

Artigo Original

Microlitíase alveolar pulmonar: achados na tomografia computadorizada de alta resolução do tórax em 10 pacientes*

Pulmonary alveolar microlithiasis: high-resolution computed tomography findings in 10 patients

Edson Marchiori¹, Carolina Marinho Gonçalves², Dante Luiz Escuissato³, Kim-Ir-Sen Santos Teixeira⁴, Rosana Rodrigues⁵, Miriam Menna Barreto⁵, Mauro Esteves⁶

Resumo

Objetivo: Apresentar os achados na tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax da microlitíase alveolar pulmonar.

Métodos: Foram estudadas, retrospectivamente, as tomografias de dez pacientes adultos, sete mulheres e três homens, com idade média de 38,7 anos. Os exames foram analisados por dois radiologistas, de forma independente, e as decisões finais foram obtidas por consenso.

Resultados: Os achados mais freqüentes foram as opacidades em vidro fosco e as calcificações subpleurais, ambas presentes em 90% dos pacientes estudados. Os outros achados de maior relevância foram pequenos nódulos parenquimatosos, calcificação ao longo dos septos interlobulares, cissuras nodulares, nódulos subpleurais, cistos subpleurais, consolidações densas e padrão de pavimentação em mosaico.

Conclusões: A microlitíase alveolar pulmonar apresenta aspectos na TCAR que são altamente sugestivos da doença, na maior parte dos casos dispensando a realização de biópsias pulmonares.

Descritores: Tomografia Computadorizada por Raios X; Litiase/pulmão; Pneumopatias.

Abstract

Objective: To present the high-resolution computed tomography (HRCT) findings of pulmonary alveolar microlithiasis. **Methods:** The HRCT scans of 10 adult patients (seven females and three males; mean age, 38.7 years) were retrospectively analyzed. The films were studied independently by two radiologists. **Results:** The most common tomographic findings were ground-glass attenuation and linear subpleural calcifications, which were seen in 90% of the patients. Other relevant findings were small parenchymal nodules, calcification along the interlobular septa, nodular cissures, subpleural nodules, subpleural cysts, dense consolidations, and a mosaic pattern of attenuation.

Conclusions: The HRCT findings presented by individuals with pulmonary alveolar microlithiasis are distinct. In most cases, such findings can form the basis of the diagnosis, eliminating the need to perform a lung biopsy.

Keywords: Tomography, X-Ray Computed; Lithiasis/lung; Lung diseases.

* Trabalho realizado no Departamento de Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro – UFRJ – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

1. Professor Titular do Departamento de Radiologia. Universidade Federal Fluminense – UFF – Niterói (RJ) Brasil.

2. Médica Residente no Hospital Universitário Clementino Fraga Filho. Universidade Federal do Rio de Janeiro – UFRJ – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

3. Professor Adjunto de Radiologia. Universidade Federal do Paraná – UFPR – Curitiba (PR) Brasil.

4. Professor Adjunto de Radiologia da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO) Brasil.

5. Médica do Serviço de Radiodiagnóstico do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro – UFRJ – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

6. Médico Radiologista do Instituto Nacional do Câncer, Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Endereço para correspondência: Edson Marchiori. Rua Thomaz Cameron, 438, Valparaíso, CEP 25685-120, Petrópolis, RJ, Brasil.

Tel 55 21 2629-9076/55 24 2249-2777. E-mail: edmarchiori@bol.com.br

Recebido para publicação em 22/1/2007. Aprovado, após revisão, em 22/2/2007.

Introdução

A microlitíase alveolar pulmonar (MAP) é uma doença rara, de evolução crônica, com caráter familiar, que acomete indivíduos adultos jovens, e que gera especial interesse nos estudos radiológicos devido a seu padrão de apresentação por imagem, considerado patognomônico e, na opinião de muitos autores, dispensando, na maior parte dos casos, a biópsia pulmonar.⁽¹⁻⁵⁾

Mais da metade dos pacientes são assintomáticos à época do diagnóstico.⁽⁵⁾ A doença permanece silenciosa por longo período, com aparecimento posterior de dispnéia, dor torácica e tosse seca, podendo evoluir para cianose, insuficiência respiratória e cor pulmonale.^(2,4,5) A escassez dos sintomas clínicos contrasta com as extensas alterações nos exames radiológicos do tórax.^(1,4) A detecção da doença, na maior parte dos pacientes, é feita em exames de rotina, ou durante a investigação familiar de um indivíduo portador de microlitíase alveolar.⁽⁵⁾ A tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) tem ajudado a caracterizar ainda melhor a apresentação por imagem da doença, podendo ser de grande auxílio no diagnóstico da MAP.^(1-4,6,7)

O objetivo deste trabalho é descrever as alterações identificadas nas tomografias de 10 pacientes com MAP.

Métodos

Neste estudo, foram analisadas, retrospectivamente, as tomografias do tórax de 10 pacientes com MAP, provenientes de sete instituições diferentes, localizadas em quatro estados da federação (Rio de Janeiro, São Paulo, Goiás e Paraná). Destes pacientes, sete eram do sexo feminino e três do sexo masculino. A faixa etária variou entre 22 e 59 anos, com média de 38,7 anos.

O diagnóstico foi baseado nos padrões observados nas radiografias e tomografias, considerados patognomônicos da doença.^(1,3-5) Contudo, seis pacientes foram submetidos, também, a biópsias pulmonares a céu aberto, que permitiram a confirmação histopatológica.

As tomografias do tórax foram realizadas em diversos tomógrafos, com cortes axiais variando de 1 a 2 mm de espessura, com 10 mm de incremento, feitos em inspiração profunda, desde os ápices até as bases pulmonares. Os exames foram registrados em janela de parênquima, com largura entre

1000 e 1500 Unidades Hounsfield (UH) e centro entre -650 e -750 UH. Foram registrados, também, em janela para o mediastino, com largura entre 350-400 UH e centro entre 40 e 60 UH.

A análise da TCAR foi feita por dois observadores, de forma independente, e os casos discordantes foram resolvidos por consenso. O estudo incluiu a avaliação do parênquima pulmonar, quanto à presença de pequenos nódulos parenquimatosos, opacidades em vidro fosco, padrão de pavimentação em mosaico, calcificação ao longo dos septos interlobulares, calcificações lineares subpleurais, nódulos subpleurais, cissuras nodulares, consolidações densas, cistos subpleurais e bolhas apicais. Os critérios de definição destes achados são aqueles indicados no Glossário de Termos da Sociedade Fleischner.⁽⁸⁾ A terminologia utilizada é a preconizada pelos Consensos de Terminologia do Colégio Brasileiro de Radiologia⁽⁹⁾ e da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia.⁽¹⁰⁾

Pequenos nódulos parenquimatosos foram caracterizados como opacidades focais arredondadas, com diâmetro inferior a 10 mm.

Opacidade em vidro fosco foi definida como o aumento da atenuação pulmonar; porém, sem obscurecer as margens brônquicas ou vasculares. Consolidações foram consideradas na presença do aumento homogêneo do coeficiente de atenuação do parênquima pulmonar, levando à perda da individualização das estruturas vasculares e da parede das vias aéreas. Foram denominadas densas quando apresentavam densidade maior que a das partes moles, quando avaliadas nas janelas mediastinais. Padrão de pavimentação em mosaico foi considerado quando áreas de opacidade em vidro fosco foram observadas, com septos interlobulares espessados de permeio.

Calcificação ao longo dos septos interlobulares foi caracterizada quando opacidades lineares finas, desenhando a periferia dos lóbulos pulmonares secundários, foram visualizadas nas janelas para mediastino.

Calcificações lineares subpleurais foram assim descritas nos pacientes que apresentaram opacidades lineares calcificadas, justapleurais, contínuas e que também eram visíveis na janela de mediastino.

Cistos subpleurais foram definidos como estruturas arredondadas, hipodensas, de diâmetro inferior a 10 mm, alinhadas junto à pleura. Nódulos subpleurais, como opacidades nodulares ao longo

da superfície pleural. Cissuras nodulares, quando estes nódulos se distribuíam ao longo das linhas cissurais. Bolhas apicais foram descritas quando espaços aéreos, bem demarcados, de paredes finas, maiores que 10 mm, foram observados nos ápices pulmonares.

Resultados

O estudo das tomografias do tórax de 10 pacientes com diagnóstico de MAP mostrou como alterações mais freqüentes as opacidades em vidro fosco e as calcificações lineares subpleurais, observadas em nove pacientes cada (90%).

Pequenos nódulos parenquimatosos (Figura 1) foram evidenciados em sete pacientes (70%).



Figura 1 - Corte com janela para pulmão, mostrando pequenos nódulos disseminados e opacidades em vidro fosco. Notar, também, modulações ao longo da superfície pleural.



Calcificações ao longo dos septos interlobulares foram constatadas em cinco pacientes (50%). Destes, quatro apresentavam também atenuação em vidro fosco associada, configurando o padrão de pavimentação em mosaico (Figura 2).

Consolidações densas (Figura 3), nódulos subpleurais, cissura nodular e cistos subpleurais (Figura 4) foram observados em cinco casos cada (50%). Bolhas apicais foram identificadas em apenas um paciente (10%).

As alterações tomográficas tiveram distribuição predominante nas porções inferiores e posteriores dos pulmões, ocorrendo desta forma em nove pacientes (90%). O predomínio apical ocorreu em apenas um dos casos estudados. Estes achados estão representados na Tabela 1.

Discussão

A MAP é uma doença rara, de evolução crônica, com etiologia e patogênese ainda pouco definidas, que se caracteriza basicamente pela presença de inúmeros pequenos cálculos (denominados calciferitos, calcosferitos ou microlitos) dentro dos espaços aéreos.^(1-3,5) Na literatura, nos relatos com maior casuística, não há predileção por sexo.⁽⁵⁾ Neste estudo, dos dez pacientes analisados, sete eram do sexo feminino. A faixa etária é muito variável, acometendo desde recém-nascidos até pacientes na nona década, com idade média no momento do diagnóstico de 35 anos.^(4,5,11) No presente estudo, as idades variaram de vinte e dois a cinquenta e nove anos, com média de 38,7 anos.



Figura 2 - a) Corte com janela intermediária, evidenciando opacidades em vidro fosco com espessamento de septos interlobulares de perimeio, caracterizando o padrão de pavimentação em mosaico; e b) Corte com janela para mediastino, mostrando que existem calcificações ao longo dos septos interlobulares e nas regiões sub-pleurais.

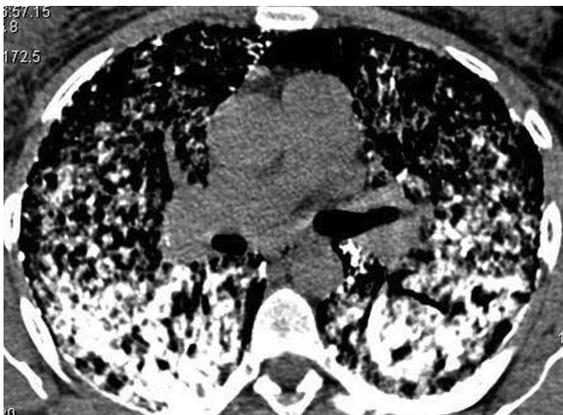


Figura 3 - Corte com janela para mediastino, onde se observa confluência de nódulos formando consolidações com densidade cálcica, predominando nas regiões posteriores dos pulmões. Notar, também, nódulos calcificados ao longo da superfície pleural.

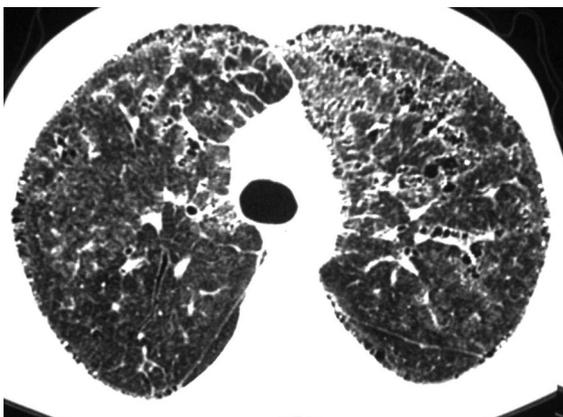


Figura 4 - Corte com janela para pulmão, demonstrando opacidades em vidro fosco e espessamento de septos interlobulares. Notar, também, a presença de cistos e de nódulos subpleurais.

A doença tem alta incidência de ocorrência familiar (em torno de 1/3 dos casos), sugerindo a existência de um fator hereditário autossômico recessivo.^(1-3,5) Nesta casuística, dois casos ocorreram em gêmeos monozigóticos. Entretanto, as famílias dos outros pacientes não foram adequadamente investigadas, a fim de excluir outros casos familiares.

Os achados na TCAR de pacientes com microlitíase alveolar são muito variados, sendo que a maior parte das publicações referem-se a relatos de casos isolados.

Tabela 1 - Distribuição dos achados tomográficos.

	Número de casos	Percentual (%)
Opacidades em vidro fosco	9	90
Calcificações lineares subpleurais	9	90
Pequenos nódulos parenquimatosos	7	70
Nódulos subpleurais	5	50
Cissura nodular	5	50
Calcificação ao longo dos septos interlobulares	5	50
Consolidações densas	5	50
Cistos subpleurais	5	50
Pavimentação em mosaico	4	40
Bolhas apicais	1	10

As opacidades em vidro fosco são um achado freqüente nos relatos na literatura.^(1,3,4,6,7,11,12) Este foi o achado mais expressivo desta casuística, estando presente em 90% dos casos. A atenuação em vidro fosco deve-se, provavelmente, à presença dos pequenos cálculos ocupando o espaço aéreo.

Calcificações lineares subpleurais também foram encontradas em 90% dos pacientes analisados neste estudo. Este achado, apesar de comumente visto nos exames tomográficos dos pacientes com MAP, é motivo de controvérsia na literatura. Embora alguns autores as descrevam como calcificações pleurais,^(13,14) não foi encontrada nenhuma pesquisa confirmando histopatologicamente a presença de calcificações pleurais. Desta forma, parece que a melhor explicação é o acúmulo de cálculos intra-alveolares na periferia dos lóbulos pulmonares secundários, demarcando a superfície pleural e produzindo o aspecto de pseudo-calcificações pleurais.^(4,11,15-17)

O aspecto de calcificação ao longo dos septos interlobulares também foi um ponto comum deste trabalho com os dados da literatura. Este aspecto foi observado em cinco pacientes, o que corresponde a 50% da amostra. O aspecto cálcico dos septos também ocorre devido ao acúmulo dos cálculos na periferia do lóbulo pulmonar secundário, uma vez que não há evidências histológicas de calcificações nos septos interlobulares, e nem de comprometimento intersticial nas fases iniciais da doença.^(4,7,11)

O padrão de pavimentação em mosaico aconteceu em quatro pacientes, o que representa 40% da nossa amostra. Neste estudo, este aspecto pode

ser também observado nas imagens com janela para mediastino, uma vez que existe calcificação ao longo dos septos interlobulares. Não há relato na literatura de nenhuma outra doença com manifestação tomográfica semelhante, sendo este achado considerado muito específico, e até mesmo patognômico da MAP na TCAR.⁽⁷⁾

Pequenos nódulos foram identificados em 70% dos pacientes. Os pequenos nódulos na TCAR correspondem nas radiografias do tórax aos micronódulos densos (<1 mm) muito finos, bem definidos e difusamente espalhados pelo parênquima, tornando os pulmões homoganeamente hipotransparentes, o que caracteriza o padrão descrito por alguns autores como aspecto de ‘tempestade de areia’, considerado típico da doença. Quando este padrão é identificado nas radiografias do tórax, apenas excepcionalmente a biópsia pulmonar se faz necessária.⁽¹⁻⁴⁾ Na TCAR, muitas vezes não é possível definir a densidade cálcica dos nódulos. Isto provavelmente acontece pelas suas pequenas dimensões. Quando confluem, a presença do cálcio fica melhor caracterizada.

A confluência dos pequenos nódulos pode formar áreas de consolidação parenquimatosa. Pela presença do cálcio, as consolidações podem ter densidade maior que a das partes moles. Estas consolidações ocorrem predominantemente ao longo das bordas cardíacas e nas regiões póstero-inferiores dos pulmões, e tendem a ser simétricas.^(1,2,4,6,7,11,12) Consolidações densas com broncogramas aéreos de permeio foram encontradas em 50% dos pacientes estudados, predominando nas regiões póstero-inferiores. A literatura pouco menciona este achado.⁽⁶⁾ Desta forma, a MAP deve ser considerada um diagnóstico diferencial para as consolidações densas, juntamente com a toxicidade pulmonar por amiodarona, calcificação pulmonar metastática, silicoproteínose, talcose e amiloidose.⁽¹⁸⁾

Outro achado bastante referido em trabalhos que utilizaram a TCAR como exame de imagem, foram os cistos subpleurais. A presença destes pequenos cistos de paredes finas, localizados nos espaços subpleurais, pode determinar a formação de uma faixa radiotransparente periférica, entre o parênquima calcificado e as costelas, que é descrita nas radiografias do tórax como o sinal da ‘pleura negra’.^(1,3,4,7,11) Neste estudo, observamos a presença de cistos subpleurais em 50% dos casos. Um paciente apresentou, também, bolhas apicais.

Em conclusão, a TCAR do tórax auxilia no diagnóstico da MAP, uma vez que pode demons-

trar padrões característicos da doença. Os achados tomográficos mais freqüentes foram as áreas de atenuação em vidro fosco difusas e as calcificações lineares subpleurais, presentes em 90% dos pacientes estudados. Outras alterações encontradas na TCAR, por ordem decrescente de freqüência, foram os pequenos nódulos parenquimatosos, as cissuras nodulares, os nódulos subpleurais, as calcificações ao longo dos septos interlobulares, as consolidações densas, e os cistos subpleurais. O achado de calcificação ao longo dos septos interlobulares, associado à atenuação em vidro fosco, configurando padrão de pavimentação em mosaico, observado na janela para mediastino, pode ser considerado patognômico da MAP, uma vez que este aspecto, presente em 40% dos casos de nossa amostra, ainda não foi descrito em nenhuma outra doença.

Referências

1. Figueirêdo SS, Ribeiro LHV, Nóbrega BB, Teixeira KS, Leite MSB, Oliveira AA. Microlitíase alveolar pulmonar em gêmeos univitelinos – relato de dois casos. *Radiol Bras.* 2002;35(4):239–242.
2. Jankovic S, Pavlov N, Ivkovic A, Erceg I, Glavina-Durdov M, Tocilj J, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis in childhood: clinical and radiological follow-up. *Pediatr Pulmonol.* 2002;34(5):384–7.
3. Korn MA, Schurawitzki H, Klepetko W, Burghuber OC. Pulmonary alveolar microlithiasis: findings on high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 1992;158(5):981–2.
4. Marchiori E, Cerqueira EMFP, Altemani AMAM, Balthazar AB, Souza-Junior AS. Microlitíase alveolar pulmonar: aspectos na radiologia convencional e na tomografia computadorizada de alta resolução. *Rev Imagem.* 2002;24(4):251–256.
5. Mariotta S, Ricci A, Papale M, De Clementi F, Sposato B, Guidi L, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: report on 576 cases published in the literature. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2004;21(3):173–81.
6. Sumikawa H, Johkoh T, Tomiyama N, Hamada S, Koyama M, Tsubamoto M, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: CT and pathologic findings in 10 patients. *Monaldi Arch Chest Dis.* 2005;63(1):59–64.
7. Gasparetto EL, Tazoniero P, Escuissato DL, Marchiori E, Frare E Silva RL, Sakamoto D. Pulmonary alveolar microlithiasis presenting with crazy-paving pattern on high resolution CT. *Br J Radiol.* 2004;77(923):974–6.
8. Austin JH, Müller NL, Friedman PJ, Hansell DM, Naidich DP, Remy-Jardin M, et al. Glossary of terms for CT of the lungs: recommendations of the Nomenclature Committee of the Fleischner Society. *Radiology.* 1996;200(2):327–31.
9. Souza-Junior AS, Araújo-Neto C, Jasinovodolinsky D, Marchiori E, Kavakama J, Irion KL, et al. Terminologia para a descrição de tomografia computadorizada do tórax (Sugestões iniciais para um consenso brasileiro). *Radiol Bras.* 2002;35(2):125–8.
10. Pereira-Silva JL, Kavakama J, Terra Filho M, Porto NS, Souza Jr AS, Marchiori E, et al. Consenso brasileiro sobre a

- terminologia dos descritores de tomografia computadorizada do tórax. *J Bras Pneumol.* 2005;31(2):149-56.
11. Cluzel P, Grenier P, Bernadac P, Laurent F, Picard JD. Pulmonary alveolar microlithiasis: CT findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1991;15(6):938-42.
 12. Deniz O, Ors F, Tozkoparan E, Ozcan A, Gumus S, Bozlar U, et al. High resolution computed tomographic features of pulmonary alveolar microlithiasis. *Eur J Radiol.* 2005;55(3):452-60.
 13. Pant K, Shah A, Mathur RK, Chhabra SK, Jain SK. Pulmonary alveolar microlithiasis with pleural calcification and nephrolithiasis. *Chest.* 1990;98(1):245-6.
 14. Helbich TH, Wojnarovsky C, Wunderbaldinger P, Heinz-Peer G, Eichler I, Herold CJ. Pulmonary alveolar microlithiasis in children: radiographic and high-resolution CT findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1997;168(1):63-5.
 15. Petit MA. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Chest.* 1991;100(1):290.
 16. Chalmers AG, Wyatt J, Robinson PJ. Computed tomographic and pathological findings in pulmonary alveolar microlithiasis. *Br J Radiol.* 1986;59(700):408-11.
 17. Hoshino H, Koba H, Inomata S, Kurokawa K, Morita Y, Yoshida K, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: high-resolution CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1998;22(2):245-8.
 18. Marchiori E, Souza AS Jr, Franquet T, Müller NL. Diffuse high-attenuation pulmonary abnormalities: a pattern-oriented diagnostic approach on high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184(1):273-82.