

Pulmoner Alveoler Mikrolitiazis (Bir Olgu Nedeniyle)*

Dr. Sare Kabukçuoğlu **, Dr. Emel Harmancı ***, Dr. Necla Özdemir ***,
Dr. Muzaffer Metintaş ***,

ÖZET

Pulmoner alveoler mikrolitiazis akciğerlerde yaygın intraalveoler küçük taş yapılarının birikmesi ile karakterize etyolojisi bilinmeyen nadir bir hastalıktır. Literatürde 55'i Türkiye'den yayınlanmış 225 civarında olgu vardır. Akciğer grafilerinde diffüz retiküler görünümün bulunması nedeniyle sıklıkla milier tüberkülozla karışır. Uzun sürede ilerleme göstererek restriktif tipte solunum fonksiyon testi bozukluğuna yol açar. 21 yaşında kadın hastada tesadüfen saptanan pulmoner alveoler mikrolitiazis olgusu hastalığın ülkemizdeki gerçek sıklığının belirlenmesine katkıda bulunmak amacıyla yayınlanmaya değer bulundu.

Anahtar kelimeler : Alveolar mikrolitiazis

GİRİŞ

Pulmoner alveoler mikrolitiazis (PAM), her iki akciğerde yaygın olarak intralveoler küçük taş yapılarının birikimi ile karakterize etyolojisi bilinmeyen nadir bir hastalıktır. 1918 yılında ilk defa Harbitz tarafından tanımlanmıştır (1-3). Literatürde 55'i Türkiye'den bildirilmiş 225 civarında yayınlanmış olgu vardır (1-4). Yenidoğan döneminden 80 yaşına kadar çeşitli yaşlarda olgular tanımlanmış olup 100 olgudan oluşan bir seride ortalama yaş 35'tir (2). Türk olguların 11 i tüm olguların 40 a yakını 18 yaşın altındadır (3,6). Cinsiyet farklılığı yoktur. Yabancı literatürdeki olguların yansında Türk olgularından 21 inde aile öyküsü vardır (2,3). Ailevi olgular kardeşlerde ve daha erken yaşlarda görülmektedir (4). Literatürde semptomu olmayan olguların yanı sıra, 29 uncu haftada doğmuş prematüre ikiz bebeklerde doğumdan sonra ilk günde saptanmış pektus ekzkavatumu bulunan, persistan öksürükle gelen, lenfositik interstisyel pnömoniye eşlik eden, semmpatik ganlionlarda ve testiste kalsifikasyonla birlikte olan, nefrolitiazis, süt alkali sendromu , mitral darlığı, romatizmal ateş ile birlikte görülen, olgular tanımlanmıştır. Ayrıca % 75'i organik madde, % 15.4 ü silikat, % 1.6 sı silika, % 8 i, kalsiyum olan bir maddeyi koklama alışkanlığı olanlarda da otopside tespit edilmiştir (1-10).

PAM, olguların ¼ ünün ülkemizden yayınlanmış olduğu ilginç histopatolojik özellikleri olan bir hastalıktır. Bu özelliğe yönelik ilk tedavi diphosphonate kullanılarak, 3,5 yaşında bir olguda Göçmen ve arkadaşları tarafından gerçekleştirilmiştir (6).

SUMMARY

Pulmonary alveolar microlithiasis (A case report)

Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare chronic pulmonary disease characterized by extensive intraalveolar deposition of small calcified nodules. Approximately 225 cases were reported worldwide. One quarter of these cases were from Turkey. A typical sand-like micronodular pattern throughout both lungs is usually seen on chest radiogram of PAM patients. Consequently, most of them were misdiagnosed as miliary tuberculosis. Progression is slow and restrictive type pulmonary function abnormalities develop eventually. Herein, this a 21-year-old female pulmonary alveolar microlithiasis case is presented to contribute to determine the real frequency of this disease in our country.

Key words : Pulmonary alveolar microlithiasis.

21 yaşında primer infertilite yakınması bulunan, işe başvuru sırasında tarama amacıyla çekilen akciğer grafisinde diffüz retiküler görünüm tespit edilmesi üzerine saptanabilen olgumuz bu ilginç ve etyolojisi bilinmeyen hastalığın ülkemizde gerçek sıklığının belirlenmesine katkıda bulunmak amacıyla yayınlanmaya değer bulundu.

OLGU SUNUMU

Eskişehir doğumlu ve Eskişehir'de yaşayan , 21 yaşındaki kadın hastada (ÖŞ-410779) işe başvuru sırasında çekilen akciğer grafisiyle milier tüberküloz düşünüldü ve antitüberküloz tedaviye başlandı. Tedavinin birinci haftasında şiddetli baş dönmesi ve diplopişinin gelişmesi üzerine hastahanemize sevk edildi. Olgunun bir yıldır zaman zaman şiddetlenen persistan öksürük, zayıflama, halsizlik yakınması vardı. Hastanın 1 ve 7 yaşında brokopnömoni geçirdiği bu sırada çekilen filminde şimdiki hastalığına benzer radyolojik görünümün varlığının kendilerine söylenmediği, tonsillektomi ameliyatı olduğu, 2 yıl kadar sigara kullandığı öğrenildi. Anne ve babası arasında 2. Dereceden akrabalık bulunan, kardeşler i sağlıklı olan hastamızda sistemik muayenede baş dönmesi ve çift görmeyi açıklayacak özellik bulunamadı. Tam kan sayımı, idrar analizi, elektrolitler, kalsiyum fosfat , alkalen fosfataz, total protein, immun globulinler normal sınırlarda bulundu. Akciğer grafisinde diffüz retiküler görünüm ve bilateral fissürlerde belirginleşme saptandı (resim 1) Toraksın tomografik incelemesi ve akciğer fonksiyon testlerinde saptanan hafif restriktif tipte akciğer hastalığı nedeniyle olguda PAM düşünülerek tüberküloz

* XIII. Ulusal Patoloji Kongresi. Uluslararası katkılarla 4-8 Eylül 1997. İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Oditoryumu. Poster olarak sunulmuştur.

** Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Eskişehir

*** Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD, Eskişehir

tedavisi kesildi. Batın ultrasonografisinde organlarda herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Tüberküloz tedavisinin kesilmesinden sonra baş dönmesi azalmakla birlikte devam eden hastadan kesin tanı için sağ akciğer alt lop lateral segmetten açık akciğer biopsisi yapıldı. Materyalin histolojik incelenmesinde bronşiolerde, alveol boşluklarının çoğunluğunda ve interstisyumda yer almış irili ufaklı kalkosferitler izlendi. Kalkosferitler Von Kossa, Prusya mavisi ile pozitif boyanma gösterirken PAS ile boyanmadı (resim 2). İnterstisyumda yer yer orta derecede lenfosit infiltrasyonu ile bazı alveol boşluklarında histiyositler izlendi. Bulgular PAM ile uyumluydu.

TARTIŞMA

PAM ülkemizde daha sık olduğu belirlenmiş ailevi geçişi bilinen nadir bir hastalıktır. Hastalıkla birlikte izlenen diğer bulgular, çevresel nedenlerin de hastalıkta katkısı olduğunu düşündürmektedir (1-10). Olgumuzun ailesinde 2. Dereceden akrabalık bağı mevcut olup kardeşleri sağlıklı görünümündedir. Hastalık genellikle uzun sürede ilerleme gösterir. Hastaların çoğu tanı anında asemptomatik olup, akciğer grafilerindeki görünümle tanı alırlar. Literatürdeki olguların yarısından fazlasının PAM tanısından önce milier tüberküloz tedavisi aldığı bildirilmiştir (4,6,9).

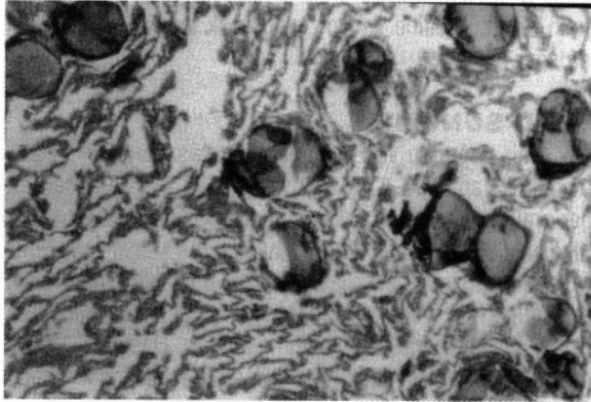
Akciğer fonksiyon testlerinin sonuçları interstisyel fibrozisin bulunup bulunmayışına bağlı olarak değişir. Parakash ve ark,

pulmoner fonksiyon testi yapıldığı belirtilen 35 yayınlanmış olgudan yaklaşık % 30 unda pulmoner fonksiyon testlerinde anormallik olduğunu bildirmişlerdir. Bu anormallik olguların çoğunda hafif derecede ve restriktif tiptedir (2,10).

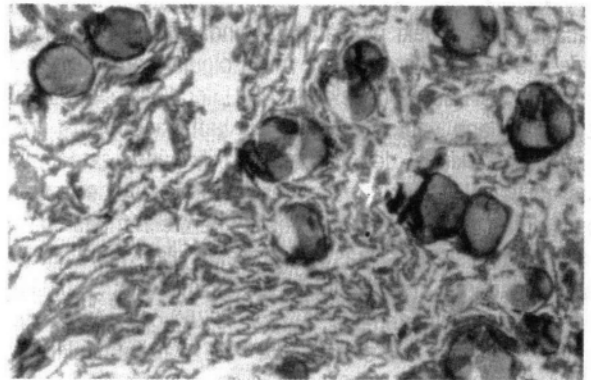
Kalkosferitlerin miktarı, boyanma özellikleri, boyutu ve aşkar inflamatuvar cevap uyandırmaması histolojik ayırıcı tanıda önem taşır. Olgumuzda kalkosferitlerin kalsiyum ve hemosiderin içeriği Von Kossa ve Prusya mavisi boyaları ile gösterilmiştir. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken mavi cisimcikler ile corpora amylecealar PAS pozitif boyanma özelliğindedir ve çevrelerinde dev hücre ve makrofajlardan oluşan reaksiyon oluştururlar. Mavi cisimcikler inflamatuvar süreçlere eşlik eder ve balgam ve bronşial lavaj materyallerinde yaklaşık % 10 oranında bulunurlar. 40 um boyundadırlar, Corora amylecealar ise 30-200 um boyunda olup iki otopsi serisinde rastlantısal olarak % 0.6-3.8 oranında gösterilmiştir. PAM de izlenen kalkosferitler ise yaygın ve lameller yapıda olmaları ile bu yapılarıdan ayrılırlar. Kalkosferitler genellikle 50- 200 um boyutlarındadır. Bazen 3 mm büyüklükte de olabilirler (1).

Etyolojisi bilinmeyen ve etkin bir tedavisi olmayan PAM da hastalarda cor pulmonale ile ilerleyiş 25 yıl gibi uzun sürelerde olabilmektedir. Bu yüzden Göçmen ve ark nın Diphosphonate tedavisinin yaşam süresine etkisi uzun zamanda belirlenebilecektir (6). Genç yaşta olgumuzda bu tedavi önerilebilir.

Satmatis ve ark, 4 yaşında tanı almış ailesel bir PAM olgusuna 32 yaşında iken son safha akciğer hastalığı nedeniyle



Resim 1: Radyolojik görünüm.



Resim 2 : Alveoller içerisinde yer alan kalkosferitler (H&E, x 80).

bileteral akciğer transplantasyonu uygulamışlardır. Hastanın ameliyattan 18 ay sonra genel durumunun iyi olduğu bildirilmiştir (12).

Özetle burada başlangıçta milier tüberküloz tanısı alan ve

ilaçlara bağlı baş dönmesi ve diplopi yakınması gelişen 21 yaşındaki PAM olgusu sunuldu. Bu olgu genel durumu bozuk görünmeyen milier tüberküloz olgularında ülkemizde ayırıcı tanıda PAM ın da düşünülmesi gerekliliğini göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Colby TV. Miscellaneous Conditions and Lung Diseases of Unknown Origin I: Hasleton PS Ed Spencer, Pathology of the Lung, McGraw Hill, New York, 1996;767-803.
2. Praksh UBS, Barham SS, Rosenow III EC, Brown ML, Payne WS. Pulmonary Alveolar Microlithiasis. A review including ultrastructural and pulmonary function studies. Mayo Clin Pro 1983;58:290-300.
3. Uçan ES, Keyf AI, Aydılek R, Yalçın Z, Sebit S, Kdu M, Ok U. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Turkish reports. Thorax 1993;48:171-73.
4. Kaya A, Özdemir Ö, Çelik G, Gönüllü U, Numanoğlu N, Alper D. Pulmonary alveolar microlithiasis in two siblings. Turk J Med Sci 1997;27:481-3.
5. Hasan S, Cevat O, Sami C, Tahir Y, Mehmet G, Şadi SG et al. Pulmonary alveolar microlithiasis with pectus excavatum. Case report. Indian J Med Sci 1994;48:199-200 (abstract).
6. Göçmen A, Toppare MF, Kiper N, Büyükpamukcu N. Treatment of pulmonary mikrolithiasis with a diphosphonate-preliminary results of a case. Respiration 1992;59:250-52.
7. Ratjen FA, Schöenfeld B, Wiesemann HG. Pulmonary alveolar microlithiasis and lymphocytic interstitial pneumonitis in a ten-year old girl. Eur Resp J 1992;5:1283-1285.
8. Pant K, Shah A, Mathur RA, Chhabra SK, Jain SK. Pulmonary alveolar microlithiasis with pleural calcification and nephrolithiasis. Chest 1990;98:245-46.
9. Türkteş I, Sarbaş S, Balkancı F. Pulmonary alveolar microlithiasis presenting with chronic cough Postgrad Med J 1973;69:70-1.
10. Hatbay N, İçten S, Şadoğlu T, Karagöz T, Gürkan S. Advanced pulmonary alveolar microlithiasis. Turk J Med Sci 1994;22:281-2.
11. Freiberg DB, Young IH, Laks L, Regnis JA, Lehrhaft B, Sullivan CE. Improvement in gas exchange with nasal continuous positive airway pressure in pulmonary alveolar microlithiasis. Am Rev Respir Dis 1992;145:1215-6.
12. Stamatis G, Zerkowski HR, Doetsch N, Greschucna D, Konietzko N, Reidemeister JC. Sequential bilateral lung transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis. Ann Thorac Surg 1993;56:972-5.