

MICROLITÍASE ALVEOLAR PULMONAR EM GÊMEOS UNIVITELINOS – RELATO DE DOIS CASOS*

Sizenildo da Silva Figueirêdo¹, Luiza Helena Vilela Ribeiro², Bruno Barcelos da Nóbrega¹, Kim-Ir-Sen Santos Teixeira³, Maurício Sérgio Brasil Leite⁴, Albino Alegro Oliveira⁵

Resumo Os autores apresentam dois casos de microlitíase alveolar pulmonar em gêmeos monozigóticos. Os principais achados obtidos em exames radiográficos e de tomografia computadorizada (técnica de alta resolução) são enfatizados, com base em breve revisão literária.

Unitermos: Pulmões. Microlitíase alveolar pulmonar. Tomografia computadorizada.

Abstract *Pulmonary alveolar microlithiasis in monozygotic twins – report of two cases. The authors report two cases of pulmonary alveolar microlithiasis affecting monozygotic twins. The main findings observed on plain x-ray films and high-resolution computed tomography are discussed and compared with data from a brief literature review.*

Key words: Lungs. Pulmonary alveolar microlithiasis. Computed tomography.

INTRODUÇÃO

A microlitíase alveolar pulmonar (MAP) é uma doença rara, caracterizada pela presença de inúmeros pequenos cálculos (calcosferitas) dentro dos espaços alveolares⁽¹⁾. A etiologia e a patogênese ainda são desconhecidas⁽²⁾, embora hipóteses tenham sido propostas. Nota-se ocorrência familiar em cerca de metade dos casos relatados⁽³⁻⁵⁾, sugerindo um fator hereditário autossômico recessivo^(6,7). A maioria dos pacientes é assintomática e estes são diagnosticados incidentalmente por radiografias de tórax em estudos de rotina^(7,8). A pobreza de achados clínicos geralmente contrasta com as anormalidades radiográficas, aparentemente assustadoras. O padrão fundamental baseia-se na presença de micronodulações muito finas, difusas, em ambos os pulmões⁽⁸⁻¹⁰⁾. Este aspecto de múltiplos “grãos de areia” é predominante

nas bases, causando obliteração das margens cardíacas e diafragmáticas.

Segundo Fraser⁽¹⁾, cerca de 300 casos tinham sido publicados até 1997, e embora características clínico-radiológicas tenham sido bem descritas, há poucos relatos sobre achados de tomografia computadorizada^(11,12), especialmente em relação à técnica de alta resolução (TCAR). Apresentamos o acometimento de gêmeos univitelinos adultos por MAP, enfocando os aspectos imagiológicos desta afecção.

RELATO DOS CASOS

Pacientes do sexo masculino, gêmeos univitelinos, 30 anos de idade, agricultores em canaviais, encaminhados ao Serviço de Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás, para investigação diagnóstica. Clinicamente assintomáticos, tinham alterações nas radiografias de tórax realizadas para admissão contratual em uma empresa. À ausculta não foram evidenciadas anormalidades e não apresentavam antecedente de tabagismo.

As radiografias obtidas de ambos (A e B) mostravam múltiplas opacidades micronodulares bem definidas, de densidade cálcica, distribuídas aleatoriamente nos campos pulmonares, com predomínio nas bases e causando obliteração dos contornos mediastinais. O caso A, adicionalmente, apresentava áreas focais de hipertransparência (bolhas) nos ápices pulmonares (Fi-

gura 1), e o caso B, discreto padrão reticular superposto, mais evidente nos terços médio-apicais (Figura 2).

Os exames de TCAR foram realizados em aparelho Siemens Somatom AR. Foram obtidas imagens em inspiração máxima usando-se colimação de 2 mm com 10 mm de incremento, 130 kV, 90 mA, tempo de aquisição de 2 s, matriz 512 × 512. Realizou-se reconstrução com algoritmo de alta frequência espacial (ósseo) e todas as imagens foram fotografadas com nível de janela de -400 a -600 UH e abertura de 1.200 a 1.300 UH.

Nas imagens do caso A observamos parênquima pulmonar difusamente hiperatenuante, com aspecto de vidro fosco (Figura 3). As densidades micronodulares calcificadas predominaram nas regiões dorsais dos lobos inferiores, mais acentuadas à esquerda (Figura 4). Bolhas apicais estavam presentes bilateralmente, assim como pequenos cistos sequencialmente dispostos ao longo das pleuras parietal e mediastinal (Figura 5). Calcificações lineares pleurais posteriores e justapericárdicas também foram observadas.

No caso B observamos hiperatenuação difusa bilateral (padrão em vidro fosco) nos terços inferiores com micronódulos mais concentrados à esquerda, áreas de espessamento do interstício septal (Figura 6), com predomínio apical e pequena quantidade de cistos subpleurais apicais paramediastinais, mais proeminentes à direita (Figura 7). Calcificações lineares pleurais

* Trabalho realizado no Serviço de Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (HC-FMUFG), Goiânia, GO.

1. Médicos Residentes do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

2. Médica Radiologista Assistente do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

3. Professor Adjunto Doutor do Departamento de Diagnóstico por Imagem e Anatomia Patológica da FMUFG.

4. Professor Adjunto do Serviço de Anatomia Patológica da FMUFG.

5. Médico Preceptor do Departamento de Cirurgia Torácica e Cardiovascular do HC-FMUFG.

Endereço para correspondência: Dr. Sizenildo da Silva Figueirêdo. Rua 236, nº 271, Setor Universitário. Goiânia, GO, 74610-070. E-mail: size75@ig.com.br

Recebido para publicação em 10/1/2002. Aceito, após revisão, em 25/3/2002.



Figura 1. Caso A. Radiografia de tórax revela múltiplos micronódulos dispersos em ambos os campos pulmonares, com predomínio nas bases, obliterando margens cardíacas. Os ápices estão acentuadamente radiolucetas (bolhas apicais).



Figura 2. Caso B. Radiografia de tórax mostra alterações similares às do caso A, exceto pela ausência de bolhas apicais evidentes. Há um padrão reticular superposto ao padrão micronodular difuso (mais evidente nos terços médio-apicais), configurando uma aparência “em tempestade de areia”.

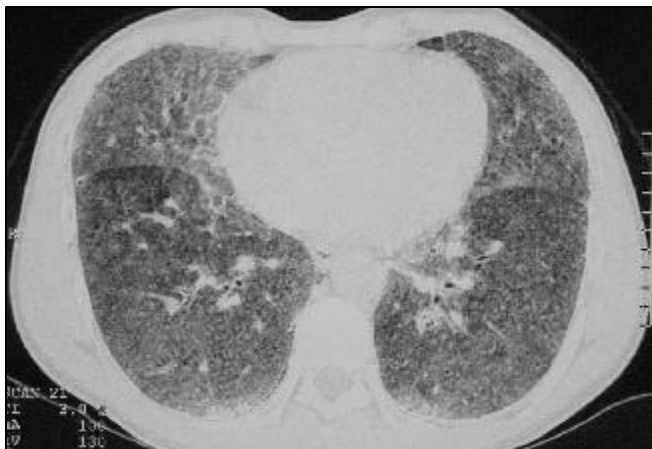


Figura 3. Caso A. Corte tomográfico revela aumento difuso da densidade pulmonar (padrão em vidro fosco), com múltiplos micronódulos calcificados dispersos aleatoriamente.



Figura 4. Caso B. Corte tomográfico evidencia nódulos calcificados confluentes nas regiões posteriores dos lobos inferiores, acentuadamente à esquerda.

posteriores e justapericárdicas, um pouco mais grosseiras à direita, também foram observadas (Figura 8).

Em função da atividade profissional progressiva dos pacientes, considerou-se também a possibilidade de bagaçose como diagnóstico diferencial. Realizou-se biópsia a céu aberto do paciente A, com o objetivo de estabelecer o diagnóstico definitivo. Ao exame histopatológico foram evidenciados micrólitos arredondados, concêntrica laminados, intra-alveolares.

Na amostra não havia áreas septais com espessamento, esclerose ou infiltrado inflamatório (Figura 9).

DISCUSSÃO

A MAP é uma rara alteração pulmonar caracterizada pela presença de múltiplos micrólitos pequenos de estrutura laminar concêntrica, chamados calcosferitas, sem que exista qualquer transtorno de metabolismo do cálcio⁽⁷⁾. Mecanismos hipotéticos

têm sido propostos, incluindo erro inato do metabolismo, resposta incomum a um insulto pulmonar inespecífico, reação imuno-mediada a vários irritantes e anormalidade do metabolismo do cálcio e fósforo⁽¹⁾. São raros os relatos envolvendo gêmeos mono-zigóticos, embora a ocorrência familiar tenha sido freqüentemente referida.

Como a maioria dos casos de MAP não apresenta manifestações clínicas, comumente os achados são incidentais nas radiografias indicadas em estudos de rotina, tal

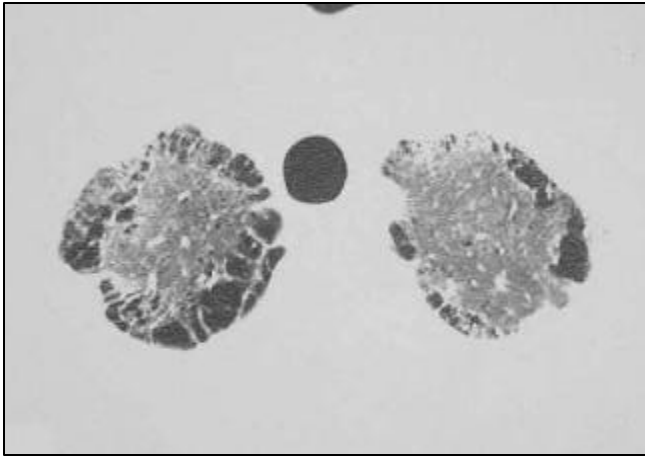


Figura 5. Caso A. Corte tomográfico (janela de parênquima) mostra cistos e bolhas subpleurais em ambos os ápices pulmonares, mais proeminentes à direita.



Figura 6. Caso B. Corte tomográfico revela aumento difuso da densidade pulmonar bilateral, com micronódulos calcificados predominantemente localizados à esquerda. Espessamento calcificado dos septos interlobulares também é visível.

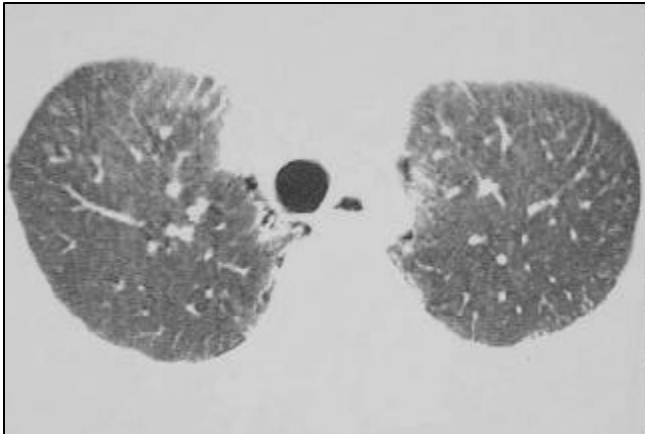


Figura 7. Caso B. Corte tomográfico evidencia espessamento de septos interlobulares em ambos os ápices pulmonares. Há alguns cistos subpleurais justamediastinais, bilateralmente.



Figura 8. Caso B. Corte tomográfico mostra calcificações lineares pleurais posteriores e justapericárdicas.

como ocorreu com os casos ora relatados. A doença permanece assintomática por longo período, culminando por aparecer dispnéia, seguida de tosse seca, cianose e insuficiência cardíaca direita.

Nenhuma outra doença pulmonar apresenta padrão radiográfico tão característico e diagnóstico como a MAP⁽¹⁾. O padrão básico na radiografia de tórax é de inúmeros micronódulos finos e difusos, que variam pouco, dependendo da gravidade da doença. Individualmente, estes micronódulos são bem definidos e medem menos de 1 mm de diâmetro. A densidade geral costuma ser maior nas zonas inferiores do que nas zonas superiores. Os micronódulos podem ser tão numerosos que parecem “confluentes”, evidenciando pulmões quase



Figura 9. Caso A. Fotomicrografia de fragmento pulmonar corado pela hematoxilina-eosina (HE, 4x) mostra calcosferitas (formações calcificadas intra-alveolares, arredondadas, com anéis dispostos concêntricamente).

uniformemente brancos, com total obliteração dos contornos mediastinais e diafragmáticos⁽¹⁾. Ocasionalmente, ocorrem padrão reticular e linhas septais superpostas, com a típica aparência de “tempestade de areia”^(6,10). Outros achados são bolhas em ápices (como vistas no caso A), zonas de maior transparência entre o parênquima pulmonar e as costelas (denominada linha pleural negra), e calcificação pleural⁽⁵⁾.

Poucos relatos na literatura descrevem achados tomográficos em pacientes com MAP^(11,12). Provavelmente, os primeiros achados na TCAR foram descritos por Cluzel *et al.*, em 1991. Por esta técnica, observamos nódulos calcificados com 1 mm ou menos de diâmetro, às vezes confluentes, distribuídos predominantemente ao longo das bordas cardíacas e porções dorsais das zonas pulmonares inferiores⁽¹³⁾. Maior atenuação na porção dorsal dos pulmões persiste quando os cortes são obtidos com o paciente em posição prona. Aparente espessamento septal interlobular calcificado é usualmente visto⁽¹³⁾, porém mais comumente representa acentuada concentração de micrólitos ao longo dos septos e em torno dos bronquíolos centrilobulares⁽²⁾.

A denominada “linha pleural negra”, visualizada em radiografias, é causada por cistos subpleurais de paredes finas, com 5 a 10 mm de diâmetro⁽⁵⁾, ou por uma camada de gordura extrapleural⁽¹⁴⁾. Estes cistos comumente dispõem-se contiguamente ao longo das superfícies pleurais, dos ápices às bases pulmonares. Bolhas apicais, como

vistas no caso A, são freqüentes e presumivelmente constituem causa de pneumotórax espontâneo eventualmente presente em alguns pacientes.

A TCAR também pode revelar pequenos cistos no parênquima (não vistos às radiografias), além de diminutas calcosferitas dentro da pleura espessada⁽¹⁵⁾, cujo aspecto, quando irregular, é decorrente de fibrose associada. Calcificações pleurais podem ocorrer^(11,12) e, em nossos casos, o padrão mais grosseiro destas apareceu adjacente ao pericárdio. A árvore brônquica e vasos pulmonares costumam estar normais. Em crianças ou pacientes em estágios precoces da doença, opacidades em vidro fosco ou reticulação podem ser um achado predominante, com calcificação sendo inconspícua⁽¹⁶⁾.

Além da caracterização dos casos em estágios avançados, a utilização da TCAR permite detalhar alterações morfológicas precoces relacionadas à MAP, podendo representar uma nova ferramenta para seguimento dos casos.

REFERÊNCIAS

1. Fraser RG, Paré JAP. *Diagnosis of diseases of the chest*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1999:2719–22.
2. Cluzel P, Grenier P, Bernadac P, Laurent F, Picard JD. Pulmonary alveolar microlithiasis: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:938–42.
3. Mariotta S, Guidi L, Papale M, Ricci A, Bisetti A. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Italian reports. *Eur J Epidemiol* 1997;13:587–90.
4. Ucan ES, Keyf AI, Aydılek R, *et al.* Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Turkish reports. *Thorax* 1993;48:171–3.

5. Gomez GE, Lichtemberger E, Santamaria A, *et al.* Familial pulmonary alveolar microlithiasis: four cases from Columbia. *Radiology* 1959;72:550–61.
6. Sosman MC, Dodd GD, Jones WD, Pillmore GU. The familial occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. *AJR* 1957;77:947–1012.
7. Arquelles M, Quiñonez MG, Cicero R, Gracinti P. Microlithiasis alveolar pulmonar en dos hermanos. *Rev Invest Clin* 1993;45:593–6.
8. Prakash UBS, Barham SS, Rosenow EC III, Brown ML, Payne WS. Pulmonary alveolar microlithiasis: a review including ultrastructural and pulmonary function studies. *Mayo Clin Proc* 1983;58:290–300.
9. 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* 1997;168:63–5.
10. Balikian JP, Fuleihan FJD, Nucho CN. Pulmonary alveolar microlithiasis: report of five cases with special reference to roentgen manifestations. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1998;103:509–18.
11. Winzelberg GG, Boller M, Sachs M, Weinberg J. CT evaluation of pulmonary alveolar microlithiasis. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8:1029–31.
12. Chalmers AG, Wyatt J, Robinson PJ. Computed tomographic and pathological findings in pulmonary alveolar microlithiasis. *Br J Radiol* 1986;59:408–11.
13. Melamed JW, Sostman HD, Ravin CE. Interstitial thickening in pulmonary alveolar microlithiasis: an underappreciated finding. *J Thorac Imaging* 1994;9:126–8.
14. Hoshino H, Koba H, Inomata S, *et al.* Pulmonary alveolar microlithiasis: high-resolution CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1998;22:245–8.
15. Korn MA, Schurawitzki H, Klepetko W, Burghuber OC. Pulmonary alveolar microlithiasis: findings on high-resolution CT. *AJR* 1992;158:981–2.
16. Webb WR, Müller NL, Naidich DP. *High-resolution CT of the lung*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001.