

MICROLÍTIASE ALVEOLAR PULMONAR: RELATO DE UM CASO

MÁRCIA ARAÚJO LEITE*
LUÍS SUAREZ HALTY**

RESUMO

Os autores propõem uma revisão atualizada da literatura acerca do tema Microlitíase Alveolar Pulmonar (MAP), a propósito do relato de um caso. É uma entidade rara, de etiologia ainda obscura, de freqüente ocorrência familiar, caracterizada pela presença de micrólitos intra-alveolares. Trata-se de uma paciente de 33 anos com queixas crônicas de dispnéia de esforço e tosse seca. Não tinha antecedentes pessoais ou familiares dignos de menção. Ao exame, hipocratismo de pés e mãos, cianose e estertores crepitantes predominando nas bases e campos médios pulmonares. O Rx de tórax mostrou micronódulos calcificados, semelhantes a "tempestade de areia", difusamente distribuídos, formando uma densa opacidade nos dois terços inferiores. Esses achados radiológicos clássicos, junto com a dissociação clínico-radiológica, corroboram o diagnóstico de MAP. O estudo funcional respiratório mostrou uma disfunção do tipo restritivo. Os casos avançados podem desenvolver hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*. Não há até o momento nenhum tratamento disponível eficaz. A doença mostra-se irresponsiva ao uso de corticóides. A paciente foi submetida aos 15 anos de idade a uma lavagem bronco-alveolar com fins terapêuticos. O resultado foi frustrante. Em casos como esse podemos discutir a possibilidade de um transplante pulmonar.

PALAVRAS-CHAVE: Microlitíase alveolar pulmonar.

ABSTRACT

PULMONARY ALVEOLAR MICROLITHIASIS: A CASE REPORT

Pulmonary alveolar microlithiasis (MAP) is a rare disease of undetermined ethiology, with a frequent familial pattern, characterized by the presence of microliths within the alveoli of the lungs. The case reported refers to a 33-year-old woman with chronic dyspnea and cough. The patient had no significant personal or familial antecedents. Physical examination revealed clubbing of the fingers and cyanosis. A friction rub was heard over both basal and medial lobes. The

* Médica Ex-Residente de Medicina Interna - FURG - RS.

** Professor Titular do Dep. de Medicina Interna - FURG - RS.

radiographic study of the chest revealed calcified micronodules similar to a "sandstorm" diffusely distributed creating a dense opacity on the middle and lower thirds of the lungs. This radiographic pattern with the chest radiographic-clinical dissociation confirms the diagnosis of MAP. The pulmonary function tests demonstrated a restrictive type dysfunction. Advanced cases can develop pulmonary hypertension and *cor pulmonale*. No therapy is available for MAP. The evolution of the disease can't be modified by the use of corticosteroids. When the patient was 15 years old she was submitted to a therapeutic bronchopulmonary lavage. Results were poor. In these cases we can discuss the possibility of a lung transplant.

KEY WORDS: Pulmonary alveolar microlithiasis.

CONCEITO HISTÓRICO

A Microlitíase Alveolar Pulmonar (MAP) é uma rara doença de causa indeterminada, caracterizada pela presença de micrólitos (calciferitos) no interior dos alvéolos pulmonares. A doença foi descrita pela primeira vez em 1918 por Harbitz³, mas foi em 1933 que recebeu a atual denominação, por Pühr⁸. Um estudo realizado em 1978 aponta haver menos de 100 casos relatados na literatura mundial, enfatizando a raridade da doença. Uma revisão dos pacientes examinados na Mayo Clinic entre os anos de 1935 e 1981 identificou oito casos de MAP, dos quais sete não haviam sido publicados previamente.

EPIDEMIOLOGIA

A doença foi identificada em gêmeos prematuros natimortos, indicando que a condição pode originar-se intra-útero. No Japão, o pico de incidência ocorre entre quatro e nove anos de idade, mas nos países ocidentais a maioria dos casos relatados apresenta uma média de idade em torno de 35 anos. Sears et al.¹⁰ relataram um caso de uma mulher de 80 anos. Não foi estabelecida predominância de sexo.

ETIOLOGIA

A etiologia da doença permanece obscura, embora uma ocorrência familiar seja relatada em mais de 50% dos casos. Essa ocorrência familiar é quase completamente restrita aos irmãos. Em apenas dois casos a doença foi diagnosticada em um pai e filho. Alguns investigadores têm postulado que

a doença é devida a um erro inato do metabolismo alveolar. Outros apontam fatores ambientais, tais como exposição à inalação e ocupação, mas apenas um caso de doença foi relatado em um paciente fortemente viciado em rapé, contendo acima de 9% de cálcio.

Kent et al.⁴ sugerem que a MAP possa ser uma resposta exsudativa peculiar a uma variedade de insultos, incluindo pneumonias e febre reumática. Teorias baseadas em um distúrbio metabólico também são propostas, mas a comprovação torna-se difícil, visto que os casos estudados apresentam composição sérica normal em relação ao cálcio e fósforo.

Portnoy et al.⁶ relataram um caso de síndrome do "Milk-Alkali" associado a MAP, sugerindo que os micrólitos formaram-se secundariamente à mineralização das células epiteliais descamadas, e que essa condição possa ser adquirida. Uma vez que os sais de cálcio são mais solúveis em ácido e mais facilmente precipitados em soluções alcalinas, tem sido postulado que a MAP possa resultar de alterações indefinidas na membrana alveolar ou nas secreções alveolares, as quais promovem alcalinização da interface alveolar e assim predispõem à deposição e precipitação de fosfato e carbonato de cálcio no interior dos alvéolos.

PATOLOGIA

Os micrólitos variam de 0,01 a 2,8mm de diâmetro. São quase invariavelmente intra-alveolares, ocupando 2/3 do alvéolo. Todavia, há evidências de que possam ser formados nas paredes alveolares e, após, passarem para o espaço alveolar. A análise química revela eminentemente cálcio e fósforo. O esboço geral dos calciferitos assemelha-se com o corpo amiláceo da glândula prostática.

Nos estágios iniciais da doença, as paredes alveolares parecem perfeitamente normais. Nos estágios tardios, a fibrose intersticial associada com formação de células gigantes espessa as paredes alveolares.

RELATO DO CASO E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O presente caso refere-se a uma paciente de 33 anos, branca, natural e residente em Rio Grande-RS, que procurou o Serviço Ambulatorial do Hospital Universitário da FURG em maio de 1992. Referia dispnéia crônica aos esforços e tosse seca.

À maioria dos pacientes (cerca de 70% na casuística de Sosman et al.¹¹) são assintomáticos no momento em que a doença é descoberta. Geralmente o primeiro sintoma a manifestar-se é a tosse. Ocasionalmente,

algum micrólito pode ser expelido durante a tosse. Nos casos avançados surge dispnéia aos esforços. À medida que a doença progride, pode instalar-se insuficiência respiratória.

A paciente em questão exibia cianose perioral e hipocratismo digital de pés e mãos. No exame pleuro-pulmonar observou-se murmúrio vesicular diminuído, particularmente nas bases, e presença de estertores crepitantes nas bases e campos médios pulmonares. Esses achados são característicos dos estágios tardios da doença. Também podem desenvolver hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*, com hipertrofia e dilatação ventricular direita.

RADIOLOGIA

Os achados radiológicos da MAP são tão característicos que freqüentemente o diagnóstico baseia-se somente nas anormalidades radiológicas, visto que nenhuma outra doença exhibe achados tão típicos.

O padrão radiológico é variável de acordo com a severidade da afecção, todavia o padrão fundamental é constituído por micronodulações finas, semelhantes a "tempestade de areia", difusamente envolvendo ambos os pulmões com predomínio nos 2/3 inferiores. A opacidade pode ser tão intensa e confluyente que ao Rx de tórax normalmente os pulmões mostram-se uniformemente brancos, com obliteração total do mediastino e contornos diafragmáticos.

Esses achados característicos foram também identificados no nosso caso.

Em mais da metade dos casos, o diagnóstico clínico-radiológico inicial é de tuberculose miliar.

O espessamento pleural descrito provavelmente é devido a um efeito visual produzido pela concentração de micrólitos no parênquima subpleural. Pode-se observar pneumotórax espontâneo e enfisema.

FUNÇÃO PULMONAR

Usualmente os estudos da função pulmonar são normais nos estágios iniciais. Poderão variar, dependendo da presença ou ausência de fibrose intersticial.

A redução no volume residual ocasionada pela presença física dos micrólitos no espaço alveolar constitui achado comum. Investigadores observaram diminuição na capacidade ventilatória máxima e capacidade de difusão. Severa hipoxemia é observada em alguns pacientes.

No caso descrito, a avaliação funcional respiratória determinou moderada redução da capacidade vital, com fluxo aéreo marcadamente reduzido, indicando tratar-se de acentuada insuficiência ventilatória obstrutiva com componente restritivo moderado.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico, tal qual no nosso caso, é realizado com base no clássico padrão radiológico, corroborado pela dissociação surpreendente clínico-radiológica. Na opinião da maioria dos autores, a confirmação do diagnóstico com biópsia pulmonar raramente é justificada, podendo resultar em graves complicações. Não foi realizada nesse caso.

A análise química do sangue não tem utilidade, já que está invariavelmente dentro dos limites da normalidade.

TRATAMENTO

Não há, até o momento, nenhum tratamento eficaz para a doença, a qual mostra-se irresponsiva ao uso de corticóides. Discute-se a utilidade da lavagem bronco-alveolar, à qual nossa paciente foi submetida aos 15 anos de idade. Os resultados foram frustrantes e não interferiram na progressão natural da doença.

PERSPECTIVAS

Os autores consideram a possibilidade de transplante pulmonar nesses casos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FISHMAN A. P. *Diagnóstico das Doenças Pulmonares*. s. l.: Ed. Manole, 1992. v. 2, p. 993.
2. FRASER R. G.; PARÉ J. A. P. *Diagnosis of Diseases of the Chest*. s. l.: WS Saunders Company, 1979. v. 3, p. 1742.
3. HARBITZ F. Extensive calcification of the lungs as a distinct disease. *Arch. Intern. Med.*, 21: 139-46, 1978.
4. KENT G.; GILBERT E. S.; MEYER H. H. Pulmonary Microlithiasis: Mikrolithiasis Alveolaris Pulmonum. *Arch. Pathol.*, 60: p. 556-62, 1955.
5. PALOMBINI B. C.; PORTO N. DA SILVA; WALLON C. V.; CAMARGO J. J. Bronchopulmonary lavage in alveolar microlithiasis. *Chest*, 80: 242-3, 1981.

6. PORTNOY L. M.; AMADEO B.; HENNIGAR G. R. Pulmonary alveolar microlithiasis: an unusual case associated with milk-alkali syndrome. *Am. J. Clin. Pathol.*, 41: 194-201, 1964.
7. PRAKASH U.; BARHAM S.; ROSENOW E.; BROWN M.; PAYNE W. Pulmonary alveolar microlithiasis: a review including ultrastructural and pulmonary function studies. *Mayo Clinic Proc.*, 58: 290-300, 1983.
8. PUHR L. Mikrolithiasis alveolaris pulmonum. *Virchows Arch. Pathol.*, 290: 156-60, 1933.
9. SANTOS G. C.; MARCENA S. L.; FILHO, E. F.; LUCOLOTO S. Pulmonary alveolar microlithiasis: a case report. *Jorn. de Pneum.*, 17 (4) 1991.
10. SEARS M. R.; CHANG A. R.; TAYLOR A. J. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Thorax*, 26: 704-11, 1971.
11. SOSMAN M. C.; DODD G. D.; JONES W. D.; PILLMORE G. U. The familial occurrence of pulmonary alveolar microlithiasis. *Am. J. Rontgenol.*, 77: 947-1012, 1957.

TREATMENT

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIC REFERENCES

1. VIGNAN A. F. *Diagnostico das Doenças Pulmonares*. 1. Ed. Manole, 1982, v. 2, p. 980.
2. FRASER R. G.; RABE L. A. P. *Diagnosis of Diseases of the Chest*. 4. Ed. W.B. Saunders Company, 1978, v. 1, p. 1742.
3. HARBIZ F. Extensive calcification of the lungs as a distinct disease. *Arch. Intern. Med.* 21: 129-18, 1918.
4. KENT G.; ORBERT E.; MEYER H. H. Pulmonary microlithiasis. *Microlithiasis Alveolaris Pulmonum*. *Acta Pathol.* 80: p. 638-62, 1982.
5. BALOGHI B. C.; FORTO U. DA SILVA; WILLOW G. V.; CAMARGO J. B. Bronchoalveolar lavage in alveolar microlithiasis. *Chest* 80: 242-2, 1981.