

## PULMONER ALVEOLER MİKROLİTİYAZİS: OLGU SUNUMU

### PULMONARY ALVEOLAR MICROLITHIASIS: CASE REPORT

Nimet AKSEL

Birsen ŞAHİN

Ayşe ÖZSÖZ

İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir

**Anahtar sözcükler:** Pulmoner alveoler mikrolitiazis

**Key words:** Pulmonary alveolar microlithiasis

#### ÖZET

Pulmoner alveoler mikrolitiazis, etiolojisi bilinmeyen, genellikle asemptomatik kişilerde tipik akciğer grafisi bulgularıyla karşımıza çıkan, nadir bir hastalıktır. Bu makalede on yıldır eforla nefes darlığı olan, fizik bakıda efor dispnesi, çomak parmak, akciğerlerde inspiratuar ralleri olan 67 yaşında bayan hasta sunuldu. Solunum fonksiyon testinde restriktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu, akciğer radyogramında alt zonlarda daha belirgin olmak üzere, bilateral yaygın, kalsifiye mikronodüler lezyonlar, toraks bilgisayarlı tomografisi ve tüm vücut sintigrafisi incelemelerinde bilateral yaygın, mikronodüler kalsifiye opasiteler saptandı. Transbronşial biyopsi ile pulmoner alveoler mikrolitiazis tanısı doğrulandı. Nadir görülmesi nedeniyle alveoler mikrolitiazis olgusunu literatür bilgileri ışığında sunmayı uygun bulduk.

#### GİRİŞ

Pulmoner alveoler mikrolitiazis, alveollerde kalsiyum birikmesi ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır (1-3). Alveollerde dolup duran kalsifiye nodüller, kalsiyum ve fosfat içermektedirler (1-2). İlk defa 1918 yılında Harbitz tarafından 'akciğerin aşırı kalsifikasyonu' olarak tanımlanan bu hastalığa 1933 yılında Pühr tarafından 'alveoler mikrolitiazis' adı verilmiştir (4). Bu yazıda pulmoner alveoler mikrolitiazisli bir olgunun klinik ve

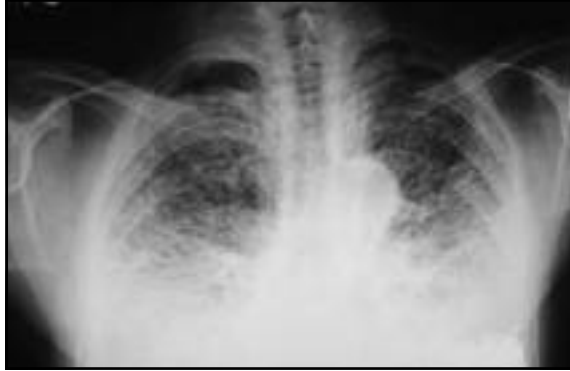
#### SUMMARY

Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare disorder with unknown etiology, usually presenting with typical radiological findings in asymptomatic cases. In this report, a 67 years-old-woman, suffering from exercise dyspnea for ten years, representing exercise dyspnea, clubbing finger, and inspiratory crackles on physical examination, has been presented. Lung function test revealed restrictive functional disorder. Her chest radiograph showed diffuse, bilateral calcified micronodulations, predominantly in the lower zones. Thoracic computed tomography and whole body scintigraphy revealed diffuse, bilateral micronodular calcified densities. Transbronchial biopsy confirmed diagnosis of pulmonary alveolar microlithiasis. Because it is a rare disorder, we have presented the case of alveolar microlithiasis by the light of literature.

radyolojik bulguları literatür eşliğinde tartışılmıştır.

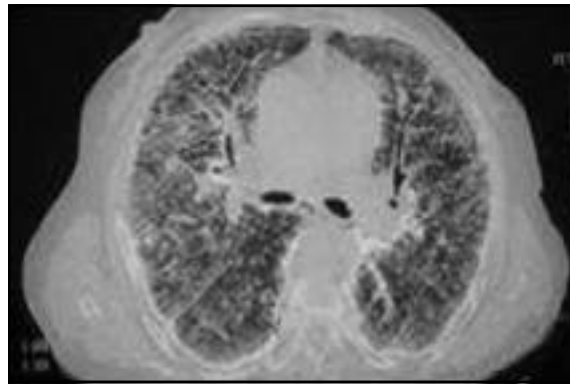
#### OLGU

R.E. 67 yaşında kadın hasta nefes darlığı, ateş, terleme, iştahsızlık yakınmaları ile başvurdu. On yıldır eforla gelen nefes darlığı olan hasta iki haftadır nefes darlığının artması, ve diğer yakınmalarının eklenmesi nedeniyle hastanemize başvurusuyla ileri tetkik ve



**Resim 1.** Olgunun P-A Akciğer Radyogramı.

tedavi amacıyla yatırıldı. Özgeçmişinde; 10 yıl önce hastanede yatış ve bronkoskopik işlem, 20 yıl önce kolesistektomi operasyonu öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde; bir kardeşinde ürolitiazis olduğu, iki kardeşinin akciğerle ilgili yakınmaları olduğu, ancak tetkik edilmedikleri öğrenildi. Hastanın sigara, alkol ve ilaç kullanma alışkanlığı yoktu. Sosyal durumu sorgulandığında, evli, ilkokul mezunu, ev hanımı olduğu öğrenildi. Fizik bakıda; eforla dispneikti, ellerde çomak parmak gözlendi, akciğerlerin oskültasyonunda önden dinlemekle bilateral orta ve altta inspiratuar raller duyuldu, diğer sistem bakıları olağandı. Hemogram, biyokimyasal analizler ve tam idrar incelemesini kapsayan rutin laboratuvar incelemeleri normal sınırlarda bulundu. Eritrosit sedimentasyon hızı saatte 22 mm, serum kalsiyum düzeyi normal sınır-



**Resim 2-3.** Olgunun Toraks BT Bulguları.



**Resim 4.** Olgunun Kemik Sintigrafisi Bulguları.

larda idi. Akciğer fonksiyon testlerinde, FEV1: 1.1 L (%63) FVC: 1.4 L (%67) FEV1/FVC: %77 DLCO: %72 olarak ölçüldü. Arter kan gazı normal sınırlarda idi. Postero-anterior akciğer radyogramında alt zonlarda daha belirgin olmak üzere, bilateral, yaygın, kemik dansitesinde mikronodüler lezyonlar tespit edildi (Resim 1).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde, bilateral akciğer alanlarında ve çepeçevre plevrada özellikle alt loblarda daha yaygın kalsifikasyon, plevral kalınlaşma, peribronşial ve alveoler kalsifikasyonla uyumlu değişiklikler görüldü (Resim 2-3).

Tüm vücut kemik sintigrafisi incelemesinde akciğerde yaygın, bilateral bazallerde daha belirgin aktivite artışı saptandı (Resim 4).

Fiberoptik bronkoskopik incelemede; tüm bronşlarda kıkırdak yapıların belirgin ve deforme, mukozaların atrofik olduğu gözlemlendi. Sol ana bronşta, mukozada peteşiyel kanama odakları izlendi. Sol alt lob anterior bazal segmentten BAL, lateral bazal segmentten transbronşiyal biopsi yapıldı. Bronkoalveolar lavaj materyalinde hücre sayımı yapılmadı. Bronş aspirasyon materyallerinde aside dirençli basil incelemeleri negatif bulundu. Patolojik tetkiklerde bronş aspirasyon sıvısı, BAL ve biopsi materyalleri benign olarak değerlendirildi. Transbronşiyal biopsi patoloji sonucu; kalsosiferid benzeri eozinofilik cisimcikler içeren, akciğer dokusu izlendi.

#### TARTIŞMA

Pulmoner alveoler mikrolitiazis, etyoloji ve patogenezi net bilinmeyen nadir bir hastalıktır (1-3). Oluşumu ile ilgili çeşitli hipotezler ileri sürülmüştür. Bu teoriler arasında kalsiyum metabolizmasındaki kalıtsal bozukluklar, akciğerin anatomik ve fizyolojik bozuklukları, bağışıklık sistemindeki bozukluklar sayılabilir (2,5).

Medikal literatürde yayınlanmış olgular arasında, ülkemizden yapılan olgu sunumları sayıca önemli bir oran oluşturmaktadır. 1993 yılında Thorax dergisinde yayınlanan bir derlemede literatürde yayınlanmış 173 olgudan 52 tanesinin Türkiye’de saptandığı bildirilmiştir (6). Mariotta ve ark. (12)’nin 2004 yılında yayınlanan makalesinde ise literatürde yayınlanmış olan 576 olgu değerlendirilmiş ve olguların yayınlandığı 51 ülke tespit edilmiştir. Bu ülkeler arasında en az 10 olgunun görüldüğü 12 ülke arasında Türkiye de sayılmaktadır. Yayınlanan olguların yarıdan fazlası ailesel mikrolitiazis olgusudur (2,3,5). Hastalık her iki cinste eşit oranda görülür (4). Ailesel tutulum gösteren olgularda kadınların daha çok etkilendiği gözlenirken, sporadik vakalarda eşit

oranda görülmüştür (2). Bizim olgumuz bayan hasta olmakla birlikte ailesel yatkınlık kanıtlanamamıştır. Bununla birlikte hastanın iki kardeşinde de nefes darlığı yakınmaları olduğu öğrenilmiştir.

Pulmoner alveoler mikrolitiazis her yaş grubunda görülebilmekle birlikte çocukluk çağında nadirdir. Tanı sırasında ortalama yaş 35 yıl olarak bildirilmiştir. Fakat yaş aralığı geniş bir hastalıktır (2,4). Olgumuz 67 yaşında olmakla birlikte 10 yıllık semptomatik tutulum tanımlamaktadır.

Pulmoner alveoler mikrolitiazisli olgular daha çok yakınmasız olup, öksürük ve nefes darlığı en sık saptanan yakınmalardır (1,2). Olgumuz da 10 yıldır eforla nefes darlığı tanımlamaktadır. Hastalığın fizik bakışında oskültasyonda inspiratuar raller duyulur (2,8). Bizim olgumuzda da bilateral bazalde inspiratuar raller duyuldu. Emri ve ark. (8)’nin yayınladığı bir mikrolitiazisli olgunun eklem muayenesinde çomak parmak mevcuttu ve kemik sintigrafisi ile metakarpal kemiklerin metafiz ve diafizlerinde aktivite artışı şeklinde hipertrofik osteoartropati saptanmıştı. Bizim olgumuzda da eklem muayenesinde çomak parmak mevcuttu ve kemik sintigrafisi ile hipertrofik osteoartropati gösterildi.

Alveoler mikrolitiaziste solunum fonksiyon testleri genellikle normal olup, hastalığın ilerleyen safhalarında restriktif tipte ventilasyon bozukluğu görülür (2). Erelel ve ark. (5)’nin iki kardeş olgusu ile Kabukçuoğlu ve ark. (7)’nin olgusunda restriktif tutulum saptanırken, Yılmaz ve ark. (4)’nin olgusunda normal solunum fonksiyon testi izlenmiştir. Bizim olgumuzda da hafif restriktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu izlenmiştir.

Radyolojik incelemeler, pulmoner alveoler mikrolitiazis tanısında oldukça yardımcıdır. Tipik radyolojik bulgu, bilateral, yaygın, alt ve orta akciğer alanlarını tutan, mikronodüler

kalsifiye lezyonlardır. Apikal bül ve blebler görülebilir (1-3). Kemik sintigrafisi tanıya yardımcı diğer bir yöntemdir ve bu incelemede akciğerde yaygın tutulum saptanır (1,2,4). Olgumuzun P-A akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografisi ve kemik sintigrafisi pulmoner alveoler mikrolitiyazis ile uyumlu idi.

Ayrıcı tanıda, milier akciğer tüberkülozu, alveoler hemoraji sendromları, diffüz interstisyel amiloidozis, diffüz pulmoner kalsifikasyon (primer hiperparatroidi, KBY'ne bağlı hiperparatroidizm, hipervitaminöz D, süt alkali sendromu, sarkoidozis, multiple myelom veya metastatik akciğere bağlı) yer almaktadır (2). Hastanın tüberküloz temas öyküsünün olmaması, yaşının ileri olması, radyolojik lezyonlarının tamamının kalsifik olması ve milier tüberküloz için tipik olmaması nedeniyle milier tüberkülozdan uzaklaşıldı. Hemoptizi ve anemisinin olmaması nedeniyle alveoler hemoraji sendromları düşünülmedi. Böbrek patolojisinin olmaması, kan kalsiyum ve fosfor düzeylerinin normal olması, gastrointestinal sisteme ait yakınmasının olmaması, akciğer dışında başka bir organa ait patoloji saptanmaması gibi ne-

denlerle ayrıcı tanıdaki diğer hastalıklardan uzaklaşıldı.

Histolojik tanı sıklıkla transbronşial biopsi ve bronkoalveoler lavaj ile elde edilir (4,5,9). Eğer transbronşial biopsi ile tanıya gidilemezse açık akciğer biopsisi denenebilir (4). Olgumuzda pulmoner alveoler mikrolitiyazis tanısı transbronşial biopsi ile doğrulandı.

Pulmoner alveoler mikrolitiyazisin spesifik bir tedavisi yoktur. Bronkoalveoler lavaj uygulaması da tanıda yardımcı olmakla birlikte, tedavide etkinliğinin olmadığı belirtilmiştir (1,2,10,11). Akciğer transplantasyonu, ileri dönemlerde ve az sayıda hastaya uygulanabilecek bir tedavi seçeneğidir (1,11). Zamanla bu olgularda pulmoner hipertansiyon ve kor pulmonale gözlenebilir (1,2). Bizim olgumuzda böyle bir bulguya rastlanmamıştır.

Sonuç olarak, pulmoner alveoler mikrolitiyazis tanısında, literatürde belirtildiği gibi radyolojik yöntemlerin değeri yüksektir. Mikronodüler lezyonların ayrıcı tanısında pulmoner alveoler mikrolitiyazis düşünülmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Ochs RH, Fishman AP. Depositional diseases of the lungs. In: Fishman AP, Elias JA (eds). Pulmonary diseases and disorders. United States of America: McGraw-Hill; 1998: 1154-6.
2. Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage and other rare infiltrative disorders. In: Murray JF, Nadel JA (eds). Textbook of respiratory medicine. Philadelphia: Saunders; 1994: 1905-7.
3. Erdoğan Y, Samurkaşoğlu B. İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Genel Yaklaşım. Ankara: Güneş Kitabevi; 2002: 120-1.
4. Yılmaz A, Akkaya E, Bayram Ü ve ark. Pulmoner alveoler mikrolitiyazisli bir olgu. Akciğer Arşivi 2004; 1: 40-2.
5. Erelel M, Kıyan E, Cuhadaroglu C, et al. Pulmonary alveolar lithiasis in two sibilings. Respiration 2001; 68: 327-30.
6. Ucan ES, Keyf AI, Aydılek R, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Turkish reports. Thorax 1993; 48: 171-3.
7. Kabukçuoğlu S, Harmancı E, Özdemir N, Metintaş M. Pulmoner alveoler mikrolitiyazis (Bir olgu nedeniyle). Patoloji Bülteni 1998; 15(2): 31-3.
8. Emri S, Cöplü L, Selcuk T, et al. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy in a patient with pulmonary alveolar microlithiasis. Thorax 1991; 46: 145-6.

9. Polatlı M, Saymer A, Bilgiç İ, Günel Ö. Pulmoner alveoler mikrolitiazis. Tüberküloz ve Toraks 1997; 45(2): 121-3.
10. Palombini B, Porto N, Wallau C, Camargo J. Bronchoalveolar lavage in alveolar microlithiasis. Chest 1981; 80(2): 242-3.
11. Edelman J, Bavaria J, Kaiser L, et al. Bilateral sequential lung transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis. Chest 1997; 112: 1140-4.
12. Mariotta S, Ricci A, Papake M, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: Report on 576

cases published in literature. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2004; 21(3): 173-81.

---

**Yazışma Adresi:**

Dr. Nimet AKSEL  
60 Sokak No: 39/4  
Güzelyalı/İZMİR  
Tel: 0232 433 33 33  
E-posta: nimetaksel@yahoo.com

---