram o padrão de vidro fosco em 96% dos 210 cortes estudados. Eles citam que embora haja um predomínio das opacidades em vidro fosco, o espessamento de septos interlobulares também é frequentemente visível, sendo encontrado em 197 (94%) dos 210 cortes estudados, mas em geral apenas nas regiões onde havia o padrão de vidro fosco. Foi observado ainda que as opacidades reticulares predominaram sobre o padrão de vidro fosco em apenas 7% de 197 cortes, sendo isto mais comum nos pacientes que já tinham sido submetidos a lavagem pulmonar total.

No que se refere à distribuição das lesões, a bilateralidade foi encontrada em todos os casos e, ao contrário das formas secundárias, não houve predomínio em nenhuma região pulmonar específica, seja ela central ou periférica. Na maioria dos trabalhos consultados, as opacidades também não predominaram em nenhum lobo ou região específica^{4, 8, 22}.

Dos seis casos de PAP secundária analisados, 5 apresentavam alterações tomográficas não observadas na forma primária da doença como, por exemplo, placas pleurais (1 caso), derrame pleural (1 caso), nódulos centrolobulares (2 casos), linfonomegalias (2 casos) e padrão de vidro fosco sem associação com espessamento de septos interlobulares (3 casos). Além disto, em três casos de PAP secundária, sendo dois associados à silicose e em um à SIDA, houve um predomínio das lesões nas regiões pósterio-inferiores dos pulmões.

Achados sugestivos de fibrose, como faveolamento, distorção arquitetural e bronquiectasias de tracção, não estavam presentes nas tomografias de nenhum dos nossos pacientes. Em dois casos, um de silicoproteínose e outro de PAP primária, a fibrose foi evidenciada apenas nos estudos anatomopatológicos, mas sem expressão nas tomografias. Segundo Parker e Novotny²³ e Clague e cols²⁴, a fibrose pulmonar é

incomum mesmo nos casos fatais, e há poucas descrições na literatura de sua associação com a PAP. Holbert e cols²⁰ citam que 30% dos seus 27 pacientes tinham sinais tomográficos de fibrose, mas em apenas 7% esta era importante, acometendo mais de 70% do parênquima pulmonar naquele corte.

Nos nossos dois casos de silicoproteínose, além da história de exposição ocupacional a sílica, as alterações tomográficas observadas não eram características da PAP primária. O padrão de distribuição das lesões, com predomínio nas regiões posteriores dos pulmões, é semelhante ao observado em outras doenças relacionadas à inalação de substâncias, como por exemplo a silicose e a pneumonia por hipersensibilidade. A presença de nódulos centrolobulares reflecte a etiologia inalatória e bronquiocêntrica da silicoproteínose. Outras alterações encontradas na TCAR destes dois pacientes, que não são comuns na PAP primária, foram as linfonomegalias hilares e a presença de opacidades em vidro fosco sem associação com espessamento de septos interlobulares.

Em um dos pacientes estudados, a PAP estava associada à SIDA. Israel e Magnussen²⁵ citam que nestes casos há dois factores que podem levar à proteínose alveolar: a imunossupressão e as infecções oportunistas. Em pacientes com SIDA, as infecções por *Pneumocystis carinii* podem causar confusão no diagnóstico com a PAP, pois ambas doenças apresentam material proteínáceo PAS positivo e resistente a diastase nos espaços alveolares. Além disto, os aspectos tomográficos podem ser bastante semelhantes, sendo que na PPC as alterações mais comuns são as opacidades em vidro fosco esparsas ou difusas, com predominância central ou peri-hilar, podendo se associar à cistos com paredes finas ou cavidades septadas²⁶. A associação de PAP e PPC não é um evento raro. Nhieu e cols²⁷ estudaram 26 lavados broncoalveolares provenientes de pacientes com PPC e constataram a associação de PAP em seis dos dezanove pacientes com SIDA e em três dos sete sem SIDA.

O diagnóstico definitivo de pneumocistose depende da demonstração dos protozoários no interior dos alvéolos. O uso de anticorpo para apoproteínas específicas do surfactante não diferencia estas duas entidades²⁸.

Segundo Ruben e Tálamo²⁸, a presença de material espumoso intra-alveolar é mais sugestiva de PPC, enquanto que na PAP seu aspecto é mais granular e se cora mais intensamente pelo PAS. Em nosso caso, o exame histopatológico foi compatível com PAP, não se observando protozoários no material estudado.

Quanto ao caso associado ao LES, os dados encontrados na literatura são escassos. Não encontramos nenhum relato da associação de PAP com esta doença. Vários trabalhos descrevem a associação de PAP com fármacos imunossupressores¹⁶. A associação da PAP com exposição ao asbesto já havia sido citada na literatura¹¹.

Dois pacientes apresentaram infecções associadas, sendo estas consideradas como complicações da PAP primária. Em um paciente, o *Streptococcus pneumoniae* foi isolado em três amostras de hemoculturas, mas apenas após a primeira LPT. Outro paciente já havia sido internado previamente com quadro respiratório sem evidências de infecção e aspecto tomográfico sugestivo de PAP. Foi submetido a LPT e, uma semana após, apresentou criptococose pulmonar e no sistema nervoso central. Vale a pena ressaltar que a associação de PAP e criptococose, embora bastante rara, já havia sido descrita²⁹.

Na nossa casuística, a comprovação diagnóstica foi obtida através de lavado broncoalveolar em 3 pacientes e por biópsia pulmonar a céu aberto em 8 casos. Em um paciente, o diagnóstico só foi possível através de necrópsia. Trabalhos mais antigos, como os de Du Bois e cols³⁰ (1983) e Prakash e cols¹ (1987), citam que, respectivamente, 70% e 76% dos seus pacientes foram diagnosticados através de biópsia pulmonar por toracotomia. Em 1995, Asamoto⁵ confirmou o diagnóstico de PAP através de biópsia transbrônquica em 89,7% dos seus 68 pacientes. Entretanto, estudos mais actuais^{15,31} citam que o LBA é o melhor método para confirmação do diagnóstico de PAP.

Quanto ao aspecto histopatológico, de uma maneira geral não houve diferenças significativas entre as formas primária e secundária da doença. Em todos os casos foi encontrado material proteináceo intra-alveolar que se corava pelo PAS, sendo que em alguns havia ainda septos interlobulares espessados. Em dois casos, sendo um da forma primária e

outro da secundária, foram observados sinais de fibrose não identificáveis nos estudos radiológicos.

As formas primárias e secundárias da PAP geralmente têm um aspecto histológico semelhante². Singh e cols³² citam que a coloração do material intra-alveolar pela apoproteína específica do surfactante, através do método da imunoperoxidase, permite a diferenciação das duas formas, visto que os casos primários se coram de maneira uniforme enquanto que nos casos secundários isto se dá de forma focal ou pouco intensa.

Ao contrário da silicose, a silicoproteinose está associada com pequena deposição de colagénio e fibrose⁹ e o seu diagnóstico é baseado na demonstração da presença de material proteináceo intra-alveolar associado a partículas de sílica¹⁰. Entretanto, a ausência de cristais de sílica no exame histopatológico é um facto também relatado na literatura³³.

Desta forma, na nossa casuística o padrão observado nos 6 casos de PAP primária foi semelhante, com opacidades em vidro fosco, espessamento de septos interlobulares, padrão de pavimentação em mosaico e espessamento do interstício intralobular. Consolidações foram vistas nos 6 casos de PAP secundária, e em nenhum dos casos de PAP primária. Apenas 2 dos 6 casos de PAP secundária apresentaram padrão de pavimentação em mosaico, sendo que ambos tinham consolidações associadas.

Endereços:

Departamento de Radiologia da Universidade Federal Fluminense (UFF). Director: Prof. Edson Marchiori. Av. Marquês do Paraná, 330. Centro. Niterói – Rio de Janeiro – Brasil.

Serviço de Radiodiagnóstico do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Director: Prof. Hilton Koch. Av. Brigadeiro Trompowsky, s/n. Ilha do Fundão. Rio de Janeiro – Brasil.

Serviço de Radiologia do Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). Director: Prof. Arthur Soares Sousa Jr. Rua Cila, 3033. Redentora. São José do Rio Preto. São Paulo.

Serviço de Radiologia do Pavilhão Pereira Filho. Director: Dr. Klaus L. Irion. Rua General Vitorino, 286. Porto Alegre. Rio Grande do Sul.

Departamento de Radiologia da Universidade Estadual de Campinas. Director: Prof. Lívio Nanni. Cidade Universitária Zeferino Vaz, s/n. Distrito de Barão Geraldo. Campinas. São Paulo.

Serviço de Radiologia da Universidade Federal de Santa Catarina.
Florianópolis – SC. Director: Prof. Luiz Felipe Nobre

Correspondência:

Edson Marchiori — Rua Thomaz Cameron, 438. Valparaíso,
CEP 25685.120
Petrópolis. Rio de Janeiro. Brasil
E-mail: edmarchiori@zipmail.com.br

BIBLIOGRAFIA

1. PRAKASH UBS, BARHAM SS, CARPENTER HAA, DINES DE, MARSH HM. Pulmonary Alveolar Phospholipoproteinosis: Experience with 34 cases and a review. *Mayo Clin Proc* 1987; 62: 499-518.
2. WANG BM, STERN EJ, SCHIMDT RA, PIERSON DJ. Diagnosing pulmonary alveolar proteinosis: A review and an update. *Chest* 1997; 111: 460-466.
3. ROSEN SH, CASTLEMAN B, LIEBOW AA. Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 1958; 258: 1123-1142.
4. SHAH PL, HANSELL D, LAWSON PR, REID KB, MORGAN C. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical aspects and current concepts on pathogenesis. *Thorax* 2000; 55 (1): 67-77.
5. ASAMOTO H, KITAICHI M, NISHIMURA K, ITOH H, IZUMI T. Primary pulmonary alveolar proteinosis – clinical observation of 68 patients in Japan. *Jpn J Thorac Dis* 1995; 33: 835-845.
6. GOLDSTEIN LS, KAVURU MS, CURTIS-McCARTHY P, CHRISTIE HA, FARVER C, STOLLER J. Pulmonary alveolar proteinosis: Clinical features and outcomes. *Chest* 1998; 114 (5): 1357-1362.
7. PASCHOAL IA, SANTOS JG, TORO IFC, ALVARENGA M. Proteinose alveolar – relato de um caso associado à exposição à sílica. *J Pneumol* 1987; 13 (3): 144-147.
8. GODWIN JD, MULLER NL, TAKASUGI JE. Pulmonary alveolar proteinosis: CT findings. *Radiology* 1988; 169: 609-613.
9. MARCHIORI E, FERREIRA A, MULLER NL. Silico-proteinosis: High-resolution CT and histologic findings. *J Thorac Imag* 2001; 16: 127-129.
10. PALACIO JE, CHAMPEAUX A. Silicoproteinosis masquerading as community-acquired pneumonia. *J Am Board Fam Pract* 2000; 13(5): 376-378.
11. DAVIDSON JM, MACLEOD WM. Pulmonary alveolar proteinosis. *Br J Dis Chest* 1969; 63 : 13-28.
12. KELLER CA, FROST A, CAGLE PT, ABRAHAM JL. Pulmonary alveolar proteinosis in a painter with elevated pulmonary concentrations of titanium. *Chest* 1995; 108 (1): 277-280.
13. BIRSAK CA. Pulmonary alveolar proteinosis: a complication in patients with hematologic malignancy. *Neth J Med* 2000; 56 (5): 193-197.
14. KADOTA J, NAKAMURA Y, IWASHITA T, *et al.* Pulmonary alveolar proteinosis with lung squamous cell carcinoma. *Respirat Med* 1999; 93 (2): 138-140.
15. SOSOLIK RC, GAMMON RR, JULIUS CJ, AYERS LW. Pulmonary alveolar proteinosis. A report of two cases with diagnostic features in bronchoalveolar lavage specimens. *Acta Cytol* 1998 ; 42 (2): 377-383.
16. YOUSEM SA. Alveolar lipoproteinosis in lung allograft recipients. *Human Pathology* 1997; 28 (12): 1383-1386.
17. COULIER B, MAILLEUX P, MAIRESSE M, BACHEZ P. Alveolar proteinosis: signs and prognosis using high-resolution computed tomography in 5 patients. *JBR-BTR* 1999; 82 (6): 277-281.
18. ALMEIDA J, BARROSO A, SÁ JM, GONÇALVES V, DELGADO L, ALMEIDA R. Proteinose alveolar pulmonar. *Rev Port Pneumol* 2000; VI (3): 227-233.
19. MARCHIORI E, KAVAKAMA J, CAPELOZZI VL, VABO KA, DAMATO SD. Pavimentação em mosaico: correlação da tomografia de alta resolução com a anatomopatologia. *Radiol Bras* 2000; 33 (3): 169-174.
20. HOLBERT JM, COSTELLO P, LI W, HOFFMAN RM, ROGERS RM. CT features of pulmonary alveolar proteinosis. *AJR* 2001; 176: 1287-1294.
21. MURCH CR, CARR DH. Computed tomography appearances of pulmonary alveolar proteinosis. *Clin Radiol* 1989; 40: 240-243.
22. LEE KN, LEVIN DL, WEBB WR, CHEN D, STORTO ML, GOLDEN JA. Pulmonary alveolar proteinosis: high-resolution CT, Chest radiographic, and functional correlations. *Chest* 1997; 111 (4): 989-995.
23. PARKER LA, NOVOTNY DB. Recurrent Alveolar Proteinosis Following Double Lung Transplantation. *Chest* 1997; 111: 1457-1458.
24. CLAGUE HW, WALLACE AC, MORGAN WKC. Pulmonary interstitial fibrosis associated with alveolar proteinosis. *Thorax* 1983; 38: 865-866.
25. ISRAEL RH, MAGNUSSEN R. Are AIDS Patients at Risk for Pulmonary Alveolar Proteinosis? *Chest* 1989; 96: 641-642.
26. WEBB WR, MULLER NL, NAIDICH DP. High-resolution CT of the lung. 3rd ed. New York: Lippincott-Raven, 2001.
27. NHIEU JTV, VOJTEK A, BERNAUDIN J, ESCUDIER E, FLEURY-FEITH J. Pulmonary Alveolar Proteinosis Associated with *Pneumocystis carinii*. *Chest* 1998; 4 : 801-805.
28. RUBEN FL, TÁLAMO TS. Secondary Pulmonary Alveolar Proteinosis Occurring in Two patients with Acquired Deficiency Syndrome. *Am J Med* 1986; 80: 1187-1190.
29. SUNDERLAND WA, CAMPBELL RA, EDWARDS MJ. Pulmonary Alveolar Proteinosis and pulmonary Cryptococ-

- cosis in an Adolescent Boy. *J Pediatr* 1972 ; 80 : 450-456.
30. DU BOIS RM, MCALLISTER WAC, BRANTHWAITE MA. Alveolar proteinosis diagnosis and treatment over a 10-year period. *Thorax* 1983; 38 : 360-363.
31. CROCKER HL, PFITZNER J, DOYLE IR, HAGUE WM, SMITH BJ, RUFFIN RE. Pulmonary alveolar proteinosis: two contrasting cases. *Eur Resp J* 2000; 15 (2): 426-429.
32. SINGH G, KATYAL SL, BEDROSSIAN CWM, ROGERS RM. Pulmonary alveolar proteinosis: staining for surfactant apoprotein in alveolar proteinosis and in conditions simulating it. *Chest* 1983 ; 83 : 82-86.
33. MARTIN RJ, COALSON JJ, ROGERS RM, *et al.* Pulmonary alveolar proteinosis: the diagnosis by segmental lavage. *Am Rev Resp Dis* 1991; 143: 42-46.