

MICROLITIASIS ALVEOLAR(*) ALVEOLAR MICROLITHIASIS

Dra. Miryan E. Echauri G. (**)

SUMMARY

The first five national cases of alveolar microlithiasis are here presented, as a result of studies made on two patients who came to Sanatorio "Prof. Dr. JUAN MAX BOETTNER", and the research done on their close relatives.

This pathology, which is considered quite rare shows neither a racial nor a geographical predominance, as it is found in most parts of the world. It affects individuals of any age, since childhood to old age. However, most of the cases have been diagnosed between ages 30-50. It has a high family incidence, and its hereditary origin is confirmed by findings in premature twins.

RESUMEN

Se presentan los 5 (cinco) primeros casos nacionales de microlitiasis alveolar resultado del estudio de dos pacientes que concurren al Sanatorio "Prof. Dr. JUAN MAX BOETTNER" y de la investigación de los familiares próximos.

Esta patología se caracteriza por ser rara, no presenta predominio racial ni geográfico, pues se la encuentra en casi todas partes del mundo. Afecta a individuos de distinta edad desde la niñez hasta la ancianidad, sin embargo, la mayoría de los diagnósticos se hicieron entre los 30 y los 50 años. Es de frecuente incidencia familiar; y su origen hereditario está avalado por hallazgo en gemelos prematuros.

(*) Monografía presentada a la F.C.M. 1988

(**) Prof. Asistente de la Ctdra. de Neumología F.C.M., U.N.A.

INTRODUCCION

El primer caso registrado en la literatura mundial fue en 1918 por Harbitz. Transcurre más de una década hasta que Schilskuecht en 1932 aporta un nuevo caso clásico en todos sus detalles, aunque entonces las lesiones fueron catalogadas como amiláceas calcificadas; por primera vez se describe detalladamente las características radiológicas de esta afección.

En cuanto a los casos publicados en Sudamérica fueron hechos por H. Hidalgo y Col. el primer caso de Venezuela en 1960; en el mismo país por H. R. Doehmett y Col. dos nuevos hallazgos en 1964. En la Argentina en 1975 por L. J. González M., y en 1987 por Piva y L. J. González M., registraron otro nuevo caso.

MATERIAL Y METODO

Se presentan cinco casos de Microlitiasis alveolar, resultados del estudio de dos pacientes ingresados en el Sanatorio "JUAN MAX BOETTNER", en los años 1982 y 1987 respectivamente. El estudio de los enfermos y sus familiares fue elaborado por la autora del presente trabajo y discutida en la junta médica de la referida Institución.

En los pacientes se practicó hemograma, eritrosedimentación, calcemia, fosfatemia, gasometría arterial, electrocardiograma, y los análisis de rutina de la institución como estudio del esputo para bacilos de Koch y micosis, prueba tuberculínica, orina y heces.

Exámenes radiológicos se practicaron en los pacientes y sus familiares cercanos en la incidencia habitual posteroanterior, con control durante la evolución en los internados.

El diagnóstico fue elaborado en base a la historia clínica, y hallazgos radiológicos en los pacientes y en la incidencia familiar del mismo.

CASOS CLINICOS

CASO N° 1

HISTORIA CLINICA N° — 19.465—

Nombre y apellido: L. V. Sexo: masc.

Procedencia: Luque Edad: 30 años. Profesión: Albañil. Edo. Civil: Soltero.

Fecha de ingreso: 15-IV-1982.

A.P.P.: Sarampión y varicela en la infancia.

A.P.F.: Padre vivo ap. sano. Madre fallecida ignora la causa.

Hermanos: 8 vivos ap. sanos.

Historia ocupacional: No cavó pozos.-

Hábitos morbosos: No fuma.

A.E.A.: Dos años antes del ingreso inicia su afección con pérdida progresiva de peso, inapetencia, sin otras molestias. Consulta a facultativo quien lo medica con compuestos ferrosos y otros jarabes cuyos nombres no recuerda. No experimenta mejoría. Un año después, tos matinal productiva, blanquecina escasa. Unos 8 meses antes se percata de dismea de esfuerzo; aún seguía realizando sus labores. Ocho días antes tiene edema de miembros inferiores, recurre al farmacéutico de su localidad siendo tratado con diurético (furosemda 2 comprimidos) con lo que desaparece el edema. Niega fiebre y hemoptisis.-

E.F.: Adulto, de R.B. longilíneo en mediocre estado gral. adelgazado.-

Peso: 53 kg. Talla: 1.67, P.A. 120/90

Piel y fanera: piel pálida, lecho ungueal, de manos con cianosis ligera.-

Tórax: deformado por disminución de masas musculares supraespinosas.-

Pulmón: Resp: 22 X'.-

Percusión: submate en ambas bases.-

Auscultación: soplo bronquial en región escapulovertebral derecha; subcrepitantes en la base izquierda.

AP: Circulatorio: Pulso: 88 x' regular igual sincrónico.

Corazón: Ictus cordis 5° E.I.I. sobre línea mamilar. tnos. cardíacos P2 mayor que a2. No se ausculta soplos.

AP Digestivo: Abdomen plano excursiona con los movimientos respiratorios. Se palpa hígado bajo reborde costal. Bazo no se palpa.

ANALISIS LABORATORIALES

Hemograma: 16-IV-82: Gl. R: 4.720.000, Gl. B: 9.7000, HB: 14,5,

Hto.: 47, N: 69%, L: 22%, E: 8%, M: 1%, Eritrosed: 1° h: 18, 2a. h: 36.-

Orina: 16-IV-82: Normal.-

Heces: Huevos de anquilostomas. (+).-

RX DE TORAX: Muestra difusos y abundantes micronódulos, bien delimitados, densos, distribuidos de vértice a base con una mayor densidad en los campos medios e inferiores, que borra los límites de la silueta cardíaca y del hemidiafragma izquierdo.

21-IV-82: Tuberculina OT. al 2000 5 mm.

16-al 21-IV-82: Examen en fresco y Giemsa Negativos para elementos micóticos.

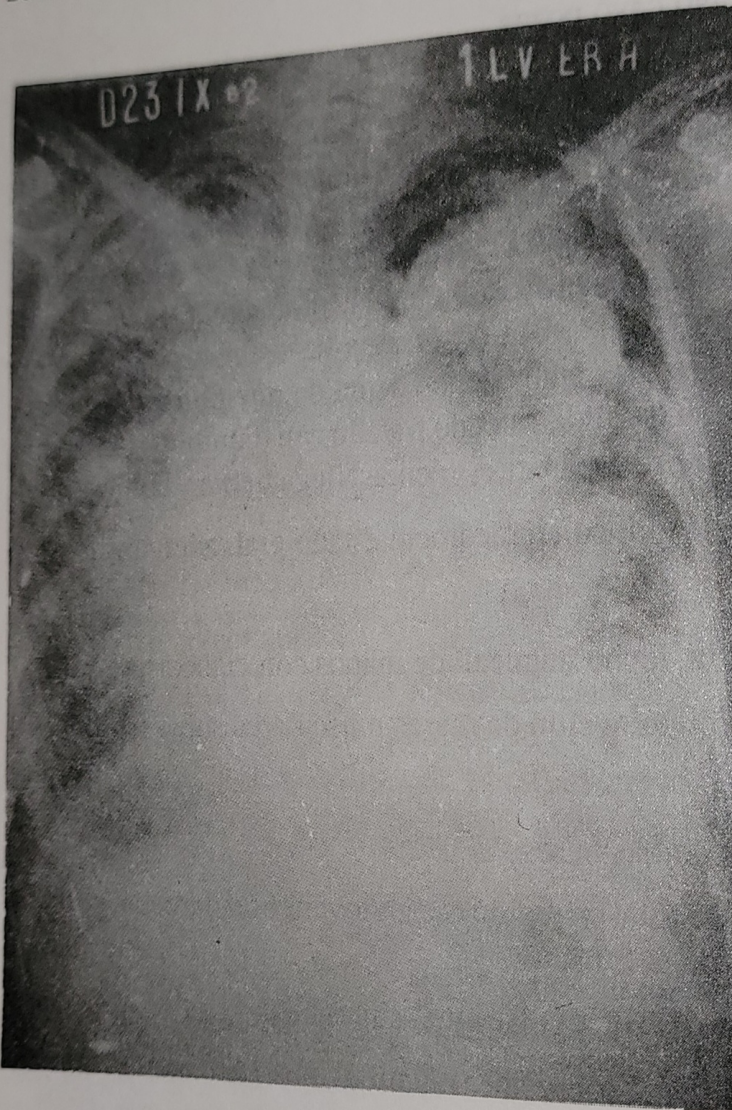


FOTO N° 1

- 26-IV-82 y 11-V-82: Biopsia de ganglio prescalénico derecho e izquierdo. Con informe anatomopatológico (Bl 426).- De hiperplasia reticular de ganglio linfático.
- 21-V-82: Estudio citopatológico de esputo Inf. 2951. Muestra células pavimentosas y leucocitos. No se obs. células neoplásicas.-
- 4-VI-82: Examen por el Cardiólogo: Ritmo de galope. Frec.: 130 x'. Hígado a 1 través.
- 22-VI-82: Calcemia: 8.10 mg. % (V.N. 8.5 - 10.55 mg. %).-
Fosfatemia: 6,60 mg. % (V.N. 2.5 - 4.5 mg. %).-
Calciuria de 24 hs.: 274 mg./24 hs. (V.n. 60-200 mg./24).-
- 24-VII-82: Prueba funcional respiratoria: Dio restricción severa con déficit del 77% de su C.V. teórica.
- 17-VIII-82:Proteinograma electroforético:

Prot. totales: 8,6 grs. % Valores normales

Albúmina:	52.24	6 a 8 %.
Alfa 1	0.248	50 - 65 %.
Alfa 2	6.72	2 - 6 %
		6 a 17 %
Beta	8.96	7.5 a 18s %.
Gamma	31.84	19 a 20 %.
Relación A/G 1		1 a 2.

Gasometría: con valores poco creíbles.

Evolución: Durante su internación se acentuó el cuadro de insuficiencia respiratoria y sufrió descompensación cardíaca derecha; además se comprobó en una radiografía de control (23-IX-82), la aspiración de neumotórax espontáneo izquierdo.

Complicación que puede observarse en la sigt. imagen.

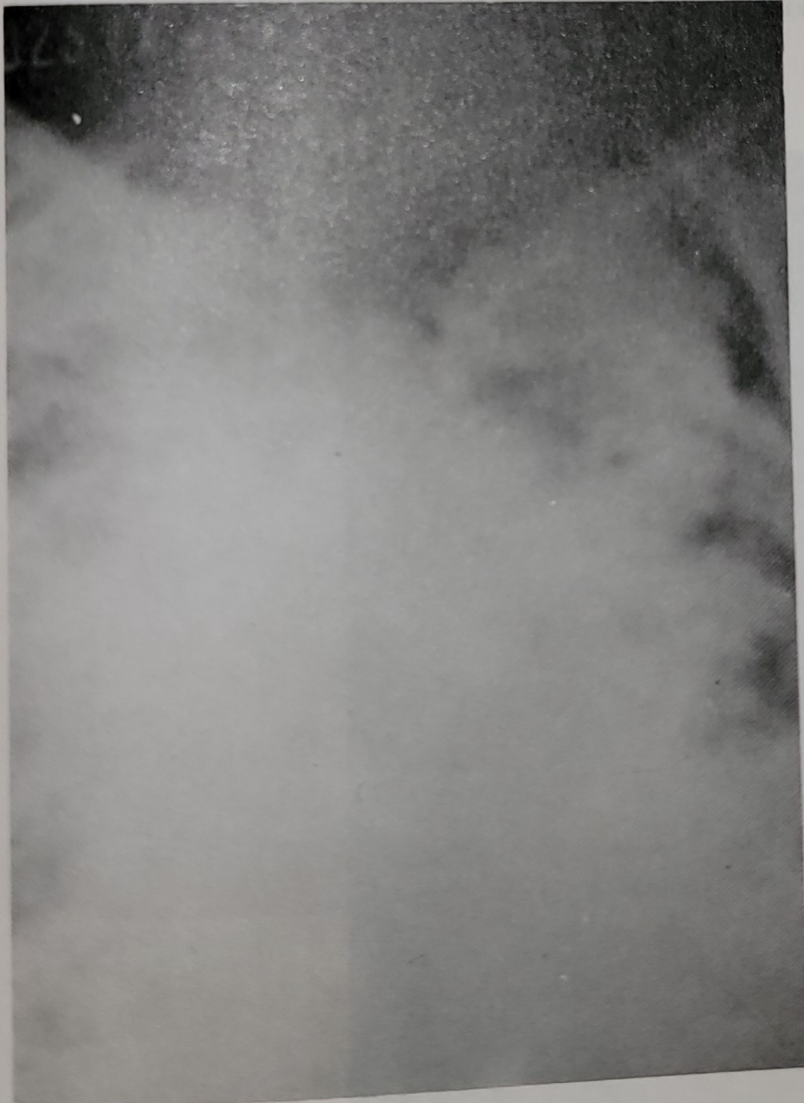


FOTO Nº 2

Neumotórax
parcial
superior
izquierdo.

El paciente y los familiares se negaron a cualquier maniobra con el fin de obtener material por biopsia. Fue retirado por sus familiares en mal estado general. el 23-IX-82.-

Tratamiento: recibió tratamiento antibacilar (a pesar de tener hecho su diagnóstico), desde el 25-V- hasta el 22-VI; oxigenoterapia; cardiotónico; diuréticos; y corticoides; con alguna mejoría de la severidad del cuadro de insuficiencia respiratoria y cardíaca.

Se procedió al mismo tiempo al estudio de algunos de los hermanos; en 3 de ellos, cabe aclarar estos fue imposible realizar estudios exhaustivos; ya que eran damnificados de la creciente del río, y por ende formaban parte de una población ambulante e insolvente. En dos de ellos pudieron encontrarse lo sgte.

1º G.V.S. Fem. 39 años Q.H.D.

Quien se refería asintomática pero luego de interrogatorio exhaustivo refirió disnea de esfuerzo.

La imagen radiológica: 21-VI-82, mostró micronódulos de densidad alta con distribución de vértice a base con mayor opacidad en las bases, borde cardíaco de límites poco netos. Dando la impresión de una silueta central deshilachada.

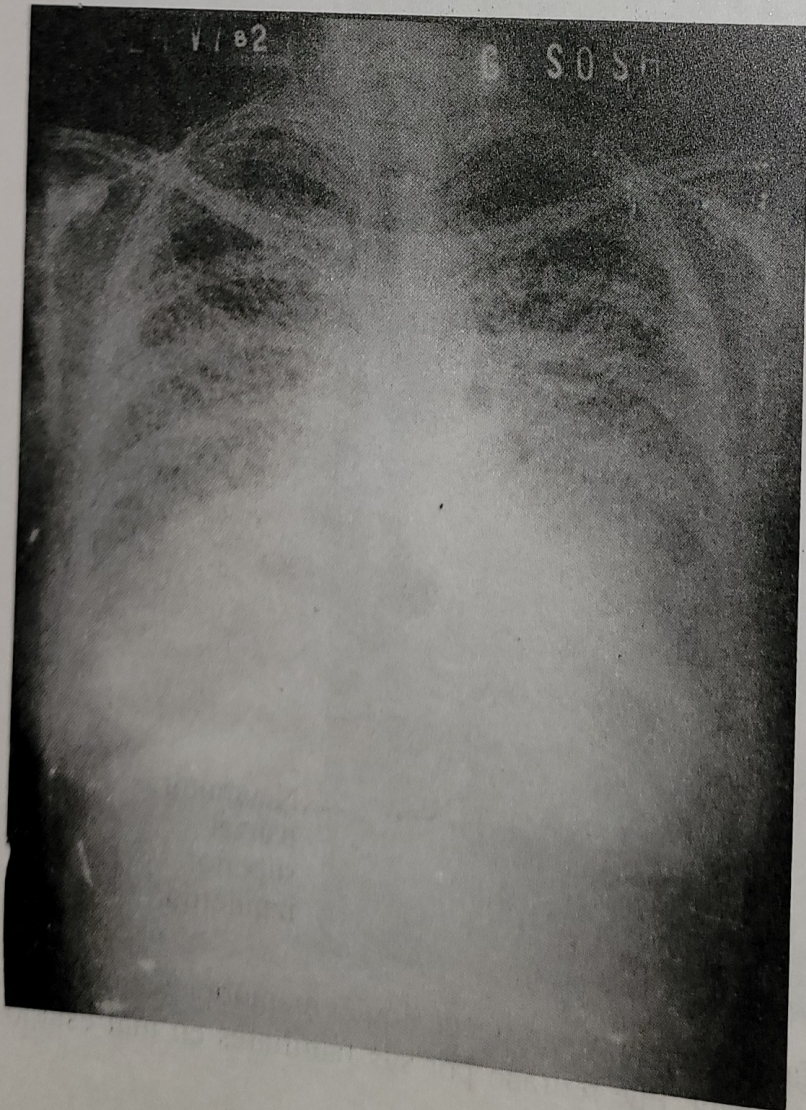


FOTO N° 3

Prueba Funcional Respiratoria: Restricción del 44%.-

Gasometría arterial: pO_2 : 50 PCO_2 : 51. pH: 7.16, B.E. 10-7, B.B.: 37.4.

$HC03$: 19, $TC02$: 20,5 $S02$: 73

Hipoxemia: acidosis respiratoria.

2º N.V.: N.V.: Masc. 34 años. Albañil.

Niega disnea, tos o expectoración. La Rx. de tórax: Imagen de opacidades densas conglomerados, impresionando como pseudo tumores en vértices y campo medio e inferior izquierdo; en el resto, micronódulos. La silueta no se puede delimitar.

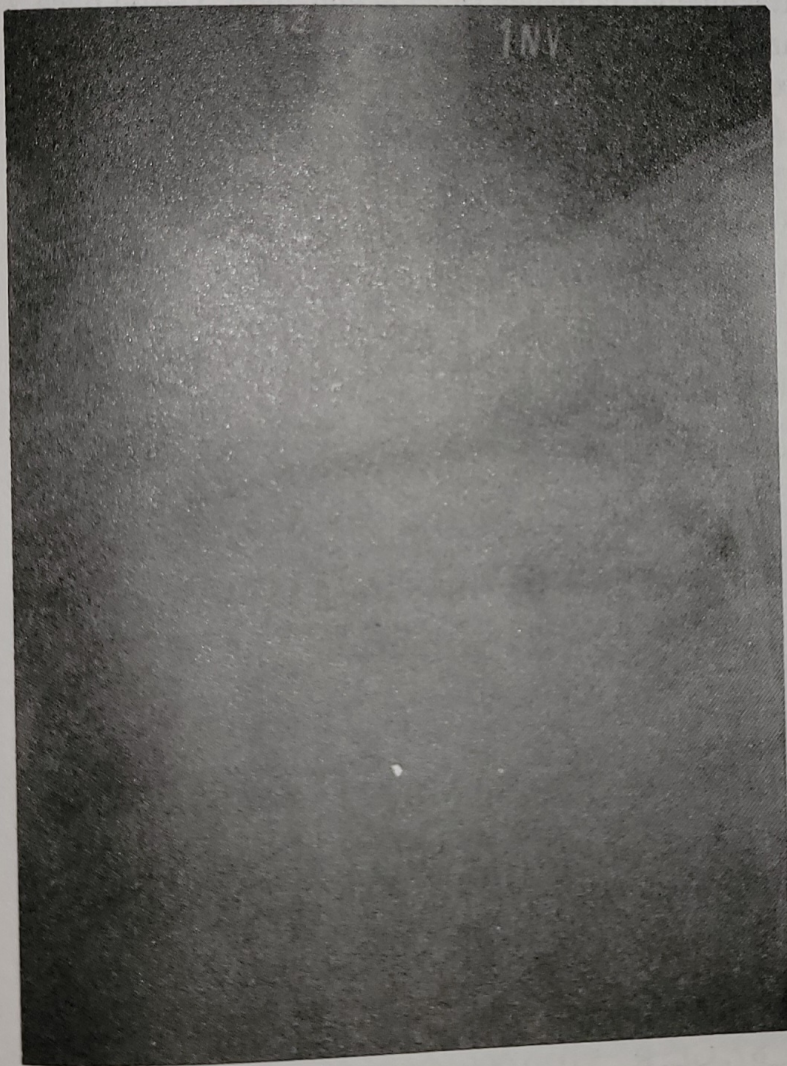


FOTO Nº 4

CASO Nº 2.

HISTORIA CLINICA Nº . 24029.

Nombre y Apellido: N. T. DE V.

Procedencia: Asunción. Barrio San Vicente. Edad: 43 años. Ocupación:
Q.H.D.

Fecha de ingreso: 9-XII-87.

A.P.F.: Madre fallecida un mes antes de I.A.M.

Hijo: un varón vivo ap. sano.-

Hnos: Todos vivos ap. sanos.-

A.P.P.: Se conoce portadora de bocio de varios años de evolución. Hipertensa conocida y tratada de unos 8 meses.

A.E.A. Refiere que su afección se inició hace unos 8 meses con taquicardia, motivo por el que consultó con el cardiólogo. Diagnosticada y tratada desde entonces de hipertensión arterial, recibió diuréticos, cardiotónico, sedante, vitaminas; a pesar del tratamiento la disnea se va acentuando. Desde hace 2 meses no puede realizar sus tareas habituales, la disnea se hace de mínimos esfuerzos, niega tos y expectoración, refiere además pérdida de peso, en estos últimos 2 meses.

Estado gral: adulta adelgazada, raza blanca tipo, nativo, peso 49.500 kgr. Talla: 1.62 P.A. 180/100. Piel y Fanera: Uñas de manos y pies en vidrio de reloj. Cianosis central (+) Prótesis en arcada superior. Lengua depapilada con cianosis (+).

Tórax: Conformación normal. Resp: 24 x'.

Percusión: Submate en los 2/3 inferiores.-

Auscultación: murmullo vesicular disminuido, no se auscultan ruidos sobreagregados.-

Ap. Circulatorio: Pulso: 108 x' irregular. I. Cordis 5º e.I.I. amplio, impulsivo, ruidos cardíacos arrítmicos por extrasístoles, soplo sistólico grado IV/VI en f. mitral que irradia a los demás focos. 2º ruido intensificado.

Endocrinas: Tiroides: en lóbulo derecho se palpa tumoración firme elástica de 3 x 2 cm. de diámetro.

Resto de aparatos y sistema: sin datos patológicos.

ANALISIS LABORATORIALES

Hemograma: 10—XII_87: GL. R.: 5.070.000, Gl. B.: 7.500, HB: 15.6, Hto.: 48, N: 65, L:30, E:5, Eritrosed: 1º h: 20, 2º h: 34.-

Orina: 10-XII-87: normal.-

P.P.D.: 5 mm.-

11-XII-87: Calcemia: 8.1 mg/dl.-

Fosfatemia: 3.2 mg/d.-

Prueba funcional respiratoria: 14-XII-87.-

La paciente desarrolla el 81% de su capacidad vital forzada, disminución de la velocidad del flujo en bronquios gruesos.

Gasometría arterial: 21-XII-87: PO₂: 85; PCO₂: 20 pH: 7.48; BE: 8; S_O₂: 97%, HC₃; 14.5, C_O₂ total: 16.-

Alcalosis respiratoria

La Rx. de tórax: 4-X-87: muestra infiltrado nodular fino, de alta densidad que confluyen desde los campos medios e inferiores, borrando los bordes de la silueta cardíaca y del diafragma. Hiperclaridad en los bordes.

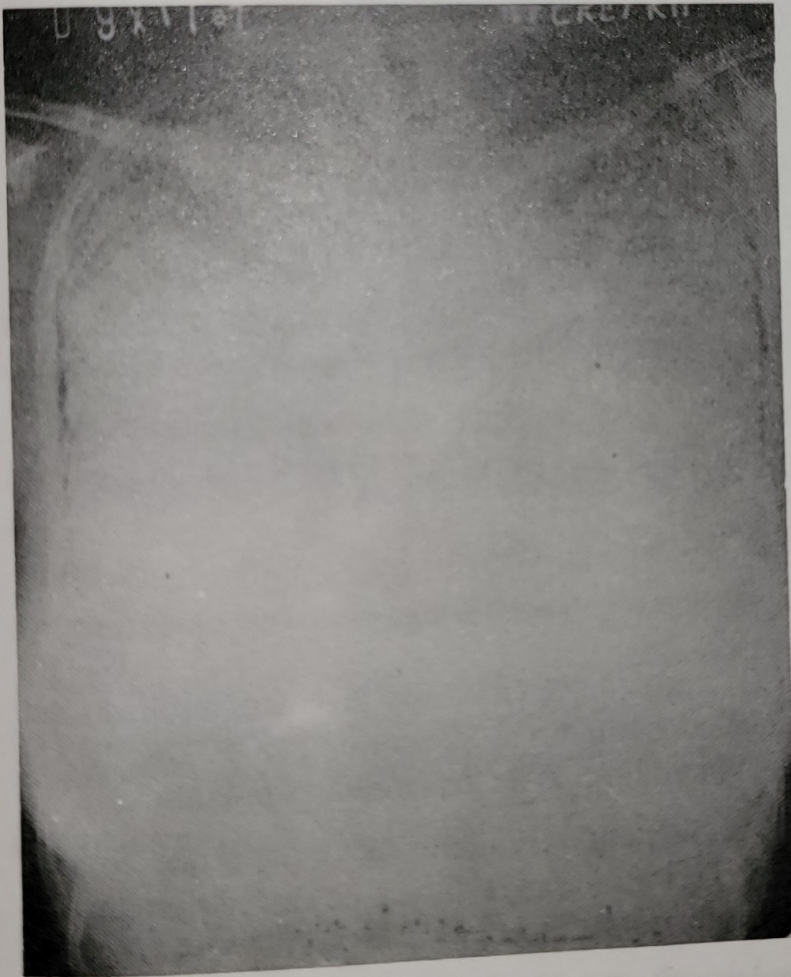


FOTO Nº 5

E.C.G.: 4-XII-87: Transtorno de repolarización en cara diafragmática. Probable aumento auricular.

En este caso se logra controlar a los 2 hermanos: adulta joven de 25 años sin evidencia de lesión radiológica; Masculino: adulto de 35 años, quien presenta lesiones incipientes en ambos campos pulmonares.

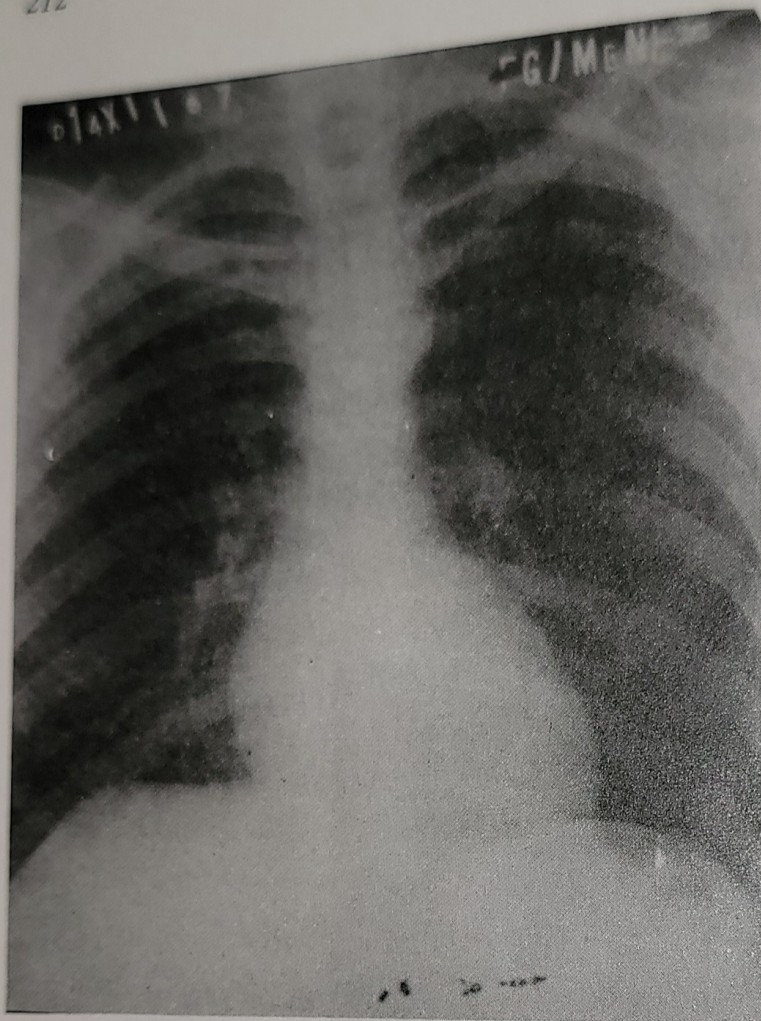


FOTO Nº 6

COMENTARIOS

Se presentan 5 (CINCO) casos de microlitiasis alveolar; resultado del estudio de dos pacientes que concurrieron al Sanatorio "PROF. DR. JUAN MAX BOETTNER", y de la investigación de los familiares próximos.

1º) Como está descrito en la literatura; el síntoma rector por el que también consultaron los pacientes de este trabajo fue la disnea, de carácter progresivo llegando, a la insuficiencia respiratoria.

2º) La microlitiasis alveolar es una patología que puede diagnosticarse desde la primera infancia hasta la ancianidad. Sin embargo los reportes en su mayoría se encuentran comprendidos entre los 30 y 50 años. Debido a que en ese lapso son más frecuentes las consultas por diversos motivos: laborales, chequeos de rutina etc. Nuestros casos están comprendidos en este lapso.

3º) Es una afección rara. Conocemos otros casos previamente descritos en la literatura nacional.

4º) No tienen predominio con relación al sexo. En concordancia con la literatura consultada en los casos ahora presentados están afectados hombres y mujeres.

5º) Se comprueba una vez más su incidencia familiar. En este estudio se encontró afectación en dos hermanos para el primer caso y en un hermano en el segundo. Se encontró igualmente en todas las razas.

6º) Como en todos los casos anteriores de la literatura, no se encontró relación de causa-efecto, en lo referente a exposición a contaminantes ambientales, laborales, afecciones recientes o antiguas predisponentes; excepto su carga familiar, por la presencia en varios miembros de la familia.

7º) No tiene área de prevalencia geográfica; se la encuentra en cualquier lugar de la tierra.

8º) Los hallazgos semiológicos fueron pobres y poco orientadores, encontrándose signos compatibles con cualquier otra patología pulmonar.

9º) Los datos laboratoriales se mostraron sin alteraciones evidentes; ninguno de ellos apoya o descarta la afección que nos ocupa.

10º) En todos nuestros casos, las radiografías de tórax de técnica normal son muy características y diagnósticas. Se pueden ver los micronódulos de alta densidad, con mayor densidad y confluencia en las bases, borrando los bordes de la silueta cardíaca y la presencia de la línea negra pleural.

11º) Una complicación frecuente en el curso de la evolución de la enfermedad es el neumotórax. El caso presentado como N° 1, presentó esta complicación.

12º) Otra complicación observada en los estudios finales es la falla cardíaca derecha, como comprobamos en uno de los enfermos.

Los diagnósticos presentados se hicieron en estadios tardíos de la enfermedad, presentando ya, inclusive, las complicaciones antes señaladas. Esto mismo se reporta en la literatura consultada.-

El tratamiento instituido fue paliativo.

CONCLUSIONES

La microlitiasis es una patología rara, de etiología aún desconocida, de frecuente incidencia familiar, que afecta sólo al pulmón y de prolongada evolución clínica.

Con síntomas tardíos y poco orientadores, signología clínica y laboratorial inespecíficos.

Es el único caso de afección pulmonar donde la imagen radiológica de técnica normal y/o penetrante, hace el diagnóstico. Pudiéndose llegar a la

confirmación por biopsia a cielo abierto; siempre que las condiciones del caso bien evaluado no signifiquen un riesgo para la vida del paciente.

El deceso se produce por descompensación cardíaca derecha o infección respiratoria agregada, agravando el cuadro de insuficiencia respiratoria.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- CABALLERO, H. R.: Tuberculosis y Paracoccidiomicosis en nuestro país. Asunción. Fac. de Ciencias Médicas. 1950. Tesis.-
- 2.- CROFTON, J & DOUGLAS, A.: Enfermedades Respiratorias. Barcelona. Ed. Marin 1971., pp. 592-593.
- 3.- DA SILVA D., O. de: Paracoccidodomicosis: Aporte a la casuística nacional. Anales de la Fac. de Ciencias Médica de la U.N.A. vol. 14; Nº 11-2. 159-166. 1.982.
- 4.- DOEHNERT, H. R.; GOMEZ, L.: Microlitiasis pulmonar. Rev. de Fisiología y Neumología. (Caracas - Venezuela). 6 (2) 63-77. 1964.
- 5.- FELSON, B.: Radiología Torácica, 2a ed. Barcelona. Ed. Científico - médica, 1.978. pp. 305, 479-481.-
- 6.- FISHMAN, A.P.: Tratado de Neumología. España. Barcelona. Ed. Doyma 1983. pp. 917 - 918, 937-939.
- 7.- FULEIHAN, FJ. D. , ABBOUD, R. T., BALIKIAN, J. P. & NUCHO, C.K.N.: Pulmonary alveolar microlithiasis; lung function infice cases. Thorax 24; 84-90. 1.969.
- 8.- FRASER, R.G. y PARE, J.A.P.: diagnóstico de la enfermedades del tórax, Barcelona. Salvat 1.973, pp 446-7, 1084 - 1086.-
- 9.- GONZALEZ, L. J. SAMPIETRO, R., MANASSER, M. , VAZQUEZ, N.: Microlitiasis alveolar pulmonar. A propósito de una nueva observación. El tórax 24 (2) 75 — 1.975.
- 10.- GUENTER, C.A., WELCH, M.H.: Pulmón. México Panamericana 1.979; 462.
- 11.- HIDALGO, H., RODRIGUEZ, C., DOMINGUEZ, C.I.: Microlitiasis alveolar difusa pulmonar. Rev. de fisiología y Neumonol. (Caracas - Venezuela) 6 (2) 209 - 220 - 1.964.
- 12.- HINSHAW, H. C. Y MURRAY, J. F.: Enfermedades del tórax. Interamericana (Méx.) 1.983; 726-7.
- 13.- MALLORQUIN, C.A.: La silicosis de los poceros. en 21, Congreso Panamericano de la tuberculosis y enfermedades Respiratorias, realizado en Quito (Ecuador). Set. 1981 - U.L.A.S.T.: 158-177. Actas.-
- 14.- PIVA, C. Y GONZALEZ, L.J.: " Disnea e imágenes reticulares y micronodulares

- de densidad cálcica en una mujer joven. *Respiración* (Bs. As. Arg.). 2(1) ppp. 29-31. En. - Mar. 1987.
15. RODRIGUEZ, C, PEREZ, P.J.:” La biopsia pulmonar en el diagnóstico de las lesiones nodulares y trabeculonodulares difusa del pulmón. *Rev. Tisiología y Neumonol.* 7 (2) 327-334. Dic. 1967.
 - 16.- SOSMAN, M.C. DOOD, G.D., PILLMORE, G. U.: The familial ocurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. *am. J. Roentgenology.* 77: 974, 1011 - 1957.
 - 17.- SPENCER, H. : *Pathology of the lung* Philadelphia-Pergamon Press. 2. 1978. PP. 681-685.
 - 18.-TARANTINO, A.B.: *Doencas Pulmonares.* Rio de janeiro. Ed. Guanabara Koogan. 1.976. pp. 719-21.