

Pulmoner Alveolar Mikrolitiazisli Bir Olgu

Adnan Yılmaz, Esen Akkaya, Ümmühan Bayram, Çağla Uyanusta Küçük
Ebru Damadođlu, Sinem Atik Güngör

SSK Süreyyapaşa Göğüs Kalp ve Damar Hastalıkları Eğitim Hastanesi

ÖZET

Pulmoner alveolar mikrolitiazis, etiolojisi bilinmeyen nadir bir hastalıktır. Bu yazıda pulmoner alveolar mikrolitiazisli bir olgu sunulmuştur. 29 yaşında kadın hasta, 1 yıldır devam eden nefes darlığı ve öksürük yakınmaları ile başvurdu. Akciğer grafisi bilateral, yaygın, alt zonlarda belirgin mikronodüler lezyonlar gösteriyordu. Bilgisayarlı tomografi ve kemik sintigrafisi incelemesinde bilateral, yaygın, kalsifiye mikronodüler opasiteler saptandı. Transbronşiyal biyopsi ile pulmoner alveolar mikrolitiazis tanısı doğrulandı.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner alveolar mikrolitiazis, transbronşiyal biyopsi.

Akciğer Arşivi: 2004; 1: 40-42

Anahtar Kelimeler: Pulmoner alveolar mikrolitiazis, transbronşiyal biyopsi.

SUMMARY

A Case of Pulmonary Alveolar Microlithiasis

Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare condition with unknown etiology. A case of pulmonary alveolar microlithiasis is presented in this paper. A 29 year-old-woman was admitted on March 2003 with complaints of dyspnea and cough for one year. Her chest radiograph showed diffuse, bilateral micronodulations, predominantly in the lower zones. Computed tomography of thorax and bone scintigraphy revealed diffuse, bilateral micronodular calcific densities. Transbronchial biopsy confirmed diagnosis of pulmonary alveolar microlithiasis.

Archives of Pulmonary: 2004; 1: 40-42

Key Words: Pulmonary alveolar microlithiasis, transbronchial biopsy.

Giriş

Pulmoner alveolar mikrolitiazis, alveollerde kalsiyum birikmesi ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır (1-3). İlk defa 1918 yılında Harbitz tarafından "akciğerlerin aşırı kalsifikasyonu" olarak tanımlanan bu hastalığa, 1933 yılında Puhr tarafından "alveolar mikrolitiazis" ismi verilmiştir (3). Hoshino ve arkadaşları (4), 1998 yılında yaptıkları literatür taramasında, yaklaşık 200 olgunun rapor edildiğini saptamışlardır. Bu yazıda pulmoner alveolar mikrolitiazisli bir olgunun klinik ve radyolojik bulguları literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgu

S.Ö., 29 yaşında kadın hasta, ev hanımı, sigara içmiyor. Bir yıldır devam eden nefes darlığı ve öksürük yakınmaları ile Mart 2003'de kliniğimize baş-

vurdu. Son 10 gün içinde bir kaç kez tekrarlayan kanlı balgam yakınması tanımlıyordu. Postero-anterior akciğer grafisinde bilateral, yaygın, alt akciğer alanlarında daha belirgin mikronodüler lezyonlar saptandı (Resim 1). Fizik bakıda patolojik bulgu yoktu. Hemogram, biyokimyasal analizler ve tam idrar incelemesini kapsayan rutin laboratuvar incelemeleri normal sınırlarda bulundu. Eritrosit sedimentasyon hızı saatte 17 mm idi. Serum kalsiyum ve fosfor düzeyleri normal sınırlarda olup, tüberkülin testinde endürasyonun çapı 13 mm olarak ölçüldü. Akciğer fonksiyon testlerinde, FEV₁: % 100 (3.37 L), FVC: % 102 (3.64 L), DLCO: % 89 olup, arter kan gazı analizi normal sınırlarda idi. Bilgisayarlı toraks tomografisinde, alt loblarda daha belirgin, yaygın, bilateral kalsifik mikronodüler lezyonlar görüldü (Resim 2). Kemik sintigrafisi incelemesinde akciğerlerde yaygın, bilateral aktivite artışı saptandı. Fiberoptik bronkoskopi incelemesi normal endobronşiyal görünüm olarak değerlendirildi. Bronş lavajı aside dirençli basil incelemesi açısından negatif bulunurken, transbronşiyal biyopsi patolojisi alveolar mikrolitiazis ile uyumlu biyopsi örneği olarak rapor edildi.

Yazışma Adresi: Doç. Dr. Adnan Yılmaz
Zümrütevler Atatürk Cad. Abant Apt. No: 30
81530, Maltepe-İstanbul
Tel: 0216 3058324, e-posta: elifim@rt.net.tr

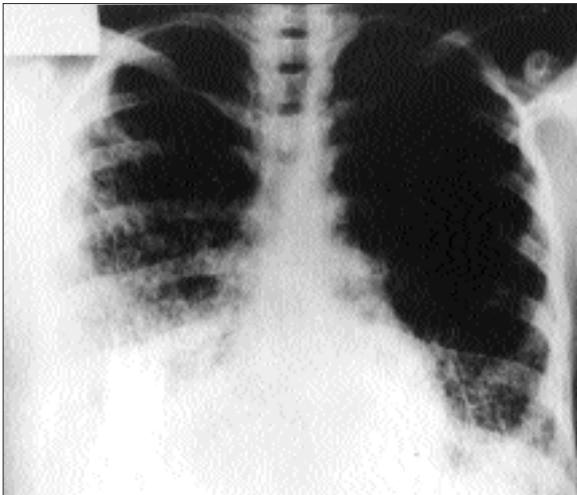
Tartışma

Pulmoner alveolar mikrolitiyazis, etyoloji ve patogenezi bilinmeyen nadir bir hastalıktır (3,5). Oluşumu ile ilgili çeşitli hipotezler öne sürülmüştür. Bu teoriler arasında kalsiyum metabolizmasındaki kalıtsal bozukluklar, akciğerin anatomik ve fizyolojik bozuklukları, bağışıklık sistemindeki bozukluklar sayılabilir (3). Ailesel pulmoner mikrolitiyazis olguları bildirilmektedir (6,7). Medikal literatürde yayınlanmış olgular arasında, ülkemizden yapılan olgu sunumları sayıca önemli bir oran oluşturmaktadır (8).

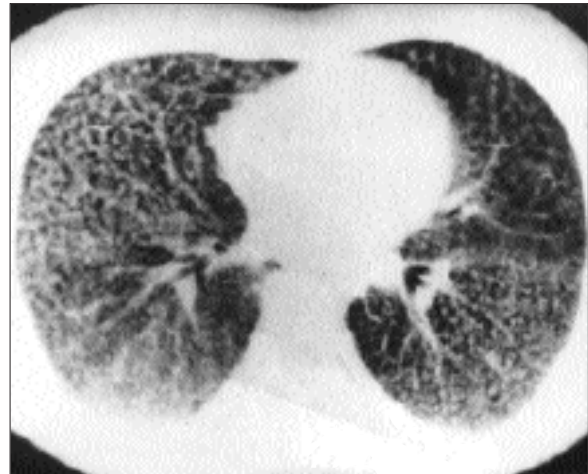
Pulmoner alveolar mikrolitiyazis, her yaş grubunda görülmekle birlikte çocukluk çağında nadirdir (1,6). Tanı sırasında ortalama yaş 35 yıl olarak bildirilmiştir (1). Hastalık her iki cinste eşit oranda görülür (2). Olgumuz 29 yaşında kadın hasta olup nefes darlığı ve öksürük yakınmalarına sahip idi. Pulmoner alveolar mikrolitiyazisli olguların çoğunluğu yakınmasız olup, öksürük ve nefes darlığı en sık saptanan yakınmalardır (3,6). Akciğer fonksiyon testleri sıklıkla normal olup restriktif tipte ventilasyon bozukluğu görülebilir (3,6). Şenyiğit ve arkadaşları (6), 6 olguluk serilerinde, 5 olgunun normal akciğer fonksiyon testine ve normal arter kan gazı değerlerine sahip olduklarını bildirmişlerdir. Bizim olgumuz, normal akciğer fonksiyon testine ve normal arter kan gazı değerlerine sahip idi. Radyolojik incelemeler, pulmoner alveolar mikrolitiyazis tanısında oldukça yardımcıdır. Tipik radyolojik bul-

gu, bilateral, yaygın, alt ve orta akciğer alanlarını tutan, mikronodüler kalsifiye lezyonlardır. Apikal böl ve blebler görülebilir (4,9). Kemik sintigrafisi tanıya yardımcı diğer bir yöntemdir ve bu incelemede akciğerlerde yaygın tutulum saptanır (10). Olgumuzun postero-anterior akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografisi ve kemik sintigrafisi pulmoner alveolar mikrolitiyazisle uyumlu idi. Histolojik tanı sıklıkla transbronşiyal biyopsi ve bronkoalveolar lavaj ile elde edilebilir. Bazı olgularda tanı için açık akciğer biyopsisi gerekebilir (3,4,6). Olgumuzda, pulmoner alveolar mikrolitiyazis tanısı transbronşiyal biyopsi ile doğrulandı.

Pulmoner alveolar mikrolitiyazisin spesifik bir tedavisi yoktur. Günümüzde, medikal tedavinin hastalığın progresyonunu değiştirmedeği gösterilmiştir (2,3). Akciğer transplantasyonu, ileri dönemlerde uygulanabilecek bir tedavi seçeneğidir (2). Pulmoner alveolar mikrolitiyazisli hastalar, sıklıkla uzun bir sağ kalım süresine sahiptirler (3). Zamanla bu olgularda pulmoner hipertansiyon ve kor pulmonale gelişebilir (2,11). Moran ve arkadaşları (3), 7 olguluk serilerinde, takip edebildikleri 5 olgunun 5 ile 41 yıl arasında yaşadıklarını ve bu beş olgunun solunum yetmezliği nedeniyle öldüklerini bildirmişlerdir. Olgumuz, tanı sonrası 3 aylık bir takip süresine sahip idi. Sonuç olarak, pulmoner alveolar mikrolitiyazis tanısında, literatürde belirtildiği gibi, radyolojik yöntemlerin değeri yüksektir. Mikronodüler lezyonların ayırıcı tanısında pulmoner alveolar mikrolitiyazis düşünülmalıdır.



Resim 1: Olgunun postero-anterior akciğer grafisi.



Resim 2: Olgunun bilgisayarlı tomografi kesiti (parankim penceresi)

Kaynaklar

1. Prakash UBS, Barham SS, Rosenoe E, Brown ML, Payne WS. Pulmonary alveolar microlithiasis: a review including ultrastructural and pulmonary function studies. *Mayo Clin Proc* 1983; 58: 290-300.
2. Edelman JD, Bavaria J, Kaiser LR, Litzky LA, Palevsky HI, Kotloff RM. Bilateral sequential lung transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis. *Chest* 1997; 112: 1140-4.
3. Moran CA, Hochholzer L, Hasleton PS, Johnson FB, Koss MN. Pulmonary alveolar microlithiasis: a clinicopathologic and chemical analysis of seven cases. *Arch Pathol Lab Med* 1997; 121: 607-11.
4. Hoshino H, Koba H, Inomata SI, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: High-resolution CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 22: 245-8.
5. Spencer H. Pathology of the lung. 4th ed. London: Pergamon. 1984: 740-4.
6. Şenyiğit A, Yaramış A, Gürkan F, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: a rare familial inheritance with report of six cases in a family. *Respiration* 2001; 68: 204-9.
7. Erelel M, Kiyan E, Cuhadaroglu C, Yilmazbayhan D, Kilicaslan Z. Pulmonary alveolar lithiasis in two siblings. *Respiration* 2001; 68: 327-30.
8. Uçan ES, Keyf AI, Aydilek R, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Turkish reports. *Thorax* 1993; 48: 171-3.
9. Helbich TH, Wojnarovsky C, Wunderbaldinger P, Heinz-Peer G, Eichler I, Herold CJ. Pulmonary alveolar microlithiasis in children: radiographic and high-resolution CT findings. *Am J Roentgenol* 1997; 168: 63-5.
10. Brown ML, Swee RG, Olson RJ, et al. Pulmonary uptake of ^{99m}Tc diphosphonate in alveolar microlithiasis. *Am J Roentgenol* 1978; 131: 703-4.
11. Radosavljevic G, Rebic P, Mandaric D. Pulmonary alveolar microlithiasis in 2 brothers. *Rev Pneumol Clin* 1998; 44: 202-4.