

Paweł Piesiak, Kamila Kasibowska-Kuźniar, Renata Jankowska

Z Katedry i Kliniki Chorób Płuc AM we Wrocławiu
kierownik: Prof. dr hab.med. R. Jankowska

KAMICA PĘCHERZYKÓW PŁUCNYCH U CHOREJ Z KAMICĄ UKŁADU MOCZOWEGO I ŻÓŁCIOWEGO

PULMONARY ALVEOLAR MICROLITHIASIS COEXISTING WITH CHOLE- AND UROLITHIASIS.

Summary: 49 years old woman was admitted to Pulmonary Ward because of respiratory and cardiac failure. Six years earlier she was surgically treated because of urolithiasis and at this time disseminated lesions in both lungs were revealed. Biopsy made during transbronchial procedure showed microlithiasis. She hadn't any respiratory symptoms during 6 years. Now she had $PaO_2=36$ mmHg and massive infiltrations in whole lungs. Palliative therapy with diuretics, cardiac drugs and oxygen therapy diminished symptoms of respiratory and cardiac failure.

Key words: pulmonary alveolar microlithiasis, CPAP therapy

PNEUMONOL. ALERGOL. POL., 2001, 69, 5-6, 285-289

Wstęp

Kamica pęcherzyków płucnych (KPP) zwana też mikrolitiazą jest chorobą płuc o nieznannej etiologii, charakteryzującą się obecnością wewnątrzpęcherzykowych zwapnień, prawdopodobnie uwarunkowaną genetycznie (6). Opisana została po raz pierwszy przez Fredricha w 1856 r. a potem przez Harbitza w 1918 r. (9). Jest to choroba rzadka, stosunkowo częściej stwierdzana u mieszkańców Turcji. Wg danych Ucan i wsp. do 1993 r. zanotowano na świecie 225 przypadków z czego 23% w Turcji (9). Patogeneza KPP polega na odkładaniu się fosforanu wapnia z małą domieszką magnezu i glinu w pęcherzykach płucnych i drobnych oskrzelikach i tworzeniu kamyczków wielkości od 0,5 mm do 5 mm (4,5,6,8). Efektem tego jest włóknienie płuc. Choroba rozwija się podstępnie, nie wywołując początkowo żadnych objawów. Jednak przeciętnie w wieku 20-40 lat dochodzi u chorego do nieodwracalnego zwłóknienia tkanki płucnej i ciężkiej niewydolności oddechowej. Rozpoznanie opiera się na charakterystycznych cechach radiologicznych i histopatologicznych. Jak dotąd jedyną skuteczną metodą leczenia jest przeszczep płuc (8).

Przedstawiamy przypadek nie opisywanej wcześniej w dostępnym piśmiennictwie zaawansowanej postaci KPP współistniejącej z kamicą nerkową i żółciową.

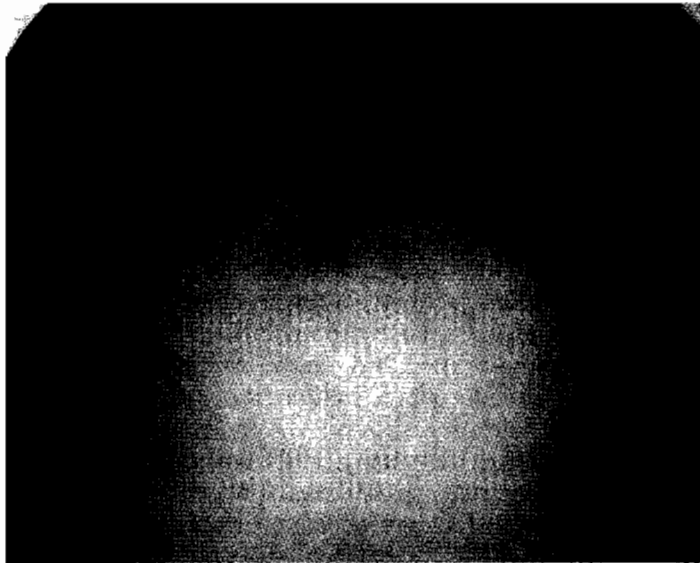
Opis przypadku

49 letnia pacjentka, gospodyni domowa, nie paląca zgłosiła się do tutejszej Kliniki z powodu utrzymywania się od 6 miesięcy duszności spoczynkowej, niewielkiego kaszlu ze skąpym odkrztuszaniem śluzowej wydzieliny. W 42 r.ż. chora przebywała na Oddziale Urologicznym Szpitala Górniczego w Bytomiu, gdzie z powodu kamicy

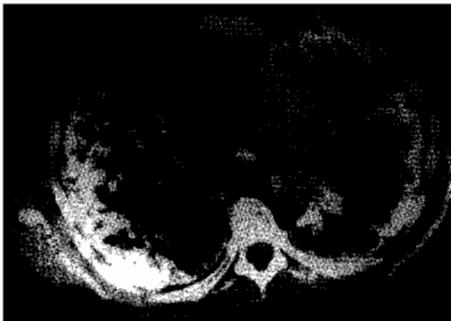
moczowej prawego moczowodu usunięto kamienie metodą chirurgiczną. W trakcie pobytu stwierdzono na zdjęciu płuc zmiany drobnopłamiste w obu dolnych polach płucnych. Chora w tym czasie skarżyła się na niewielką duszność wysiłkową. W Klinice Ftizjopneumonologii Śląskiej AM w Zabrze (kierownik: Prof. dr hab. J. Pudelski), wykonano biopsję przezoskrzelową płuca i na podstawie badania histopatologicznego pobranego materiału rozpoznano kamice pęcherzyków płucnych. Przez następne 6 lat pacjentka nie zgłaszała się do kontroli.

Przy przyjęciu do Kliniki Chorób Płuc AM we Wrocławiu chora była w ciężkim stanie ogólnym, z sinicą centralną i objawami niewydolności prawokomorowej z hepatomegalią i masowymi obrzękami kończyn dolnych, miała palce pałeczkowate, osłuchowo stwierdzono obustronnie u podstawy płuc trzeszczenia, pojedyncze furczenia i piski. W badaniach biochemicznych stwierdzono nieznacznie podwyższony poziom fosfatazy alkalicznej i kwasu moczowego. Zdjęcie płuc wykazało liczne, dobrze wysycone zacienienia płamiste zlewające się, tworzące w dolnych i środkowych polach płucnych jednolite zacienienia. Kopuły przepony i granice serca były niewidoczne z powodu zlewania się zacienień. Na obrzeżach obu płuc widoczne było przejaśnienie sugerujące odemę brzezną (fot. 1). Wykonana tomografia komputerowa klatki piersiowej wykazała liczne, intensywnie wysycone zagęszczenia drobnoguzkowe, które w płatach dolnych tworzyły obraz uwapnionych mas z widocznym bronchogramem powietrznym (fot. 2 i 3). W wykonanej scyntygrafii płuc z użyciem Tc-99m stwierdzono znaczne ubytki perfuzji obu płuc zwłaszcza po stronie lewej (fot. 4). Badania czynnościowe płuc wykazały: FEV1 = 1,39 l (54%n), VC = 1,42 l (46%n), FEV1/VC = 97,9%, badanie gazometryczne krwi włosniczkowej wykazało PaO₂-36 mmHg, PaCO₂-36 mmHg, pH-7,38, SaO₂-69,3%. W badaniu USG serca stwierdzono cechy znacznego przerostu prawej komory serca, a w USG jamy brzusznej złóg w pęcherzyku żółciowym o średnicy ok. 5 cm bez poszerzenia dróg żółciowych. Wyniki badań elektrolitów mieściły się w granicach normy (stężenie w surowicy: Mg – 2,3 mg/dl, Ca – 9,5 mg/dl, Na – 141 mEq/l, K – 4,8 mEq/l, dobowe wydalanie Ca z moczem – 0,14 g).

W leczeniu zastosowano tlenoterapię, leki moczopędne, rozszerzające naczynia oraz preparaty naparstnicy uzyskując poprawę kliniczną z ustąpieniem obrzęków i zwiększeniem wydolności fizycznej. Ze względu na nie zadawalającą poprawę gazometryczną w trakcie stosowania tlenu (PaO₂-50 mmHg, PaCO₂-50 mmHg) o przepływie 2l/min przez „wąsy”, podjęto próbę tlenoterapii aparatem CPAP, z ciśnieniami na masce od 3 do 10 mBar. Nie uzyskano jednak poprawy wartości gazometrycznych. Pacjentkę wypisano do domu w stanie średnim z zaleceniem stosowania tlenu 2 l/min przez 16 godz. na dobę i Enkortonu 10mg na dobę. Chora zgłosiła się na kontrolę po 2 miesiącach bez obrzęków obwodowych i cech niewydolności oddechowej. Stwierdzono wówczas nieznaczna poprawę wydolności fizycznej, stabilny obraz radiologiczny płuc i następujące wyniki gazów krwi (PaO₂ = 75 mmHg, PaCO₂ = 46 mmHg), bez istotnych zmian w zakresie parametrów spirometrycznych. W czasie kilkumiesięcznej obserwacji ambulatoryjnej stan chorej był stabilny. Obecnie nie mamy kontaktu z pacjentką.



Fot. 1. Rtg klatki piersiowej. Rozsiane, dobrze wysycone zacielenia plamiste zlewające się zwłaszcza w dolnych i środkowych polach płucnych. Na obrzeżach obu płuc widoczne przejaśnienie sugerujące odmę brzezną.
Chest X-ray. Massive diffuse densities almost in whole lungs, with black pleural line between the ribs and lung parenchyma.



Fot. 2 i 3. Tomografia komputerowa kl. piersiowej. Liczne, intensywnie wysycone zagęszczenia drobnoguzkowe, które w płatach dolnych utworzyły obraz uwapnionych mas z widocznym bronchogramem powietrznym
Chest CT scan. CT scan shows micronodular opacities throughout both lungs with calcific opacities at lung base.

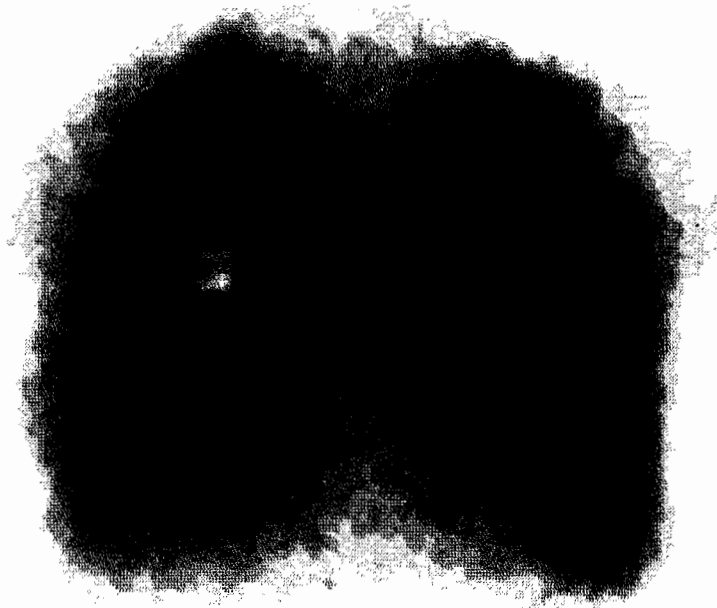
Omówienie

Opisany przypadek dotyczył zaawansowanej postaci KPP, w przebiegu której doszło do zaburzeń wentylacji o typie restrykcji, objawów przewlekłego serca płucnego oraz niewydolności oddechowej. W połowie przypadków KPP występuje rodzinie (6,7,8). Zebrany szczegółowy wywiad u naszej chorej w tym kierunku nie był obciążający. Natomiast współistnienie kamicy nerkowej i żółciowej sugerowało ogólnoustrojowe zaburzenia gospodarki wapniowej. Jednak badania dodatkowe tego nie potwierdziły.

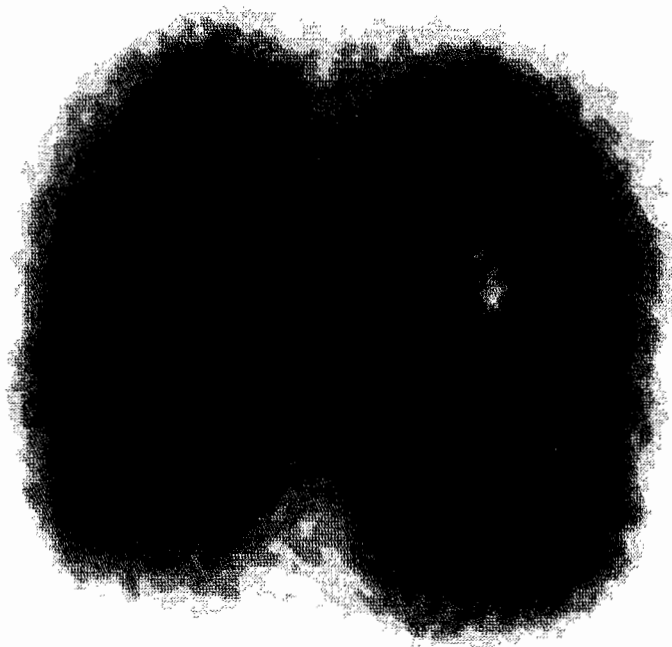
Rozpoznanie u naszej chorej ustalono na podstawie przezoskrzelowej biopsji płuca. Niekiedy konieczna jest biopsja otwarta płuca (5,8,9). Typową cechą histopatologiczną KPP jest obecność drobnych kamyczków, wypełniających pęcherzyki płucne i drobne oskrzeliki. Czasami rozpoznanie można ustalić na podstawie charakterystycznego obrazu radiologicznego płuc (tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości – TKWR). Konwencjonalne zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej wykazuje zmiany od drobnych dobrze wysyconych pojedynczych zwapnień w obu płucach z przewagą w częściach przypodstawnych, do bardzo licznych, zlewających się obecnych w całych płucach. Typowym obrazem są także małe torbiele w szczytach płuc i przejaśnienia układające się podopłucnowo, sugerujące odmę brzezną, będące objawem cienkościennych podopłucnowych torbielek, widocznych w TKWR (3). U naszej pacjentki zmiany były bardzo zaawansowane i w częściach obwodowych płuc w badaniu TK przyjmowały obraz gęstych uwapnionych mas przylegających do opłucnej tylnej ściany klatki piersiowej. W celu określenia stopnia zaburzeń perfuzji płuc wykonano scyntyografię perfuzyjną płuc z użyciem albuminy znakowanej Tc-99m i stwierdzono zaburzenia przepływu krwi z przewagą w płucu lewym. Jednak stopień ubytku perfuzji nie był tak duży, jak należałoby się spodziewać po zmianach na zdjęciu rtg. Sugerować to może, że do zmian w łożysku naczyńowym płuc dochodzi dość późno w przebiegu KPP.

Rokowanie w KPP jest złe. Nie ma leczenia farmakologicznego. Poprawa po leczeniu kortykosteroidami opisana u dziecka chorego na mikrolitiazę i LIP była prawdopodobnie związana z cofaniem się zmian zależnych od LIP (5). Doniesienia o pozytywnym działaniu bifosfonianów nie są jeszcze potwierdzone na większym materiale (2). W postaciach zaawansowanych najskuteczniejszą metodą leczenia jest transplantacja płuc (8). Zwykle stosuje się leczenie objawowe w tym przewlekłą tlenoterapię, mające na celu opóźnienie rozwoju nadciśnienia płucnego. Wprowadzone u naszej chorej skojarzone leczenie moczopędne, nasercowe oraz obniżające ciśnienie w tętnicy płucnej razem z tlenoterapią doprowadziło do poprawy stanu ogólnego pacjentki, ustąpienia obrzęków obwodowych, zmniejszenia hepatomegalii i nieznacznej poprawy wydolności fizycznej. Jednocześnie nie stwierdzono poprawy wartości wysycenia tlenem krwi włośniczkowej oraz poprawy parametrów spirometrycznych. W piśmiennictwie donoszono o dobrym efekcie terapeutycznym równoczesnego stosowania tlenu pod zwiększonym ciśnieniem i aparatu CPAP [1]. U chorej podjęto próbę leczenia tlenem i CPAP-em z ciśnieniem na masce w zakresie od 3 do 10 mBar jednak bez poprawy parametrów gazometrycznych. Prawdopodobnie w stanach zaawansowanych dochodzi do znacznych zaburzeń dyfuzji przez błonę pęcherzykowo-włośniczkową, które nie reagują na leczenie metodą CPAP.

płuca A-P czas akwizycji 1'43'78



płuca P-A czas akwizycji 1'29'04

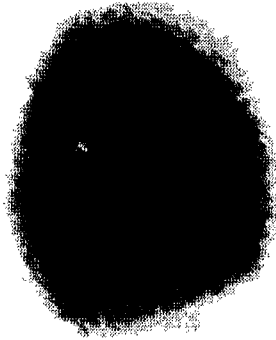


L.

P.

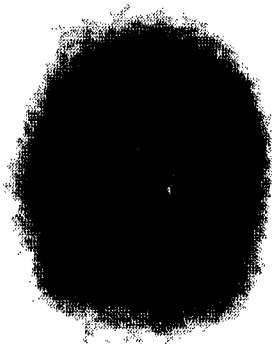
POWIERZCHNIA:
płuco prawe -2490000 mm²
płuco lewe -2220000 mm²

Płuco p. rzut P-B



czas akwizycji 1'49''39

Płuco l. rzut L-B



czas akwizycji 2'3''25

Fot. 4. Scyntygrafia perfuzyjna płuc: ubytki perfuzji obu płuc zwłaszcza po stronie lewej
Lung perfusion scintigraphy: Bilateral lack of perfusion especially in the left lung

Piśmiennictwo:

1. Freiberg DB., Young IH., Laks L., Regnis JA.: Improvement in gas exchange with nasal continous positive airway pressure in pulmonary alveolar microlithiasis. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1992, 145, 1215-1216.
2. Gocmen A., Toppare MF.: Treatment of pulmonary alveolar microlithiasis with diphosphonate-preliminary results of case. *Respiration.* 1992, 59(4), 250-2.
3. Korn M.A., Schurawitzki H., Klepetko W.: Pulmonary alveolar microlithiasis: findings on high-resolution CT. *Am. J. Roentgenol.* 1992, 158, 981-982.
4. Palombini BC, de Silva Porto N.: Bronchopulmonary lavage in alveolar microlithiasis. *Chest* 1981, 80, 242-8.
5. Ratjen F.A., Schoenfeld H.G.: Pulmonary alveolar microlithiasis and lymphocytic interstitial pneumonitis in ten year old girl. *Eur. Respir. J.* 1992, 5, 1283-85.
6. Rowińska – Zakrzewska E.: Mikrolitiaz pęcherzyków płucnych, red. Rowińska – Zakrzewska E., Kuś J.: Choroby układu oddechowego, PZWL Warszawa 1997, str. 414-415.
7. Sosman MD., Dodd GD., Jones WD., Pillomore GJ.: The familial occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. *Am. J. Roentgenol.* 1957, 77, 997-1012.
8. Stamatis G., Rienhard Z., Doetsch N.: Sequential bilateral lung transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis. *Ann. Thorac. Surg.* 1993, 56, 972-5.
9. Ucan E.S., Keyf A.I., Aydılek R.: Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Turkish reports. *Thorax.* 1993, 48, 171-173.

Wpłynęła: 7.05.2001 r.

Adres: Katedra i Klinika Chorób Płuc Akademii Medycznej, Wrocław, ul. Grabiszyńska 105