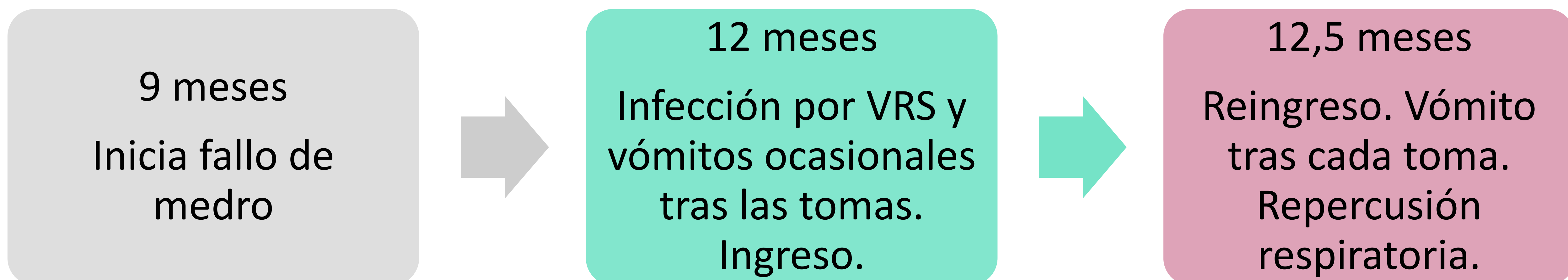


Proteinosis alveolar pulmonar congénita: un diagnóstico complejo y raro

R. García Fernández, L. C. Company Arciniegas, A. Rivas Oural, C. Varela Pájaro, C. García-Magán, V. Crujeiras Martínez, N. Martínón Torres, J. D. Moure González, N. Carreira Sande, J. M. Martín Morales

Unidad de Alergia y Neumología pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña
Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra

La **proteinosis alveolar pulmonar (PAP)** en el lactante puede repercutir de forma notoria a nivel de varios aparatos y sistemas, y suponer un auténtico reto diagnóstico. Presentamos un lactante con fallo de medro debido a una proteinosis alveolar pulmonar.

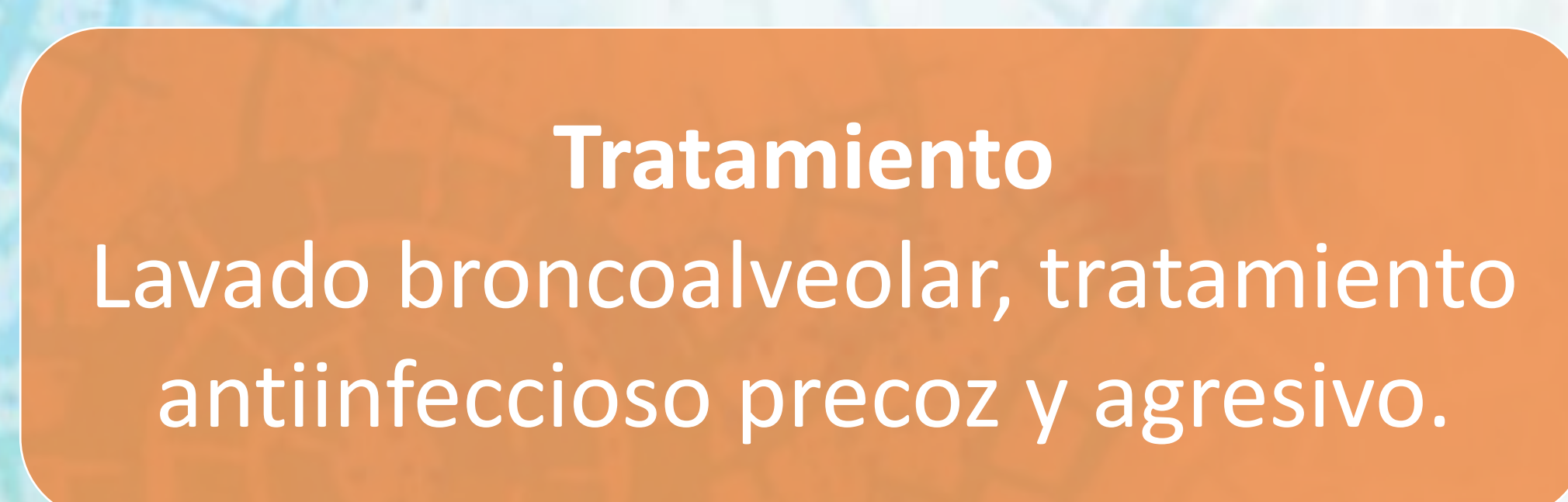
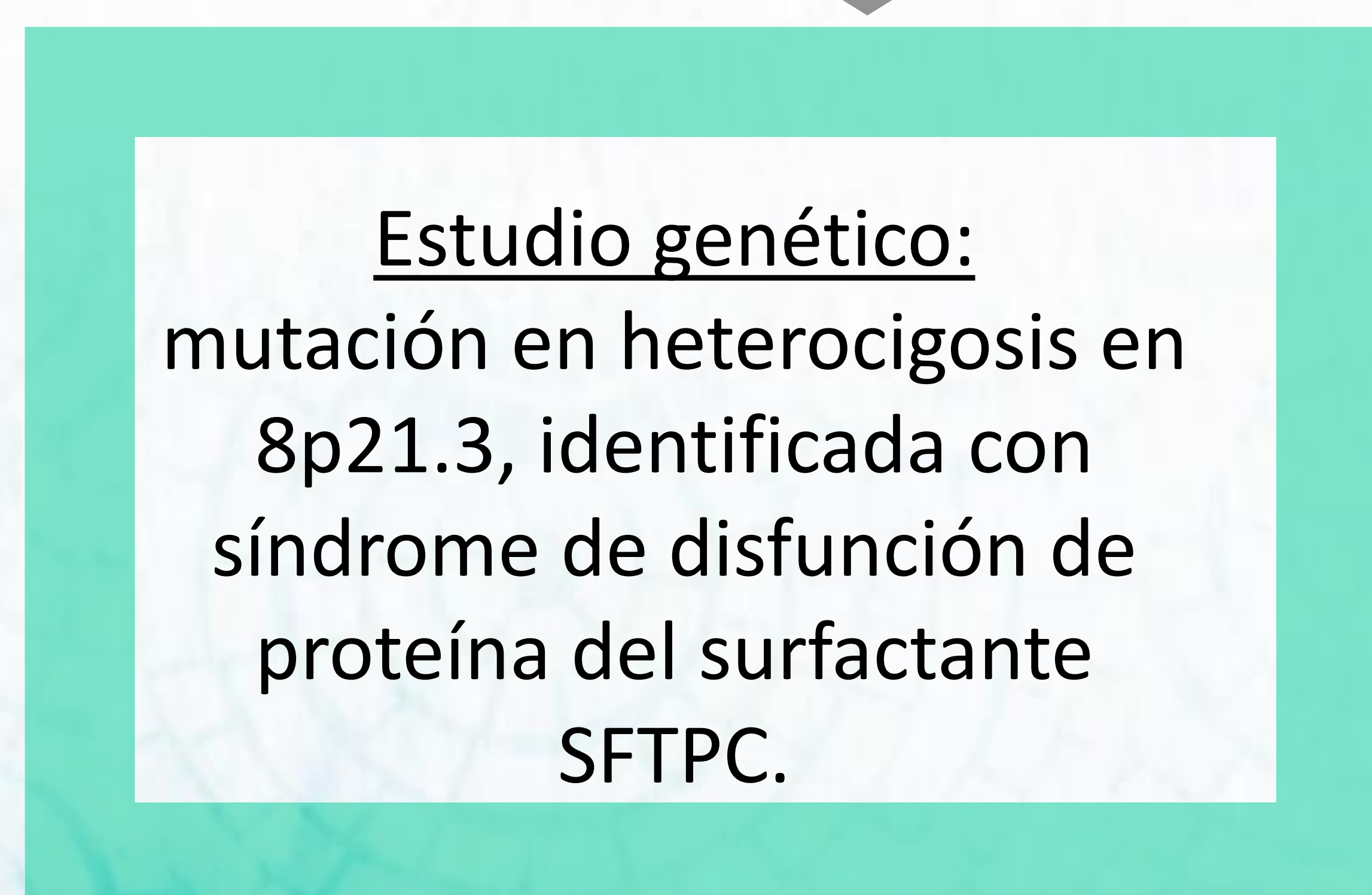
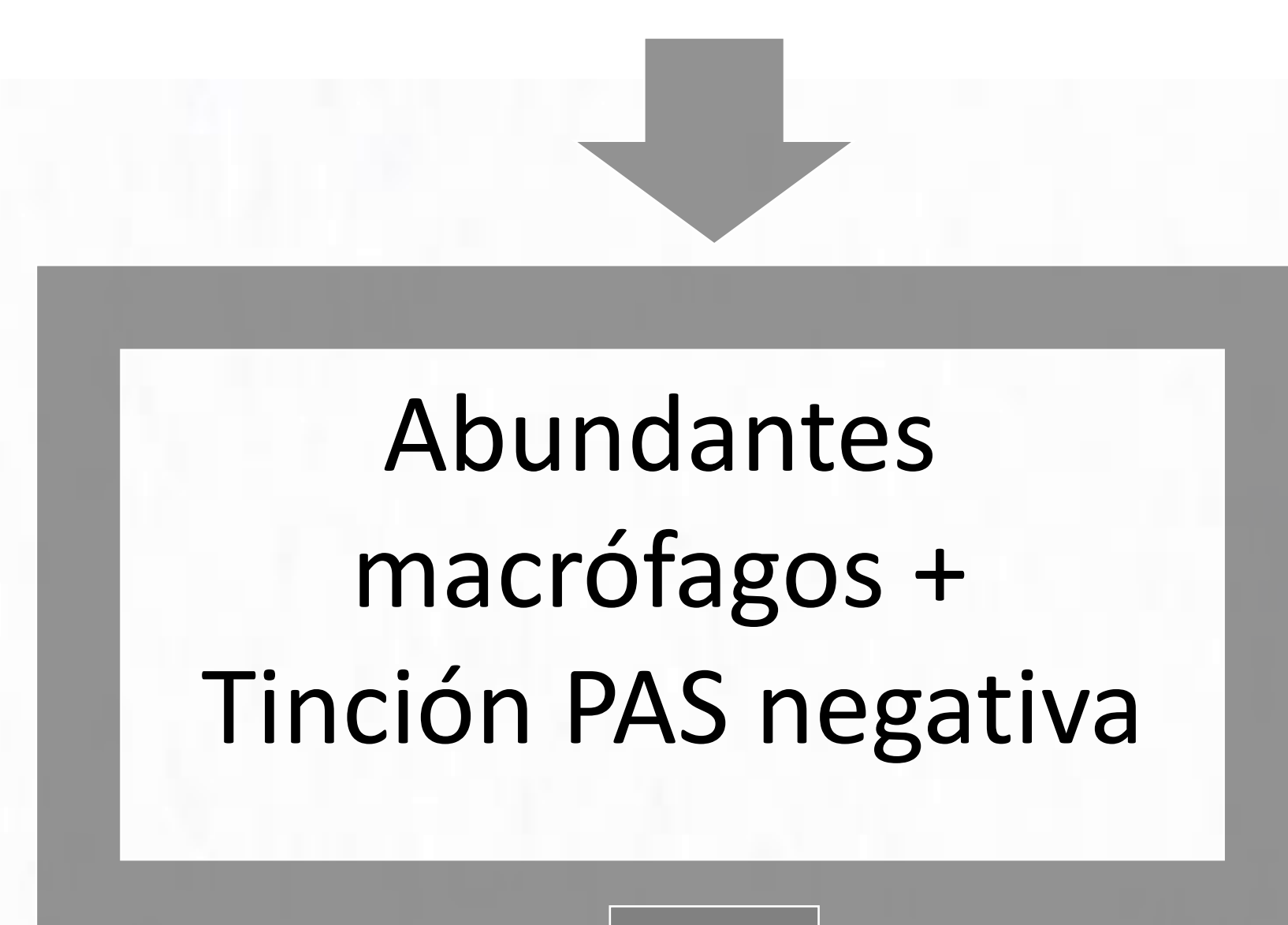
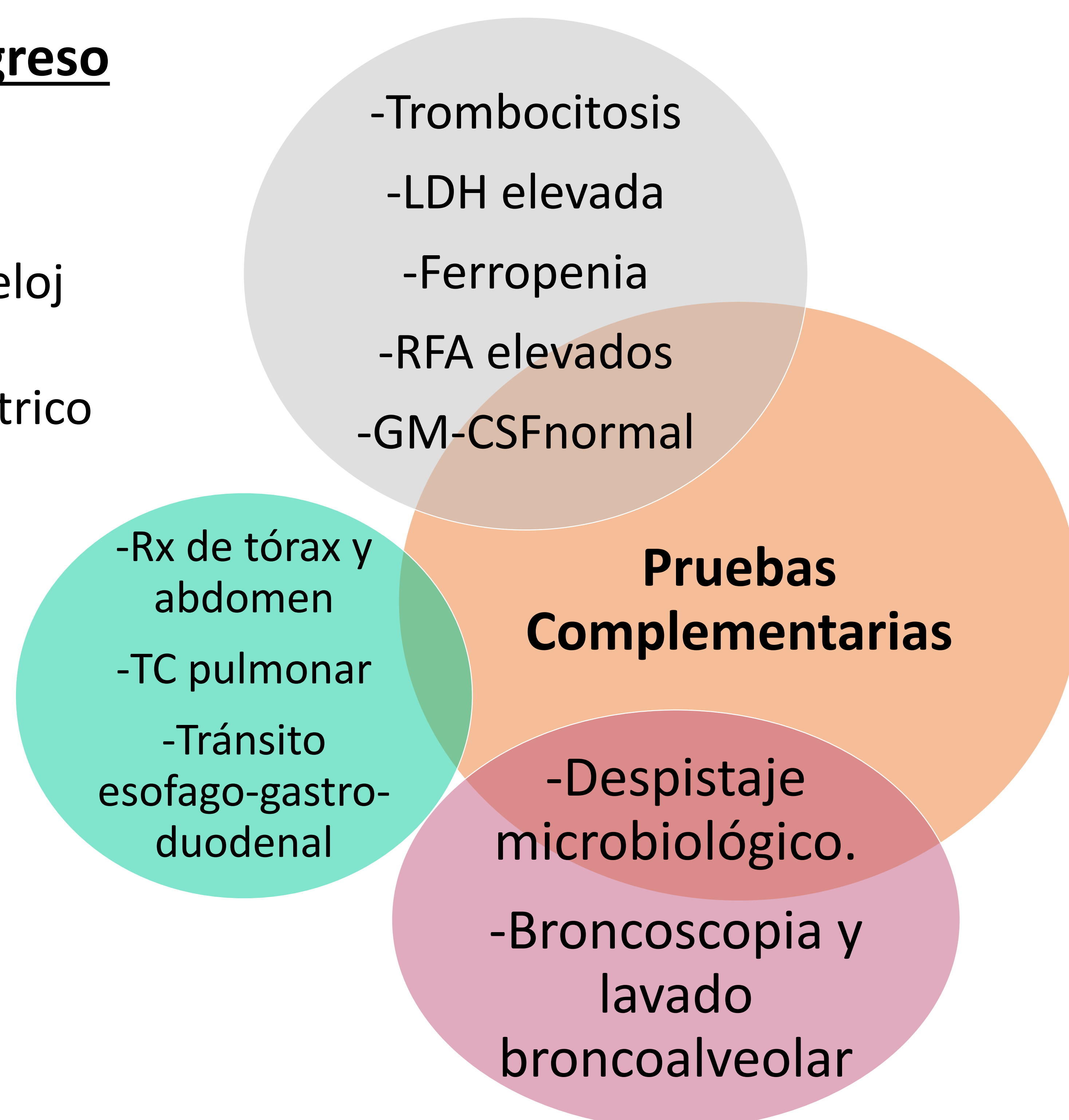
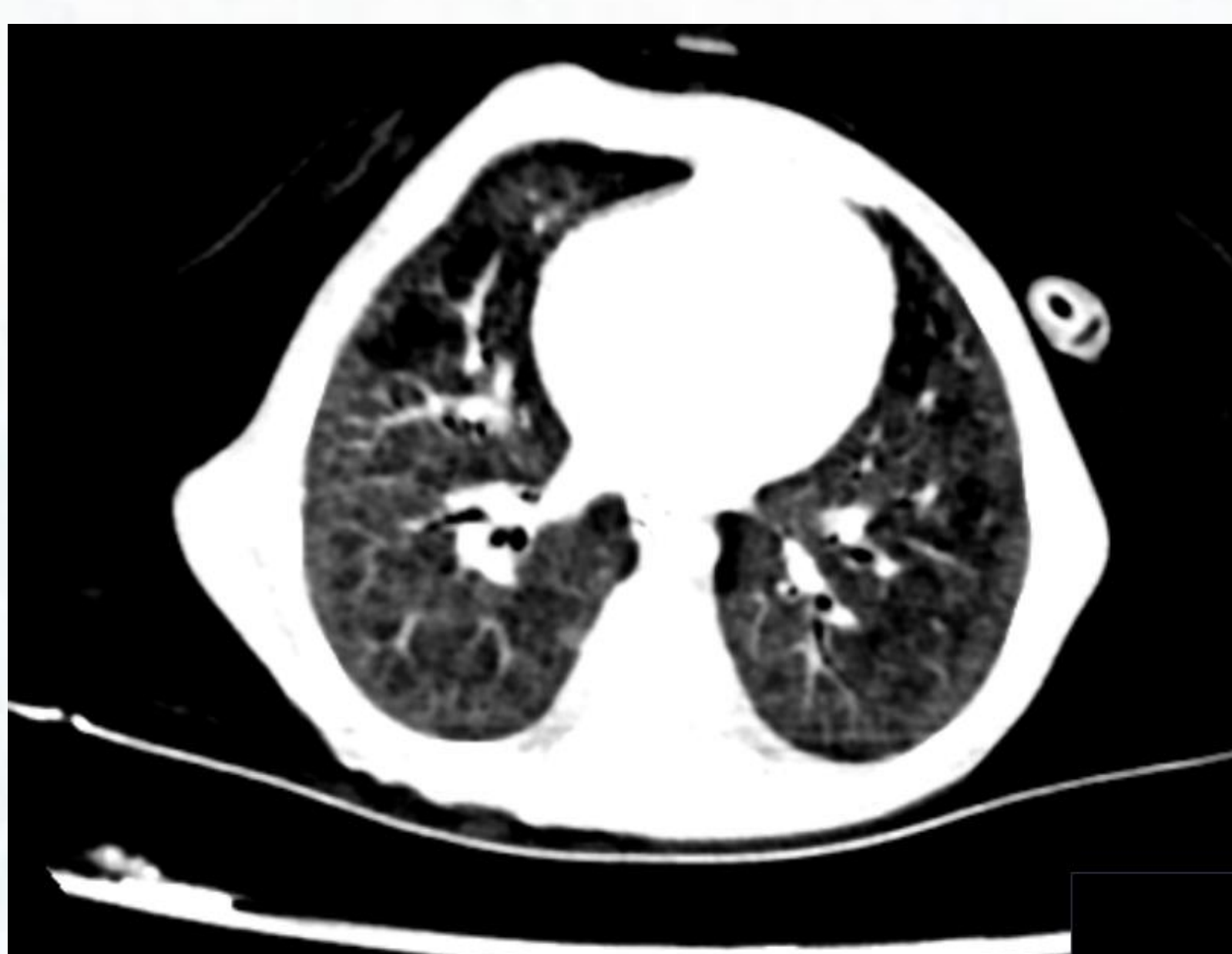
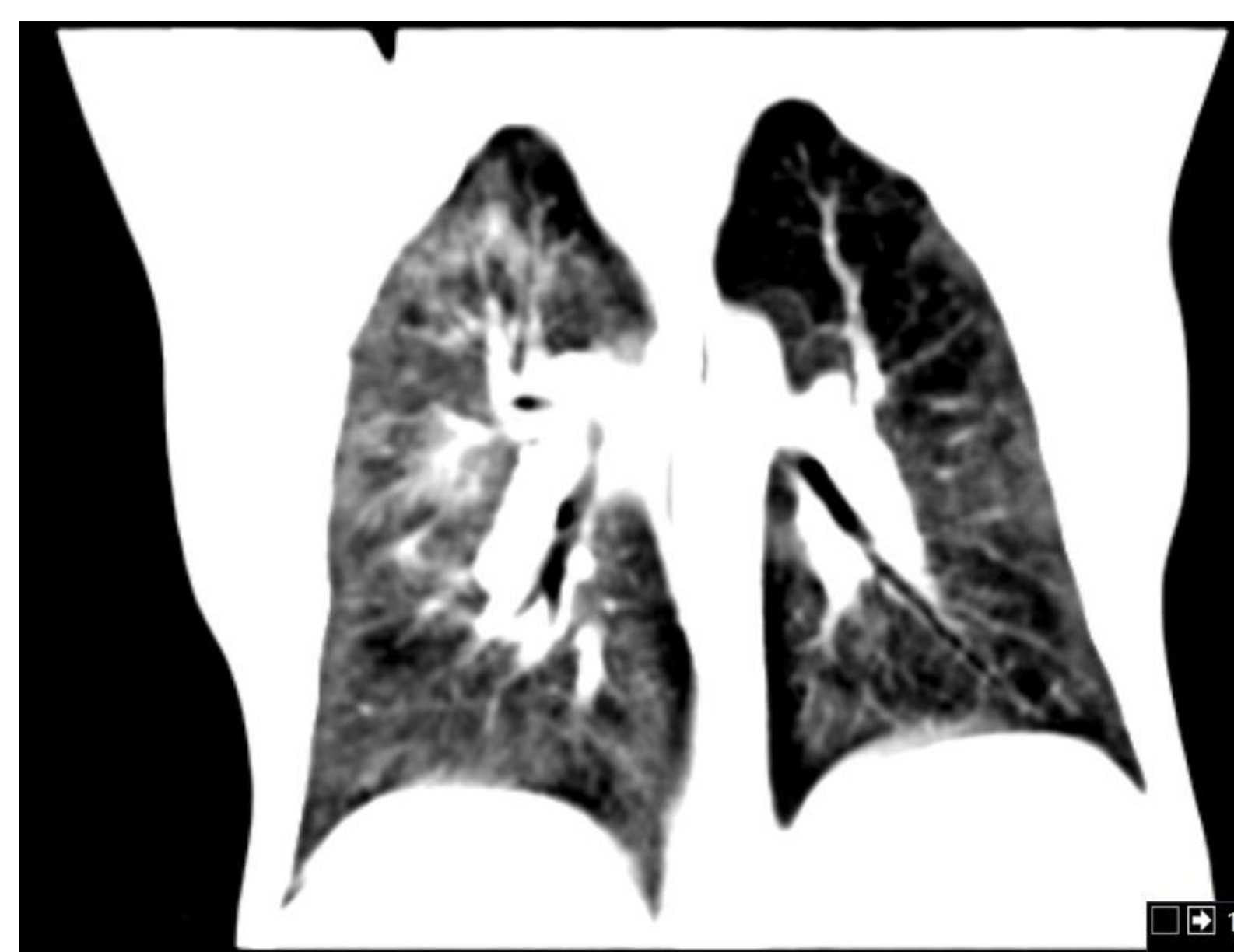
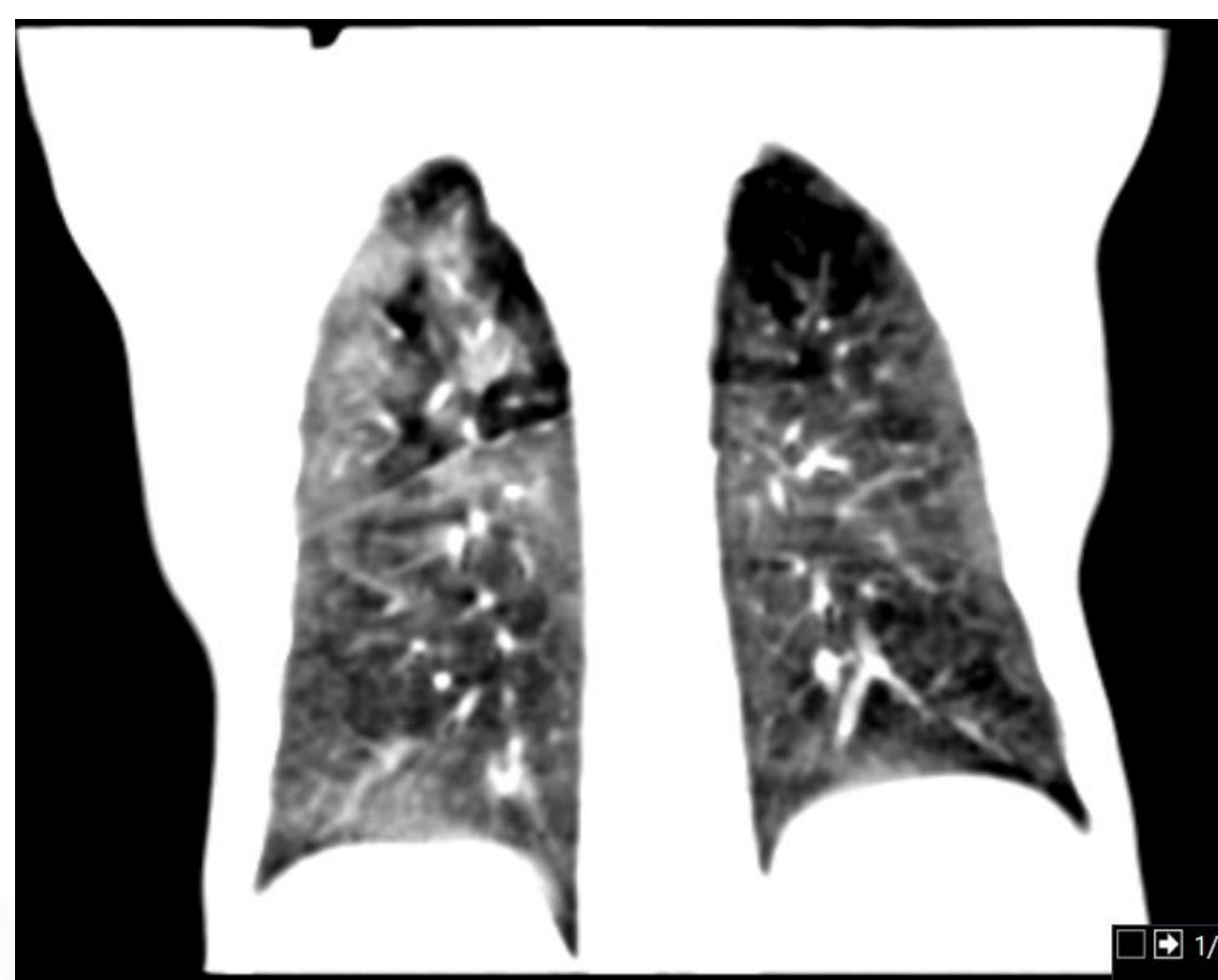


Estado nutricional

- RN (40+6 semanas): 3380g (p40)
- 9 meses: p48 -0,04 DE
- 12 meses: p15 -1 DE
- 12,5 meses: <p1 -2,9 DE
- *Nutrición enteral continua a través de sonda nasogástrica.

Exploración física al ingreso

- ✓ Escaso panículo adiposo
- ✓ Retrognatia
- ✓ Uñas de pies vidrio de reloj
- ✓ Rosario costal
- ✓ Pectus carinatum asimétrico
- ✓ Taquipnea (64 rpm).



Enfermedades raras

TC patrón vidrio esmerilado

Fibrosis pulmonar

Ocupación alveolar de proteínas surfactantes no eliminadas

Predisposición a infecciones respiratorias.

Fracaso respiratorio hipoxémico