

Un caso de microlitiasis alveolar

Sr. Director: La microlitiasis alveolar pulmonar es una enfermedad de etiología desconocida, con alta incidencia familiar, caracterizada por depósito de microcálculos de calcio y fosfato en el espacio alveolar. Desde su descripción en 1856 por Friedrich se han publicado alrededor de 200 casos.

Presentamos el caso de una mujer de 49 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consultaba por disnea para medianos esfuerzos, de 2 años de evolución. Negaba tos, dolor torácico o episodios febriles. En la exploración física sólo presentaba como dato patológico crepitantes en mitad inferior de ambos campos pulmonares. La analítica mostraba Hb de 17,9 g/dl, leucocitos con fórmula y recuento normales y VSG 45 mm (primera hora). El estudio bioquímico ordinario de sangre y analítica de orina fueron normales. La gasometría basal, pO₂ 55 mmHg, pCO₂ 36 mmHg. El ANA y el anti-ADN fueron negativos. El factor reumatoide (FR) era de 80 U/ml (vn = 20); C3: 83,7 mg/dl (vn = 55-120); C4 = 18 mg/dl (vn = 20-50). El proteinograma fue normal, y también el Ca, P, PTH, y la calciuria. La bacteriología y la baciloscopia de esputo fueron negativas. El Mantoux fue negativo, y la ECA normal. Había una sobrecarga de ventrículo derecho en el ECG. El FVC era de 63,4%, FEV1 = 69,1% y FEV1/FVC = 91,6%. La radiografía de tórax (fig. 1) mostraba infiltrado intersticial micronodular bilateral extenso con signo de "pleura negra", y la TAC torácica (fig. 2), imágenes de densidad calcio, difusas y bilaterales, sobre todo basales y posteriores.

La broncoscopia fue normal. Se realizó una biopsia transbronquial, evidenciándose depósitos de calcio con estructura lamelar concéntrica. Se diagnosticó microlitiasis alveolar, a tratamiento desde entonces con oxigenoterapia, estable desde el punto de vista clínico.

Establecer el diagnóstico de microlitiasis alveolar es una sorpresa para el clínico por la

disociación clinicoradiológica que caracteriza esta enfermedad. Probablemente esté infra-diagnosticada. El escaso número de pacientes y las distancias temporospaciales existentes entre ellos son causa de que la etiología de esta enfermedad permanezca desconocida. En esta paciente llama la atención la presencia de FR, elevación mantenida de la VSG y descenso mantenido de C4. FR positivo y VSG elevada se han comunicado con anterioridad¹. No se ha notificado hasta el momento, que sepamos, descenso de C4, probablemente porque no se determinó. El diagnóstico de seguridad se establece por biopsia pulmonar a cielo abierto en un paciente con cuadro clínico inespecífico que puede oscilar de ausencia de síntomas a insuficiencia respiratoria severa con imagen radiológica típica consistente en infiltrado pulmonar micronodular bilateral, donde suele verse, además, el signo de "pleura negra" como una línea oscura entre el parénquima pulmonar y las costillas, que en la TAC de alta resolución aparece como pequeños quistes subpleurales de entre 5 y 10 mm de diámetro². Otras técnicas diagnósticas son la gammagrafía pulmonar con ^{99m}Tc MDP y la biopsia transbronquial, empleada que sepamos, tan sólo en otras tres ocasiones³ y que, por sus condiciones, pensamos que debe sustituir siempre que sea posible a la biopsia a cielo abierto en la obtención de muestras para diagnóstico anatomopatológico. La actitud más común adoptada hasta el momento con estos enfermos es conservadora, limitándose a oxigenoterapia y otras medidas de control de la insuficiencia respiratoria. No obstante, sería necesario valorar la efectividad de tratamientos como los difosfonatos⁴ o la viabilidad de otras actitudes como el trasplante pulmonar⁵.

J. Santiago, A. Mateos Colino y L. Villanueva

Complejo Hospitalario Xeral-Calde. Lugo.

1. Emri S, Cöplü L, Toros Selçuk Z, Altay Sahin A, Izzettin Baris Y. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy in a patient

with pulmonary alveolar microlithiasis. Thorax 1991; 46: 145-146.

2. Korn MA, Schurawitzki H, Klepetko W, Burghuber O.C. Pulmonary alveolar microlithiasis: findings on high-resolution CT. Am J Rheum 1992; 158: 981-982.
3. Turgay H, Celikel MD, Sevgi Küllü MD, Nevzat Gürmen MD, Mahmut Baylk MD, Ahmet Oktay MD. Confirmation of diagnosis of pulmonary microlithiasis by transbronchial biopsy: a case report. Resp Care 1989; 34: 989-992.
4. Göcmen A, Toppare MF, Kiper N, Büyükpamukcu N. Treatment of pulmonary alveolar microlithiasis with a diphosphonate-preliminary results of a case. Respiration 1992; 59: 250-252.
5. Stamatis G, Zerkowski HR, Doetsch N, Greschuchna G, Konietzko N, Reidemeister JC. Sequential bilateral lung transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis. Ann Thorac Surg 1993; 56: 972-975.

Melanoptisis periódicas en la fibrosis masiva progresiva de los mineros del carbón

Sr. Director: He leído con interés la descripción de Haro et al de un nuevo caso de melanoptisis secundaria a la cavitación de una fibrosis masiva progresiva de un minero del carbón¹.

Publicamos 2 casos muy similares², con varios episodios de melanoptisis, con la característica asociada de la alternancia en el vaciamiento de las masas fibróticas apicales de uno y otro lado. A esta secuencia clinicoradiológica característica, la describimos como "signo del semáforo". En uno de los casos también observamos el "signo del reloj de arena", en el que la melanoptisis se asoció con vaciamiento de una de las masas y la aparición de un infiltrado basal homolateral³.

Posiblemente, la necrosis periódica de las masas fibróticas sea debida a necrosis isquémica por oclusión vascular⁴, a infecciones por micobacterias o más probablemente por gérmenes anaerobios^{2,4,5}.



Fig. 1. Infiltrado intersticial micronodular extenso con signo de pleura negra en la radiografía de tórax.

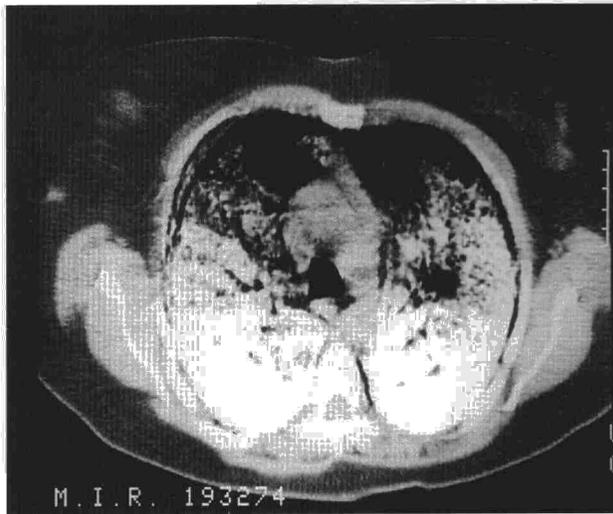


Fig. 2. Imágenes de densidad calcio difusas y bilaterales sobre todo basales y posteriores en la TAC.

Los 2 enfermos han seguido presentando periódicamente unos episodios clínicos similares, en número de 6 y 8, respectivamente, con melanoptosis y hemoptisis, asociados generalmente a fiebre y a vaciados alternativos de las masas apicales. Uno de los enfermos, en uno de los ingresos por hemoptisis, fue tratado con embolización de una arteria bronquial.

Las repetidas investigaciones de micobacterias y *Aspergillus* siempre han sido negativas y la evolución ha sido favorable, utilizando como antibióticos clindamicina o amoxicilina-clavulánico.

Aunque es muy infrecuente, el conocimiento de esta forma de evolución de la fibrosis masiva progresiva de los mineros del carbón puede tener interés. De esta manera se evita someterlos a una serie de exploraciones: broncoscopia, TAC, etc., cada vez que acuden a un hospital con un nuevo episodio de melanoptosis con un cambio radiológico tan espectacular.

R. Vidal

Servei de Pneumologia.
Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Barcelona.

- Haro M, Vizcaya M, Sánchez E, Coloma R, Loeches N, Arévalo M. Melanoptosis paroxística secundaria a la cavitación de un conglomerado neumoconiótico pulmonar. Arch Bronconeumol 1996; 32: 199-201.
- Palacios A, Gallego B, Drobnic S, Vidal R. Melanoptosis y signo del semáforo en la cavitación de la fibrosis masiva progresiva antracótica. Arch Bronconeumol 1990; 26: 131-133.
- Morgan WKC, Lapp NL. Respiratory disease in coal miners. State of the art. Am Rev Respir Dis 1976; 113: 540-546.
- Mosquera JA. Melanoptosis in coal worker's pneumoconiosis. Europ J Resp Dis 1988; 1: 766-768.
- Fraser RS, Paré JAP, Fraser RG, Paré PD. Synopsis of diseases of the chest (2.ª ed.). Filadelfia: WB Saunders Co. ed., 1994.

Alveolitis alérgica extrínseca en un varón escayolista

Sr. Director: La alveolitis alérgica extrínseca (AAE) producida por esparto, espartosis o pulmón del escayolista ha sido objeto recientemente de una interesante revisión realizada por Morell et al¹, en la que analizaban la

casuística^{2,5} y aportaban 3 casos nuevos de esta infrecuente entidad. Tras la lectura del mismo quedaba patente, aparte la trascendencia del proceso, la necesidad de proseguir con la investigación de aspectos tan elementales como, por ejemplo, la clarificación de su antígeno causal.

Recientemente hemos tenido la oportunidad de atender un nuevo caso de AAE relacionada con la manipulación de esparto en un paciente escayolista. La rareza de la enfermedad justifica, a nuestro entender, esta nueva comunicación.

Se trataba de un varón de 44 años, no fumador y escayolista desde 4 años antes. Consulta por presentar en los 3 años anteriores episodios de tos seca, disnea y fiebre coincidentes con la exposición laboral al esparto. En ese tiempo perdió 8 kg de peso. El examen físico puso de manifiesto la presencia de estertores crepitantes basales bilaterales. Las pruebas de laboratorio demostraron: leucocitos $11 \times 10^9/l$ con neutrofilia, VSG 7 mm a la primera hora, PCR 33 mg/l y factor reumatoide 16 U/ml. La determinación de autoanticuerpos y la prueba de Mantoux fueron negativas. Radiografía de tórax: tenue patrón micronodular de predominio en ambas bases. Todos los estudios serológicos y bacteriológicos, tanto en sangre y esputo como en el broncoaspirado y lavado broncoalveolar (LBA) fueron negativos. Exploración funcional respiratoria: CVF 3.420 ml (68%), FEV1 2.820 ml (73%), FEV_{25%-75%} 3.230 ml (86%), FEV1/CVF 83,15%, TLC 4.950 ml (72,5%), TLCO 8,5 (81,7%), TLCO/VA 1,77 (91%), pO₂ 68 mmHg, pCO₂ 39,1 mmHg, pH 7,41, CO₂H 24,9 mmol/l, AaO₂ 20 mmHg. En el LBA se demostró un frotis con predominio linfocitario (55%), histiocitos (40%) y neutrófilos (5%). Biopsia transbronquial: marcado infiltrado linfohistiocitario con algún histiocito espumoso en las luces alveolares. El estudio de precipitinas fue positivo (un arco de precipitación) frente a *Fusarium culmorum*, *Penicillium frequentens* y *Penicillium notatum*.

La prueba de provocación tras manipulación de su esparto fue claramente positiva; a las 8 h comenzó con molestias torácicas, malestar general, tos, fiebre de 39 °C y disnea intensa. La CVF descendió un 42,6% y el FEV1 un 34,3% (tabla I).

Una determinación de precipitinas realizada a los 8 meses de abandonar el trabajo resultó negativa. El test cutáneo frente al extracto de su esparto (1/100) fue positivo, con una pápula de 10 mm a los 15 min. En el cultivo del esparto creció *Mucor* sp.

Nueve meses después de finalizado el contacto con el esparto el paciente se encuentra

asintomático y sus pruebas funcionales pulmonares son estrictamente normales.

La descripción del presente caso ilustra, una vez más, el desarrollo típico de la AAE originada por esparto¹⁻⁵. Sus características no difieren, en lo esencial, de las descritas previamente y su evolución tras el alejamiento de la fuente antigénica ha sido, igualmente, favorable. Coincidimos con Morell et al en la necesidad de proseguir el estudio para aclarar definitivamente el origen de esta entidad.

J.M. Prieto de Paula, J.A. de la Cueva Gallo y P. Cancelo Suárez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero. Burgos.

- Morell F, Gómez F, Uresandi F, González A, Suárez I, Rodrigo MJ. Espartosis. Un nuevo tipo de alveolitis alérgica extrínseca en los escayolistas de la construcción. Med Clin (Barc) 1995; 105: 19-23.
- Hinojosa Macías M, Sánchez Cano M, Martín Muñoz F, Díez Gómez ML, Pérez Rodríguez E, Picher Núñez J et al. Neumonitis por hipersensibilidad en trabajadores expuestos al esparto (stipatosis). Med Clin (Barc) 1984; 82: 214-217.
- Pérez Arellano JL, Sánchez Sánchez R, Laso Guzmán FJ, González Buitrago JM, Orfao Matos A, González Villarón L. Enfermedad pulmonar intersticial en escayolistas. Rev Clin Esp 1989; 185: 136-140.
- Gamboia PM, De las Marinas MD, Antépara I, Jáuregui I, Sanz ML. Extrinsic allergic alveolitis caused by esparto (*Stipa tenacissima*). Allergol Immunopathol 1990; 6: 331-334.
- Zamarrón C, Del Camp F, Paredes C. Extrinsic allergic alveolitis due to exposure to esparto dust. J Intern Med 1992; 232: 177-179.

Derrame pleural como primera manifestación del mieloma múltiple

Sr. Director: El mieloma múltiple (MM) es una enfermedad neoplásica caracterizada por la proliferación anormal de células plasmáticas. Aunque afecta fundamentalmente a la médula ósea y al hueso, la localización extraósea resulta común¹, demostrándose en series autópsicas en más del 70% de las ocasiones. En la región torácica el MM puede producir lesiones esqueléticas, plasmocitomas intra y extramedulares, infiltrados pulmonares y en ocasiones más raras derrame pleural, el cual, de presentarse, lo hace principalmente en fases tardías de la enfermedad². La etiología del derrame pleural en el MM es variada, siendo la infiltración de la pleura por el propio mieloma un hecho poco habitual. Se presenta un caso clínico de MM diagnosticado en nuestro centro en el que el derrame pleural mielomatoso (DPM) constituyó la primera manifestación de la enfermedad.

Se trataba de un varón de 50 años, que acudió a nuestro hospital por disnea progresiva de un mes de evolución, sin acompañarse de fiebre u otra sintomatología respiratoria.

TABLA I
Prueba de provocación tras inhalación de esparto

	Preexposición	Postexposición	Porcentaje de variación
CVF (ml)	5.260 (116%)	3.020 (65%)	-42,6
FEV1 (ml)	2.940 (79%)	1.930 (51%)	-34,3
FEF _{25-75%} (ml/seg)	1.850 (44%)	1.260 (29%)	-31,9
PO ₂	87 mmHg	61 mmHg	
PCO ₂	38,6 mmHg	33 mmHg	
PH	7,40	7,46	
CO ₂ H	24,4 mmol/l	24 mmol/l	
a-AO ₂	7,2 mmHg	37,1 mmHg	