

**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, pO<sub>2</sub> 55 mmHg, pCO<sub>2</sub> 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 anterioridad<sup>1</sup>. 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 diámetro<sup>2</sup>. Otras técnicas diagnósticas son la gammagrafía pulmonar con <sup>99m</sup>Tc MDP y la biopsia transbronquial, empleada que sepamos, tan sólo en otras tres ocasiones<sup>3</sup> 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 difosfonatos<sup>4</sup> o la viabilidad de otras actitudes como el trasplante pulmonar<sup>5</sup>.

**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**

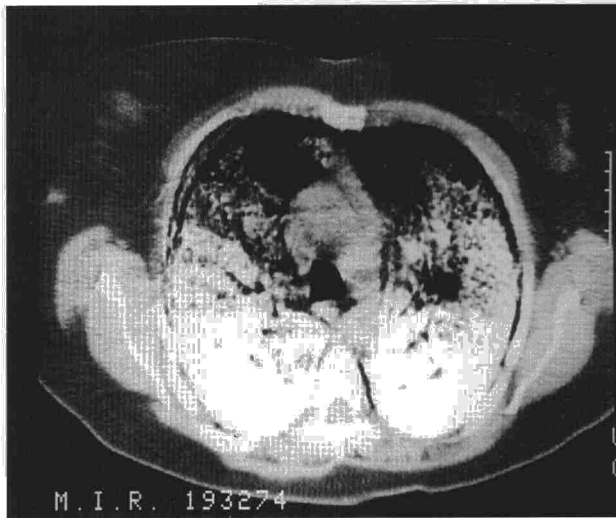
**Sr. Director:** He leído con interés la descripción de Haro et al de un nuevo caso de melanoptisis secundaria a la cavitación de una fibrosis masiva progresiva de un minero del carbón<sup>1</sup>.

Publicamos 2 casos muy similares<sup>2</sup>, 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 homolateral<sup>3</sup>.

Posiblemente, la necrosis periódica de las masas fibróticas sea debida a necrosis isquémica por oclusión vascular<sup>4</sup>, a infecciones por micobacterias o más probablemente por gérmenes anaerobios<sup>2,4,5</sup>.



**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.