

Microlitiasis Pulmonar Severa: A propósito de un caso Severe Microlitiasis Pulmonar: About a case

*Selvin Zacarias Reyes Garcia * Lysien Ivania Zambrano · Edgardo Murillo

RESUMEN

La microlitiasis alveolar pulmonar es una enfermedad idiopática poco frecuente, se caracteriza por acumulación difusa de cuerpos nodulares calcificados microscópicos, compuestos de fosfato de calcio, conocidos como calcosferitas; éstos se encuentran característicamente dentro de los espacios alveolares mientras que las paredes de los mismos se hallan normales, presentándose fibrosis intersticial en las etapas de progresión de la enfermedad. Se presenta el caso de un paciente masculino de 65 años, raza mestiza, quien consulta por dificultad respiratoria progresiva de 6 meses de evolución, acompañado de hemoptisis. Se llega al diagnóstico por estudio imagenológico e histopatológico a través de biopsia pulmonar transbronquial.

Palabras clave: Microlitiasis alveolar pulmonar, litiasis, biopsia, enfermedades pulmonares intersticiales.

Abstract

The lung alveolar microlithiasis is a not very frequent illness (idiopathic), characterized by the diffuse accumulation of microscopic calcified nodular bodies made of phosphate and calcium, known as calcopherites, that reside inside the alveolar spaces, while the walls of the alveoli, are normal. The illness presents itself with interstitial fibrosis in the first stage of progression.

This is the case of a 65 years old masculine patient, mixed race, presenting a progressive breathing difficulty of 6 months evolution, accompanied by hemoptysis. To arrive to a diagnosis you need imagenologic studies and transbronchial biopsies for a good histopathologic study.

Key words: Lung alveolar microlithiasis, biopsies, transbronchial.

INTRODUCCIÓN

La microlitiasis alveolar pulmonar pertenece al grupo de enfermedades pulmonares intersticiales, caracterizada por la presencia intraalveolar de múltiples micronódulos entre 0.01 a 3 mm de diámetro (microlitos o calcosferitas) formados de fosfato de calcio⁽¹⁾. Fue descrita por primera vez en 1686 en Italia por Malphigi⁽¹⁾, posteriormente Friederich en 1856 la describe como “cuerpos amiláceos en el pulmón” similares a los de próstata, en 1918 Harbitz la considera una enfermedad propia pulmonar y es Puhr en 1933⁽²⁾ quien le da denominación con la que se conoce hoy en día de “microlitiasis pulmonar alveolar”. Han sido reportados cerca de 600 casos a nivel mundial, siendo prevalente en países como Turquía e Italia; en Colombia existen seis casos publicados en la literatura^(3,4). La edad de inicio clínico es variable ocurriendo desde el nacimiento hasta los 80 años y el paciente es diagnosticado entre los 20 y 40 años, debido a la discordancia entre los hallazgos radiológicos y los síntomas clínicos⁽⁵⁾. No existe predominio de género, raza o condición social y el patrón familiar se encuentra en 50% de los casos^(6,7).

*Estudiantes de Medicina VII año, Facultad de Ciencias Médicas, UNAH, Miembros de ASOCEMH-UNAH
· Médico Patólogo, Profesor Titular Facultad de Ciencias Médicas, UNAH; Servicio de Patología,
Instituto Nacional Cardiopulmonar, Tegucigalpa, Honduras.

En cuanto a la etiología se han postulado factores ambientales, inflamatorios, inmunes enzimáticos y genéticos (8). Recientemente se logró identificar mutaciones en el gen SLC34A2 (9), que codifica para el cotransportador tipo IIb de fosfato sódico; este gen es expresado en tejido pulmonar fetal y adulto en las células alveolares tipo II, responsables de la producción de surfactantes (10). En cuanto a la morfogénesis del microlito, existen aún muchas interrogantes, se puede deducir que la formación del microlito es el resultado de la presencia de fosfato de calcio quelante en el fluido extracelular (11). *El Diagnóstico* se establece mediante los hallazgos radiológicos y la biopsia transbronquial o biopsia pulmonar abierta. En el *pronóstico* la evolución es variable, ya que se han descrito tanto casos con evolución superior a los 30 años, sin deterioro clínico, como casos con evolución a fibrosis pulmonar e insuficiencia respiratoria (12).

CASO CLÍNICO

Masculino de 65 años, agricultor, acude por disnea de 6 meses de evolución, la cual ha sido progresiva hasta llegar a ser de moderados esfuerzos, tos productiva, de un mes de evolución, con expectoración clara, sin fiebre. Recibe nebulizaciones con salbutamol más bromuro de ipatropio. Fue trasladado del Instituto Hondureño de Seguridad Social. En los antecedentes patológicos niega Asma, Diabetes Mellitus, Hipertensión Arterial, alergias a medicamentos y comidas.

Ha presentado en varias ocasiones el mismo cuadro actual, ha sido ingresado repetidas veces al Instituto Nacional Cardio-Pulmonar. Refiere tabaquismo por 10 años, el cual abandonó hace 8 años, niega alcoholismo. Niega antecedentes familiares patológicos. Examen Físico: Signos vitales; Presión arterial: 90/60 mmHg, Frecuencia cardiaca y pulso 127 pulsaciones por minuto, frecuencia respiratoria: 40 por minuto, Saturación de oxígeno: 81%. Regular estado general, tórax con leve tiraje intercostal, pulmones murmullo vesicular atenuado, crépitos basales bilaterales.

Estudios realizados: Rayos X de tórax que reportaron infiltrado micronodular severo bilateral simétrico, Tomografía Axial Computarizada reportó neumopatía crónica con fibrosis intersticial, bronquiectasis y bullas subpleurales. Biopsia pulmonar a cielo abierto reporta Microlitiasis Pulmonar Alveolar (ver figuras 1 y 2).

Figura 1.

Imagen Histopatológica de Biopsia Bronquial, se observan microcálculos difusos.

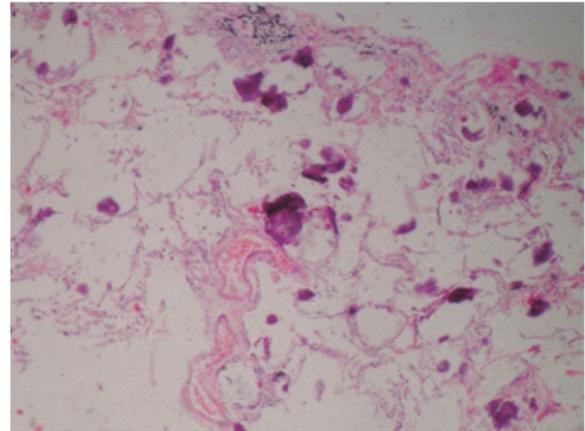
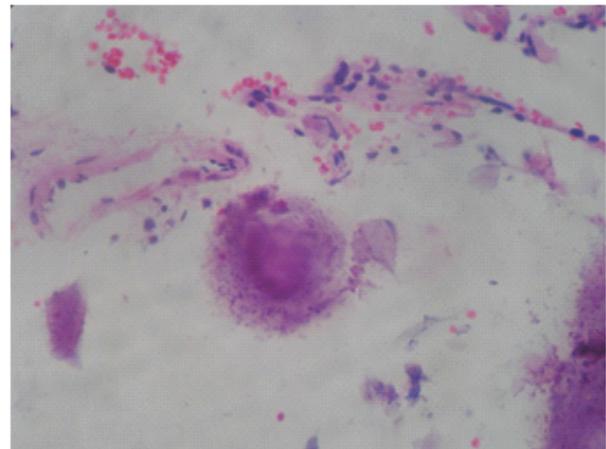


Figura 2

Imagen Histopatológica ampliada, se observa microcálculo.



DISCUSIÓN

Las entidades con que pueden ser confundida esta patología son pocas, debido a la baja frecuencia de esta enfermedad, entre los cuadros diferenciales tenemos calcificaciones por

metástasis de otros tumores, tuberculosis miliar, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, en estas puede haber presencia de microlitos en el esputo (5). Cada una de estas enfermedades mencionadas se descarta por las manifestaciones que presenten cada una de ellas, es decir su clínica, los métodos y estudios diagnósticos. En el caso particular de Microlitiasis Alveolar Pulmonar, el diagnóstico se hace por estudios de imagen e histopatológico, de esta manera se hizo en este paciente. La radiografía de Tórax muestra un patrón micronodular difuso bilateral en “tormenta de arena” que ha sido descrito por muchos autores con este nombre (13).

En este paciente se encontró en la radiografía el patrón mencionado anteriormente, se utilizó el estudio tomográfico, que en muchos casos nos es muy útil para llegar al diagnóstico cuando se tiene la alta sospecha de esta patología, la biopsia transbronquial o biopsia pulmonar abierta es el otro método para hacer el diagnóstico de la enfermedad (12), en esta podemos encontrar hallazgos histopatológicos que consisten en la presencia de múltiples microcálculos en espacios alveolares con engrosamiento del intersticio, focos de osificación y presencia de células gigantes de cuerpo extraño (14).

El tratamiento, en muchos pacientes el único recurso es el trasplante pulmonar, este paciente fue manejado con salbutamol, bromuro de ipatropio, para aliviar la disnea que presentaba. No se ha descubierto una técnica que alivie esta enfermedad, además al paciente se le realizó un lavado broncoalveolar que mejoró su condición y fue dado de alta con un estado de salud y condición de alta mejorada. El pronóstico es variado ya que algunos pacientes muestran una rápida progresión hacia la insuficiencia respiratoria causal de la muerte en gran parte de los casos de Microlitiasis Pulmonar Alveolar, por otro lado tenemos a sujetos que pueden permanecer sin progresión durante varios años, existiendo reportes de hasta más de 40 años al seguimiento sin progresión de la enfermedad (14).

Agradecimiento Especial: A Carlos Sanchez por su colaboración en la traducción de documentos; al Instituto Nacional Cardio-Pulmonar (INCP), por el apoyo en la documentación de este caso quienes han hecho posible la realización del mismo.

BIBLIOGRAFIA

1. Vallejo F, Vallejo A, Parra M. Pulmonary Alveolar Microlithiasis. *Acta Med Colomb*. [online]. jul./dec. 2007, vol.32, no.4 [citado 14 agosto 2008], p.223-226. Disponible en World WideWeb:<http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-24482007000400006&lng=pt&nrm=iso>. ISSN 0120-2448.
2. Pino P, Gassiot C, Ramos N, Hernández L, Cruz N et al. Microlitiasis Alveolar. Diagnostico por Biopsia Transbronquial. Presentación de un Caso. *Rev Cubana Med* 2001; 40(1): 85-7.
3. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, et al. Diagnóstico Y Tratamiento De Las Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas, *Arch Bronconeumol* 2003;39(12): 580-600.
4. Zarza B, Herrán E, López A, Estevez I, Martínez J, Microlitiasis Alveolar Pulmonar. Una Enfermedad Familiar Con Afectacion de Dos Hermanas. VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Intenet, 1 al 31 de octubre 2005.
5. Castellana G, Lamorgese V. Pulmonary alveolar microlithiasis. World cases and review of the literature. *Respiration* 2003; 70: 549-55.
6. Pühr L. Microlithiasis alveolaris pulmonum. *Virchows Arch Pathol Anat* 1933; 290: 156-60

Correspondencia:

Selvin Zacarías Reyes García
Col. Miraflores Norte, Bloque 71, Casa # 1909,
Comayagua MDC, Honduras, CA
Correo-email : selvin_z_reyes@hotmail.com

7. Mariotta S, Ricci A, Papale M, Sposato B, Guidi L, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: report on 576 cases published in the literature. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2004; 21: 173-81.
8. Esguerra G, Lichtem-Berger E, Santamaria A, Carvajal L, Orduz E, et al. Familiar pulmonary alveolar microlithiasis: four cases from Colombia, S.A.; is microlithiasis also an environmental disease. *Radiology* 1959; 72: 550-61.
9. Castellana G, Gentile M, Castellana R, Fiorente P, Lamorgese V. Pulmonary alveolar microlithiasis: clinical features, evolution of the phenotype, and review of the literature. *Am J Med Genet* 2002; 111: 220-4.
10. Prakash U. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23: 103-13.
11. Corut A, Senyigit A, Ugur S, Altin S, Ozcelik U, et al. Mutations in SLC34A2 cause pulmonary alveolar microlithiasis and are possibly associated with testicular microlithiasis. *Am J Hum Genet* 2006; 79: 650-6.
12. Ortaköylü G, Ketenci A, Ayse B, Emel Ç, Nur Ü. Pulmonary Alveolar Microlithiasis. *Turkish Respiratory Journal* 2006; 7: 34-7.
13. Traebert M, Hattenhauer O, Murer H, Kaissling B, Biber J. Expression of type II Na-P (i) cotransporter in alveolar type II cells. *Am J Physiol* 1999; 277: L868-73.
14. Pracyk J, Simonson S, Young S, Ghio A, Roggli V et al. Composition of lung lavage in pulmonary alveolar microlithiasis. *Respiration* 1996; 63: 254-60.