

PULMONER ALVEOLER MİKROLİTHİYAZİS

Dr. Güngör Çamsarı (*) • Dr. Uğur Kılıç (*) • Dr. Saadettin Çıkrıkçıoğlu (*)
Dr. Sezai Öztürk (*) • Dr. Orhan İlker (*) • Dr. Uğur Hacıhanefioğlu (**)

ÖZET: Pulmoner alveolar mikrolithiyazis, nedeni bilinmeyen, Akciğerlere diffüz olarak dağılmış intraalveoler kalsifikasyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. 19 yaşında, transbronşial akciğer biyopsisi ile tanımlanmış bir pulmoner alveolar mikrolithiyazis olgusu sunularak hastalığın klinik, radyolojik, patolojik ve fonksiyonel özellikleri tartışıldı.

SUMMARY: *Pulmonary alveolar microlithiasis:* Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare disease of unknown cause, characterized by intra-alveolar calcifications distributed diffusely throughout the lungs. A 19 year old man with transbronchial biopsy proved pulmonary alveolar microlithiasis was described and clinical, radiological, pathological and functional features of this entity was discussed.

GİRİŞ

Pulmoner alveoler mikrolithiyazis her iki akciğere dağılmış intraalveolar klasifik oluşumlarla karakterize nadir bir hastalık olup, etyolojisi bilinmemektedir. Kliniğimizde transbronşial akciğer biyopsisi ile tanı koyduğumuz bir olgunun klinik, radyolojik, patolojik ve fonksiyonel özellikleri gözden geçirilmiştir.

OLGU

Y.T. 19 yaşında. Parkeci. Doğum yeri: İstanbul, Kl. prot. no:110/1990. Başlıca şikayeti öksürük olan hastanın 1 hafta öncesine kadar herhangi bir şikayeti yokmuş. 1 haftadır ateş, öksürük, açık sarı renkli az miktarda balgam tükürme yakınmaları ve efor dispnesi şikayeti nedeniyle tetkik ve tedavi amacıyla yatırılmış.

Öz geçmişinde 10 yıl önce inguinal herni operasyonu dışında özellik tanımlamayan, 2 yıldır günde 10 adet sigara anamnezi olan olgunun soy geçmişinde belirgin bir özellik gözle çarpıyordu.

Fizik muayenede: Kan basıncı: 110/80 mmHg, Nabız sayısı: 84/dak. ateş: 37°C, Solunum sayısı 20/dak. olarak tesbit edildi. Solunum sisteminde her iki hemitoraksta bazallerde tek tük orta inspiratuar raller duyuldu. Diğer sistem bulguların normal bulundu.

Laboratuar bulgularında: Eritrosit: 4180000, Lökosit: 11300, hemoglobin: 14 gr/dl, hematokrit % 42, periferik yaymada % 26 lenfosit, % 4 monosit, % 68 nötrofil, % 2 eozinofil saptandı. Açlık kan şekeri, üre, transaminazlar, bilirubin, total protein, laktik dehidrogenaz, serum kalsiyum, fosfor düzeyleri normal bulundu. Sedimentasyon yatışta: 53 mm/saat iken kontrolde 5 mm/saat idi. PPD (5 Tü ile): negatif bulundu. Balgam kültürlerinde patojen bir bakteri üremedi. Balgamda asido-rezistan bakteri görülmedi.

Solunum fonksiyon testlerinde zorlu vital kapasite (ZVK): 2,51 L/Normalin % 51'i, ZVK₁ 1,34 L (Normalin % 45'i). Tiffeneau: 75,3 (% 91) saptandı. Kan Gazları analizinde PH: 7,38, PO₂ : 83,8 mm Hg, PCO₂: 43,7 mm Hg bulundu.

Radyolojik bulgulara: P.A. Akciğer grafisinde: her iki hemitoraksta orta ve alt zonlarda ve perihiler bölgelerde daha yaygın olmak üzere mediasten kenarını silen, yaygın diffüz, mikronodüler kalsifik görünümüne izlendi. Bilgisayarlı toraks tomografisinde ise her iki akciğerde, sağ lob parankiminde daha az oranda olmak üzere mikronodüler yoğun opasite

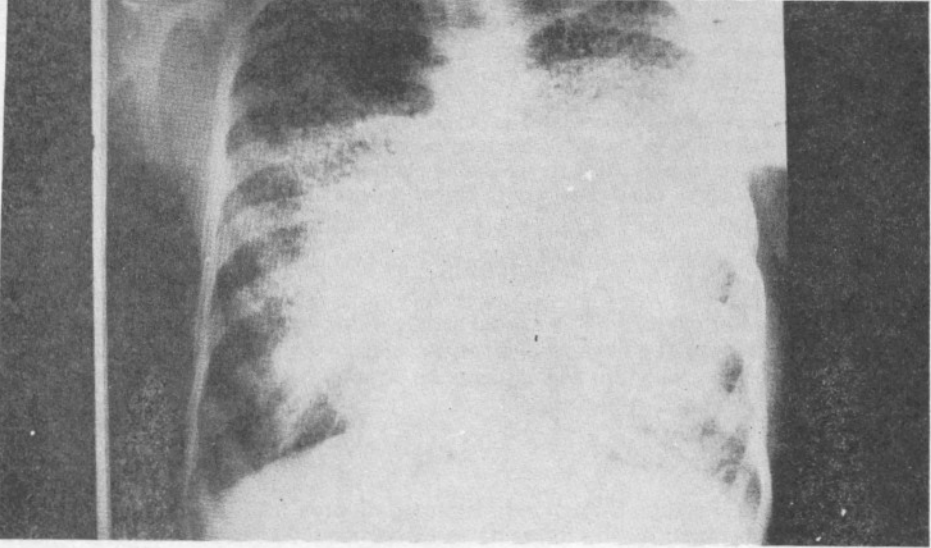
(*) Yedikule Göğüs Hastalıkları Hastanesi ve Göğüs Cerrahi Merkezi.

(**) İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

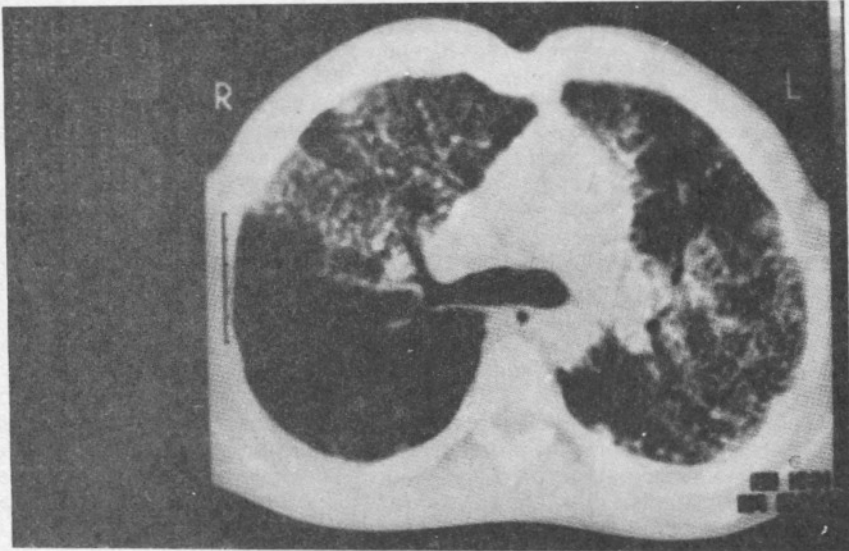
teler, mediastinal plevrada kalsifikasyon plakları, sağ alt lobda amfizem görünümü izlendi.

Hastaya bronkoskopi yapıldı. Tüm ana bronş ve segmentler açık görüldü. Bronkoalveoler lavaj yapıldı ve transbronşial biyopsi yapıldı.

Transbronşial akciğer biyopsisinin histopatolojik analizinde alveoler yapıyı dolduran, yuvarlak konsantrik mikrolitlerden ibaret kalsifik odaklar, konjestif parankim değişiklikleri, makrofajlar görüldü. Lavajın incelenmesinde ise: hemosiderin pigmentli yaygın makrofajlar, polimorflardan zengin iltihabi elemanlar, küçük kalsifik mikrosferüller görüldü.



Resim 1: Olgumuzun tipik radyolojik görünümü.



Resim 2: Kompüterize grafide intra alveoler kalsifikasyonlar yanı sıra mediastinal plevral kalsifikasyonun izlenişi.

Tanı: alveoler mikrolithiyazis olarak raporlandı.

Hasta semptomatik tedavi verilerek taburcu edildi. Aile bireylerinin araştırılmasında başka alveolar mikrolithiyazisli olguya rastlanılmadı.

TARTIŞMA

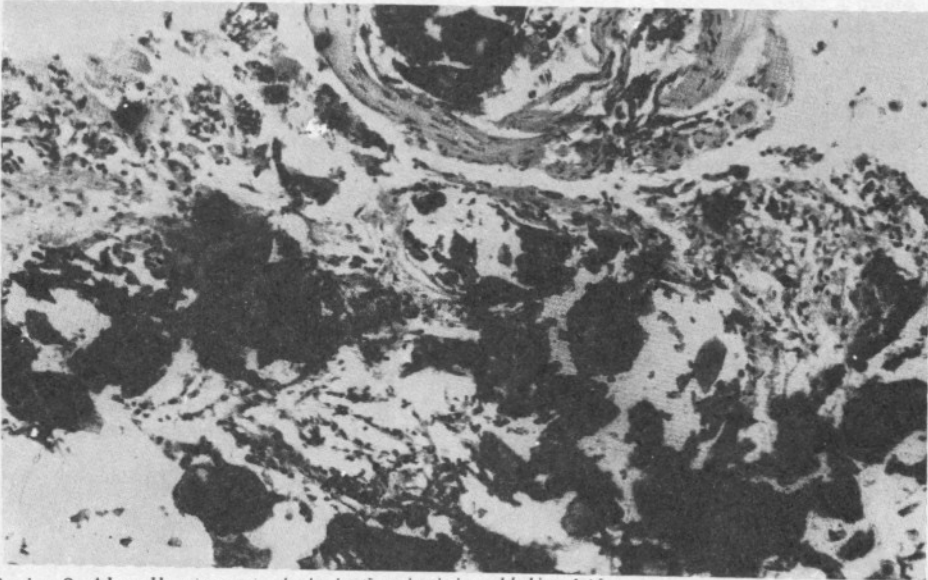
İlk kez 1918 yılında Harbitz tarafından yayınlanmış ve 1933 yılında Puhr tarafından bugünkü ismi verilmiş olan pulmoner alveoler mikrolithiazis, etyolojisi kesin bilinmeyen, her iki akciğerde dağılmış intraalveoler kalsifik oluşumlarla karakterize nadir bir hastalıktır (6).

Çoğu olgular 4. ve 5. dekatta gözlenmiş olmakla beraber prematür infantlarda ve 9. dekatta rastlanan olgularda bildirilmiştir (2). Yayınlanan olguların pek çoğunda familial predominans göze çarpmakta ancak cinse özgü bir predominans gözlenmemektedir (5,9,11). Bizim olgumuzun anne, baba ve iki kardeşinde yapılan incelemede başka hastalıklı olguya rastlanmamıştır.

Hastalığın etyolojisinde kalsiyum metabolizmasında bozukluk olduğu ileri sürülmüşse de yayınlanan olgularda ve bizim olgumuzda da serum kalsiyum ve fosfor düzeyleri normal bulunmuştur. Süt-alkali sendromlu bir hastada mikrolitlerin deskuame epitel hücrelerinden meydana geldiği görülmüş, bu nedenle patolojinin akkiz olduğu savunulmuştur (10). Mikrolithiyazisin alveol bazal membranın veya alveoler sekresyondaki, sebebi tam olarak bilinmeyen nedenlerle oluşan Alkali PH ortamında kalsiyum fosfat ve karbonatın presibite olmasıyla meydana geldiği düşünülmektedir (6,9,11).

Pulmoner alveoler mikrolithiazis akciğerleri tutmakla beraber bir hastada multipl üriner sistem taşlarına, bir hastada prostatta kalsiyum depolanmasına ve başka bir hastada da lomber sempatik zincirde ve testislerde mikrolitlere rastlanmıştır (3,4). Bizim olgumuzda akciğer dışındaki organların tutulduğuna dair klinik veya radyolojik bir bulgu tesbit edilememiştir.

Makroskopik olarak akciğerler katı ve ağır olup, mikroskopik olarak alveollerin içinde 0,02-3 mm büyüklüğünde mikrolitler görülür. Hematoksilen eosin ile boyamada mavi benekler gösterirler ve PAS pozitifler. Alveoler duvarlar genellikle normaldir fakat hastalık seyrinde ileri dönemlerde sellüler infiltrasyon ve fibrozis görülür; akciğerlerde sıklıkla bü



Resim 3: Alveoller içerisinde kalsifiye kitleler (H-E x 125).

ve blepler meydana gelir (4,6,11). Bizim olgumuzda da özellikle Bilgisayarlı tomografida daha belirgin olarak sağ alt lobda fokal amfizem bölgesi dikkati çekmiştir.

Hastalık seyrinde semptomlar oldukça seyrek olarak, geç dönemde ortaya çıkar ve genellikle hafiftir. Non prodüktif öksürük ve ekzersizde oluşan nefes darlığı en sık görülen semptomdur. Hemoptizi görülebilir. Parmaklarda çomaklaşma görülebilir. Hastalar balgamlarında taş olduğunu söyleyebilirler. Rekürren pnömotorkaslar görülebilir (6). Fizik muayene genellikle normal olmakla beraber, bizim olgumuzda da olduğu gibi, bazal bölgelerde raller işitilebilir. Solunum yetmezliği ve kor pulmonale çok uzun bir süre sonunda gelişir (5,6,8).

Erken dönemlerde solunum fonksiyon testleri normaldir. Hastalık ilerlediği zaman restriktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu ortaya çıkar. Total akciğer kapasitesi ve vital kapasite azalır. Havayolu obstrüksiyon delili yoktur (7). Bizim olgumuzda da bu bulgular gözlenmiştir. Arteriel PO₂ sıklıkla normaldir, fakat alveolo-arteriel PO₂ farkı artışı ve diffüzyon kapasitesindeki düşüklük sıklıkla görülür. İstirahatteki normal hemodinamik verilere rağmen bir olguda, ekzersizle (vasküler yatağın azalmasına bağlı olarak gelişen) pulmoner hipertansiyon gösterilmiştir (1).

Akciğer radyografi bulguları karakteristiktir. Bu tipik görünüm kar veya kum fırtınası görünümü olarak tanımlanmıştır (5). İnce, dens, 1-2 mm veya daha küçük benekler belirlenir fakat her iki akciğer alanında irregüler biçimde ve özellikle de perihiler ve bazal bölgelerde izlenir (4,5,11). Bizim olgumuzda tipik radyolojik görünüm dışında Bilgisayarlı tomografide sağ akciğer alt lobda amfizem görünümü ve medaastinal plevrada kalsifikasyon görünümü izlenmiştir.

Tanı genellikle tipik radyolojik bulgular ve röntgen grafileri ile klinik durum arasındaki zıtlığa dayanılarak konulabilir (5,6). Kesin tanı için akciğer biyopsisi gerekirse de bizim olgumuzda olduğu gibi transbronşial akciğer biopsisi ile tanı konulabilir.

Hastalığın spesifik bir tedavisi yoktur. İlerlemiş olgularda semptomatik tedavi uygulanabilir. Terapötik bronkoalveoler lavajın yararı yoktur (8).

KAYNAKLAR

- 1- Brown J., Leon W., Felton C.: Hemodynamic and pulmonary studies in pulmonary alveolar microlithiasis. *Am. J. Med.* 77: 176 (1984).
- 2- Caffrey P.R., Altman R.S.: Pulmonary alveolar microlithiasis. occurring in premature twins. *J. Pediatr.* 66: 758 (1965).
- 3- Coetzee T.: Pulmonary alveolar microlithiasis with involvement of the sympathetic nervous system and gonads. *Thorax* 25: 637 (1970).
- 4- Doğan R., Baltacıoğlu T., Dölalan M., Aksoy B.: Pulmoner alveoler mikrolithiyais. *Tüberküloz ve Toraks* 34: 290 (1986).
- 5- Enacar N., Yavuzer Ş., Şaylı B.S., Karabıyıkoglu G., Ekim N.: Pulmoner alveoler mikrolithiyais (altı vaka dolayısıyla). *Tüberküloz ve Tokars.* 26: 186 (1978).
- 6- Fraser R.G., Pare J.A.P.: Pulmonary alveolar microlithiasis. Disease of the lung of unknown origin. In *Diagnosis of Diseases of the Chest*. W.B. Saunders Co. Philadelphia. p: 1131 (1970).
- 7- Fuliehan F.J.D., Abboud R.T., Balikian J.P., Nucho C.H.N.: Pulmonary alveolar microlithiasis:lung function in five cases. *Thorax* 24: 84 (1969).
- 8- Mascie-Taylor B.H., Wardman A.G., Madden C.A., Page R.L.: A case of alveolar microlithiasis: observation over 22 years and recovery of material by lavage. *Thorax* 40: 952 (1985).
- 9- O'Neill R.P., Cohn J.E., Pellegrino E.D.: Pulmonary alveolar microlithiasis. A family study. *Ann. Intern. Med.* 67: 957 (1967).
- 10- Portnoy L.M., Amadeo B., Hennigar G.R.: Pulmonary alveolar microlithiasis: An unusual case (associated with milk-alkali syndrome) *Am. J. Clin. Pathol.* 41: 194 (1964).
- 11- Sosman M.C., Dodd G.D., Jones W.D., Pillmore G.U.: The familial occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. *AJR* 77: 947 (1957).