

Caso Clínico

Marzo 2018

Dr. Diego Pergoraro

Dr. Sebastián Rossini

Instituto Radiológico

Mar del Plata, Argentina

DEPARTAMENTO DE

Imágenes • ALAT

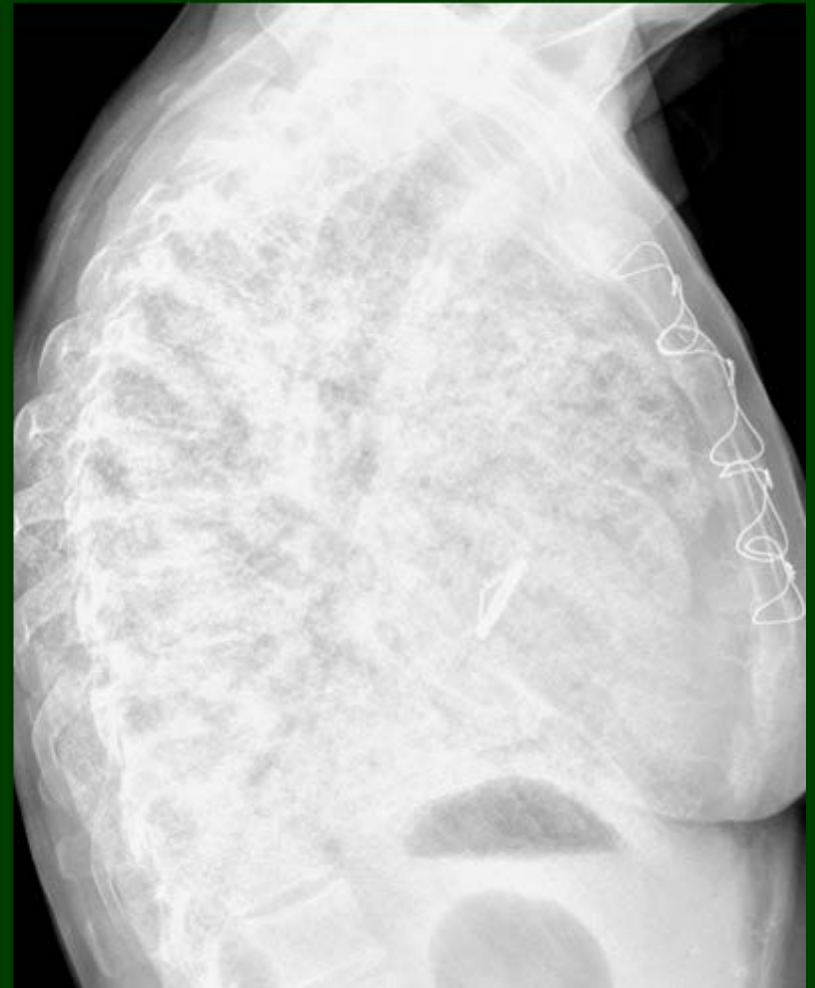
imagenes@alatorax.org



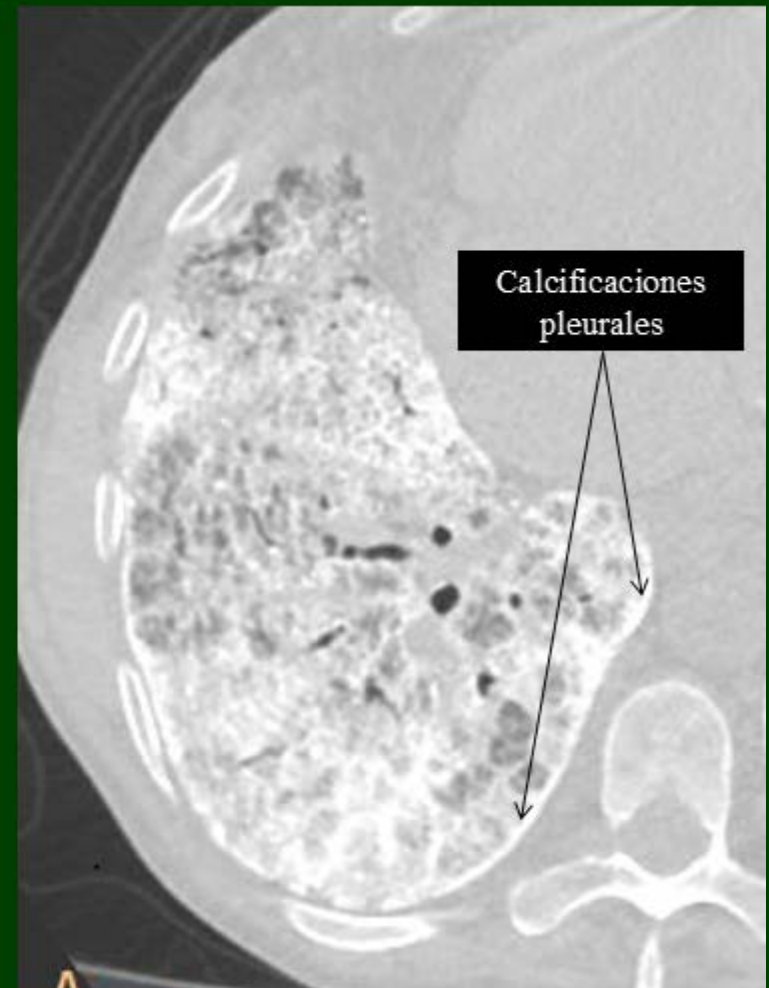
Instituto
Radiológico

Caso Clínico

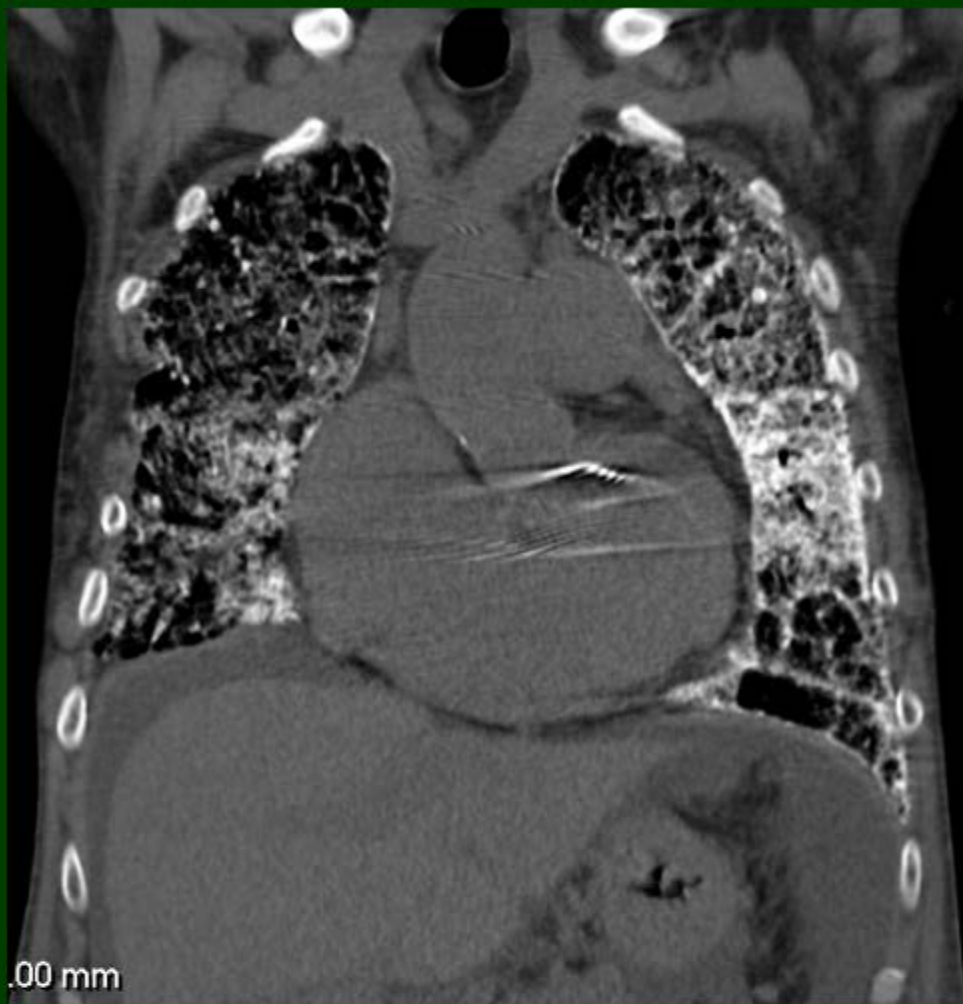
- ❖ Mujer de 61 años
- ❖ Insuficiencia respiratoria crónica
- ❖ Síndrome ascítico edematoso
- ❖ Insuficiencia cardíaca
- ❖ Antecedentes: valvuloplastia mitral



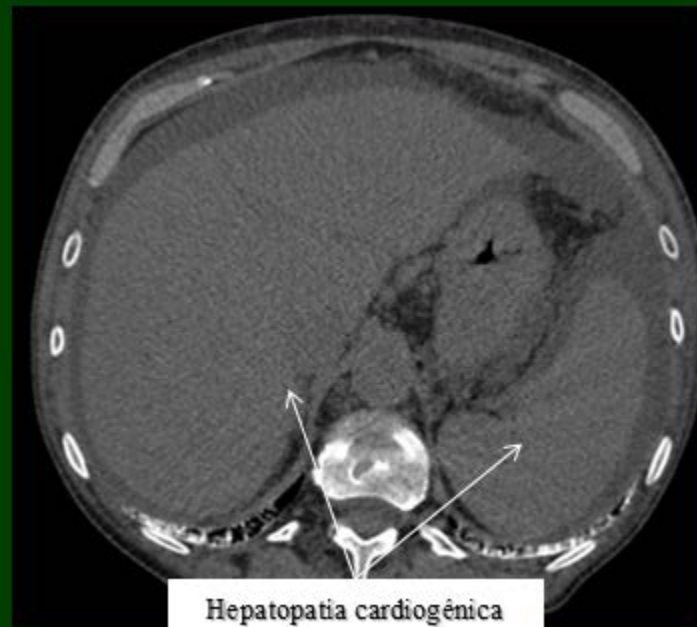
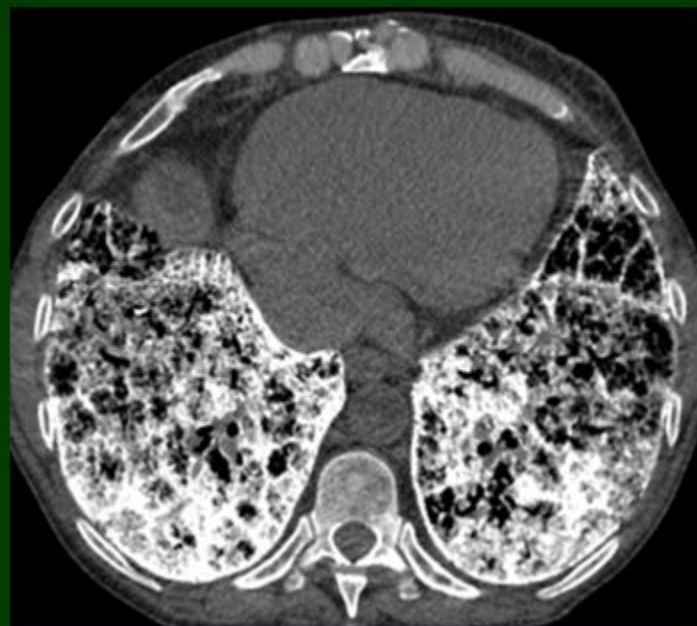
Infiltrados intersticiales bilaterales de alta densidad de aspecto cálcico
Cerclaje esternal con reemplazo de válvula mitral



Infiltrados intersticiales interlobulillares de densidad cálcica asociado a calcificaciones del parénquima pulmonar y pleural, en ambos campos pulmonares de distribución simétrica.



Ventanas de Mesdiastino.



Diagnósticos diferenciales

Calcificaciones pulmonares difusas

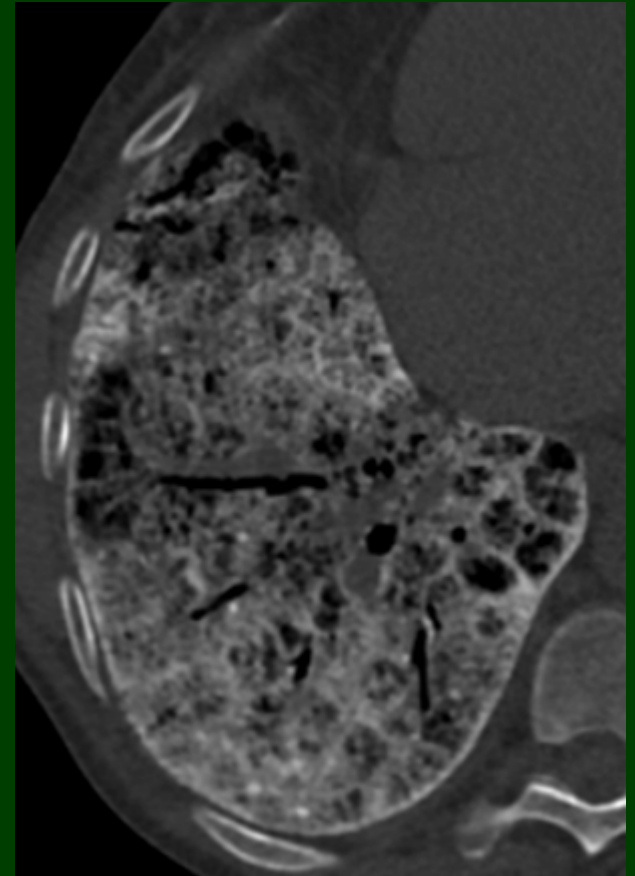
- ❖ Calcificaciones metastásicas
- ❖ Silicoproteínosis
- ❖ Microlitiasis alveolar
- ❖ Talcosis
- ❖ Amiloidosis

Diagnóstico definitivo

Microlitiasis alveolar

Microlitiasis alveolar

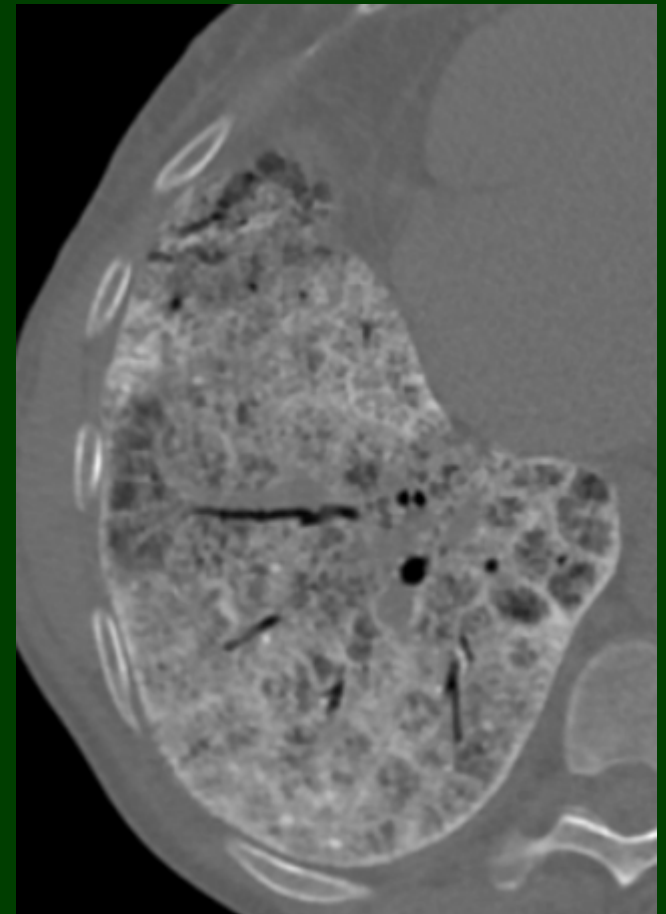
- ❖ Desorden autosómico recesivo
- ❖ Acumulación intraalveolar de calcio (calcosferitas, calciferitas o microlitos)
- ❖ Ausencia de trastornos del metabolismo del Ca^{+2}



Microlitiasis alveolar

EPIDEMIOLOGÍA

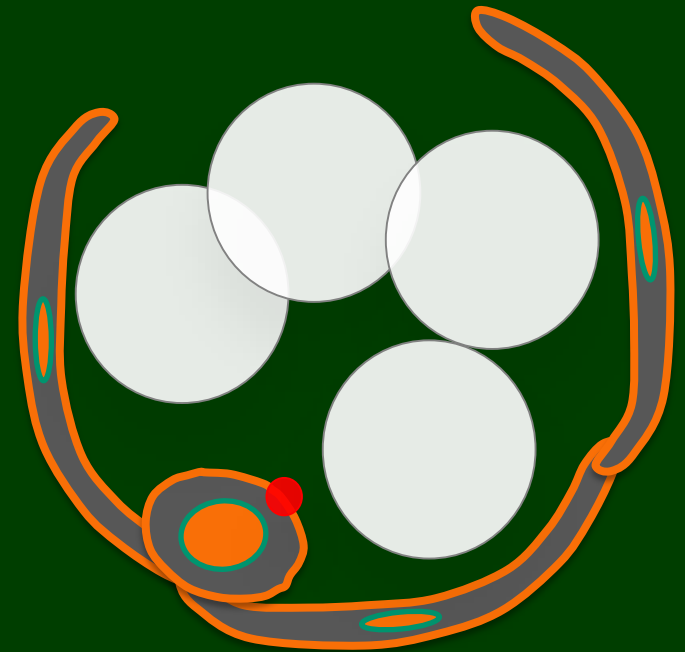
- ❖ 1022 casos reportados
- ❖ 4 en Argentina
- ❖ Mayor prevalencia: Turquía, Italia y Japón
- ❖ Cualquier grupo etario (>35 años)
- ❖ F / M 1:1



Microlitiasis alveolar

ETIOLOGÍA

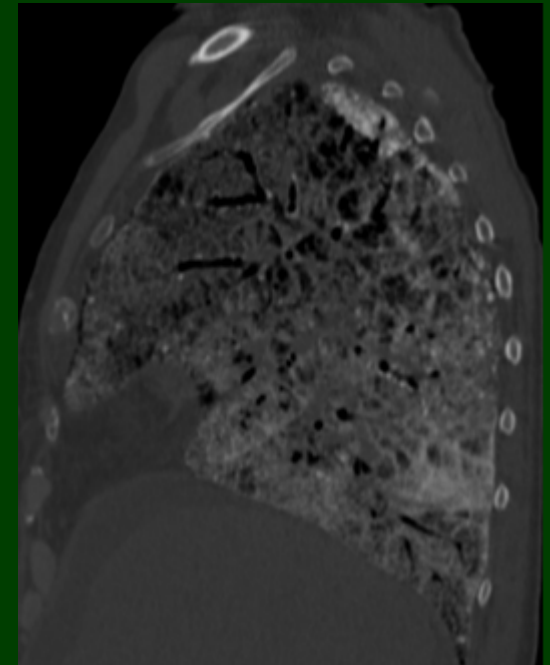
- ❖ Mutación del gen SLC34A2
- ✓ **Cotransportador Na-Pi IIb**
- ❖ Expresado en neumocitos II
- ❖ NO funciona el cotranpostador
- ❖ Se acumula el Pi en el espacio alveolar
- ❖ Formación de fosfato cálcico
- ❖ Láminas concéntricas de calcio dentro del alvéolo



Microlitiasis alveolar

CLÍNICA

- ❖ Característica disociación clínico-radiológica
- ❖ Asintomático: hallazgo
- ❖ Síntomas progresivos: disnea y tos seca
- ❖ Hipoxemia, hipertensión pulmonar, *cor pulmonale*
- ❖ Calcemia normal
- ❖ Enfermedad extrapulmonar rara: nefrocalcinosis, vesículas seminales, epidídimo, cadena simpática



Microlitiasis alveolar

HALLAZGOS RADIOGRÁFICOS

Patrón en tormenta de arena

- Microcalcificaciones bilaterales y difusas
- Predominio basal inicial

Signo de la pleura negra

- Línea radiolúcida
- Quistes subpleurales
- Entre parénquima calcificado y la pared costal

Borramiento de senos costofrénicos y silueta cardíaca



Microlitiasis alveolar

HALLAZGOS TC

- ❖ Microcalcificaciones
- ❖ Opacidades en vidrio esmerilado
- ❖ Calcificación de septos
- ❖ Crazy paving
- ❖ Consolidaciones densas
- ❖ Línea pleural: quistes subpleurales
- ❖ Enfisema: lóbulos superiores



BIBLIOGRAFÍA

1. Brown K, Mund DF, Aberle DR, Batra P, Young DA. Intrathoracic calcifications: radiographic features and differential diagnoses. *RadioGraphics* 1994;14(6):1247–1261
2. Ferreira Francisco FA, Pereira e Silva JL, Hochegger B, Zanetti G, Marchiori E. Pulmonary alveolar microlithiasis: state-of-the-art review. *Respir Med* 2013;107(1):1–9
3. Jönsson ÅL, Simonsen U, Hilberg O, Bendstrup E. Pulmonary alveolar microlithiasis: two case reports and review of the literature. *Eur Respir Rev* 2012;21(125):249–256
4. 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;21:173–81.
5. Tachibana T, Hagiwara K, Johkoh T. Pulmonary alveolar microlithiasis: review and management. *Curr Opin Pulm Med* 2009;15(5):486–490
6. Webb WR. Diffuse lung diseases associated with calcification. In: Webb WR, Higgins CB, editors. *Thoracic imaging: Pulmonary and cardiovascular imaging*. 2nd revised North American ed edition. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2010. pp. 536–544