



HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE  
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA MÉDICA

FLÁVIA DA COSTA SCHAEFER

**ASPECTOS RADIOLÓGICOS DA MICROLITÍASE ALVEOLAR: RELATO DE  
CASO**

Porto Alegre

2024

FLÁVIA DA COSTA SCHAEFER

**ASPECTOS RADIOLÓGICOS DA MICROLITÍASE ALVEOLAR: RELATO DE  
CASO**

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado ao Programa de Residência Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre como requisito parcial para a obtenção do título de especialista em Radiologia e Diagnóstico por Imagem.

Orientador: Dr. Luciano Folador

Porto Alegre

2024

#### CIP - Catalogação na Publicação

Schaefer, Flávia  
Aspectos Radiológicos da Microlitíase Alveolar:  
Relato de Caso / Flávia Schaefer. -- 2024.  
22 f.  
Orientador: Luciano Folador.

Trabalho de conclusão de curso (Especialização) --  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Hospital de  
Clínicas de Porto Alegre, Residência Médica em  
Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Porto Alegre,  
BR-RS, 2024.

1. Microlitíase Alveolar. I. Folador, Luciano,  
orient. II. Título.

## **AGRADECIMENTOS**

*Gostaria de expressar meus sinceros agradecimentos a todos que contribuíram de maneira significativa para a conclusão desta residência.*

*Ao meu namorado e à minha família, cujo apoio incondicional foi meu pilar.*

*Aos professores e preceptores, pela orientação valiosa e pelo compartilhamento generoso de conhecimentos.*

*Aos colegas de residência, pela parceria enriquecedora e troca constante de experiências.*

*Este percurso foi moldado pela colaboração e apoio de todos vocês, e por isso, expresso minha profunda gratidão.*

## RESUMO

**Introdução:** A Microlitíase Alveolar Pulmonar (MA) é uma condição rara e pouco compreendida, caracterizada por microcalcificações nos alvéolos pulmonares. Este artigo busca entender a MA, fornecendo uma revisão dos achados radiológicos e discutindo sua evolução clínica com base em um relato de caso. **Descrição do Caso:** Apresenta-se o caso de uma paciente com 23 anos, diagnosticada com MA aos 7 anos. Filha de pais consanguíneos, a paciente apresentou notável progressão da MA. No último exame, relatou acentuada dispnéia, refletida em uma significativa deterioração da função pulmonar. A avaliação radiológica destacou aumento das calcificações alveolares, espessamento dos septos interlobulares, micronódulos pulmonares, áreas de vidro fosco e calcificações subpleurais. Diante da gravidade, a paciente foi encaminhada para avaliação para transplante pulmonar. **Discussão:** A MA é caracterizada por microcalcificações nos alvéolos, sem distúrbios no metabolismo do cálcio. A apresentação clínica varia, com pacientes assintomáticos por anos, mas a progressão pode resultar em deterioração pulmonar e insuficiência respiratória. A análise radiológica destaca a importância da imagem no diagnóstico e monitoramento, evidenciando padrões como a "tempestade de areia" em radiografias e características específicas em tomografia computadorizada. **Conclusão:** A MA é uma condição rara com variabilidade na progressão. O caso clínico ilustra a complexidade da doença e destaca a importância da avaliação multidisciplinar.

Palavras-chave: microlitíase alveolar; achados radiológicos; evolução clínica; microcalcificações alveolares; função pulmonar.

## ABSTRACT

**Introduction:** Pulmonary Alveolar Microlithiasis (PAM) is a rare and poorly understood condition characterized by microcalcifications in the pulmonary alveoli. This article aims to fill gaps in the understanding of PAM by providing a review of radiological findings and discussing its clinical evolution based on a case report. **Case Description:** We present the case of a 23-year-old patient diagnosed with PAM at the age of 7. The patient, born to consanguineous parents, exhibited notable progression of PAM. In the latest examination, she reported significant dyspnea, reflected in a substantial deterioration of lung function. Radiological evaluation highlighted increased alveolar calcifications, thickening of interlobular septa, lung micronodules, areas of ground-glass opacities, and subpleural calcifications. Given the severity, the patient was referred for lung transplant evaluation. **Discussion:** PAM is characterized by microcalcifications in the alveoli, without disturbances in calcium metabolism. Clinical presentation varies, with some patients remaining asymptomatic for years, but progression can result in pulmonary deterioration and respiratory failure. Radiological analysis underscores the importance of imaging in diagnosis and monitoring, revealing patterns like the "sandstorm" in X-rays and specific features in computed tomography. **Conclusion:** PAM is a rare condition with variability in progression. The clinical case illustrates the complexity of the disease and highlights the importance of multidisciplinary assessment.

Keywords: pulmonary alveolar microlithiasis; radiological findings; clinical evolution; alveolar microcalcifications; lung function.

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

MA	Microlitíase Alveolar
mMRC	Modified Medical Research Council
VEF1	Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo
CVF	Capacidade Vital Forçada
VR	Volume Residual
TCAR	Tomografia Computadorizada de Alta Resolução

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO</b>	<b>9</b>
1.1 JUSTIFICATIVA	10
1.2 OBJETIVOS	11
<b>2 DESCRIÇÃO DO CASO</b>	<b>12</b>
<b>3 DISCUSSÃO</b>	<b>13</b>
<b>4 CONCLUSÃO</b>	<b>14</b>
<b>5 CONSIDERAÇÕES FINAIS</b>	<b>15</b>
<b>REFERÊNCIAS</b>	<b>16</b>
FIGURA 1	17
FIGURA 2	18

## 1 INTRODUÇÃO

A microlitíase alveolar (MA) representa uma condição pulmonar extremamente rara, caracterizada pela presença de microcalcificações nos alvéolos pulmonares, cuja evolução e implicações clínicas permanecem, em grande parte, pouco compreendidas. Esta condição exibe uma variabilidade significativa em sua apresentação clínica, manifestando-se de maneira assintomática em alguns pacientes, enquanto, em casos mais graves, pode resultar em dispneia progressiva, impondo um impacto substancial na qualidade de vida.

O diagnóstico e manejo da MA demandam uma abordagem multidisciplinar, envolvendo radiologistas, pneumologistas e patologistas, devido à complexidade das manifestações clínicas e à necessidade de uma avaliação minuciosa dos achados radiológicos.

Destaca-se que a MA pode ser frequentemente descoberta incidentalmente, por meio de exames radiográficos de tórax, e, embora sua aparência radiológica seja notável, a relação entre os achados de imagem e a gravidade clínica ainda é um campo em evolução.

Este artigo busca preencher lacunas no entendimento atual da MA, fornecendo uma revisão aprofundada dos achados radiológicos associados à doença. Além disso, almeja oferecer informações valiosas sobre a evolução da MA e suas implicações clínicas, baseando-se em um relato de caso específico.

## 1.1 JUSTIFICATIVA

Compreender melhor a correlação entre os aspectos clínicos e radiológicos da MA é essencial para aprimorar estratégias de diagnóstico precoce e abordagens terapêuticas mais eficazes diante dessa condição rara e desafiadora.

## 1.2 OBJETIVOS

Este artigo busca auxiliar no entendimento atual da MA, fornecendo uma revisão dos achados radiológicos associados à doença. Além disso, tem como objetivo destacar a evolução da MA e suas implicações clínicas, baseando-se em um relato de caso específico.

## 2 DESCRIÇÃO DO CASO

Apresenta-se o caso de uma paciente do sexo feminino, com 23 anos de idade, que recebeu o diagnóstico de microlitíase alveolar (MA) aos 7 anos, por meio de uma biópsia pulmonar com histologia compatível. Destaca-se que a paciente é filha de pais consanguíneos (pais irmãos).

Ao longo do curso temporal, observou-se uma notável progressão da MA na paciente. No momento da avaliação mais recente, a paciente referiu uma acentuada piora na dispneia ao longo dos últimos anos, resultando em um índice mMRC de 3, indicativo de dificuldade respiratória ao caminhar 100 m ou após andar poucos minutos no plano.

Ao exame físico, observaram-se estertores basais bilaterais, com saturação de O<sub>2</sub> de 92% ao ar ambiente.

A avaliação radiológica proporcionou uma visão detalhada da evolução marcante da MA. A tomografia computadorizada de tórax evidenciou um aumento tanto no número quanto nas dimensões das calcificações alveolares, um espessamento mais acentuado dos septos interlobulares, um aumento notável nos micronódulos pulmonares, uma maior extensão das áreas de vidro fosco e um maior grau de calcificações subpleurais.

Adicionalmente, os testes de função pulmonar revelaram uma significativa deterioração na capacidade pulmonar. Os resultados da espirometria indicaram reduções notáveis nos volumes expiratórios forçados no primeiro segundo (VEF1), na capacidade vital forçada (CVF), na capacidade pulmonar total (CPT) e no volume residual (VR) ao longo do período de acompanhamento. Tais descobertas sublinham a progressão da disfunção pulmonar, refletindo a gravidade da condição.

Diante da significativa deterioração da função pulmonar, da gravidade dos sintomas e da progressão radiológica, a condução clínica estratégica agora envolve uma avaliação aprofundada visando determinar a viabilidade e a necessidade de um transplante pulmonar, destacando a complexidade e a gravidade do quadro clínico apresentado pela paciente.

### 3 DISCUSSÃO

A principal característica da microlitíase alveolar (MA) é a presença generalizada de microcalcificações nos espaços alveolares, sem qualquer distúrbio conhecido no metabolismo do cálcio. Os pacientes podem permanecer assintomáticos por muitos anos, e geralmente apresentam sintomas entre a terceira e quarta décadas de vida. A apresentação clínica normalmente revela um distúrbio pulmonar com padrão restritivo. Pacientes adultos frequentemente demonstram deterioração progressiva da função pulmonar, e o óbito geralmente ocorre na meia-idade devido à insuficiência respiratória associada ao cor pulmonale.

As radiografias de tórax geralmente evidenciam áreas difusas e bilaterais de calcificações micronodulares, frequentemente descritas como "tempestade de areia". Essas calcificações predominam nos terços médios e inferiores dos pulmões, frequentemente resultando na obscurecimento das margens cardíacas e do diafragma. Adicionalmente, um achado distintivo consiste na presença de uma linha pleural escura (black pleural sign), manifestando-se como uma região de maior transparência entre o tecido pulmonar e as costelas.

Ao empregar a tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR), é possível uma análise mais detalhada, evidenciando numerosas microcalcificações com distribuição subpleural e peribrônquica, geralmente apresentando cerca de 1 mm. Além disso, a TCAR destaca características adicionais, como um padrão de pavimentação em mosaico, septos interlobulares calcificados, pequenos cistos subpleurais/enfisema, sinal de pleura negra e opacidades em vidro fosco, sendo estas últimas mais frequentes em crianças. Esses achados radiológicos proporcionam uma compreensão mais abrangente da extensão e natureza das calcificações associadas à microlitíase alveolar.

A progressão radiológica da MA pode incluir um aumento no número e tamanho das calcificações alveolares, bem como um maior espessamento dos septos interlobulares. A presença de opacidades em vidro fosco pode se tornar mais pronunciada.

#### 4 CONCLUSÃO

A microlitíase alveolar (MA) é uma condição rara do pulmão com achados radiológicos distintivos, cuja progressão pode variar de paciente para paciente. Este caso clínico ilustra a complexidade da MA, destacando a importância da avaliação multidisciplinar e da consideração de opções terapêuticas avançadas, como o transplante pulmonar, em casos de progressão grave da doença.

## **5 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Este trabalho buscou aprofundar o entendimento dos aspectos radiológicos relacionados à MA. A análise dos achados de imagem, destacando tanto a radiografia convencional quanto a tomografia computadorizada, proporciona uma visão abrangente da complexidade e evolução dessa condição rara.

## REFERÊNCIAS

KOSCIUK, Patrick; MEYER, Cristopher; WIKENHEISER-BROKAMP, Kathryn A.; MCCORMACK, Francis X.. Pulmonary alveolar microlithiasis. **European Respiratory Review**, [S.L.], v. 29, n. 158, p. 200024, 27 nov. 2020. European Respiratory Society (ERS). <http://dx.doi.org/10.1183/16000617.0024-2020>.

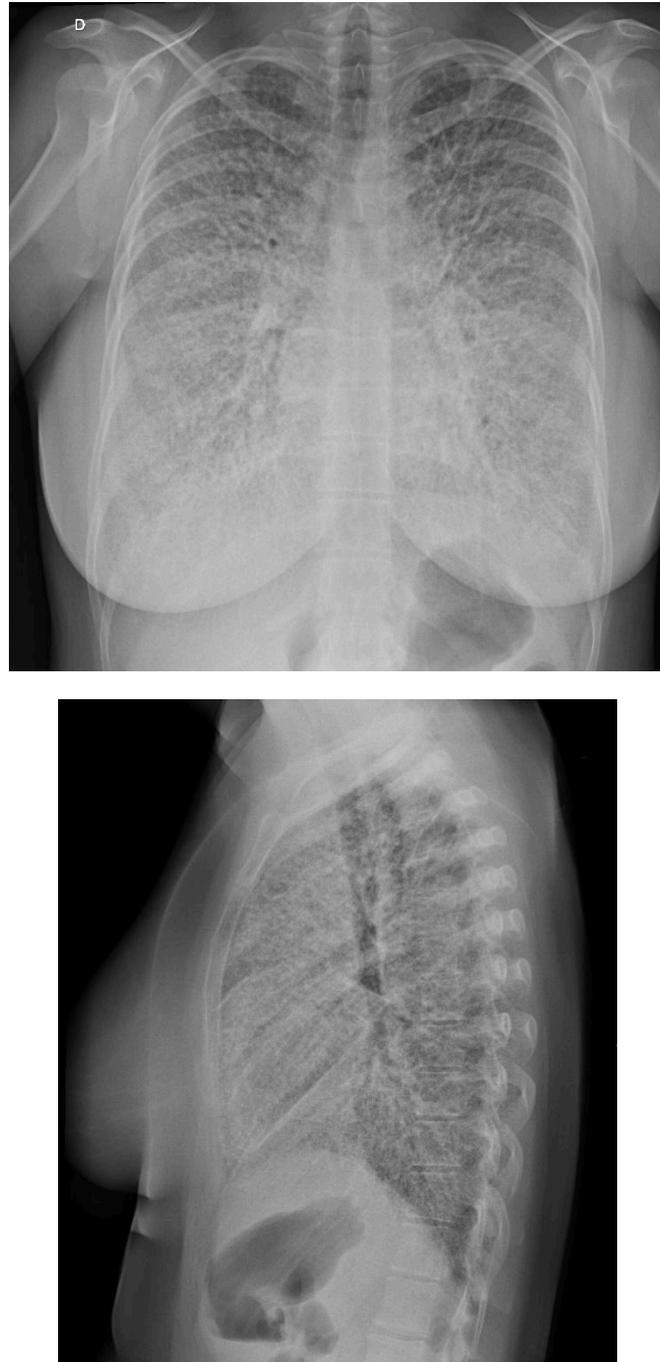
NAWAWI, Yusuf Syaeful; SOEWONDO, Widiastuti. A Case Report of Pulmonary Alveolar Microlithiasis: focus on radiologic findings. **American Journal Of Case Reports**, [S.L.], v. 24, n. 8, p. 1-5, 14 dez. 2022. International Scientific Information, Inc.. <http://dx.doi.org/10.12659/ajcr.938456>.

FRANCISCO, Flávia Angélica Ferreira; RODRIGUES, Rosana Souza; BARRETO, Miriam Menna; ESCUISSATO, Dante Luiz; ARAUJO NETO, Cesar Augusto; SILVA, Jorge Luiz Pereira e; SILVA, Claudio S.; HOCHHEGGER, Bruno; SOUZA JUNIOR, Arthur Soares; ZANETTI, Gláucia. Can chest high-resolution computed tomography findings diagnose pulmonary alveolar microlithiasis? **Radiologia Brasileira**, [S.L.], v. 48, n. 4, p. 205-210, ago. 2015. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0123>.

CASTELLANA, Giuseppe; CASTELLANA, Giorgio; GENTILE, Mattia; CASTELLANA, Roberto; RESTA, Onofrio. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of the 1022 cases reported worldwide. **European Respiratory Review**, [S.L.], v. 24, n. 138, p. 607-620, 30 nov. 2015. European Respiratory Society (ERS). <http://dx.doi.org/10.1183/16000617.0036-2015>.

FRANCISCO, Flávia Angélica Ferreira; SILVA, Jorge Luiz Pereira e; HOCHHEGGER, Bruno; ZANETTI, Gláucia; MARCHIORI, Edson. Pulmonary alveolar microlithiasis. State-of-the-art review. **Respiratory Medicine**, [S.L.], v. 107, n. 1, p. 1-9, jan. 2013. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2012.10.014>.

FIGURA 1



Radiografia de tórax com aquisições posteroanterior e perfil demonstrando áreas difusas e bilaterais de calcificações micronodulares, com aspecto de “tempestade de areia”, predominando nos terços médios e inferiores dos pulmões.

FIGURA 2



Tomografias de tórax da paciente com 13 anos (a, b), 19 anos (c, d) e 23 anos (e, f), demonstrando a evolução radiológica da doença, com aumento no e nas dimensões das calcificações alveolares, um espessamento mais acentuado dos septos interlobulares, um aumento notável nos micronódulos pulmonares, uma maior extensão das áreas de vidro fosco e um maior grau de calcificações subpleurais.