

Microlitiasis Pulmonar Alveolar

(INFORME DE UN CASO)

Dra. María Helena Silva de Rivas - Dr. Daniel Mencía
Instituto Nacional del Tórax

La microlitiasis pulmonar alveolar es una entidad rara, generalmente con carácter familiar, caracterizada por la presencia en ambos campos pulmonares de micronódulos finos, calcificados, predominando en las bases y con un paciente sorprendentemente asintomático ante tan alarmante cuadro radiológico. En Honduras, Cardona y Mencía (10), reportaron en 1969 los dos primeros casos diagnosticados en adultos. La presente comunicación mostrará el primer caso diagnosticado en una niña de 10 años en el Instituto Nacional del Tórax.

La microlitiasis pulmonar alveolar es una enfermedad bastante rara que fue descrita por primera vez por Freidreich al encontrar "cuerpos amiláceos" intraalveolares, muy similares a los encontrados en la próstata, en 1856. En 1918, Harbitz reporta un caso de extensa calcificación pulmonar intraalveolar, considerándola una enfermedad propia pulmonar, separándola del "corpora amilácea"; pero es hasta 1933 cuando Pühr le da el nombre con que hoy se conoce de microlitiasis pulmonar alveolar.

El estudio de estos cuerpos intraalveolares muestra que se trata de concreciones formadas principalmente por carbonato y fosfato de calcio; estos microlitos tienen un aspecto irregular, en cárnadas concéntricas, laminados, formados en los alveolos. La microscopía electrónica revela que estas concreciones están formadas por fibrilas de 100 a 150 Å separadas por 200 Å, aproximadamente y dan una reacción positiva para proteínas y polisacáridos (3). La enfermedad tiene ocurrencia familiar y universal y ha sido encontrada en individuos de todas las razas.

En 1961, Clark y Johnson reportaron 64 casos de los cuales 25 pertenecían a 10 familias. Entre los casos con características familiares las mujeres fueron las más afectadas en una proporción de 2:1, pero en los casos aislados, sin componente familiar, la incidencia de la enfermedad ha sido igual entre hombres y mujeres.

La mayoría de los casos han sido diagnosticados entre los 30 y 50 años y gran número de ellos en hallazgos de necropsia.

En 1963 Sze-Piao Yang y Cols, reportaron los dos primeros casos en niños hermanos de 5 y 4 años de edad, en Taiwan (5).

La etiopatogenia de la enfermedad sigue todavía en la oscuridad.

Sosman y Cols, hicieron en 1957 una exhaustiva revisión de 24 casos, observando que la enfermedad es progresiva, por el aumento de densidad de las lesiones radiológicas. Sostiene con sus Cols, la teoría de que esta enfermedad es debida a un error innato del metabolismo respiratorio de la interfase alveolar, probablemente relacionado con la anhidrasa carbónica, lo que ocasionaría la formación de exudados alveolares con posterior deposición de sales cálcicas facilitada por la alcalinidad local pulmonar. Se han reportado casos en que se

encuentra esta enfermedad asociada a litiasis renal, a un síndrome del álcali-leche y con hallazgos de concreciones cálcicas en otros sectores (4). Mayer y Guilbert ya en 1956 abogaban por un defecto del metabolismo del calcio, sin embargo hasta ahora no se ha podido detectar esa alteración. La serie de casos estudiados por O'Neil, Cohn y Pellegrino en una familia no consiguió mostrar ninguna alteración del metabolismo del calcio (8). Los autores orientales como Chinachoti y Tangchai abogan por la hipótesis de que esta entidad sería debida a una reacción de hipersensibilidad a inhalantes irritantes. Mayer y Guilbert abogan porque los microlitos se formarían debido a una reacción hiperinmune determinada por una serie de agresiones ya sea una neumonía, colagenosis, fiebre reumática, etc. Sin embargo los estudios inmunológicos que se han realizado no confirman esta teoría (4). Taxay, Montgomery y Wildish (3) tratan de establecer una relación entre la microlitiasis pulmonar y la proteinosis alveolar pulmonar aduciendo que por un mecanismo desconocido, probablemente defectos hereditarios de los capilares alveolares, determinaría la exudación de líquido al espacio alveolar, que en contacto con el aire sufriría cambios físicos sufriendo calcificación posterior.

Baar y Cols, reportaron un caso de microlitiasis pulmonar asociado a fibrosis intersticial (6). Abogan ellos de que una afección pulmonar crónica podría determinar la exudación alveolar que se calcificaría posteriormente, concordando de cierta forma con Mayer y Guilbert.

De manera general se puede decir que todavía no hay datos suficientes para sostener ninguna de las teorías propuestas para explicar los mecanismos etiopatogénicos de la enfermedad.

En relación a los hallazgos patológicos llama la atención que la enfermedad es limitada al pulmón. La pleura es libre, pero con aspecto granuloso por depósitos cálcicos subpleurales. El pulmón es duro y de aspecto arenoso al corte. Se pueden encontrar áreas de enfisema, principalmente en los ápices. La microscopía de la lesión es característica. Se encuentran concreciones en los alveolos pulmonares, estratificadas y sin alteraciones de la pared alveolar. En los casos en que va asociada a otra entidad se encuentran los signos típicos de la otra enfermedad, como en el caso de Baar en que había fibrosis intersticial con engrosamiento del septo interalveolar (4, 6). El cuadro clínico es variable dependiendo del compromiso pulmonar.

Generalmente los pacientes son asintomáticos y son detectados en exámenes de rutina. Está probado que la enfermedad tiene un curso lento y progresivo. A medida que la enfermedad avanza empiezan los síntomas debidos a la disminución del área de recambio gaseoso y alteración de la difusión alveolo-capilar. Se observa disminución de la capacidad vital. Los estudios realizados por Fuleihan y Cols. (9) de función pulmonar, en 5 pacientes llevan a considerar que hay un patrón restrictivo de enfermedad pulmonar, una ausencia de una obstrucción significativa de la vía aérea. Los alvéolos son perfundidos pero no ventilados.

A medida que la enfermedad avanza surge el enfisema pulmonar y cor pulmonale con todo su cotejo sintomático: tos, disnea, edemas.

El examen físico no aporta datos de importancia mientras el paciente es asintomático.

El diagnóstico es eminentemente radiológico. La biopsia pulmonar es el método de mejor ayuda diagnóstica.

Clínicamente el cuadro radiológico admite entre los posibles diagnósticos diferenciales la hemosiderosis, la TBC miliar, histoplasmosis, carcinomatosis metastásica, adenomatosis pulmonar, amiloidosis miliar.

No se conoce aún ningún tratamiento para esta entidad. Se han probado usar sustancias quelantes (Taxay) y corticosteroides sin resultados satisfactorios.

INFORME DEL CASO

Se trata de una niña de 10 años de edad, procedente de Comayagüela, D. C., que ingresa al Instituto Nacional del Tórax con diagnóstico de TBC miliar. La paciente era asintomática y había sido detectada al descubrirse que su abuela materna padecía TBC pulmonar comprobada por examen de esputo y cultivos.

No presentaba antecedentes de interés más de que su padre falleció de "neumonía". Todos los otros miembros del núcleo familiar examinado en 1972 estaban normales y así seguían en marzo de 1974. No había recibido inmunizaciones. Alimentación cualitativa y cuantitativamente deficiente. Los únicos patológicos anteriores fueron "tos ferina" y diarrea con parasitosis intestinal.

El examen físico de la niña era normal, excepto bajo peso y baja talla. T-37°C; P-88 rpm; R-20 irpm; PA-100/60 mm Hg; Peso-53 lbs.; G.R. 4.440.000; Hb-14 g %\ Hct-45%; G.B. 7.000; N-68%; Plaquetas 250.000; coagulograma, normal; V.D.R.L., negativo; NNP-26 mg%; ;Creatinina 0.7 mg%; P. T. -7.2 g%; albúmina-4.7 mg%; globulinas 2.5 g%; calcio 4 mes/1; fósforo, 4 mg%; examen de orina, normal. Parasitológico de heces, positivo por ascárides. Tuberculina-Omm; Coccidioidina, 0 mm.

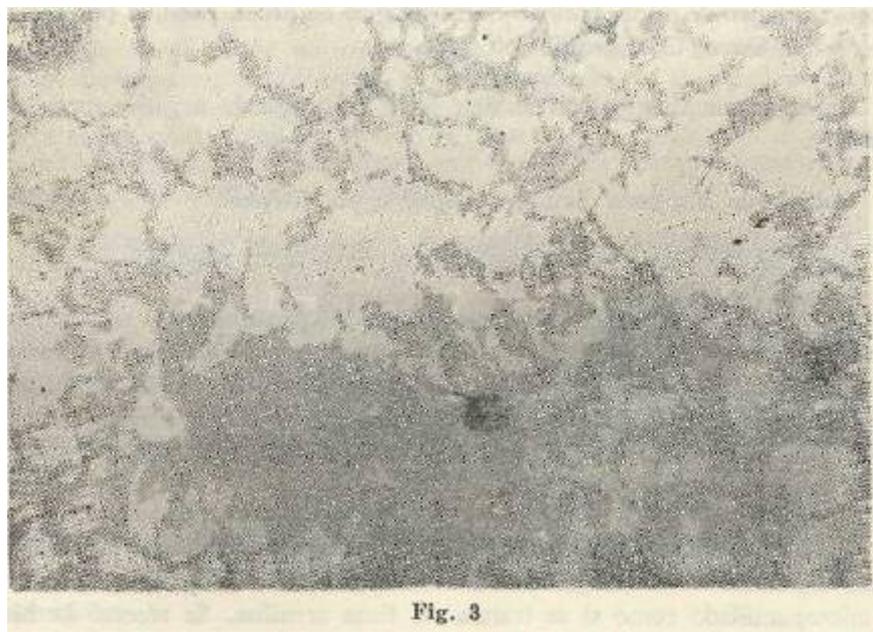
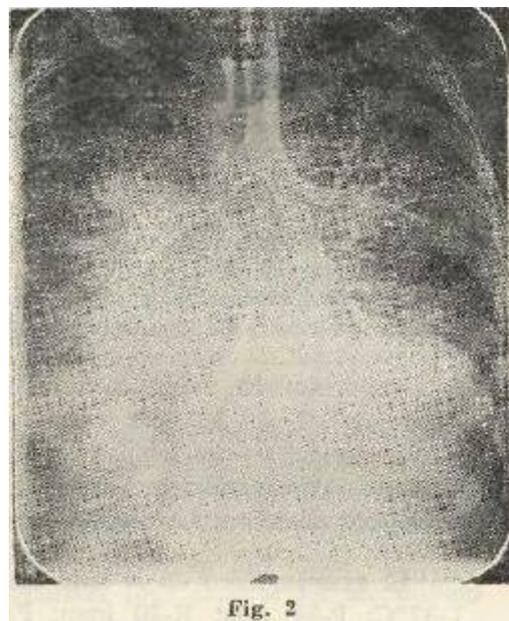
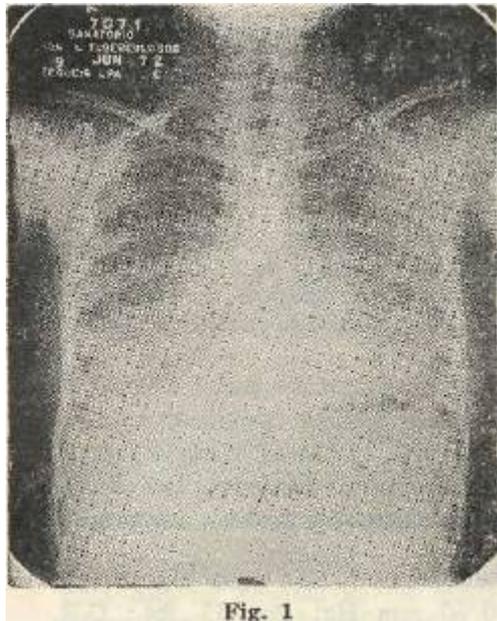
Broncoscopia diagnóstica normal; lavado bronquial, negativo por BAAR y hongos.

Cultivo de hisopado laríngeo, negativo por BAAR.

Reacción de fijación del complemento por hongos, negativo.

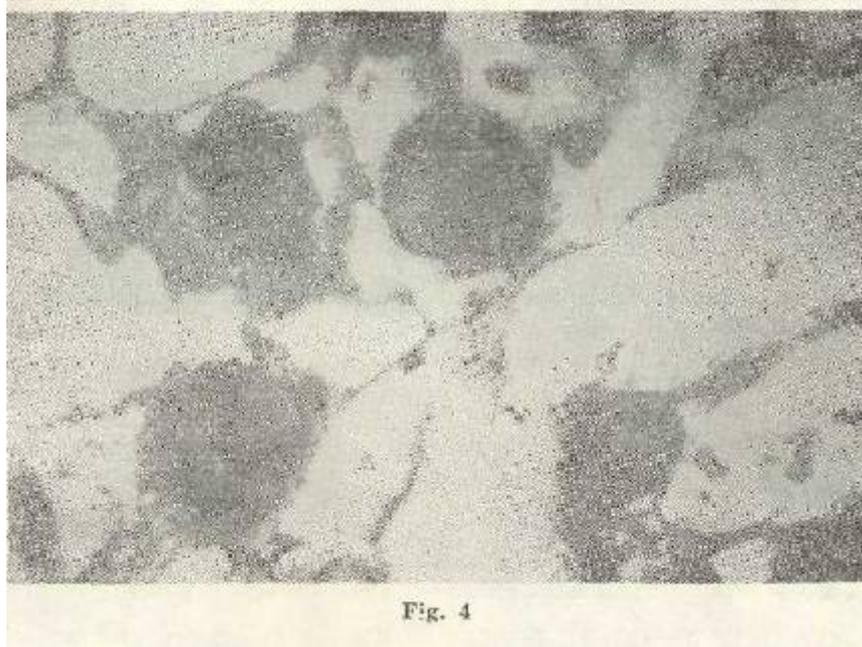
Rx de tórax: Infiltrado de aspecto fino, micronodular en ambos campos con tendencia a confluencia en las bases. Impresión: TBC pulmonar avanzada tipo miliar (Fig. 1). Recibió tratamiento clásico con PAS, HAIN y SM en las dosis convencionales y como no presentaba mejoría al primer control radiológico 2 meses después de iniciado el tratamiento se procedió a biopsia pulmonar con buena evolución postoperatoria.

El Cirujano Dr. Mencía describió el acto quirúrgico así: "Macroscópicamente el pulmón no se colapsaba totalmente y en toda su superficie se observaba un micropuntillado como si se tratara de finas arenillas. Se efectuó la biopsia pulmonar a nivel del segmento basal del lóbulo inferior izquierdo teniendo una sensación áspera al cortar el parénquima. Impresión: Microlitiasis pulmonar."



El Patólogo Dr. J. Adán Cueva) reporta que microscópicamente (Fíg. 2 y 3) se logra observar paredes alveolares normales y en otros campos hay alveolos ocupados por pequeños grumos discoides de carácter cálcico. Diagnóstico final: Microlitiasis pulmonar alveolar."

La niña ha sido controlada en consulta externa no habiendo presentado hasta el momento ninguna sintomatología respiratoria.



RESUMEN

Se hace una breve revisión bibliográfica sobre los conocimientos acerca de microlitiasis pulmonar alveolar justificada por la presentación del primer caso de esa enfermedad en un niño en Honduras.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.—BADGER, T. L.; OTTLIEB, L. and GAENSLER, E. A.: Pulmonary alveolar microlithiasis or calcinosis of the lung. *New Engl., J. Med.* Vol. 235, N? 17, 1955.
- 2.—ABDEL-HAKIM, M.; EL MALLAH, S.; HASHEM, M.; ABDEL S.: Pulmonary alveolar microlithiasis. *Thorax*, 14, 263, 1959.
- 3.—TAXAY, E. P.; MONTGOMERY, R. D.; WILDISH, D. M.: Studies of pulmonary alveolar microlithiasis and pulmonary alveolar proteinosis. *Am. Journal of Clin. Path.*; 34-532, 1960.
- 4.—VISWANATHAN, R.: Pulmonary alveolar microlithiasis. *Thorax*, 17: 251, 1962.
- 5.—SZE-PIAO YANG and CHI-CHUNG, LIN: Pulmonary alveolar microlithiasis. *Dis. of Chest*. 44: 167, 1963.
- 6.—BAAR, H. S. and FERGUSON, F. F.: Microlithiasis alveolaris pulmonum. *Arch of Pathology*, 76: 659, 1963.
- 7.—PORTNOY, L. M.; AMADEO, B. and HENNIGAR, G. R.: Pulmonary alveolar microlithiasis. An unusual case associated with milk alkali syndrome. *Am. Journal Clin. Path.* 41: 194, 1964.
- 8.—O'NEILL, R.; COHN, PELLEGRINO, E.: Pulmonary alveolar microlithiasis —A family study—. *Ann. of Int. Med.* 67: 957, 1967.
- 9.—FULEIHAN, F. J. D.; ABOUD, R. T.; BALIKIAN, J. P. and NUCHO, C. K. N.: Pulmonary alveolar microlithiasis: Lung function in five cases. *Thorax*, 24: 84, 1969.
- 10.—CARDONA, V. and Mencia D.: Microlithiasis pulmonar alveolar. *Rev. Med. Hondur.* 37: 232, 1969.
- 11.—COETZEE, T.: Pulmonary alveolar microlithiasis with involvement of the sympathetic nervous system and gonads. *Thorax*, 25: 637, 1970.
- 12.—FREIDREICH, N.: Corpora amylacea in den Lungen. *Path Anat.* 10: 507, 1856.
- 13.—PUHR, L.: Mikrolithiasis alveolaris pulmonum. *Virchows Arch F. Path. Anat.* 290: 156, 1963.