

CASE REPORT

A rare cause of miliary: Pulmonary alveolar microlithiasis

Une cause rare de miliaire: La microlithiase alvéolaire

R. Bouchentouf¹, A. Mohsine², Z. Yasser¹, A. Elfikri²

¹: Service de pneumologie, Hôpital Militaire Avicenne. Marrakech

²: Service de Radiologie, Hôpital Militaire Avicenne. Marrakech

ABSTRACT

Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare disease characterized by the formation and deposition of calcium phosphate microliths in the lung.

Pulmonary alveolar microlithiasis is usually asymptomatic and is incidentally found because radiologic findings are characteristic.

Pulmonary alveolar microlithiasis can easily be diagnosed by bronchioloalveolar lavage or transbronchial biopsy. The clinical course is usually static and it may progress to respiratory failure. We report one case of pulmonary alveolar microlithiasis in a 50 year-old woman without respiratory symptoms presented with miliary on the chest radiography.

KEYWORDS: Pulmonary alveolar microlithiasis, miliary.

RÉSUMÉ

La microlithiase alvéolaire pulmonaire est une maladie rare caractérisée par la formation et le dépôt de microlithe phosphocalcique au niveau pulmonaire.

Généralement elle est asymptotique lors du diagnostic ; ce caractère asymptotique contrastant avec une riche sémio-logie radiographique et scanographique est très évocateur de la maladie.

Le diagnostic de certitude peut être obtenu par lavage bronchiolo-alvéolaire ou par biopsie transbronchique. L'évolution clinique est lente, elle se fait vers l'insuffisance respiratoire. Les auteurs rapportent une nouvelle observation chez une patiente de 50 ans découverte asymptotique et présentant une miliaire à la radiographie thoracique.

MOTS CLÉS: Microlithiase alvéolaire pulmonaire, miliaire.

*Corresponding author: Dr. Bouchentouf Rachid. Service de pneumologie.
Hôpital Militaire Avicenne. Marrakech, Maroc
E-mail: bouchentouf_rachid@yahoo.fr*

INTRODUCTION

La microlithiase alvéolaire est une maladie rare, décrite pour la première fois par Harbitz en 1918 et Puhr en 1933 [1,2]. Depuis, environ 600 cas ont été rapportés dans la littérature [3].

Longtemps asymptomatique, la maladie est souvent découverte lors d'examen radiologique systématique. Récemment l'anomalie du gène responsable de la maladie a été identifiée [4].

Les auteurs rapportent une nouvelle observation.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 50 ans femme au foyer sans antécédents pathologiques particuliers est hospitalisée pour bilan d'un syndrome interstitiel de découverte fortuite.

L'examen clinique trouve une patiente apyrétique, eupnéique au repos avec un discret hippocratisme digital. L'auscultation pulmonaire note des râles crépitants bilatéraux prédominants au niveau des deux bases pulmonaires.

La radiographie thoracique montre La radiographie thoracique montrait une fine miliaire avec des micronodules calcifiés (Figure 1).

La TDM thoracique objective des micronodules hyperdenses calciques prédominant au niveau des bases pulmonaires, il n'y a pas d'épanchement pleural liquidien associé ni d'adénopathies médiastinales (Figure 2 a-b).

Le bilan biologique ne montre pas de syndrome inflammatoire, les recherches des mycobactéries dans les expectorations sont négatives à l'examen direct.

L'IDR à la tuberculine est négative, l'hémogramme montre des GB 9750 éléments/mm³ dont 75% de PNN, L'hémoglobine à 13g/dl les plaquettes 345000 éléments/mm³, le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire est normal.

Le bilan fonctionnel respiratoire réalisé notamment un test de marche de 6 min qui ne montre pas de désaturation, la gazométrie artérielle trouve une PaO₂ à 88mm Hg, PaCO₂ à 40mmHg. la mesure des résistances des voies aériennes à la pléthysmographie est normale, il n'y a pas de trouble ventilatoire restrictif (CPT: 89,7%).

La bronchoscopie bronchique trouve un aspect inflammatoire diffus de premier degré, le LBA ne retrouve pas de calcosphérîtes et les bronchiques bronchiques étagées sont non concluantes. Le diagnostic de microlithiase alvéolaire est retenu devant l'aspect radiologique, l'absence d'exposition professionnelle et la négativité du bilan étiologique.

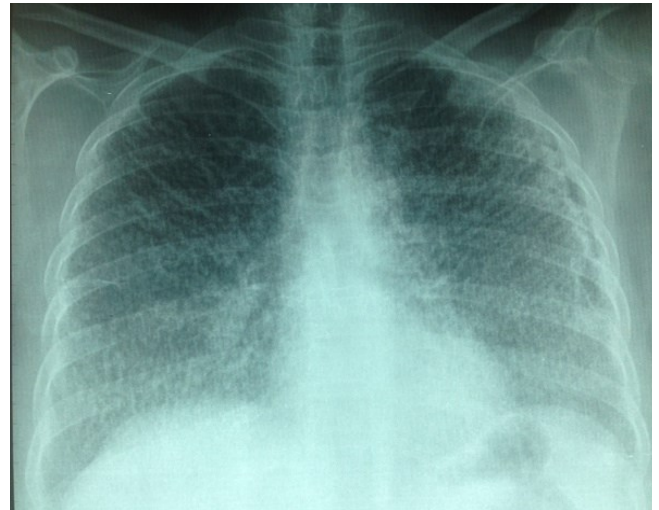


FIGURE 1. Radio du thorax de face montrant une fine miliaire de tonalité calcique.

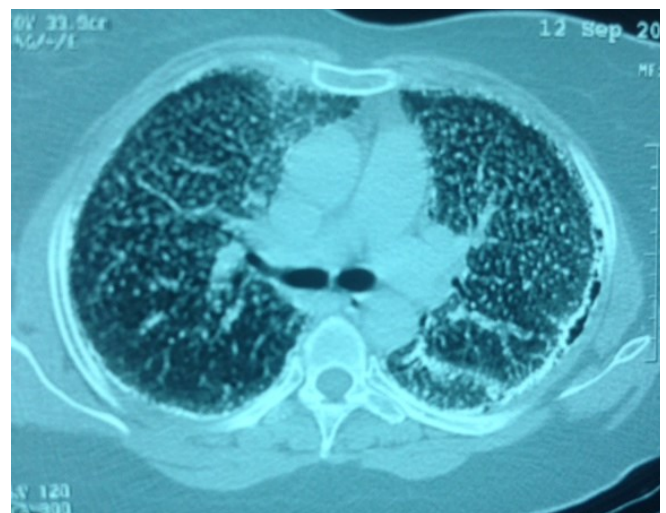


FIGURE 2a. Coupe scannographique montrant des lésions calciques hyperdenses au niveau des bases associées à un épaississement des septas interlobulaires.

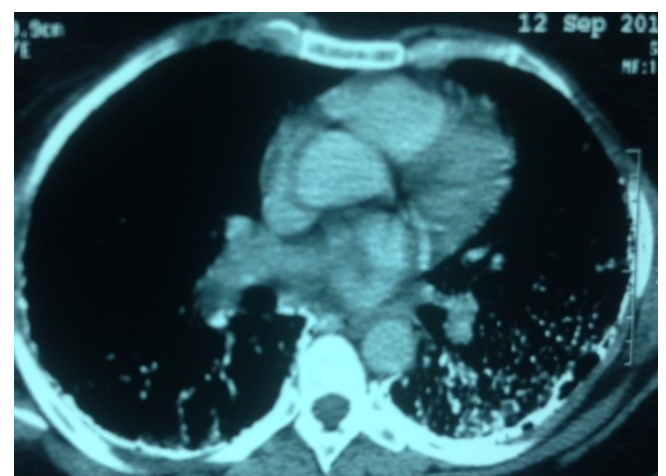


FIGURE 2b. TDM thoracique en fenêtre médiastinale montrant des calcifications micronodulaires, sous-pleurales et septales.

DISCUSSION

La microlithiase alvéolaire pulmonaire est une maladie rare caractérisée par la formation et le dépôt de microlithe phosphocalcique au niveau pulmonaire. C'est une affection autosomique récessive dans laquelle la mutation du gène SLC34A2, responsable de la maladie, a été récemment identifiée. Ce gène est spécifiquement exprimé dans les pneumocytes de type II et les différentes mutations abolissent la fonction du gène qui code pour un co-transporteur sodium phosphate de type IIb [4]. Le transporteur codé par le gène est impliqué dans l'homéostasie des phosphates dans divers organes dont le poumon et son absence serait responsable des dépôts phosphocalciques dans les alvéoles.

C'est une affection ubiquitaire qui connaît une fréquence élevée en Turquie. L'âge moyen de survenue est compris entre 20 et 50 ans ; Il n'existe pas de préférence de sexe et un caractère familial est retrouvé dans 50% des cas [4], de même que l'absence de facteur environnemental.

Longtemps asymptomatique, la maladie est découverte lors d'un examen radiologique systématique dans plus de 50% des cas. La radiographie pulmonaire montre de nombreux micronodules bilatéraux de densité calcique lui conférant un aspect de «tempête de sable».

Le scanner thoracique objective des micronodules de densité calcique dans les régions moyennes et basales, parfois confluent, ainsi que le long des axes bronchovasculaires, des septas interlobulaires, en péri et centrolobulaires [5].

CONFLIT D'INTÉRÊT

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

REFERENCES

1. Lauta VM. Pulmonary alveolar microlithiasis: an overview of clinical and pathological features together with possible therapies. *Respir Med* 2003; 97: 1081-5.
2. Marc K, Bourkadi JE, Jahid A. La microlithiase alvéolaire pulmonaire: à propos de 4 cas. *Rev Pneumol Clin* 2008; 64:221-4.
3. Mariotta S, Ricci A, Papale M. Pulmonary alveolar microlithiasis: report on 576 cases published in the literature. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2004; 3: 173-81.
4. Huqun, Izumi S, Miazawa H, Ishi K, Uchiyama B, Ishida T et al. Mutations in the SLC 34A2 gene are associated with the pulmonary alveolar microlithiasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 263-8.
5. Abdalla G, Marchiori E, Zanetti G, Mucillo A, Pereira ML, Ventura N, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: a case report with emphasis on imaging findings. *Case Report Med* 2010; 819242: 4.
6. Coulibaly B, Fernandez C, Reynaud-Gaubert M, D'Journo X, Doddoli C, Taséi AM. Microlithiase alvéolaire avec fibrose interstitielle sévère conduisant à la greffe. *Annales de pathologie* (2009) 29, 241-244.
7. Prakash UB. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23: 103-13.
8. Radosavljevic G, Rebic P, Mandaric D. Pulmonary alveolar microlithiasis in two brothers. *Rev Pneumol Clin* 1988; 44: 202-4.

Devant cet aspect radiographique de miliaire en radiologie standard, les principaux diagnostics différentiels qui peuvent se poser sont la tuberculose, la sarcoïdose, la pneumoconiose, l'hémosidérose et l'amylose.

Sur le plan diagnostique, la discordance radio clinique est un élément d'orientation permettant d'éviter une confirmation histologique [3]. La biologie n'est pas spécifique et il n'existe pas d'anomalie du métabolisme calcique.

La confirmation diagnostique est obtenue par les biopsies transbronchiques, biopsies pulmonaires, voire également le lavage broncho alvéolaire par la mise en évidence de calcosphérites [6]. L'évolution clinique est généralement lente et aboutit dans certains cas à une fibrose pulmonaire, à une défaillance cardio-pulmonaire et parfois à une hypertension artérielle pulmonaire. Les possibilités thérapeutiques sont limitées, seule la transplantation pulmonaire peut améliorer la survie [7]. La mise en évidence du gène responsable de la microlithiase alvéolaire pulmonaire pourrait aider au diagnostic précoce des formes familiales et constituer un espoir thérapeutique dans le cadre de thérapie génique [8].

CONCLUSION

A travers cette observation nous insistons sur la nécessité de penser à une microlithiase alvéolaire devant un tableau de miliaire calcifiée après avoir éliminé les autres étiologies en particulier la tuberculose et la sarcoïdose.