

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"

MICROLITIASIS ALVEOLAR. DIAGNÓSTICO POR BIOPSIA TRANSBRONQUIAL. PRESENTACIÓN DE 1 CASO

Dr. Pedro Pablo Pino Alfonso,¹ Dr. Carlos Gassiot Nuño,¹ Dr. Néstor Iván Ramos Torres,² Dr. Lázaro Hernández Lima,³ Téc. Nidia Martínez Cruz,⁴ y Téc. Magalys Verdecia Rodríguez⁵

RESUMEN

Se presentó el caso de un paciente de 32 años de edad, raza negra y sexo masculino que consultó por expectoración hemoptoica que, en ocasiones, contenía microlitos. En los rayos X de tórax se observaron calcificaciones intraparenquimatosas en ambos pulmones. Se le realizó biopsia transbronquial y el diagnóstico definitivo fue una microlitiasis alveolar pulmonar. se discutió el caso y se revisó la literatura.

DeDS: LITIASIS/diagnóstico; LITIASIS/genética; LITIASIS/radiografía; ALVEOLOS PULMONARES/lesiones; HEMOPTISIS; BIOPSIA; TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA POR RAYOS X.

La microlitiasis alveolar pulmonar (MAP) es una enfermedad rara de origen desconocido, se caracteriza por la presencia de cuerpos calcificados (microlitos) en el interior de los espacios alveolares. Fue descrita por *Mobitz*, en 1918. Sólo aparecen alrededor de 225 casos en la literatura por lo que se considera una entidad infrecuente.¹

Alrededor del 60 % de los casos tienen una fuerte relación familiar, sobre todo en hermanos, lo que muestra una transmisión autosómica recesiva, el resto de los

casos son esporádicos. Se ha reportado esta enfermedad en todas las latitudes, pero un cuarto del total proviene de Turquía. Se plantea que su presentación es más frecuente entre la tercera y quinta décadas de la vida, pero tiene un rango muy amplio pues se ha descrito en niños pequeños y en ancianos mayores de 80 años.² No existe predilección por el sexo aunque en los casos esporádicos es más frecuente en el sexo femenino.

Se ha demostrado que los microlitos están compuestos fundamentalmente de

¹Especialista de II Grado en Neumología.

²Residente de 3er año en Medicina Interna.

³Especialista de I Grado en Administración de Salud.

⁴Técnica en Enfermería.

⁵Técnica en Anestesia.

calcio, sin embargo no parece existir un defecto sistémico de su metabolismo, ni hay evidencias de exposición a irritantes ni anomalías inmunológicas, aunque la mayoría de los autores cree que se trata de un error congénito del calcio que está confinado a los pulmones y conduce a la precipitación de las sales.³

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de la raza negra, del sexo masculino y de 32 años de edad que consulta por expectoración hemoptoica.

Historia de la enfermedad actual. Paciente con antecedentes de salud hasta hace 6 años cuando comenzó a tener episodios siempre matutinos de expectoración que contenía sangre y pequeñas "bolitas" (microlitos) de color carmelitoso y consistencia dura, esto se repite esporádicamente lo que motiva su asistencia a consulta a la cual viene con una muestra del esputo antes mencionado.

Examen físico. Negativo.

Exámenes complementarios. Hemo-química, electrocardiograma, ultrasonido de hemiabdomen superior, pruebas funcionales respiratorias, esputos BAAR, bacteriológico y micológico: Normales. Rayos X de tórax: Hay calcificaciones intraparenquimatosas en ambos pulmones, sobre todo el derecho, no se pudo descartar que algunas de ellas tengan localización intrabronquial. No hubo otras alteraciones pleuropulmonares ni cardioaórticas.

TAC de pulmón. Calcificaciones lineales y nodulillares de localización parenquimatosa y bronquial. Broncoscopia: Signos de bronquitis. Biopsia transbronquial, lavados bronquiales BAAR, bacteriológico y micológicos: negativos. Se le realizan técnicas analíticas a las calcoferitas y están compuestas fundamentalmente de calcio y fósforo.

Biopsia pulmonar (transbronquial).

Parénquima pulmonar con acumulación intraalveolar e intersticial de cuerpos calcificados y laminados concéntricamente. El aspecto histológico corresponde a microlitiasis alveolar.

Se hace seguimiento en consulta del paciente, que se mantiene con expectoración hemoptoica esporádicamente, sin otro síntoma hasta el momento.

DISCUSIÓN

Los pacientes con microlitiasis alveolar en su mayoría están asintomáticos al momento del diagnóstico. Su evolución es lenta, aparece en primer lugar tos y disnea, se suman otros síntomas y signos cuando se establece la fibrosis pulmonar como son: crepitantes, acropaquia, hemoptisis, neumotórax y signos de cor pulmonar; la enfermedad puede progresar a un pulmón en estadio terminal.⁴

La función pulmonar es normal o muy poco alterada, incluso largo tiempo después del diagnóstico, al aparecer la fibrosis ya se evidencia un trastorno restrictivo y disminución de la capacidad de difusión de CO₂ con hipoxemia.

El rayos X de tórax es característico y muestra micronódulos de densidad aumentada y difusos con imágenes lineales reticulares, la tomografía axial computadorizada muestra hallazgos que algunos autores consideran patognomónicos y son un patrón de calcificaciones reticulares y engrosamiento de las cisuras interlobulares del parénquima pulmonar, con predominio en las regiones basales y periféricas. Los cambios reticulonodulares del *septum* interlobular y las líneas intersticiales intralobulares asociadas con quistes aéreos subpleurales y enfisema paraseptal también se hacen evidentes.⁵

Aunque se pueden ver microlitos en el esputo, como en este caso, y en el lavado bronquioloalveolar de pacientes con MAP; este hallazgo no es diagnóstico pues también pueden ocurrir en la tuberculosis y en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

El diagnóstico se sospecha con todos los elementos mencionados anteriormen-

te, pero sólo es definitivo después del estudio histológico que puede ser a través de biopsia de pulmón a cielo abierto o transbronquial, este último proceder fue el utilizado en nuestro paciente.

Se han ensayado muchos tratamientos sin grandes resultados, en muchas ocasiones hay que llegar al trasplante de pulmón.⁴

SUMMARY

We presented the case of a 32 years-old black male patient that was seen at the doctor's because he had hemoptoic expectoration that occasionally contains microlites. Chest X-ray exam showed intraparenchimatous calcification in the lungs. Transbronchial biopsy was performed and the final diagnosis was alveolar pulmonary microlithiasis. The case was discussed and a literature review was made.

Subject headings: LITHIASIS/diagnosis; LITHIASIS/genetic; LITHIASIS/radiography; PULMONARY ALVEOLI/injuries; HEMOPTYSIS; BIOPSY; TOMOGRAPHY, X-RAY COMPUTED.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Microlitiasis alveolar. Manual de Neumología y Cirugía Torácica. Vol. 1. Cap. 63. Madrid: Editorial SEPAR; 1998:993-1005.
2. Mariotta S, Guidi L, Papale M, Ricci A, Bisetti A. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of italian reports. Eur J Epidemiol 1997;13:587-90.
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;21:607-11.
4. Edelman JD, Bavaria J, Kaiser LR, Litzky LA, Paleusky HI, Kotloff RM. Bilateral sequential lung transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis. Chest 1997;112:1140-4.
5. Chang YC, Yang PC, Luh KT, Tsang YM, Su CT. High-resolution computed tomography of pulmonary alveolar microlithiasis. J Formos Med Assoc 1999;98:440.

Recibido: 24 de mayo del 2000. Aprobado: 27 de diciembre del 2000.

Dr. *Pedro Pablo Pino Alfonso*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.