

Microlitiasis alveolar pulmonar. Presentación de cinco casos

Aquiles González, Eduardo Jahn, Anibal Lanz, Salvador Rodríguez

Departamento de Medicina, Hospital "Ruiz y Páez", Ciudad Bolívar

RESUMEN

Cinco casos de microlitiasis alveolar pulmonar se describen en este trabajo, integrados por tres pacientes varones y dos pacientes hembras, pertenecientes a dos familias de dos y tres hermanos.

El estudio se efectuó en el Hospital Universitario Ruiz y Páez de Ciudad Bolívar, mediante radiografía de tórax, biopsia pulmonar, espirometría y estudio genético familiar.

Palabras Claves: *Microlitiasis alveolar pulmonar.*

INTRODUCCION

La microlitiasis alveolar pulmonar es una afección poco frecuente, conocida desde comienzos de este siglo y caracterizada por la aparición progresiva de concreciones calcáreas concéntricas intra-alveolares denominadas microlitiasis, que afecta por igual a los dos pulmones.

La descripción clínica de la enfermedad fue hecha por Harbitz (1) en 1918, separándola como entidad en base a hallazgos de autopsia. En 1935, Pühr define la terminología actualmente usada (2).

Susman y col. en 1957 (3) reportan 23 nuevos casos y revisan otros 21 casos publicados, haciendo énfasis en la tendencia familiar de los casos y su importancia genética. En 1967 se habían descrito 70 casos (4), y 150 hasta 1989 (5).

En Venezuela, Hidalgo y col. (6) publican el primer caso en 1960, diagnosticado por biopsia pulmonar abierta y Doehnert y Gómez López (7) en 1963, publican dos casos diagnosticados por radiología y autopsia. El diagnóstico radiológico se hace a edades variables, habiendo casos de aparición intrauterina (8), pero la mayoría de los casos se descubren entre los 30 y 50 años, al practicar una casual radiografía de tórax, siendo este método el

más frecuente medio diagnóstico. Radiológicamente se han descrito los siguientes hallazgos: patrón micronodular, con nódulos calcícos bien definidos a pesar de su pequeño tamaño, distinguibles con una lupa. Se observa mayor cantidad de microlitiasis en las bases pulmonares por existir allí mayor número de alvéolos, aumentando con los años hasta los vértices.

Las pleuras pueden observarse radiológicamente con más claridad o pueden estar calcificadas, en menor número de casos.

Las microlitiasis tienen una densidad radiológica semejante al corazón y grandes vasos. Sólo con el estudio radiológico de tórax se puede hacer el diagnóstico. Si hay dudas se debe practicar biopsia pulmonar. Algunas referencias proponen la biopsia transbronquial (9). Las pruebas de funcionalismo respiratorio se conservan normales durante muchos años, tardíamente aparecen variaciones de tipo restrictivo no severo, con disminución de los valores de capacidad vital (CV) sin variación en volumen espiratorio forzado el 1ºg. (FEV1) ni volumen de reserva inspiratorio (VRI) (10).

El electrocardiograma demuestra sobrecarga de las cavidades cardíacas derechas. Es posible demostrar microlitos en esputos, aunque infrecuentes.

Clínicamente la afección evoluciona desde una fase inicial totalmente asintomática, a una fase intermedia con disnea a grandes esfuerzos hasta llegar lentamente a la fase final con disnea a medianos esfuerzos, hemoptisis, acropaquias y cianosis; en esta fase el cor pulmonale crónico es la causa de exitus letalis.

La microlitiasis no revierte. La sintomatología aparece entre 5 a 20 años después de conocida la alteración. Múltiples trabajos han demostrado ser una enfermedad genética mendeliana tipo auto-

sómica recesiva, donde no se ha demostrado consanguinidad en los padres, los cuales son sanos, igual los hijos de los pacientes. Se ha demostrado en gemelos y en más de dos hermanos de un paciente. Es frecuente en comunidades hispano-americanas y japonesas.

Se desconoce la etiología de la microlitiasis; muchos estudios han demostrado no existir alteración en el metabolismo del calcio corporal, pero se desconoce si lo hay localmente en el alvéolo. Se ha descrito la enfermedad en la rata doméstica (11).

La anatomía patológica es característica. Los pulmones son más sólidos y se hunden en el agua. Los microlitos están formados de fosfatos de calcio, con un tamaño entre 0,01 a 3 mm de diámetro. Puede haber cierto grado de infiltrado pulmonar y de fibrosis. No hay otras lesiones corporales aparte del cor pulmonar.

Casos estudiados.

Recopilamos un caso en 1960 y estudiamos otro en 1989, a partir de ellos estudiamos sus respectivos hermanos y familiares.

A los familiares se les practicó estudio clínico y radiológico de tórax. A los casos con microlitiasis se les practicaron pruebas de funcionalismo pulmonar, utilizando un espirómetro marca FUKUDA ST-200, con equipo calibrado y estando el paciente en reposo. Exámenes de laboratorio: hematología, y úrea, creatinina, fósforo, calcio, orina y glicemia. Gasometría arterial con equipo marca Corning 170 automático.

A los dos casos originales se agregaron tres nuevos hermanos en el estudio familiar, un total de cinco pacientes, correspondientes a dos familias que denominaremos así:

Familia A: siete hermanos, dos hermanos varones con microlitiasis, (caso N° 1 y N° 2 de 25 y 21 años de edad, naturales de Guarapiche, Estado Sucre y provenientes de Gua-Gua, vía Upata, Estado Bolívar, donde se desempeñan como agricultores.

Familia B: siete hermanos, de ellos tres presentan microlitiasis (caso N° 3, N° 4 y N° 5), dos hembras de 28 y 26 años de edad (Casos N° 3 y N° 5) y un varón de 25 años (Caso N° 4). Todos ellos son naturales de Caicara del Orinoco, Estado Bolívar.

El Caso N° 1 fue referido a nuestro hospital desde el Hospital de Upata con probable diagnóstico de tuberculosis pulmonar en 1985.

El Caso N° 3 consultó en 1983 al Hospital Univer-

sitario de Caracas por traumatismo en ojo derecho y egresó con diagnóstico de microlitiasis alveolar, asintomática hasta 1987, cuando presenta disnea de esfuerzo y acude a nuestro hospital por dicha causa.

Los otros casos fueron descubiertos por nosotros en el estudio familiar.

Sintomatología clínica.

De los casos que presentamos, sólo dos de ellos están asintomáticos, los tres restantes presentan disnea al esfuerzo y acropaquias. La sintomatología común y otras alteraciones físicas se pueden observar en el Cuadro 1.

Cuadro 1

Sintomatología Clínica

Sintomatología	Casos				
	1	2	3	4	5
Asintomático	-	+	-	-	+
Disnea de esfuerzo	+	-	+	+	-
Hemoptisis	+	-	-	-	-
Acropaquias	+	-	+	+	-
Murmullo vesicular disminuido	+	-	+	-	-
Cianosis	+	-	+	-	-
Hepatomegalia congestiva	+	-	+	-	-
Ingurgitación yugular	+	-	+	-	-
Disnea de reposo	+	-	+	-	-
Neumotórax espontáneo	+	-	+	-	-
Muerte	+	-	-	-	-

Datos de laboratorio

Las alteraciones se observaron en los valores de hemoglobina: 14,9 g% (Caso N° 1), 13,9 g% (Caso N° 2), 13 g% (Caso N° 3) y 14 g% (Caso N° 4). No se realizaron exámenes en el Caso N° 5.

Los valores de leucocitos, fórmula diferencial, úrea, creatinina, fósforo, calcio sérico y urinario, glicemia, colesterol y triglicéridos, estuvieron dentro de límites normales.

Hallazgos radiológicos.

Se practicaron teleradiografías de tórax a todos los pacientes (ver Figuras 1-5 correspondientes a los casos respectivos de igual número).

Todos presentaron microlitiasis alveolar pulmonar de grado variable, más notoria en las bases pulmonares donde opaca al corazón. Estos aspectos son característicos de la afección.

MICROLITIASIS ALVEOLAR PULMONAR

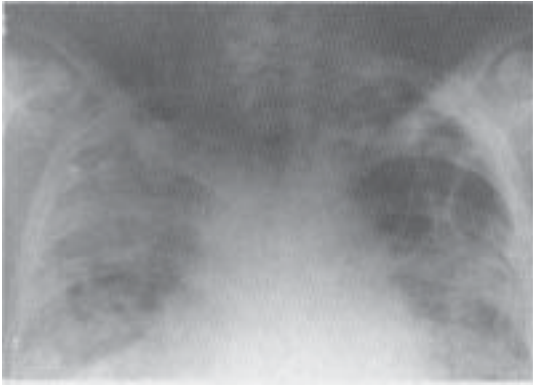


Figura 1



Figura 4

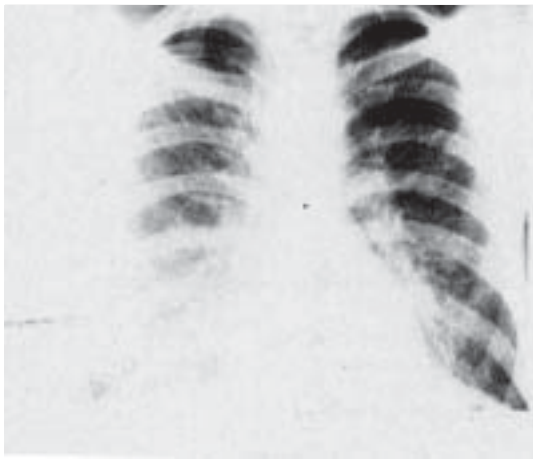


Figura 2

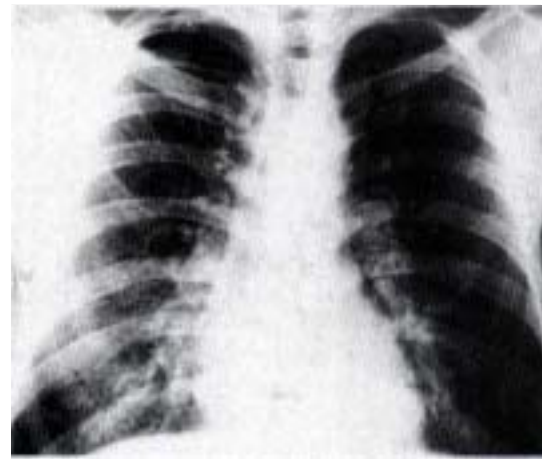


Figura 5

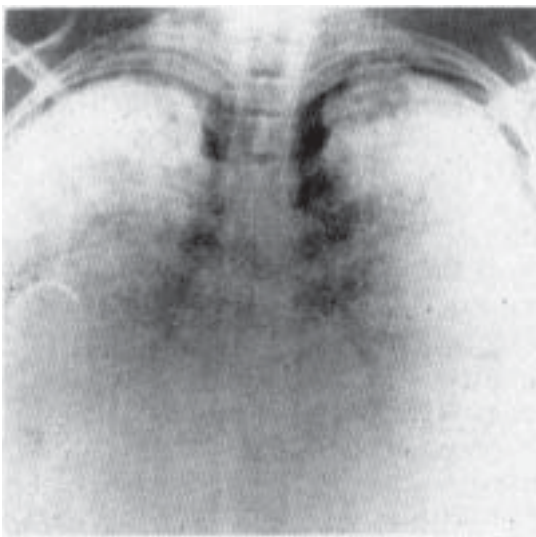


Figura 3

Hallazgos electrocardiográficos.

Se encontró patológico en el Caso N° 1 y en el Caso N° 3. No se efectuó en el Caso N° 5. Se observó eje eléctrico a + 90°, onda P alta y acuminada en D2, D3 y AVF; onda P difásica en V1 y V2.

Pruebas funcionales respiratorias.

Se practicaron espirometrías y gasometrías a los Casos N° 2, 3 y 4, con los siguientes resultados:

Caso N° 2: capacidad vital, capacidad vital forzada, volumen espiratorio forzado y flujo forzado espiratorio están dentro de límites normales. VC = 3750 cc que representa el 82% de la predicción. FVC= 4360cc= 99%, FEVI= 3640cc,= 96%, la relación FEVI/FVC= 88,49% y FET25-75= 3490 cc,=73 y FEF50% = 4310 cc= 85%. Gasometría arterial muestra hipoxemia con valores de 78 mm Hg.

Caso N° 3: se observa alteración restrictiva moderada

por presentar disminución de la VC= 1930cc, = 64%, disminución de la FVC=1890cc, = 63% y relación FEVI/VC = 92,75%. Alteración leve de las vías aéreas periféricas por tener FEF 50%= 2940 cc= 71%.

La gasometría demostró pH de 7,47, PCO_2 = 32,2 mmHg, PO_2 = 63,9 mm Hg y saturación de 93,8%, concluyendo en alcalosis respiratoria con hipoxemia.

Caso N° 4: muestra espirometría alterada de carácter restrictivo leve por los siguientes hallazgos: VC= 3440cc = 69%, FVC= 3640cc= 77%, FEVI= 3300cc= 81%, FEVI/VC= 95,93% y vías aéreas periféricas con valores de: FEF25-75 y FEF50% de 3640cc= 74% y 4360cc= 83%, respectivamente.

Biopsia Pulmonar.

Se efectuó biopsia al Caso N° 1, mediante toracotomía limitada en hemitórax derecho, con el siguiente resultado a la microscopía: “Los cortes histológicos muestran un segmento de tejido pulmonar, donde se destaca un masivo, denso y difuso depósito calcoesférico, con esférulas cálcicas con intenso centro acidófilo que llena los espacios alveolares en forma oclusiva. Existe reacción de neumocitos alveolares que muestran una doble hilera de células con evidencia de células gigantes a cuerpo extraño.

Llama la atención el engrosamiento irregular del tabique interalveolar con un discreto depósito de infiltrado inflamatorio a expensas de células linfoplasmocitarias.

Existen áreas donde el depósito de las microesférulas cálcicas es intensamente basófilo y la descamación alveolar es marcadamente ostensible. No hay granulomas, ni evidencia de microorganismo, tipo histoplasmosis ni tuberculosis. No hay malignidad. Diagnóstico: microlitiasis alveolar pulmonar.”

Se investigó en los casos 1, 2, 3 y 4 la presencia de bacilos de la tuberculosis, cultivo de esputos para hongos y prueba de tuberculina.

Todos resultaron negativos y la prueba de tuberculina positiva.

DISCUSION

El diagnóstico de la microlitiasis alveolar fue realizado por las características radiológicas del tórax, por la presencia de punteado fino, como arena,

uniforme y difuso, aunque más notable en las bases, donde opaca el mediastino; cuando existe igual cuadro en otros hermanos, es difícil de equivocar el diagnóstico. En un solo caso (20%) realizamos la biopsia pulmonar como método alterno, sugerido por algunos autores (12).

En esta afección existe una disociación notable entre la clínica y la radiología: se pueden observar pulmones casi sólidos, blancos, y por otra parte ausencia de síntomas como en los casos N° 2, 4 y 5. Estos casos corresponden a la primera y segunda fase de la afección.

El caso N° 1 fallece a los dos años del diagnóstico por insuficiencia cardíaca.

En los estudios iniciales la función pulmonar es normal, a medida que avanza el proceso y hay fibrosis pulmonar intersticial, surgen los trastornos de difusión tipo restrictivo, con alteraciones de las pruebas funcionales: disminución de la capacidad vital forzada (FVC), capacidad pulmonar total (CPT) y el volumen de reserva inspiratorio (VRI), es normal, disminuye la capacidad de difusión del CO_2 e hipoxemia. El caso N° 3 demuestra en la espirometría un carácter restrictivo moderado. El caso N° 4 es restrictivo leve y el caso N° 2 es normal. El electrocardiograma en la afección avanzada, demuestra una sobrecarga de cavidades derechas del corazón, por cor pulmonale; esto es paralelo a la disnea, cianosis y acropaquias observadas por nosotros en el primero y tercer caso.

Los exámenes de laboratorio no reportaron alteración alguna, tampoco se reportó en la literatura consultada (13,14), incluyendo los valores de calcio y fósforo séricos. Otra complicación observada es el neumotórax espontáneo en el caso N° 3, que se resolvió por drenaje torácico satisfactoriamente.

CONCLUSIONES

Los cinco casos reportados de microlitiasis alveolar pulmonar, autóctonos del Estado Bolívar y estudiados por nosotros, no difieren en mayor grado de los casos descritos en la literatura mundial y a los descritos anteriormente en Venezuela.

Es necesario ir más allá del simple estudio clínico, es necesario investigar la etiología y patogenia para ofrecer una futura terapia.

REFERENCIAS

1. Harbitz F. Extensive calcification of lungs as distinct disease. Arch Intern Med 1918;21:139-43.
2. Puhr L. Microlithiasis alveolaris pulmonum. Arch Path Anat 1935;200:156.
3. Susman MD, Dodd GD, Jones WD, Pillmore GU. The familiar occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. Amer J Roengen 1937;77: 947-949.
4. O'Neill RP, Cohn SE, Pellegrino ED. Pulmonary alveolar microlithiasis. A family study. Ann Int Med 1967;67:957-967.
5. Lema LE, Nunema FM, Gordon G. Pulmonary alveolar microlithiasis: case report. East Afr Med J 1989;66:365-367.
6. Hidalgo H, Rodríguez C, Domingez I. Microlithiasis alveolar difusa pulmonar. Rev Tisiol Neumonol 1960;2:209-220.
7. Doehnert H, Gómez López L. Microlithiasis pulmonar. Rev Tisiol Neumonol 1963;5:63- 77.
8. Romero H, Anton C. Microlithiasis alveolar pulmonar familiar. Rev Clin Española 1966;101:232-238.
9. Andersen H Transbronchoscopic lung biopsy for diffuse disease. Chest 1976;75:734-731.
10. Drakash U, Barkmans R, Rosenow E, Brown M, Payne W. Pulmonary alveolar microlithiasis. A review including ultrastructural and pulmonary function studies. Mayo Clin Proc 1983;58:290-300.
11. Brummer DG, French TW, Cline TM. Microlithiasis associated with chronic bronchopneumonia in a rat. J Am Vet Med Assoc 1989;194:1061-1064.
12. Filippov VD, Bolotov PA, Lovackeva DV et al. The instrumental diagnosis of disseminated lesions of the lungs. Vrach Delo 1989;11:36-38.
13. Skenasy A. Relationships between alveolar surfactant disorders and development of lung diseases. Morphol Embryol 1989;35: 21-32.
14. Leduc B, Brambilla E, Parent B et al. Microlithiasis alveolaire. Etude mineralogique du poumon. Rev Mal Resp 1987;4:39-42.

Agradecimiento.

Al Dr. Gustavo De Castro, Patólogo del Hospital Universitario "Ruiz y Páez" de Ciudad Bolívar, por el estudio de la biopsia pulmonar.

A los Drs. Otto Sánchez y María Alvarez, del Servicio de Genética del mismo Hospital, por su colaboración en el presente estudio.

A todas las otras personas que de una u otra manera nos ayudaron en la elaboración de este trabajo.

La Gaceta Médica de Caracas hace 100 años

"GACETA MEDICA DE CARACAS

Caracas: 15 de Abril de 1893

A NUESTROS LECTORES

Sin títulos que abonen nuestra personalidad científica; sin un nombre consagrado por la fama en el mundo de las letras; cuando apenas comenzamos nuestras labores intelectuales, venimos á ocupar la dirección de este periódico, que por su origen y tendencias está llamado á llenar una alta misión en el progreso de la medicina en Venezuela.

Convencidos de que en la evolución social los

individuos y las colectividades contribuyen con una mayor ó menor suma de esfuerzos á la realización del ideal común; que si el esfuerzo es débil algunas veces, siempre es eficaz cuando lo inspira la buena fé; que el deber es luchar sin descanso y esa lucha dignifica, no hemos tenido en cuenta la escasez de nuestras facultades, para ponerlas al servicio de esta empresa, que tiene por objetivo un pensamiento noble y generoso, que vá escudada por un grupo de hombres nuevos, inspirados en la hermosa idea del trabajo por el bien de la ciencia.

Muchos serán los obstáculos que tendremos que vencer; muchas dificultades que allanar; muchas las

Continúa en la página 65