

Pulmoner Alveoler Mikrolitiazis : Altı Olgu Bildirisi

Dr. Türkay YALIN, Dr. Arzu ARSLAN, Dr. Mustafa SELÇUK,

Dr. Aşşın TANIK

Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı

- ✓ Pulmoner alveoler mikrolitiazis nadir görülen, etyolojisi bilinmeyen, herediter, intraalveoler kalsifiye mikrogranüllerle karakterize bir hastalıktır. Röntgenografik ayırıcı tanısında milier tüberküloz, sarkoidoz, pulmoner hemosiderozis, histoplazmozis, pnömokonyozlar, ornithozis ve pulmoner adenomatozis gözönünde bulundurulmalıdır. Bu çalışmada, tanısı göğüs radyogramları ile konan, dördü aynı aileden altı olgu bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner alveolar mikrolitiazis, göğüs radyografisi.

Pulmonary alveolar microlithiasis : Six Case Reports

- ✓ Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare hereditary disease of unknown etiology, characterized by intraalveolar calcified microgranules. The roentgenographic differential diagnosis should include miliary tuberculosis, sarcoidosis, pulmonary hemosiderosis, histoplasmosis, pneumoconiosis, ornithosis and pulmonary adenomatosis. In this study, we report six cases of pulmonary alveolar microlithiasis, four of which are from the same family, diagnosed by chest radiograph.

Key words: Pulmonary alveolar microlithiasis, chest radiography.

Pulmoner alveoler mikrolitiazis (PAM) otozomal resesif geçişli, pulmoner alveollerde kalsiferit adı verilen kalsifiye lameller mikrogranüllerle karakterize nadir bir hastalıktır. Kesin olarak bilinmemekle birlikte etyopatogenezinde bir enzim defekti, Ca metabolizma bozukluğu ve çevresel faktörlerin etkili olabileceği düşünülmüştür. Göğüs radyogramında, genellikle orta ve alt zonlarda daha belirgin olmak üzere, tüm akciğerde yaygın, bazen de visceral plevra yüzeyinde yoğunlaşmış olarak bulunan difram ve kalp konturlarını hemen tümüyle silen ince kum fırtınası görünümünde, konglomere olmayan kalsifiye mikronodüller vardır. Bu çalışmamızda dördü aynı aileden altı PAM olgusunun göğüs radyogramları sunulmuştur.

OLGU 1

Öksürük, nefes darlığı, kan tükürme şikayetleri ile gelen 26 yaşındaki erkek hastanın fizik incelemesinde; cilt soluk, hafif siyanoze idi. Boyunda venöz dolgunluk, he-

patojugüler reflü, bacaklarda (++) gode bırakan ödem, hepatomegali ve her iki akciğerde yaygın raller bulundu. Kan ve idrar incelemesi normal PPD (-) idi. Göğüs radyogramında tüm akciğer alanlarında özellikle bazallerde yoğunlaşan mikrokalsifik nodüller ve sol akciğer apekte fokal amfizem alanı izledi (Resim 1) Hasta PAM tanısı ile nonspesifik tedavi verilerek izleme alındı.

OLGU 2

Nefes darlığı, öksürük, balgam çıkarma şikayetleri ile gelen 32 yaşındaki erkek hastanın fizik incelemesinde, boyunda venöz dolgunluk, hepatomegali, akciğerlerde bilateral yaygın raller bulundu. Laboratuvar incelemesi normal, PPD (-) idi. Göğüs radyogramında her iki akciğer orta ve alt zonlarda ve sağ akciğer apekte yoğunlaşan yaygın mikrokalsifikasyonlar izlendi. Hasta PAM tanısıyla palyatif tedavi verilerek izleme alındı. 1 yıllık takipte cor pulmonale gelişen hasta eksitus oldu.

OLGU 3

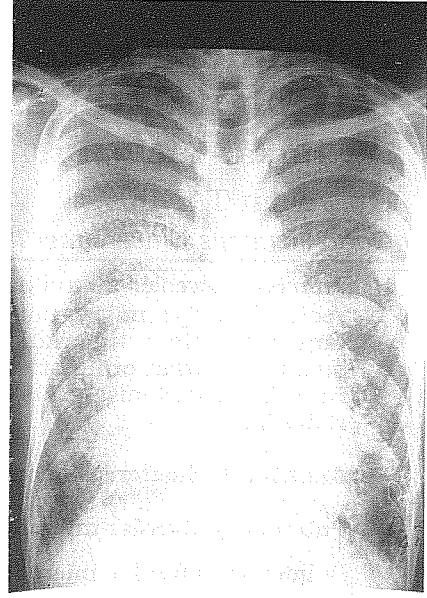
Üşüme, titreme, zaman zaman çarpıntı şikayetleriyle gelen 18 yaşındaki erkek hastanın fizik muayene ve laboratuvar incelemesi normal sınırlarda bulundu. Göğüs radyogramında tüm akciğer alanlarında özellikle orta ve bazal kesimlerde kalp sol konturunda belirgin yoğunlaşma gösteren mikrokalsifikasyonlar dikkati çekti (Resim 2). Hasta nonspesifik tedavi verilerek PAM tanısıyla izleme alındı.

OLGU 4

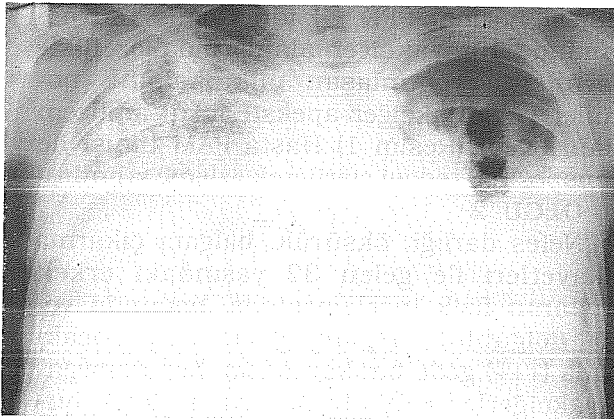
Erkek kardeşinde (olgu 3) PAM saptadığımız 15 yaşında kadın hasta aynı şikayetlerle başvurdu. Fizik ve laboratuvar incelemeleri normal olan hastanın göğüs radyogramında alt zonlarda daha belirgin olup, özellikle sağda diafram konturlarını silen kalsifik mikronodüller izlendi (Resim 3). Hasta PAM tanısıyla izleme alındı ve aile taramasına başlandı.

OLGU 5-6

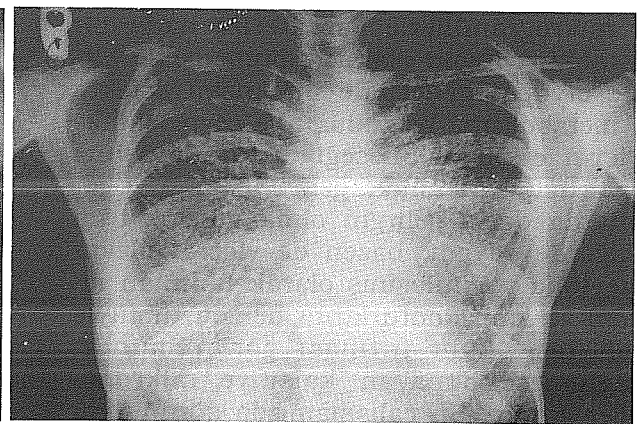
İkisinde PAM tesbit edilen (Olgu 3,4) dokuz kardeşten, asemptomatik olan diğerlerine de göğüs radyogramları ile tarama testi yapıldı. 14 ve 1.5 yaşlarında iki kızkardeşte daha her iki akciğerde yaygın mikrokalsifikasyonlar izlendi (Resim 4).



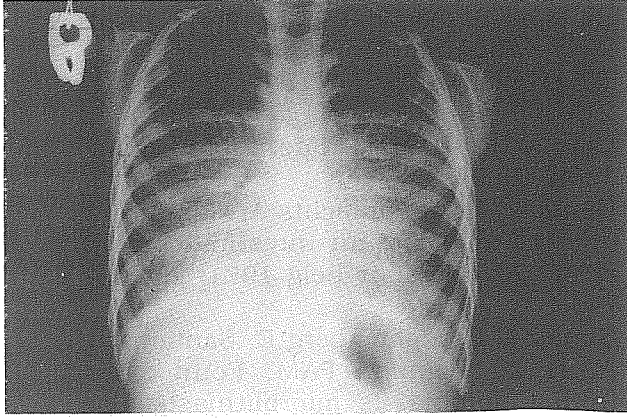
Resim 2 : 18 yaşında erkek hastada tüm akciğer alanlarında özellikle orta ve bazal kesimlerde, kalp sol konturunda belirgin yoğunlaşma gösteren mikrokalsifikasyonlar



Resim 1 : 26 yaşında erkek hastada özellikle bazallerde yoğunlaşan mikrokalsifik nodüller ve sol akciğer apekte fokal amfizem alanı



Resim 3 : 15 yaşında kadın hastada alt zonlarda daha belirgin olup, özellikle sağda diafram konturlarını silen kalsifik mikronodüller



Resim 4 : 1.5 yaşında kız hastada her iki akciğerde yaygın mikrokalsifikasyonlar

TARTIŞMA

PAM ilk kez 1918'te Harbitz tarafından tanımlanmış, 1933'te Pühr şimdiki adını vermiştir. İlk radyografik görünümü 1951'de Linding tarafından tanımlanmıştır. 1987'de kırkı 18 yaşın altında olmak üzere toplam 168 olgu bildirilmiş olup, bugün bu sayının 200'e ulaştığı düşünülmektedir^(1,2).

Akciğerlerin histopatolojik incelemesinde, alveoller boyutları 0.01-3 mm arasında değişen yuvarlak veya oval kalsifiye lameller mikronodüllerle doludur^(3,4). Mikrolit veya kalsiferit adı verilen bu yapıların "corpora amylacea" ya benzediği, ancak Ca_2PO_3 kompleksleri olduğu bildirilmiştir^(4,5).

Patolojik materyal akciğer biopsisi, transbronşial biopsi^(6,7) veya bronkoalveoler lavaj sıvısından elde edilebilir⁽⁸⁾.

Etyoloji ve patogenezi henüz bilinmemektedir. Sosman⁽³⁾ ve Cole⁽⁹⁾ bir enzim defekti olasılığını ileri sürerken, Geuble⁽¹⁰⁾ bir hastasında intestinal Ca rezorpsiyonu ve retansiyonunun artmış olduğunu gösterdi. Bazı hastalarda akciğerlerin yanısıra böbrek, prostat, testis ve lomber sempatik zincirde⁽⁵⁾ mikrolitiazis bildirilmesi has-

talığın patogenezinde Ca metabolizma bozukluğunu desteklese de bu konuda yeterli kanıt yoktur.

Beyaz ırkta ve Asya ülkelerinde daha sık görülmesi hastalığın ortaya çıkışında çevresel faktörlerin rol aldığını düşündürür⁽¹¹⁾. Enfiye kullanan bir vakada⁽¹²⁾, matbaa mürekkebi ile uzun süreli temas gösteren bir diğer vakada⁽¹³⁾, PAM olguları sunulmuş, ancak bu maddelerle hastalık arasında kesin bir korelasyon kurulamamıştır. Rotem⁽¹⁴⁾, değişik inhalan maddelerin alveoler düzeyde hiperimmün yanıtı yol açtığını, Foote⁽¹⁵⁾ bu yanıtın uzun süreli ve yineleyen temaslarla ortaya çıktığını öne sürdü. Hastalığın ortaya çıkışında ailesel yatkınlık dikkat çekicidir. Bildirilen vakaların %50'sinde aile öyküsünün pozitif olması⁽⁴⁾ ve anne-baba etkilenmezken, hastalığın kardeşlerde ortaya çıkması otozomal resesif geçişli bir genetik bozukluğu düşündürmüştür^(2,3).

En çok 30-35 yaşlar arasında görülür. Bildirilen en genç olgular prematüre ikiz bebeklerdir⁽⁴⁾. Seks dağılımı eşittir. Hastalık öksürükle başlar. Uzun yıllar asemptomatik kalan vakalar olduğu gibi, hızla kor pulmonaleye giden, yetmezlik tablosuna giren hastalar da vardır^(2,8). Bazı olgularda solunum fonksiyon testleri incelenmiş ve restriktif tipte bir ventilasyon bozukluğu dikkati çekmiştir^(6,8).

Hastaların çoğu rutin akciğer grafisi ile tanınır. Akciğer grafisindeki ilerlemiş değişikliklere karşılık klinik semptomlar genellikle belirsizdir^(1,4). Tanıda sert dozda filmler, magnifikasyon tekniği ve "rotating" floroskopi yardımcı olabilir⁽¹⁾. Dual-enerji subtraksiyon radyografi ile yumuşak doku imajları elimine edilip kemik dozunda görüntü alınarak, akciğer grafisindeki ince granüler mikronodülasyonun kalsifiye birikintilere ait olduğu gösterilebilir⁽¹⁷⁾. Bilgisayarlı tomografide diffüz hiperdansite paterni⁽¹⁸⁾, "bone imaging tracer" çalışmasıyla da 99m Tc difosfonatın pulmoner tutulumu gösterilebilir⁽¹⁹⁾.

Akciğer grafisinde genellikle orta ve alt zonlarda daha belirgin olmak üzere, tüm akciğerde yaygın, bazen de viseral plevra

yüzeyinde yoğunlaşmış olarak bulunan, di-afraz ve kalp konturlarını hemen tümüyle silen, ince kum fırtınası görünümünde, konglomere olmayan, kalsifiye mikronodüller vardır. İnterlobar fissürler belirgin olarak izlenebilir^(1,3,6). Bazı hastalarda Kerley B çizgileri ve amfizematöz blebler görülebilir⁽⁶⁾. Bu tipik radyolojik görünümüyle akciğer grafisi PAM tanısı için yeterlidir. Bazı yazarlar tanıyı doğrulamak için yapılan akciğer biopsilerini gereksiz bulurlar⁽²⁰⁾.

PAM'ın tipik radyolojik görünümü en çok milier tüberküloz ile karışır. Bu yüzden bir çok hasta, bizim olgularımızdan ikisinde de olduğu gibi yıllarca gereksiz antitüberküloz tedavi görmüştür⁽¹³⁾. Sarkoidoz ayırıcı tanıda yer alması gereken, semptomsuz seyreden diffüz akciğer hastalıklarındandır. İnce kalsifiye partiküllerin yokluğu ile PAM'dan ayrılır⁽¹⁾. Ayırıcı tanıda gözönünde bulundurulması gereken diğer hastalıklar arasında pulmoner hemosiderozis, pnömokonyozlar, ornitiozis ve pulmoner adenomatozis sayılabilir^(1,4).

Geliş Tarihi: 27.10.1993

Yayına Kabul Tarihi: 23.11.1993

KAYNAKLAR

1. Volle E, Kaufmann H.J. PAM in pediatric patients—review of the world literature and two new observations. *Pediatr Radiol* 1987; 17: 439-442.
2. Kanra G, Tanyol E, Göçmen A ve ark. Pulmonary alveolar microlithiasis (A case report). *Turk J Pediatr* 1988; 30: 61-67.
3. Sosman MC, Dodd Gd, Jones W.D, et al. The familial occurrence of PAM. *AJR*. 1957; 77: 947-1012.
4. Caffery P.R, Altman R.S. PAM occurring in premature a twins. *J Pediatr*. 1965; 66(4): 753-758.
5. Barnard N.J, Crocker P.R, Blainey A.D, et al. PAM: A new analytic approach. *Histopathology*. 1987; 11: 639-645.
6. Miro J.M, Moreno A, Coca A, et al. PAM with an unusual radiologic pattern. *Br J Dis Chest*. 1982; 76: 91-96.
7. Cale W.F, Petsonk E.L, Boyd C.B Transbronchial biopsy of PAM. *Arch Intern Med* 1983; 143: 358-359.
8. Balkanlı S, Demir R, Patıroğlu T, et al. Pam tanısında bronkoalveoler lavaj. *Tüberküloz ve Toraks*. 1987; 35(3): 212-215.
9. Cole W.R. PAM. *J Fac Radiologists*. 1959; 10: 54.
10. Geubelle F, Lambrenchts A, Chantraine J.M, et al. PAM: an intestinal inborn error? *Acta Pediatr Belg* 1971; 25: 69-74.
11. Gomez G.E, Lichtenberg E, Santamaria A, et al. Familial PAM: Four cases from Colombia. Is microlithiasis also an environmental disease? *Radiology*. 1959; 72: 550-554.
12. Chinachoti N, Tangchai P. PAM associated with inhalation of snuff in Thailand. *Dis Chest*. 1957; 32: 687-690.
13. Prankash V.B, Barham S.S, Rosenow E.C, et al: PAM. A review including ultrastructural and pulmonary function studies. *Mayo Clinic Proc*. 1983; 58: 290-294.
14. Rotem Y. Soloman M, Frankenhau M. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Ann Paediatr*. 1963; 201:4-7.
15. Foote E.L. Microlithiasis alveolaris pulmonum: A case report. *J. Maine M.A*. 1957; 48: 230-234.
16. Fuleihan F.J.D., Abboud R.T, Balikian J.P, et al. PAM: Lung function in five cases. *Thorax*. 1969; 24: 84-89.
17. Takashima T, Kamimura R, Seo M. Case of Pulmonary microlithiasis on the bone image of dual energy subtraction radiography. *Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi*. 1989; 27(3): 380-383.
18. Korn M.A, Schurawitzki H. PAM: Finding on highresolution CT. *AJR* 1992; 158: 981-982.
19. Brown M.L, Swee R.G, Olson R.J, et al. Pulmonary uptake of 99 m Tc diphosphonate in alveolar microlithiasis. *AJR*. 1978; 131: 703.
20. Morandi D. Pneumolithiasis. *Respiration*. 1968; 25: 184.