



CASO DEL MES

- SEICAT -

Autores: Javier Castillo de Juan
Eider Alcalde Odriozola
Silvia Cisneros Carpio

Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Universitario Basurto (Bilbao)



PRESENTACIÓN

Hombre de 55 años

– Antecedentes personales:

- Patología pulmonar restrictiva conocida, con antecedentes familiares de afectación pulmonar similar
- Disnea de mínimos esfuerzos
- Insuficiencia respiratoria crónica en tratamiento con oxigenoterapia domiciliaria crónica
- Hipertensión pulmonar severa y cor pulmonale crónico

– Acude por episodio de reagudización de la disnea con tos y expectoración



Figura 1: Rx PA y L de tórax



Figura 2: TC torácico sin CIV. Cortes axiales con ventanas de parénquima pulmonar y de partes blandas



LECTURA RADIOLOGICA

- RX de tórax PA y L (Figura 1): Afectación difusa, bilateral y simétrica con múltiples nódulos de pequeño tamaño, bien definidos y densos, confluentes en la periferia pulmonar.
- TC (Figura 2): Afectación pulmonar difusa, bilateral y simétrica con múltiples micronódulos bien delimitados, tanto centrolobulillares como peribroncovasculares y subpleurales; los peribroncovasculares y subpleurales confluyen y se muestran densamente calcificados. Engrosamiento nodular de septos interlobulillares, de predominio bibasal. Todo ello da lugar a un patrón micronodular calcificado de distribución predominantemente perilinfática.
Extensa afectación asociada en vidrio deslustrado.



DISCUSIÓN

Diagnóstico diferencial de patrón intersticial micronodular denso / calcificado, de predominio perilinfático:

- **Neumoconiosis:**

Silicosis, antracosis, estañosis y baritosis: Pueden presentarse como un patrón micronodular de predominio perilinfático, con mayor afectación de campos superiores; calcifican hasta en un 20% de los casos.

- **Calcificación pulmonar metastásica:**

Deposito de calcio sobre parénquima pulmonar sano, en el contexto de múltiples procesos tanto benignos como malignos: Mieloma múltiple, fallo renal crónico, hiperparatiroidismo secundario, osteolisis masiva, tratamiento con calcio IV.

Opacidades nodulares en vidrio deslustrado en ocasiones calcificadas, de predominio en campos superiores. El patrón de distribución es variable, aunque generalmente centrolobulillar.



DISCUSIÓN

- **Sarcoidosis:**

Presenta un patrón micronodular de predominio perilinfático que en ocasiones puede ser denso e incluso calcificado.

- **Microlitiasis alveolar:**

Depósito de cristales de fosfato cálcico en los alveolos. La clínica no suele correlacionarse con la afectación radiológica. Habitualmente se trata de una forma familiar con herencia autosómica recesiva. Afectación de predominio basal, con múltiples micronódulos calcificados intraalveolares, que tienden a acumularse en los alveolos periféricos de los lobulillos pulmonares secundarios, dando lugar a una aparente distribución linfangítica (subpleural, peribroncovascular y en septos interlobulillares); en algunos casos se asocia a una extensa afectación en vidrio deslustrado.



DISCUSIÓN

- **Osificación pulmonar dendriforme/nodular:**

Deposito de hueso maduro tanto en alveolos como en intersticio. Puede ser de causa idiopática o en el contexto de patologías pulmonares, cardiacas o sistémicas crónicas (estenosis mitral, hipertensión pulmonar, hemosiderosis o S. de Goodpasture, entre otros).

Al paciente se le había realizado una biopsia pulmonar por toracotomía derecha en la infancia



DIAGNÓSTICO FINAL

Microlitiasis alveolar familiar



IMÁGENES COMPLEMENTARIAS



Figuras 3 y 4: Mujer de 55 años y mujer de 47 años, hermanas del paciente y aquejadas de la misma enfermedad. Ambas RX en proyección PA muestran un patrón intersticial retículo-nodular denso de distribución difusa, aunque más llamativo en los campos medios e inferiores. 4 hermanos no afectados.



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- Entidad poco frecuente caracterizada por el depósito de calcio en el interior de los alveolos (microlitos)
- El metabolismo del calcio no se encuentra alterado
- Existe una forma esporádica que puede debutar en cualquier etapa de la vida y una forma familiar de herencia autosómica recesiva y debut precoz
- Es característica la disociación clínico-radiológica, con escasa sintomatología en la mayoría de los pacientes
- Curso evolutivo muy variable, con formas oligosintomáticas de escasa progresión o, por el contrario, casos con un curso lento y progresivo hacia insuficiencia respiratoria, fibrosis y cor pulmonale



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- Patrón radiológico habitual:

- Múltiples nódulos milimétricos calcificados, de predominio en campos medios e inferiores, centrolobulillares y sobre todo subpleurales, en septos interlobulillares y peribroncovasculares. Esto último es debido al acúmulo y confluencia de microlitos en los alveolos de la periferia de los lobulillos secundarios, produciendo un patrón de distribución aparentemente perilinfático
- Extensa afectación asociada en vidrio deslustrado, secundaria a la confluencia de nódulos inferiores al milímetro y escasamente calcificados
- El vidrio deslustrado junto con los engrosamientos septales pueden producir en ocasiones un patrón en empedrado o “crazy paving”
- Hallazgos menos habituales: Fino halo radiolúcido subpleural de parénquima respetado de calcificaciones, que recibe el nombre de signo de la “pleura negra”



INTERÉS DOCENTE

El diagnóstico diferencial del patrón micronodular calcificado de distribución fundamentalmente perilinfática es reducido. La apariencia radiológica y la historia familiar, junto con su habitual discrepancia clínico-radiológica, serán claves en el diagnóstico de la microlitiasis alveolar



BIBLIOGRAFÍA

1. Marchiori E, Souza AS, Franquet T, Müller NL. Diffuse high-attenuation pulmonary abnormalities: a pattern-oriented diagnostic approach on high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184:273-82.
2. Khan AN, Al-Jahdali HH, Allen CM, Irion KL, Al Ghanem, Koteyar SS, et al. The calcified lung nodule: What does it mean? *Ann Thorac Med.* 2010;5:67-79.
3. Helbich TH, Wojnarovsky C, Wunderbaldinger P, Heinz-Peer G, Eichler I, Herold CJ et al. Pulmonary alveolar microlithiasis in children: radiographic and high-resolution CT findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1997;168:63-5.
4. Korn MA, Schurawitzki H, Klepetko W, Burghuber OC. Pulmonary alveolar microlithiasis: findings on high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 1992;158:981-82.
5. Siddiqui NA, Fuhrman CR. Best cases from de AFIP. Pulmonary alveolar microlithiasis. *RadioGraphics* 2011;31:585–90.