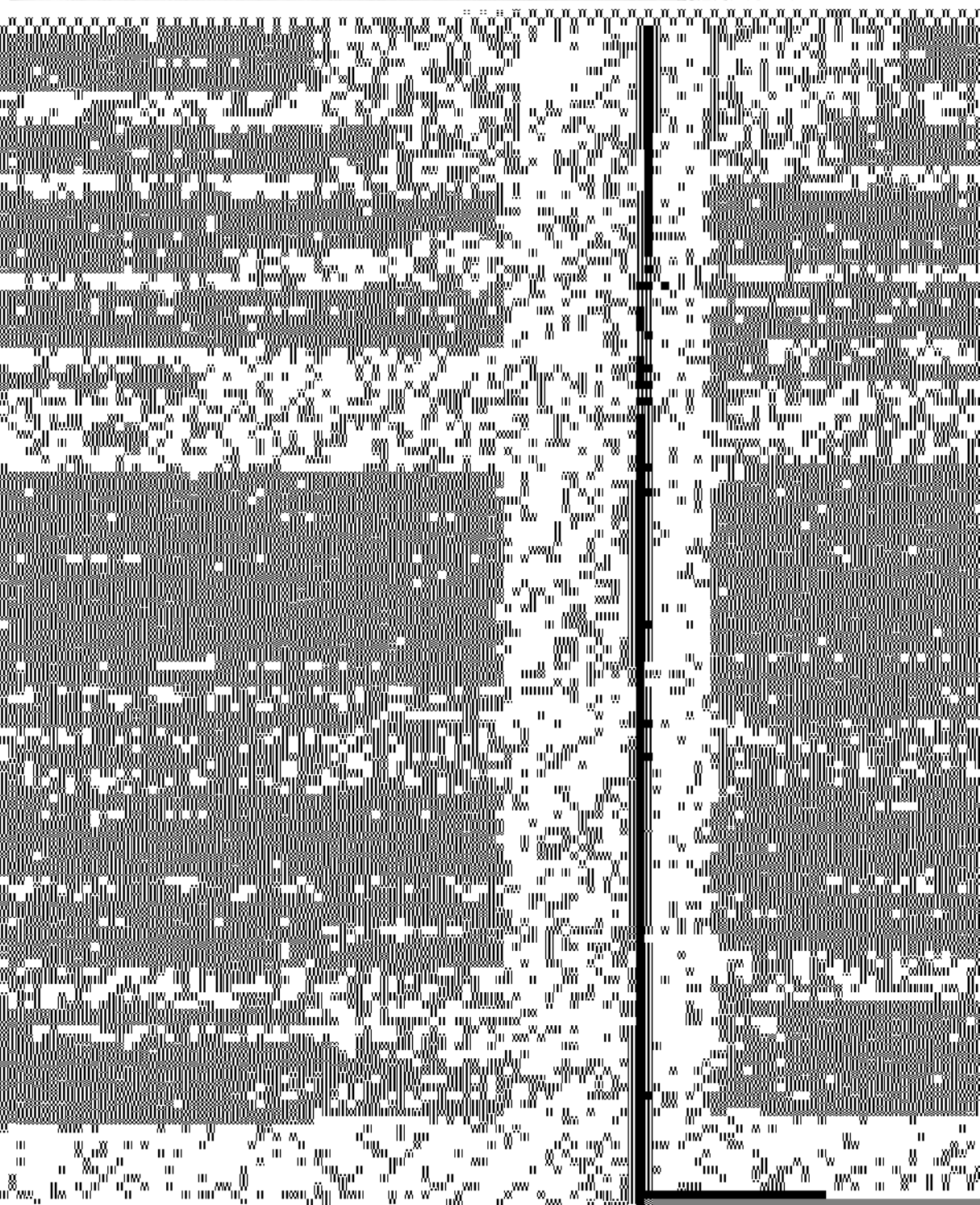
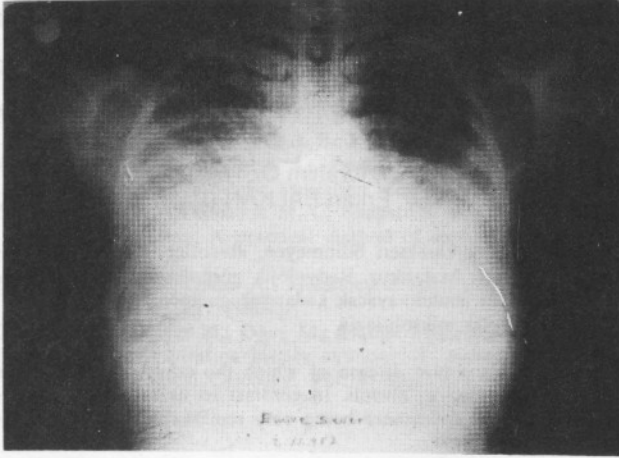






Resim 1: Akciğer grafisinde klasik kum fırtınası görünümü.

460 Ü., Sedimentasyon 45 mm/saat, BK teksif ve kültürle negatif, Mantoux (5 TÜ) da negatif idi.

Radyolojik Bulgular: Çekilen akciğer grafilerinde, bilateral akciğer alt alanlarında daha fazla olmak üzere, orta alanlara kadar yayılan mikronodüller yoğunluk arşıtı vardı. Her iki diyafragma ve kalp sınırları seçilemiyordu (Resim 1).

Bronkoskopi Bulguları: Fiberoptik bronkoskopide bazal segmentlerden gelen koyu yapışkan beyaz sekresyon dışında solunum yollarında önemli bir bulguya rastlanmadı.

Fonksiyon Testleri: Fonksiyonel vital kapasite % 36, fonksiyonel ekspiratuvar volüm 1 saniyede % 40, fonksiyonel inspiratuvar kapasite % 36 olarak değerlendirildi. Kan gazları analizinde, pH 7.4, pCO₂ 62.9, HCO₃ 26.3, TCO₂ 27.5 olarak bulundu.

Bu bulgular ışığında, ayırıcı tanı amacı ile önce selektif olarak her iki akciğer bazal segmentlerinden bronkoalveoler lavaj, daha sonra da linguladan açık akciğer biyopsisi yapıldı. Gözlemlerde, akciğer normal rengini kaybetmiş, koyulaşmıştı. Palpasyonla, ele incecik mikronodüller geliyordu. Lastik kıvamında idi. Kesi yüzeyinden kanama ve alveoler hava kaçığı olmadı. Biyopsinin histopatolojik tetkikinden sonra, retrograd olarak tekrar alınan aile anamnezinde ve radyolojik incelemelerde, hastanın ağabeyinde de aynı bulgulara rastlandı.

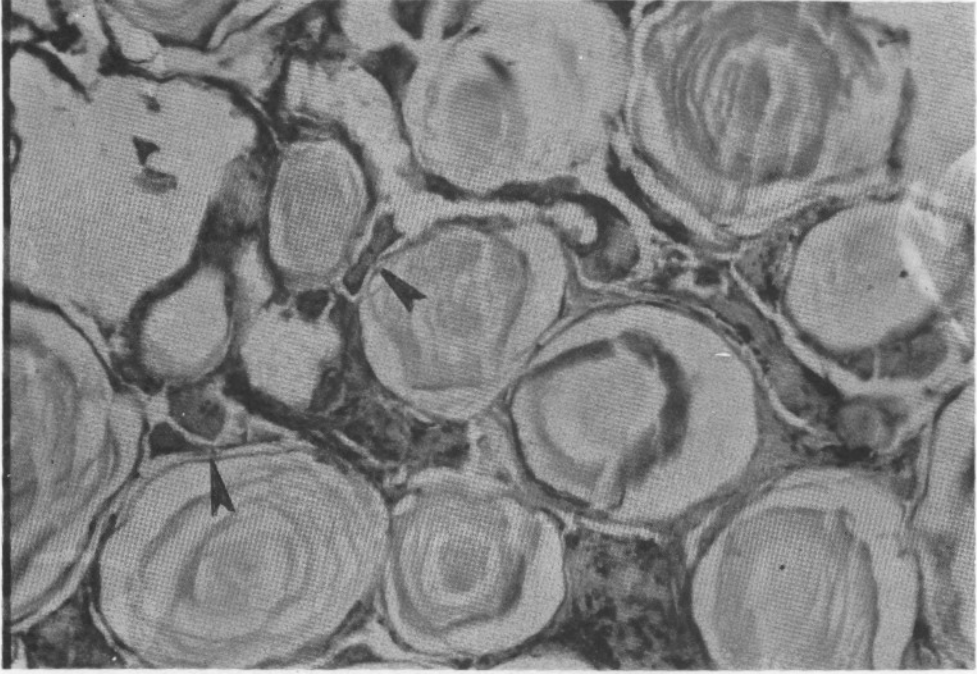
Patolojik bulguları: Lavajda, sitolojik olarak önemli bir bulgu yoktu. Lingula kenarından alınan 2x2x3 Cm. boyutlarındaki, iki yüzü plevra ile örtülü düzgün, kama şeklindeki kahverengi doku parçası sert olup, kesit yüzü zımpara veya pomza taşı gibi pürüklüdür. İki parmak arasında sürtüldüğünde ince kil veya kum gibi bir madde hissedilmektedir.

Mikroskopik olarak; Visseral plevra altında tüm alveoller, küçüklü büyüklü, yuvarlak, bazofilik lammellöz tabakalaşmalar gösteren kalsifiye cisimciklerle doludur. Alveol duvarları genellikle kalınlaşmış, interstisyel doku azalmış, damar duvarları hiyalini değişim sonucu kalınlaşmıştır. Bazı alveol duvarlarının, cisimciklere bakan yüzünde yer yer geniş asidofilik stoplazmalı, multinukleer, yabancı cisim dev hücreleri tipinde hücreler bulunmaktadır (Resim 2). Yapılan P.A.S. boyası ile mikrolitler pozitif boyanmış (Resim 3), Verhoeff'un Elastik Boyası ile de lamellere paralel ince siyah elastik lifler belirgin olarak gözlenmiştir (Resim 4). Dekalsifiye edilen dokuların kesitleri daha elverişli bir inceleme olanağı sağlamıştır.

Tanı: Pulmoner Alveoler Mikrolitiazis.

TARTIŞMA

Işık mikroskobu düzeyinde kolayca tanımlanan mikrolitler, prostatın corpora amylacearına benzemekte olup, boyları 0.01-3 mm. arasında değişir. Bazen de 5-10 mm.'ye kadar varabilir (12,16). Bir odak çevresinde konsantrik tabakalar halinde yığılarak, soğan kabuğu görünümü oluştururlar. Ölgümüzde alveol duvarları kalınlaşmış, damar kesitleri



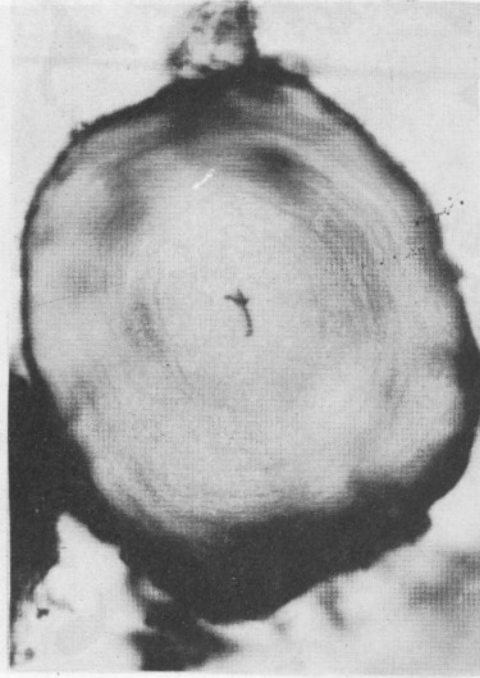
Resim 2: Dekalsifiye preparatta, alveolleri dolduran mikrolitler ve okla işaretli yabancı cisim dev hücreleri (H.E.x100)

hiyalinize, interstisyel doku azalmış ve mikrolitlerin çevrelerinde yabancı cisim dev hücreleri tipinde hücreler bulunmasına karşın, genellikle yayınlarda bu tür bulgulardan bahsedilmemektedir. Taşlarla alveoler yapılar arasında bağlantı yoktur (12). Taşların içeriği Ca_2PO_3 yapısındadır. Az miktar kalsiyum karbonat ve çok az miktarda da silika, magnezyum ve demir görülebilir (10). Demir boyası ile de pozitif sonuç alınabilir.

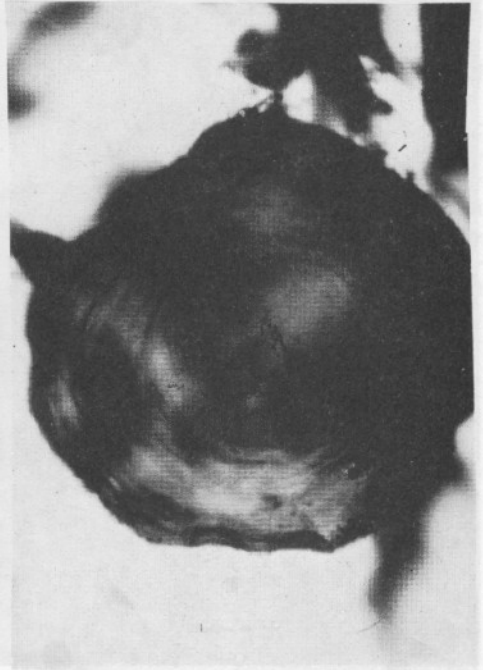
Pulmoner alveoler mikrolitiazisin nedeni bilinmemektedir. Erkek veya kadın predomnansı ileri süren araştırmacılar bulunmasına rağmen (5,11), her iki cinsten aşağı yukarı eşit oranda görülür (10,12). Ailevi insidans, bizim olgumuzda da olduğu gibi daima kardeşler arasındadır (10,12,13). Hastalığın, Japonya'da 4-9 yaş arasında pik yaptığı kaydedilmektedir (2).

Pulmoner alveoler mikrolitiazisin patogeneğinde çeşitli faktörler üzerinde durulmaktadır. Bu faktörlere göre mikrolitler; a) alveoler eksüdat ürünlerinin birikimi ile kalsiyum çöktürmelerinden, b) alveoler düzeyde nonspesifik yaralanmalarda reabsorbsiyon yerinde eksüstasyon ve kalsifikasyonun hiperimmün reaksiyonu sonucu, c) eksüdatif bir cevap sonucu, d) Alveoler yapıda enzimatik defekt sonucu pH değişiklikleri nedeni ile alkali ortamda kalsiyum fosfat erirliğinin azalmasından, e) tip 2 pnömonositlerde genetik bir bozukluk sonucu surfaktan salgı mekanizmasının yetersizliğinden meydana gelmektedir (2,5,6,7,9,10,16). Bütün bunlar etiyoloji ve patogenezi açıklamaya yeterli değildir. Kuvvetli ailevi yatkınlık ve metabolik defekt gösteren prematüre ikizlerde görülmesi, sadece alveoler düzeyde anlatımı kolaylaştırmaktadır (2).

Karakteristik olarak yavaş gelişen bu hastalık, çok ilerleyinceye kadar semptomsuzdur. Bazen tekrarlayan solunum yolları enfeksiyonu öyküsü vardır. Birçok hastada 15-20 yıl kardio-pulmoner semptom görülmez. 30 yıl kadar takip edilmiş, fazla bir bozukluk gö-



Resim 3: Konsantrik lamellöz tabakalaşmalar gösteren bir mikrolit (PAS x 200)



Resim 4: Mikrolitte ince elastik lifler (Verhoeff'un Elastik Boyası x 200)

stermeyen hastalar da vardır. Semptomlar geliştiği zaman çoğunlukla, nonproduktif öksürük en belirgin yakınmadır (10,12). Buna dispne ile hemoptizi de eklenir. Ekzersiz sırasında da nonproduktif öksürük ve dispne mevcuttur (9). Yıllar geçtikçe, solunum yetmezliği, kor pulmonale ve ölüm birbirini izler (9,12). Kor pulmonaleye bağlı olarak da parmaklarda çomaklaşma olur (5). Brown ve arkadaşları yaptıkları hemodinamik çalışma ile hastalığın erken dönemlerinde eforla hipokseminin arttığını saptamışlar ve vital kapasiteleri normalin % 80'inden daha düşük olan olguların orta ve ağır eforlardan kaçınmaları gerektiğini ortaya koymuşlardır (1).

Hastalığın erken dönemlerinde akciğer fonksiyon testleri normaldir. İleride solunum fonksiyonları bozulduğunda, öncelikle restriktif tip solunum yetmezliği major bulgu haline gelir (5,7,8). Total akciğer kapasitesinde ve vital kapasitede azalma, normal rezidüel volüm / total akciğer kapasitesi oranı ve CO için akciğerin diffüzyon kapasitesinde azalma, geç ventilasyon-perfüzyon bozukluğu anomalisi, ekzersizde arteriyel hipoksemi gibi bulgular ortaya çıkar (1,5,8,12,14,15). Pulmoner arter wedge basıncı, pulmoner arter diastolik basıncı ve kardiyak atım, istirahatte normaldir (1). Hastaların karaciğer fonksiyon düzeyleri normal değerlerdedir. Proteinüri yoktur. Serum demiri ve ter testi normaldir. Kan gazları değerleri, çoğu olguda normale yakındır (1,5,7,10).

Tanı koymada anahtar, lezyonların kalsifik yoğunluğunun tanınmasıdır. Bunun için göğüsün yüksek penetrasyonlu veya Bucky grafileri çekilmelidir. Bu tekniklerle, kaburgaların kalsifik yoğunlukla ayırımı yapılmış olur. Kesin tanı; açık akciğer, transtorakal, transbronşial iğne biyopsileri, radyoloji ile uyumlu olduğunda da balgam ve bronkoalveoler lavajın sitolojik tetkikleri ile konur (3,7,11,16).

Hastalık, göğüs radyografilerinde milier görünüm veren lezyonlarla sıklıkla karışır. Mi-

lier tüberküloz en çok konulan yanlış tanıdır. Bunun yanında mantar hastalıkları, uzun süreli ciddi mitral stenozu ile beraber seyreden hemosideroz ve pnömokonyoz da sayılabilir.

Hastalığın kesin tedavisi yoktur. Bazı olgularda bronkoalveoler lâvaj denenmişse de sonuç alınamamıştır (3,7,9,10,11,12).

KAYNAKLAR

1. Brown, J., Walfreo, L., Felton, C.: Hemodynamic and pulmonary studies in pulmonary alveolar microlithiasis. *Am. J. Med.* 77: 176-178 (1984).
2. Caffrey P.R., Altman, R.S.: Pulmonary alveolar microlithiasis occurring in premature twins. *J. Pediatr.* 66: 758-763 (1965).
3. Çamsarı, G., Kılıç, U., Çıkrıkçıoğlu, S., Öztürk, S., İlker, O., Hacıhanefioğlu, U.: Pulmoner alveoler mikrolithiazis. *Türk Patoloji Dergisi*, 6 (1): 7-10 (1990).
4. Enacar, N., Yavuzer, Ş., Şaylı, B.S., Karabıykoğlu, G., Ekim, N.: Pulmoner alveoler mikrolithiazis (altı vaka dolayısı ile). *Tüberküloz ve Toraks*, 26: 186-189 (1978).
5. Fulcihan, F.J.D., Abboud, R.T., Balikian, J.P., Nucho, C.K.N.: Pulmonary alveolar microlithiasis: Lung function in five cases. *Thorax*, 24: 84-90 (1969).
6. Hacıhanefioğlu, U., Uysal, V.: Alveoler microlithiasisli yedi olgu üzerinde patolojik inceleme. III. Ulusal Patoloji Kongre Kitabı, İzmir. Bilgehan Matbası p: 462 (1978).
7. Kılıçaslan, Z., Küçükusta, A.R., Öztekin, İ.: Tanıları akciğer iğne biyopsisi ve bronkoalveoler lavajla doğrulanan iki akciğer mikrolithiazisi olgusu. *Ege Ü. Tıp Fak. Dergisi*, 24 (4): 1343-1348 (1985).
8. Lebacqz, E., Lauweryns, J., Billicet, L.: Pulmonary alveolar microlithiasis: Case report with lung function studies. *Br. J. Dis. Chest*, 58: 31-35 (1964).
9. Miro, J.M., Moreno, A., Coca, A., Segura, F., Soriano, E.: Pulmonary alveolar microlithiasis with an Radiological pattern. *Br. J. Dis. Chest*, 76: 91-96 (1982).
10. Ochs, R.H.: Depositional diseases of the lung. In: *pulmonary diseases and disorders*, (Ed) Fishman, A.P., Second Ed., Vol.2, Chap. 61, New York, London, Tokyo, McGraw-Hill Book Comp. p: 431 (1988).
11. Polombini, B.C., Da Silva Porto, N., Wallau, C.V., Camargo, V.J.: Bronchopulmonary lavage in alveolar microlithiasis. *Chest*, 80: 242-243 (1981).
12. Prakash U.B.S., Barham, S.S., Rosenow, E.C., Brown, M.L., Payne, W.S.: Pulmonary alveolar microlithiasis: A review including ultrastructural and pulmonary function studies. *Mayo Clin. Proc.* 58: 290-300 (1983).
13. Sosman, M.C., Dodd, G.D., Jones, W.D., Pillmore, G.U.: The familial occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. *Am. J. Roentgenol.* 77: 947 (1957).
14. Thomson, W.B.: Pulmonary alveolar microlithiasis. *Thorax*, 14: 76-81 (1959).
15. Viswanathan, R.: Pulmonary alveolar microlithiasis. *Thorax*, 17: 251-256 (1962).
16. Zaman, M.B., Melamed, M.R.: Pulmonary cytology. In: *pulmonary diseases and disorders*, (Ed) Fishman, A.P., Second Ed., Vol. 1, Chap. 31, New York, London, Tokyo, McGraw-Hill Book Comp. p: 431 (1988).