

SARGRAMOSTIM EN PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR. A PROPÓSITO DE UN CASO.



Robledillo P, Folguera C, Menchén B, López A, Saavedra V, Torralba A.
Servicio de Farmacia. H. U. Puerta de Hierro. Madrid



INTRODUCCIÓN

La proteinosis alveolar idiopática es una enfermedad pulmonar de evolución variable que se caracteriza por el depósito de material lipoproteínico, derivado del surfactante, en los espacios alveolares. Es debido probablemente a un defecto en la aclaración del mismo por parte de los macrófagos alveolares.

OBJETIVOS

Evaluar la eficacia y seguridad del sargramostim (CSF-GM) en la proteinosis alveolar idiopática.

MATERIAL Y METODOS

Mujer de 47 años, ex-fumadora, que presenta episodios con sensación de ahogo y una disnea al esfuerzo progresiva. Se le realiza un TAC de tórax en el que se observa un patrón parenquimatoso correspondiente a una lesión intersticial de morfología en pavimento. Mediante una biopsia pulmonar abierta, se le diagnostica proteinosis alveolar pulmonar.

El tratamiento de elección es el lavado pulmonar total (LPT) pero debido a lo cruento del proceso y la poca experiencia, se comienza un tratamiento con sargramostim administrado diariamente vía subcutánea.

La dosis inicial es de 250 mcg/día y se va aumentando de forma mensual desde 5 mcg/kg/día hasta 15 mcg/kg/día (975 mcg/día) con la que se consigue una respuesta óptima. Se realiza un seguimiento mensual de los parámetros de capacidad pulmonar, gasometría basal y test de 6 min. Al inicio del tratamiento recibe oxigenoterapia domiciliar que se retira al segundo mes. En las últimas pruebas que se hizo en abril del 2008, la difusión era del 113% y el KCO del 132%, valores ya dentro de la normalidad, por lo que se decide suspender el tratamiento.



RESULTADOS

Durante los primeros meses todos los parámetros van mejorando de forma muy lenta hasta que se alcanza la dosis de 975 mcg/día con la que se alcanza la respuesta máxima. Esta dosis se mantiene durante 8 meses más, al cabo de los cuales el tratamiento se suspende debido a que todos los parámetros se mantienen en unos valores dentro de la normalidad y la paciente no manifiesta ningún síntoma y se encuentra totalmente recuperada. No tiene ningún efecto adverso.

| Capacidad pulmonar | FVC | FEV1 | VR (%) | TLCO (%) | DIFUSIÓN (%) | KCO (%) |
|--------------------|-----------------|-----------------|--------|----------|--------------|---------|
| 0 meses | 2790 (79,6%) | 2480 (82,2%) | 30 | 61,3 | 32 | 48,6 |
| 6 meses | 2920 (81%) | 2530 (86%) | 61 | 73,1 | 47,2 | 64,9 |
| 12 meses | 3380 (94,3%) | 2630 (88%) | 82 | 88 | 82 | 97 |
| 14 meses | | | | | 113 | 132 |

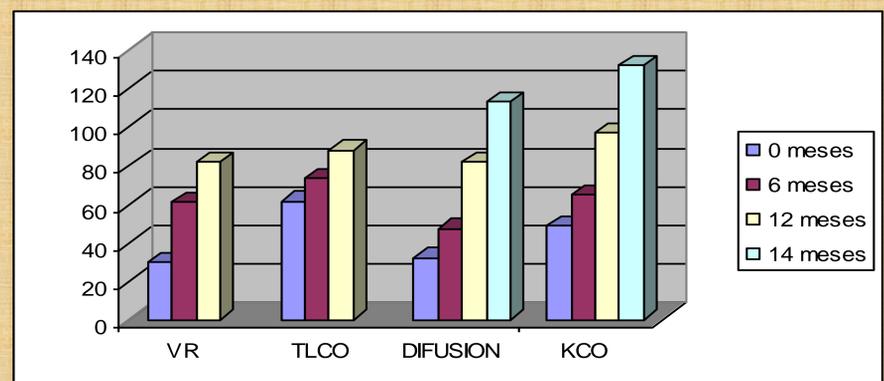
FVC: capacidad vital forzada

FEV₁: volumen máximo espirado en el 1º segundo de espiración forzada.

VR: volumen residual.

TLCO: capacidad de difusión de monóxido de carbono

KCO: relación TLCO/volumen alveolar



| Gasometría basal | PaO ₂ | PCO ₂ | pH |
|------------------|------------------|------------------|------|
| 0 meses | 56 | 29 | 7.44 |
| 6 meses | 74 | 30 | 7.43 |

CONCLUSIONES

El sargramostim podría ser una alternativa eficaz y segura en el tratamiento de la proteinosis alveolar idiopática. Habría que estudiar si se mantiene el efecto a largo plazo.