

# Pulmoner Alveoler Mikrolitiasis: Bir Vaka Sunumu

PULMONARY ALVEOLAR MICROLITHIASIS: A CASE REPORT

Dr.Davut ALBAYRAK\*, Dr.Tahsin N. Ecer", Dr.İrfan TAŞTEPE", Dr.Dilek ALPAY", İsmail İŞLEK\*

\* Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, SAMSUN

\*\* Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, ANKARA

## ÖZET

Alveoler mikrolitiasis yaygın intra alveoler küçük taşların ve akciğer grafisinde mikronoduler infiltrasyonun görüldüğü ilerleyici ve enfeksiyöz olmayan bir akciğer hastalığıdır. Hastalar çoğu zaman yanlışlıkla miier tüberküloz tanısı ve tedavisi alırlar. Biz daha önce miier tüberküloz tanısı ile takip edilmiş yedi yaşında bir erkek hasta sunuyoruz. Hastaya açık akciğer biopsisi yapılmış ve alveoler mikrolitiasis tanısı konulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Alveoler mikrolitiasis, Miier tüberküloz, Mikronoduler infiltrasyon

T Klin Pediatri 1993, 2:145-147

## SUMMARY

Alveolar microlithiasis is a progressive lung disease characterized by diffuse intra alveolar calculi and micronodular infiltration in lung x-ray, leading to false-diagnosis of miier tuberculosis. We present a case of seven year old boy, previously treated for miier tuberculosis. Open-chest biopsy was made and alveolar microlithiasis was diagnosed.

Key Words: Alveolar microlithiasis, Miier tuberculosis, Micronodular infiltration

Anatolian J Pediatr 1993, 2:145-147

Alveoler mikrolitiasis, çocukluk çağında nadir görülen yaygın intra alveoler kalkül ve akciğer grafisinde yaygın mikronoduler infiltrasyonla karakterize ilerleyici akciğer hastalığıdır (11-3). Çoğu kez yanlışlıkla miier tüberküloz tedavisi verilir (2,4). Ülkemizden, çocukluk çağında, az sayıda vaka yayınlanmıştır (5-12). Sunulan vaka yeni bir vakadır.

## VAKA

Onsekiz aydır devam eden öksürük, iştahsızlık, balgam çıkarma şikayetleri ile miier tüberküloz tanısı konulan 7 yaşında bir erkek hasta 11 ay antitüberküloz tedavi almasına rağmen iyileşmemesi üzerine merkezi-mize sevk edilmişti. Hasta Atatürk Göğüs Hastalıkları Hastanesi Çocuk Hastalıkları Bölümüne yatırıldı. Hastanın ateşi yoktu ve klinik olarak rahattı. Dinlemekle ak-

ciğer sesleri normaldi. Akciğer grafisinde yaygın mikronoduler infiltrasyon vardı (Şekil 1). Hb 12 g/dl, BK 8200 /mm<sup>3</sup>, sedimatasyon hızı 25 mm/sa, CRP (-), PPD (-), balgamda ARB ve tüberküloz kültürü üç defa negatifdi. Vital kapasite % 82, FEV1 % 77 idi. Hastaya açık akciğer biopsisi ile alveoler mikrolitiasis tanısı konuldu (Şekil 2). İncelenen anne, baba ve kardeşleri normal bulundu. Hastanın babasına ve annesine çocuğun hastalığı hakkında bilgi verildi ve megadoz metilprednisolon tedavisi için rızaları alındı. Bu hastalarda sekonder fibrozisi azaltmak için Standard doz kortikosteroid kullanıldığından, megadoz metilprednisolonun etkisini araştırmak için MDMP 30 mg/kg/gün tek dozda 21 gün verildi, ancak hastada iyileşme gözlenmedi. Hasta halen takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Pulmoner alveoler mikrolitiasis, etyolojisi bilinmeyen, akciğerlerde yaygın intra alveoller küçük taşların bulunduğu, nadir ve ailevi bir hastalıktır. Akciğer grafisinde karakteristik mikronoduler infiltrasyon görülür. Başlangıcı çoğunlukla çocukluk yaşında olmakla birlikte semptomlar genellikle ileri yaşlarda görülür. Çoğunlukla başka bir sebeple çekilen akciğer grafisi ile tesbit edilir (1)

Geliş Tarihi: 24.12.1992

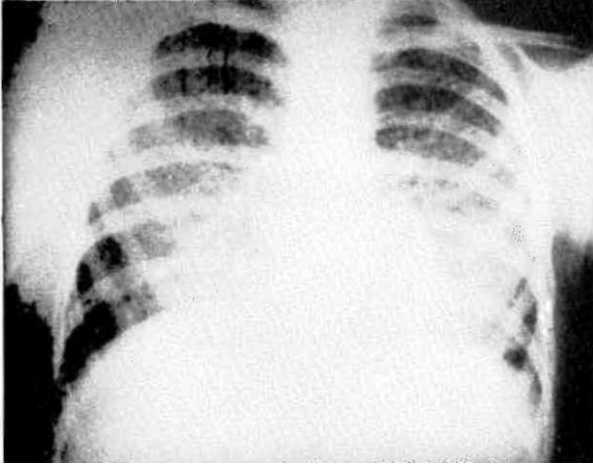
Kabul Tarihi: 4.8.1993

Yazışma Adresi: Dr. Davut ALBAYRAK

Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,  
SAMSUN

<sup>1</sup> XXXVI. Milli Pediatri Kongresi 2-5 Kasım 1992, Antalya'da sunulmuştur.

Anatolian J Pediatr 1993, 2



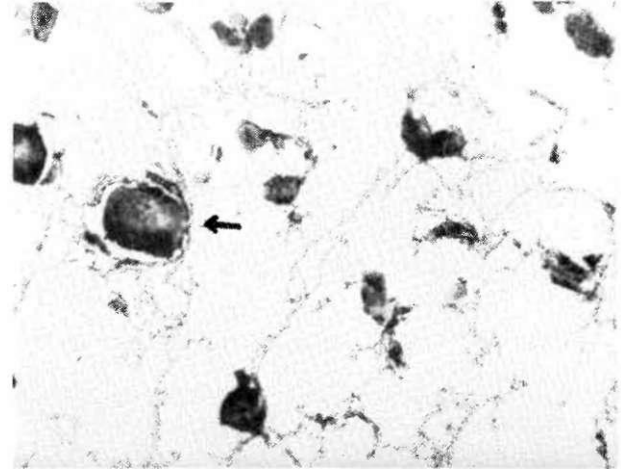
Şekil 1. Akciğer grafisinde yaygın mikronodüler infiltrasyon.

Günümüze kadar bildirilen vakaların toplam sayısı 200'ü aşmıştır (2,12). Hastalık en sık 30-50 yaşlar arasında görülmekle birlikte, doğumdan 80 yaşına kadar değişen yaşlarda hastalar bildirilmiştir (2-4). Ülkemizden bildirilen bütün alveoler mikrolitiazisler Uçan ve arkadaşları tarafından gözden geçirilmiş ve 1993 yılı başında toplam vaka sayısı 52 olarak bildirilmiştir (12). Bunların 9'u 17 yaş ve daha küçük olup 10 yaşın altında üç vaka bulunmuştur. Bu derlemeden sonra 9 yaşında bir çocuk vaka daha yayınlanmıştır (11). Bu makalede sunulan ve Afyon'dan gelen 7 yaşındaki vaka ülkemizden çocukluk çağında bildirilen 17 yaşın altında 11. ve 10 yaşın altında beşinci vakadır.

Hastalığın başlangıç semptomu genellikle öksürük olup, daha sonra kor pulmonaleye götüren bir akciğer yetmezliği gelişir. Hastalık genellikle yavaş ilerler ve klinik semptomlar akciğerdeki radyolojik bulgulardan senelerce sonra ortaya çıkabilir. Ancak asemptomatik kalan hastalar yanında hızlı seyreden vakalar da vardır (d-4).

Akciğerdeki mikronodüler infiltrasyon sebebiyle hastalar çoğunlukla milier tüberküloz tanısı almaktadır. Mayo Kliniğinden bildirilen vakaların yarısından fazlası başlangıçta milier tüberküloz tanısı almıştır (3). Ülkemizden bildirilen mikrolitiazis vakalarının 13'ü (12) ve sunduğumuz vaka da benzer şekilde milier tüberküloz tanısı ve tedavisi almıştır.

Ayırıcı tanıda, akciğer grafisinde milier görünüm yapan hastalıkların gözönüne alınması gerekmektedir. Ancak Minik durumu milier tüberkülozun aksine çok rahat olan, tüberküloz tanısını doğrulayıcı tetkikleri negatif olan ve özellikle tüberküloz tedavisinden faydalanmayan hastalarda, tedaviye dirençten önce ayırıcı tanıda milier infiltrasyon yapan tüberküloz dışı hastalıkların düşünülmesi gerekir. Histoplazmozis, sarkoidozis, pulmoner proteinosis, hemokromatozis ve pulmoner alveoler mikrolitiazis bu hastalıklar arasındadır (2,3). Tirold



Şekil 2. Açık akciğer biopsisinde alveoller içinde kalsosferitler görülüyor. (Hematoksilen—Eosin 100 x)

kanserinin de milier infiltrasyon yapabildiği bilinmektedir (13).

Obstrüktif akciğer ve kronik tüberküloz hastalarının % 26 sında da balgamda (13) ve bronş lavajında (14) mikrolitler görüldüğünden balgamda ve bronş lavajında mikrolit görülmesi teşhis koydurucu değildir. Tanı akciğer biopsisi ile konur (1,2). Hastalığın bilinen etkili bir tedavisi yoktur. Ülkemizden difosfanat tedavisinden fayda gören bir vaka bildirilmiştir (8). Sekonder fibrozisi azaltmak için kortikosteroidler kullanılabilirse de etkili değildir (2). Megadoz metilprednizolonun etkisini araştırdık ve faydasını gözlemedik.

Sunduğumuz vaka dahil, daha önce ülkemizden yayınlanan vakaların önemli bir kısmı milier tüberküloz tanısı aldığı için, milier tüberküloz tanısı alan fakat tüberküloz tedavisinden fayda görmeyen ve enfeksiyon bulguları olmayan hastalıklarla beraber alveoler mikrolitiazis düşünülmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Behram RE, Vaughan VC. Nelson Textbook of pediatrics. Philadelphia: WB Saunders CO, 1987, p913.
2. Kendig EL Jr, Chernick V. Disorders of the Respiratory Tract in Children. Philadelphia: WB Saunders Co, 1983; p, 428-9.
3. Prakash UB, Barham SS, Rosenow EC, Brown ML, Payhe WS. Pulmonary alveolar microlithiasis. A review including ultra structural and pulmonary function studies. Mayo Clin Proc, 1983; 58: 290-300.
4. Sears MR, Chang AR, Taylor AJ. Pulmonary alveolar microlithiasis Thorax, 1971; 26: 704-11.
5. Enacâr N, Yavuzer Ş, Sayılı TS, Karabıyıkoglu Q, Ekim N. Pulmoner alveolar mikrolitiazis (altı vaka dolayısıyla). Tüberküloz ve toraks 1978; 26: 186-90.
6. Balkanlı S, Demir R, Patıroğlu T, Özesmi M. Pulmoner alveolar mikrolitiazis tanısında bronkoalveolar lavaj. Tüberküloz ve toraks 1987; 35: 212.

7. Kanra G, Tanyol E, Göçmen A, Yurdakök M, Seçmeer G, Oran O ve ark. Pulmonary alveolar microlithiasis (a case report). The Turkish Journal of Pediatrics, 1988; 30: 61-7.
8. Albayrak D, Gönül S, Taştepe i, Göçmen A. Ayın vakası (alveolar mikrolitiazis). Yeni Tıp Dergisi, 1990; 7: 270-1.
9. Hazar A, Erbağcı A, Çağlar T, Yılmaz N, Erem AR: Mikrolitiazis tanısında sintigrafinin değeri (4 vaka nedeniyle). XIX Tüberküloz ve göğüs hastalıkları kongresi. Sivas, 1991; 304.
10. Göçmen A, Toppare M, Kiper N, Büyükpamukçu N. Treatment of pulmonary alveolar microlithiasis with a diphosphate. Respiration 1992; 59: 250-2.
11. Sipahi T, Göçmen A, Karademir Ş, Güvenç Ç, Aksu Ö. Pulmoner alveolar mikrolitiazis. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi, 1992; 35: 303-8.
12. Uçan ES, Keyf AI, Yalçın Z, Sebbt S, Kudu M, Ok U. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Turkish reports. Tórax, 1993; 48: 171-3.
13. Tao LC. Microliths in sputum specimens and their relationship to pulmonary alveolar microlithiasis. Am J Clin Pathol, 1978; 69: 482-5.
14. Palombini BC, da Silva Porto N, Wallau CU, Carnago JJ. Bronkopulmonary lavage in alveolar microlithiasis. Chest, 1981; 80: 242-5.