

Microlitiasis Alveolar

Dres. L. Lapuerta, J. Arce, J.E. Belarra, A. García, P. Ramos, M.A. Rodríguez.
Unidad de Urgencias. Hospital General del Insalud. Soria.

Introducción

Presentamos a continuación y a propósito de un caso, una entidad clínico-radiológica, que por su rareza¹, en nuestro medio 1x100.000, y falta de referencia en la literatura médica, nos parece importante su conocimiento, a pesar de ser desconocida su etiología y carecer de tratamiento específico.

Palabras clave

Dolor torácico. Hipertensión pulmonar. Microlitiasis alveolar.

Material y métodos

Paciente de 30 años, ingresada por primera vez en nuestro Hospital a los 24 años por clínica de I.R.A..

Refería como antecedentes, el haber sido estudiada a los 12 años por retraso pondoestatural, siendo diagnosticada mediante biopsia pulmonar, de Microlitiasis Alveolar, habiendo permanecido asintomática hasta los 24 años. No refería otros antecedentes personales ni familiares de interés.

El motivo de su primer ingreso se produjo a causa de un episodio de infección respiratoria aguda, comenzando con disnea de mediano esfuerzo, ortopnea y mínimos edemas en E.E.I.I. que no habían mejorado con el tratamiento ambulatorio. El día de su hospitalización, presentó un cuadro angoroide típico, motivo por el que fue remitida a nuestra Unidad. A su ingreso presentaba un E.C.G. en ritmo sinusal, son signos de importante Hipertensión pulmonar y hipertrofia de V.D., siendo achacado el episodio de Angor a la H.T. Pulmonar (figura 1).

El estudio R.X. realizado a su ingreso (figura 2), presentaba una veladura de campos medios-inferiores, estando los campos superiores ocupados por pequeñas microlitiasis². Se instauró tratamiento con O₂ a elevadas

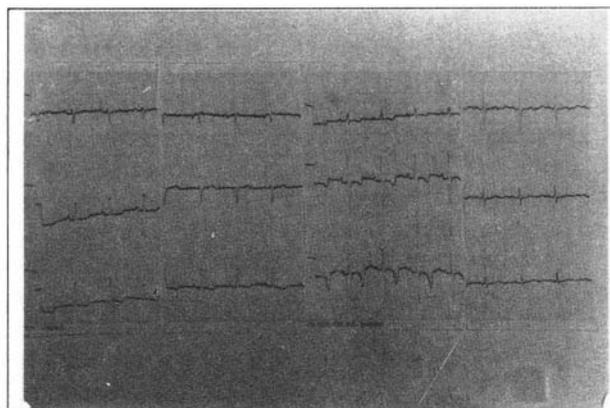


Figura 1.

concentraciones (PO₂ al ingreso 49,6), nifedipina y A.B. con lo que mejoró, dándose de alta con una PO₂ basal de 70,2.

Durante los últimos años, el grado funcional ha empeorado de manera manifiesta, precisando hospitalizaciones en numerosas ocasiones, motivadas por cuadros de Insuficiencia Cardíaca Derecha e I.R.A.

En la actualidad, la paciente cuenta con 30 años, 18 desde ser diagnosticada, presentando un grado funcional de N.Y.H.A. de IV/IV, en estado caquético, a pesar de los soportes nutritivos, precisando concentraciones de O₂>50% mantenidas las 24 H. del día, estando en una situación terminal, y con progresión en cuanto a las imágenes radiológicas (figura 3).

Discusión

Enfermedad pulmonar, definida por primera vez por PUHR en 1933, consistente en una calcificación pulmonar difusa, que vista a R.X. asemeja en fases de comienzo a una T.B.C. miliar muy tupida⁵. Tal imagen nodulillar fina, es motivada por innumerables concrecimientos calcáreos intraalveolares, cuya abundancia contrasta con la buena tolerancia que en ocasiones su portador denota.

Correspondencia: Dr. L. Lapuerta Irigoyen. C/. Eduardo Saavedra, 65 - 1.º B. 42004 Soria.

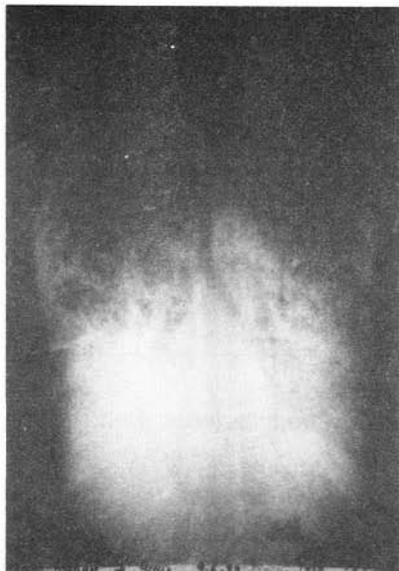


Figura 2.

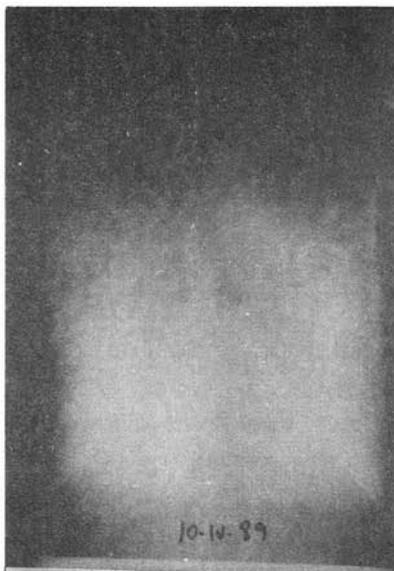


Figura 3.

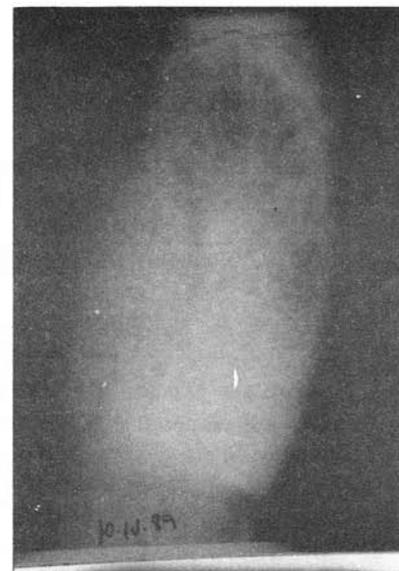


Figura 3 bis.

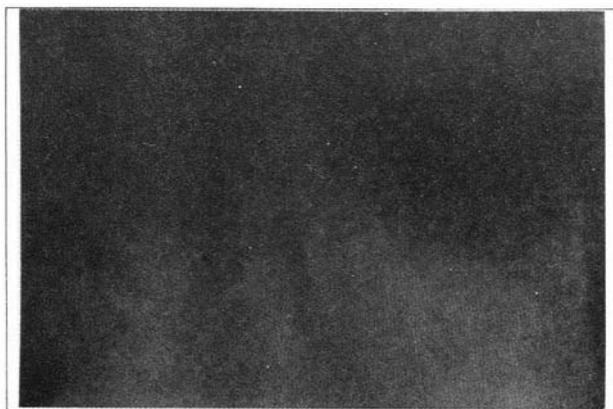


Figura 2 bis.

La etiología de esta enfermedad es incierta³, existiendo en algunos casos una transmisión familiar con carácter autosómico recesivo⁴. No se han encontrado trastornos específicos del calcio.

Se localiza fundamentalmente en las bases y desde el punto de vista histológico, son calciosferitas intraalveolares de 0,5-2mm. de diámetro, con una reacción pericítica alveolar, cuya composición es de Fosfato cálcico que posee una envoltura orgánica que contiene sales férricas, transformando al pulmón en una masa pétreo y de disección difícil, cursando en fases avanzadas con fibrosis pulmonar intersticial tardía y la consiguiente Hipertensión Pulmonar. Cuando esto aparece, surgen entonces los síntomas: disnea, cianosis, poliglobulia, hipoxemia, bloqueo alveolo-capilar y al final cuadro de «cor pulmonale crónico».

Por regla general, suele contrastar la tolerancia con las imágenes radiológicas, descubierta en un estudio rutinario, teniendo un curso latente, que en ocasiones supera los 20 años.

Estos depósitos se encuentran exclusivamente en el pulmón, y se ha interpretado como una reacción específica o inespecífica del alveolo, cuya exudación de mucopolisacáridos se calcifica en vez de absorberse. La calcificación de células descamadas inicialmente del alveolo, podría considerarse como la lesión inicial.

En cuanto al pronóstico de la enfermedad, este es malo, la supervivencia no suele ser mayor de 20 años y no se conoce tratamiento específico.

Conclusión

Como se puede ver, el proceso de esta rara e infrecuente enfermedad, es progresivo con una duración aproximada de 20 años, desembocando en un Cor pulmonale crónico, estando la clínica y el grado funcional supeditados a la Hipertensión Pulmonar. Como se puede deducir, no existe tratamiento específico, salvo la oxigenoterapia y todas aquellas medidas que contribuyan a disminuir la Hipertensión Pulmonar y el fallo cardíaco derecho.

Bibliografía

1. JM MIRÒ, A MORENO, A COCA, F SEGURA Y E SORIANO. *Pulmonary alveolar microlithiasis with unusual radiological pattern*. Br J Dis Chest 76-91, 1982.
2. VIDAL PLAR, FUENTES F, RUBIES J, CARALPS A, PEDRO SOLÉ L, BAGARDIR. *Patrón radiológico intersticial y panalización en la microlitiasis alveolar pulmonar*. Revta Clin Esp 138,81; 1975.
3. SABADÁ F, MIGUEL DE LA VILLA F, FRANCO R, IBARMA J, BUSTAMANTE V (1980). *Microlitiasis alveolar pulmonar*. Revta Clin Esp. 157-309.
4. SOSMAN MD, DODD GD, JONES WD, PILLMORE GJ (1957). *The familial occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis*. Am J Roentgen. 77-947.
5. SAPUTO V, ZOCCHIM, MANCOSUM, BONALDIU, CROCE P (1979). *Pulmonary alveolar microlithiasis. A case report with a discussion of differential diagnosis*. Helv. Paed. Acta 34, 245.