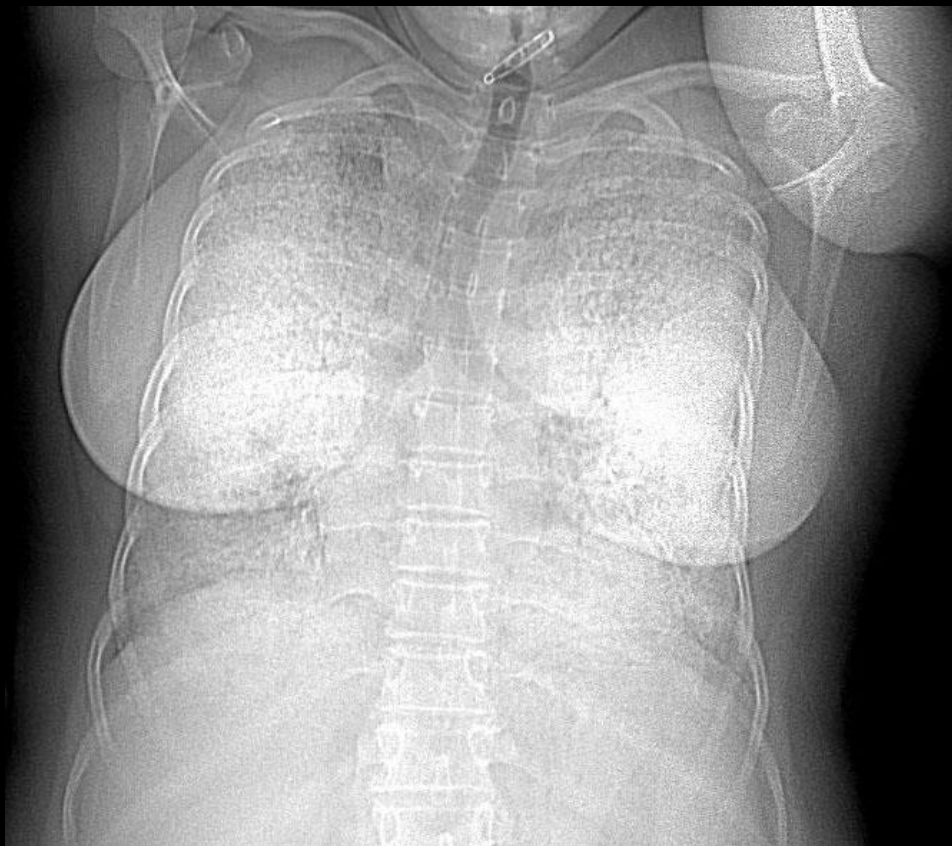


femme de 45 ans, en surpoids, d'origine turque, se plaignant d'une discrète dyspnée récemment aggravée.

L'affection est rare mais les images sont pathognomoniques.

Quels sont les items sémiologiques qui peuvent être retenus sur les radiographies thoraciques (il s'agit en fait des " scout-view) de l'examen scanographique comme vous l'avez bien sur tout de suite reconnu, entre autres par la position des bras ,relevés au dessus de la tête .

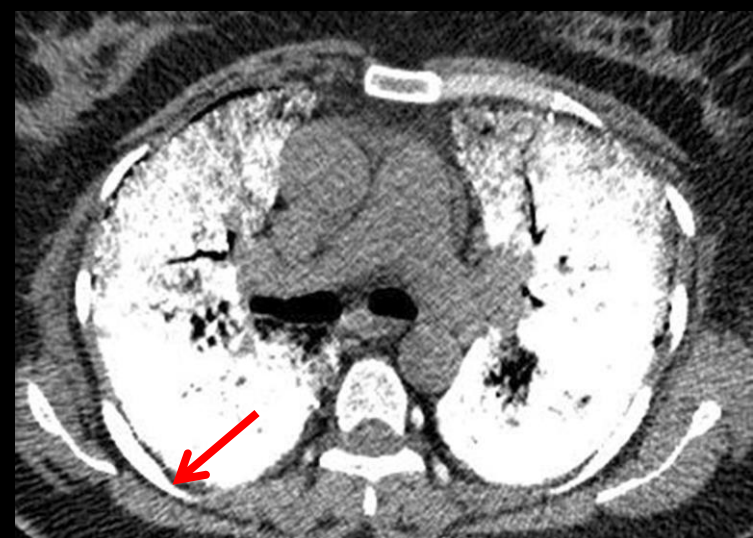


obs. : docteur François Jausset ancien ACC groupe médical Pasteur Essey les Nancy



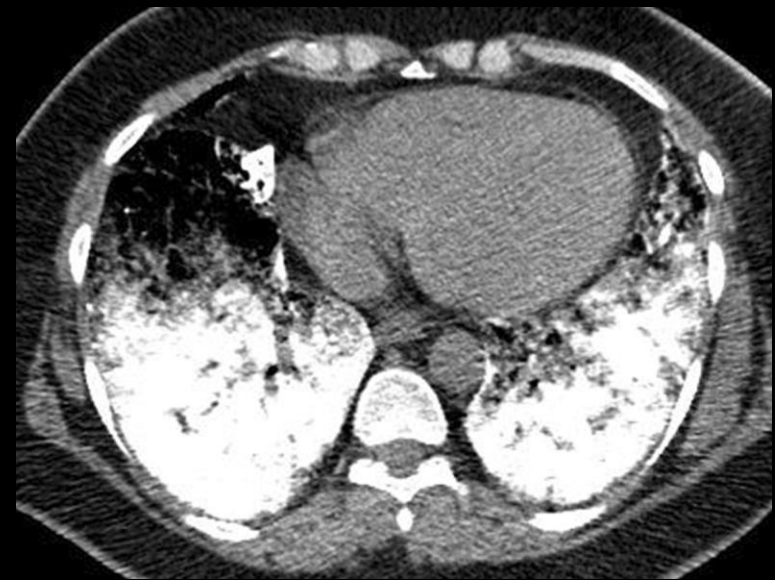
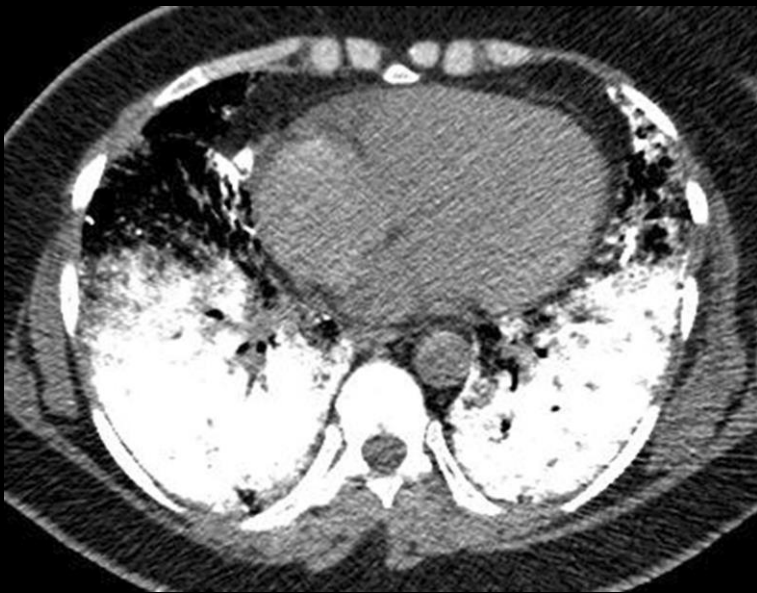
aspect très évocateur du diagnostic, de fines granulations opaques "poumons en tempête de sable" diffuse sur l'ensemble des deux poumons, avec un maximum dans les régions moyennes et une légère par des lobes inférieurs.

les lumières des grosses bronches et les bronches de moyen calibre sont parfaitement libres, expliquant les images de bronchogramme aérique

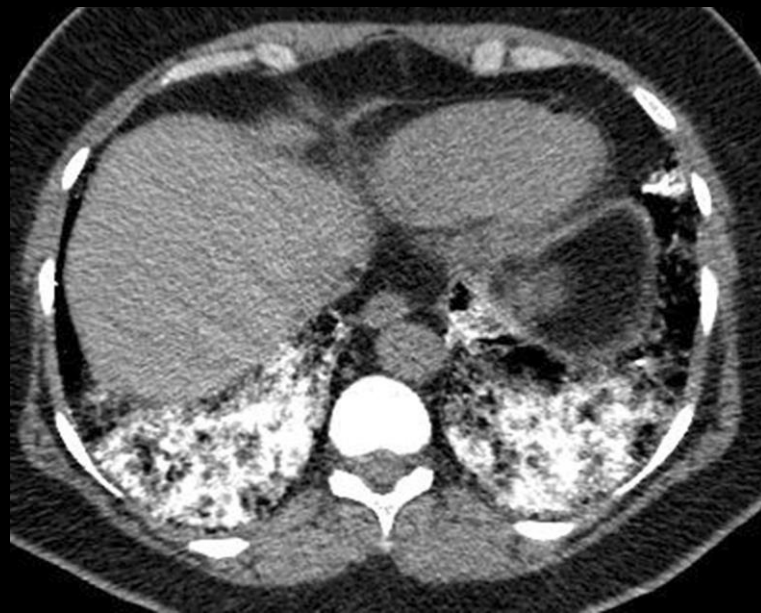


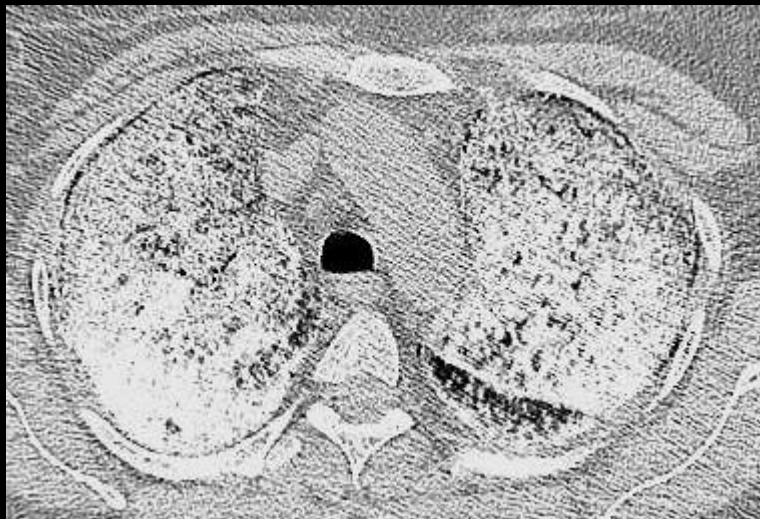
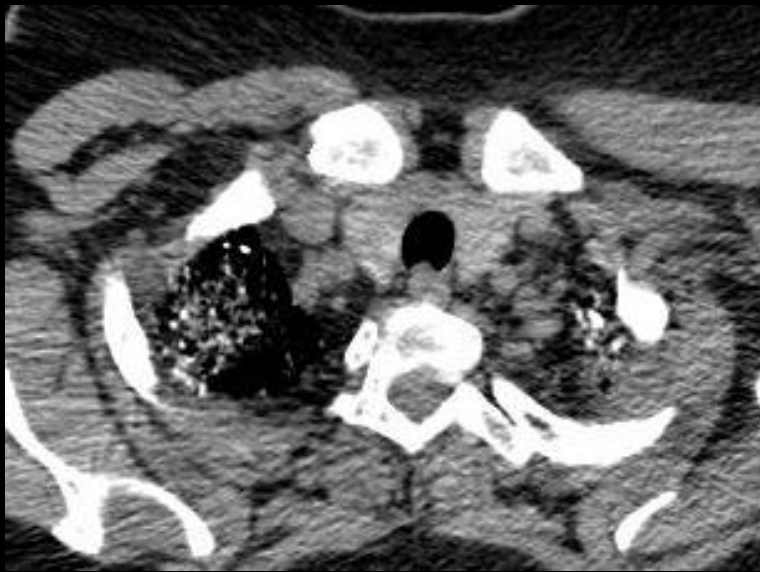
les 'images scanographiques haute résolution montrent la prédominance des lésions le long des contours du cœur et dans les parties dorsales de des bases pulmonaires

il existe une **petite zone linéaire noire d'épargne juxta-pleurale** qui correspond à de petites kyste sous-pleuraux , au contact des plèvres médiastinale et pariétale

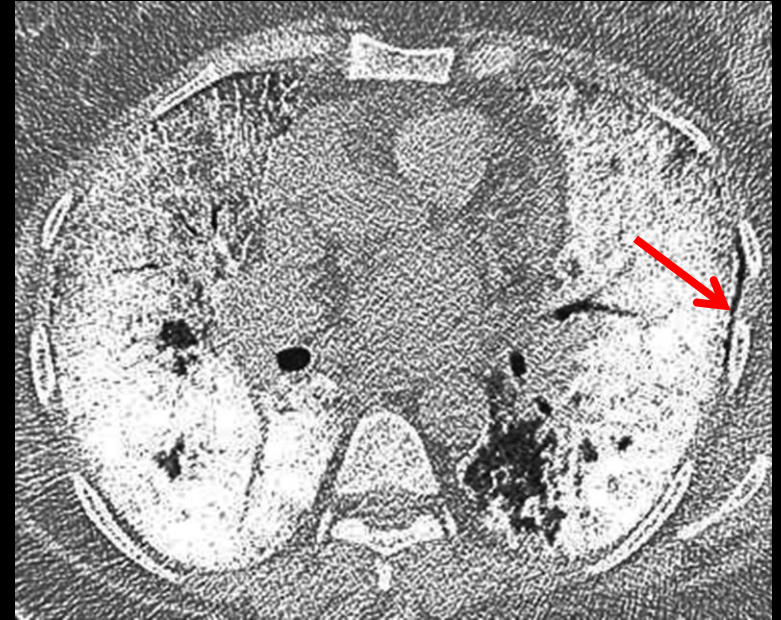
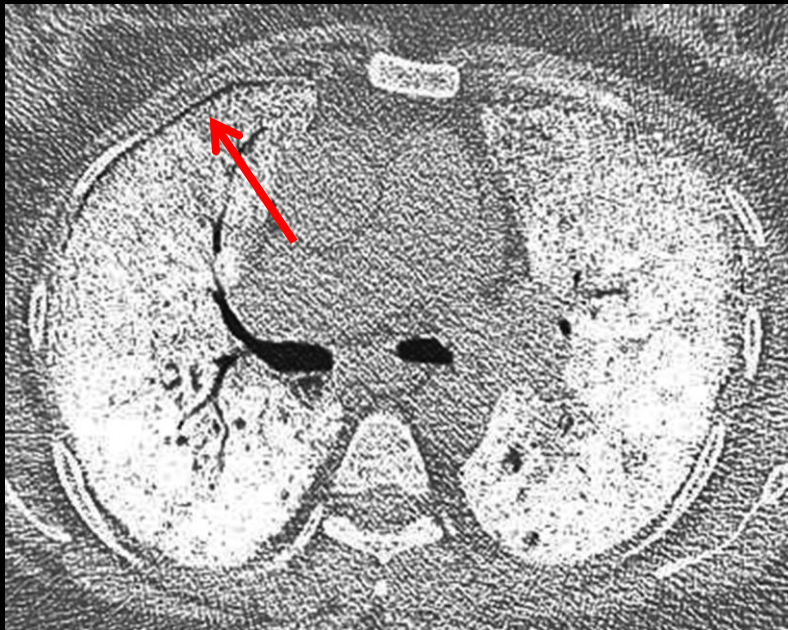
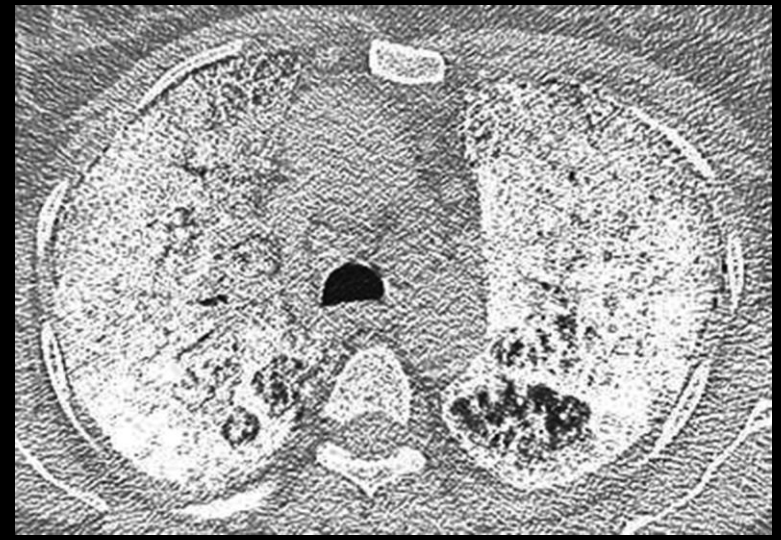
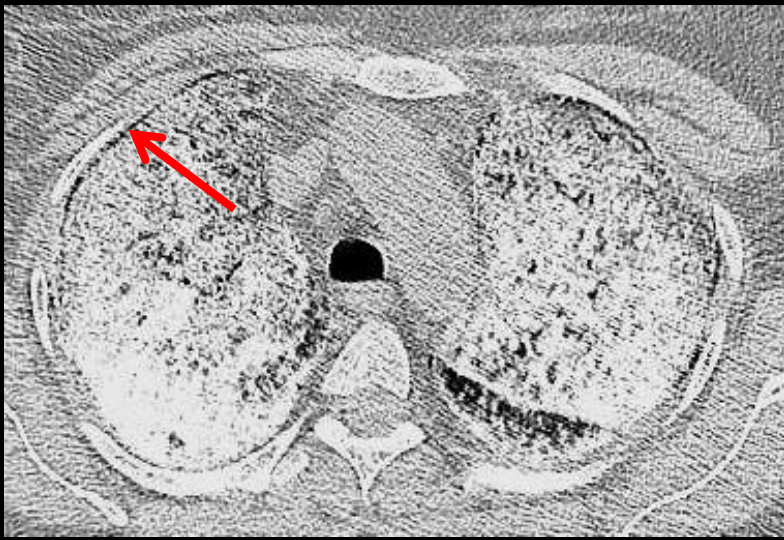


la **prédominance des lésions dans la région basale postérieure** est particulièrement nette, de même que l'absence d'anomalie dans les lumières des branches de gros et de moyen calibre, à l'origine des aspects de bronchogramme aérique





les coupes scanographiques en fenêtre "osseuse " sont très utiles pour mieux analyser les plages denses et y mettre en évidence les zones claires correspondant à un emphysème centro-lobulaire et/ou à des petits kystes



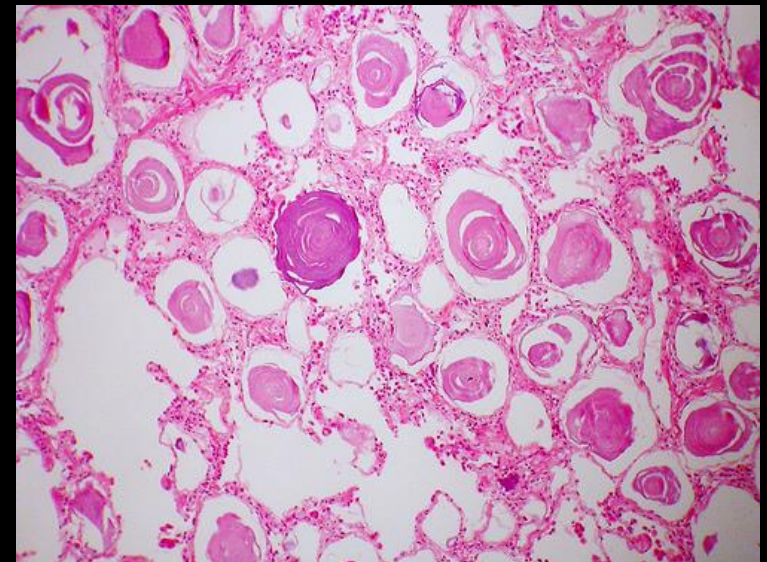
la **plèvre noire** et le bronchogramme aérique sont évidemment mieux vus sur les fenêtres "osseuses". Le diagnostic est bien sûr celui de **microlithiase alvéolaire pulmonaire**

la microlithiase alvéolaire pulmonaire

La microlithiase alvéolaire est une affection **très rare**, **autosomique récessive** dans environ la moitié des cas et liée à des **mutations du gène SLC34A2**.

Généralement **asymptomatique** lors du diagnostic, elle présente parfois une longue évolution clinique vers l'insuffisance respiratoire pour laquelle la transplantation pulmonaire est le seul traitement efficace..

Elle se caractérise comme **l'accumulation de concrétions phosphocalciques appelées calcosphérites dans les alvéoles**, à l'origine d'un aspect radiologique fortement évocateur du diagnostic en radiographie standard et surtout en scanographie.



principales données étiopathogéniques

la microlithiase alvéolaire pulmonaire est une **maladie rare** ; 500 cas avaient été décrits en 2005.

Elle touche préférentiellement les populations du pourtour méditerranéen et du Sud-Est asiatique ; des **formes familiales sont rapportées en Turquie, en Italie et aux USA**

une équipe turque a mis en évidence des **mutations homozygotes du gène *SLC34A2*** chez six parmi sept patients non apparentés atteints de microlithiase pulmonaire alvéolaire.

SLC34A2 code le co-transporteur du phosphate type de sodium IIb, impliqué dans l'homéostasie du phosphate au sein de nombreux organes.



Corut et coll. ont montré que l'activité anormale du transporteur de phosphate était responsable de la formation des microlithes (calcosphérites), et que la microlithiase pulmonaire alvéolaire constituait une maladie monogénique récessive à pénétrance complète.

le gène est fortement exprimé au niveau du poumon fœtal et adulte

Ces travaux devraient faciliter le diagnostic des cas isolés de microlithiase pulmonaire alvéolaire, et le dépistage précoce des sujets atteints mais asymptomatiques, au sein des familles de malades.

Ils ouvrent la voie de la thérapie génique qui, pourrait bénéficier des stratégies étudiées dans le cadre de la mucoviscidose, les deux maladies étant causées par les anomalies d'une protéine intégrale de membrane.



physiopathologie de la microlithiase alvéolaire

la maladie se caractérise par des **dépôts intra-alvéolaires de calcification sphériques**.

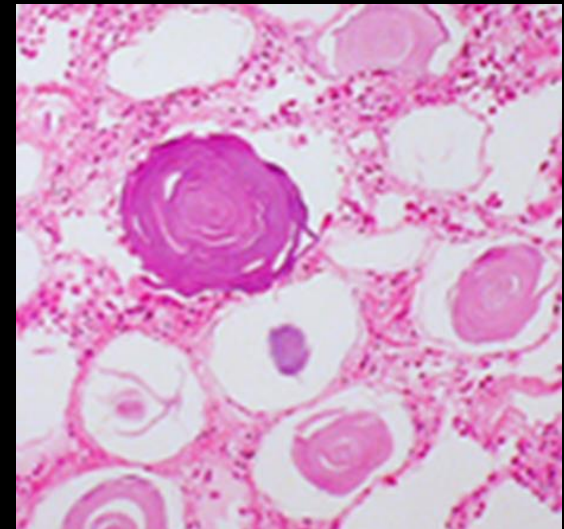
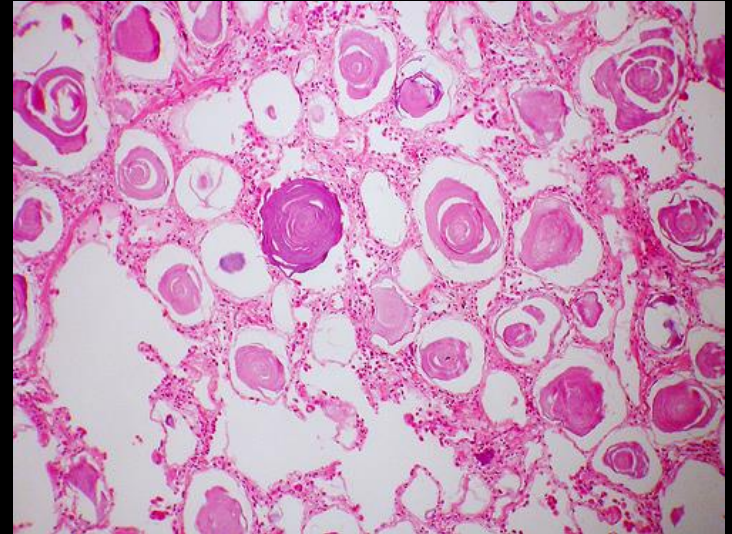
Ces calcosphérites mesurent environ 250 à 750 microns ; ils ont une **structure lamellaire avec des aspects en bulbe d'oignon**.

Une atteinte interstitielle fibreuse peut être observée

des **zones d'ossification** peuvent être présentes.

les analyses chimiques montrent que les calcosphérites sont constitués de phosphore et de calcium

l'atteinte initialement purement alvéolaire devient , avec l'évolution pariéto-alvéolaire (comme dans la protéinose alvéolaire pulmonaire ; ces 2 affections justifient le terme générique de maladies infiltrantes du poumon plutôt que celui de pneumopathies interstitielles pour les atteintes diffuses des espaces aériens distaux)



le **diagnostic différentiel anatomo-pathologique** doit faire envisager :

-les **calcifications métastatiques** (calcifications dendritiques)

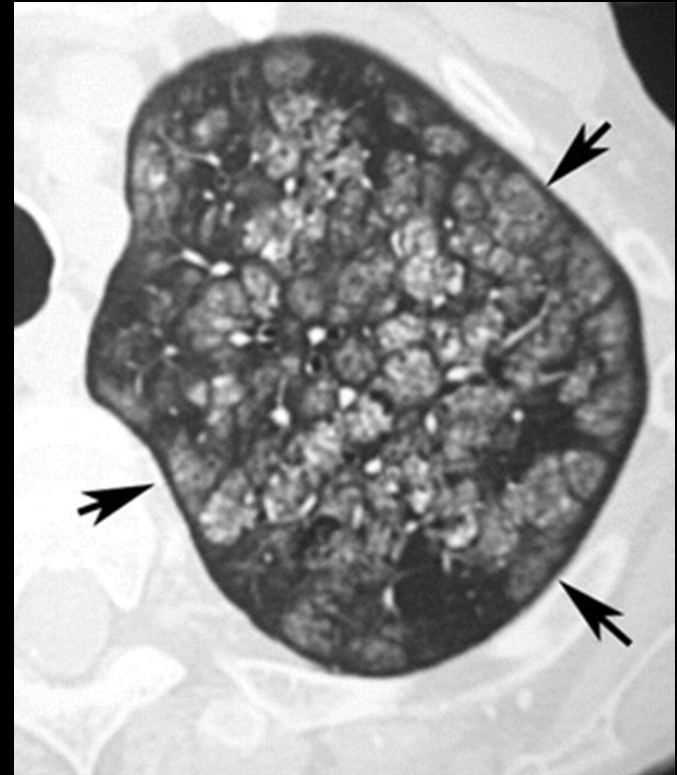
elles sont développées dans les parois alvéolaires et l'interstitium et ne s'accompagnent pas de calcosphérites

.Il y a généralement une pathologie sous-jacente. La structure chimique des calcifications est différente.

-Les **calcifications amylosiques**

leur distribution est moins extensive que la micro lithiase et on ne retrouve pas la structure lamellaire en bulbe d'oignon dans les corps amyloacés

.Les dépôts calcifiés amylosiques touchent surtout le tissu interstitiel et peuvent être rencontrés dans le poumon normal



évolution de la microlithiase alvéolaire pulmonaire

la maladie peut se révéler à tout âge.; l'âge moyen du diagnostic étant de 20 à 40 ans .la découverte radiographique est fréquente

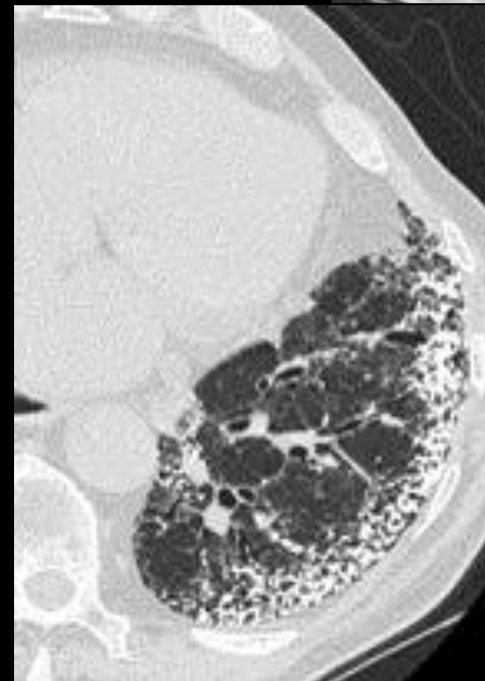
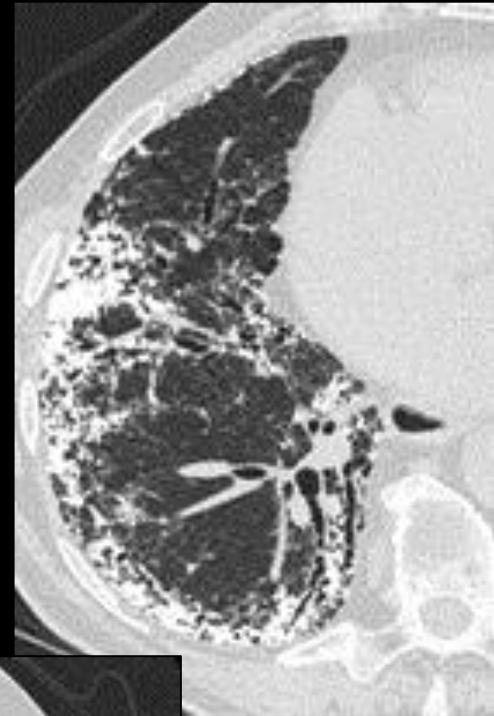
elle eut être **paucisymptomatique** (70% des cas) et peu invalidante (dyspnée , toux, expectorations, baisse de l'état général , en dépit d'anomalies radiologiques patentes ou au contraire évoluer par poussées vers une fibrose invalidante avec hypertension artérielle pulmonaire cœur pulmonaire chronique

l'évolution serait plus grave chez les fumeurs

la transplantation pulmonaire est la seule solution dans les formes graves

aucun traitement médicamenteux n'est efficace

- .LBA
- .corticoïdes et chélateurs
- .diphosphonates



imagerie de la microlithiase alvéolaire pulmonaire

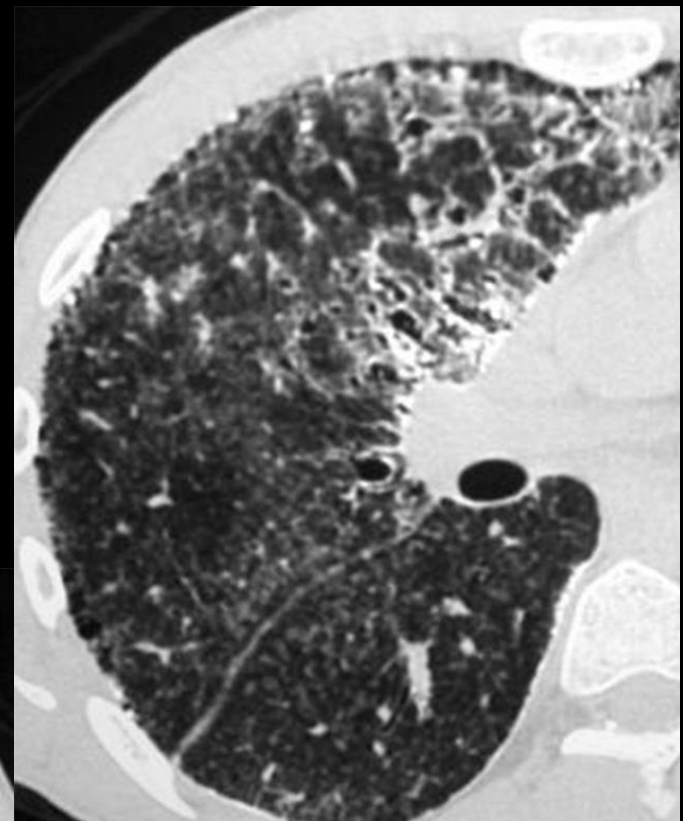
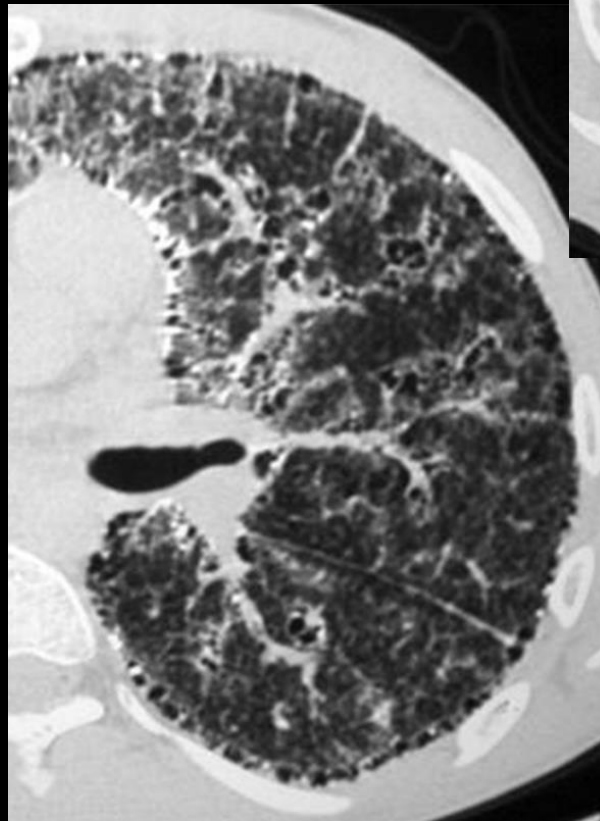
- la discordance entre l'importance des manifestations radiologiques et le caractère modéré du retentissement clinique est un trait de la maladie
- l'atteinte est bilatérale et symétrique, prédominant aux bases
- elle associe des **calcifications micronodulaires et des opacités en verre dépoli**, présentes dans 100% des cas qui peuvent prendre l'aspect de "crazy paving"
- un emphysème centro-lobulaire est fréquemment observé



-la "plèvre noire" est due à de petits kyste sous pleuraux

-l'épaississement des septas périlobulaires avec incrustations calciques peut être du à l'accumulation des calcosphérites en périphérie du lobule

-des calcifications pleurales, scissurales et des calcifications des pédicules broncho-vasculaires sont fréquentes

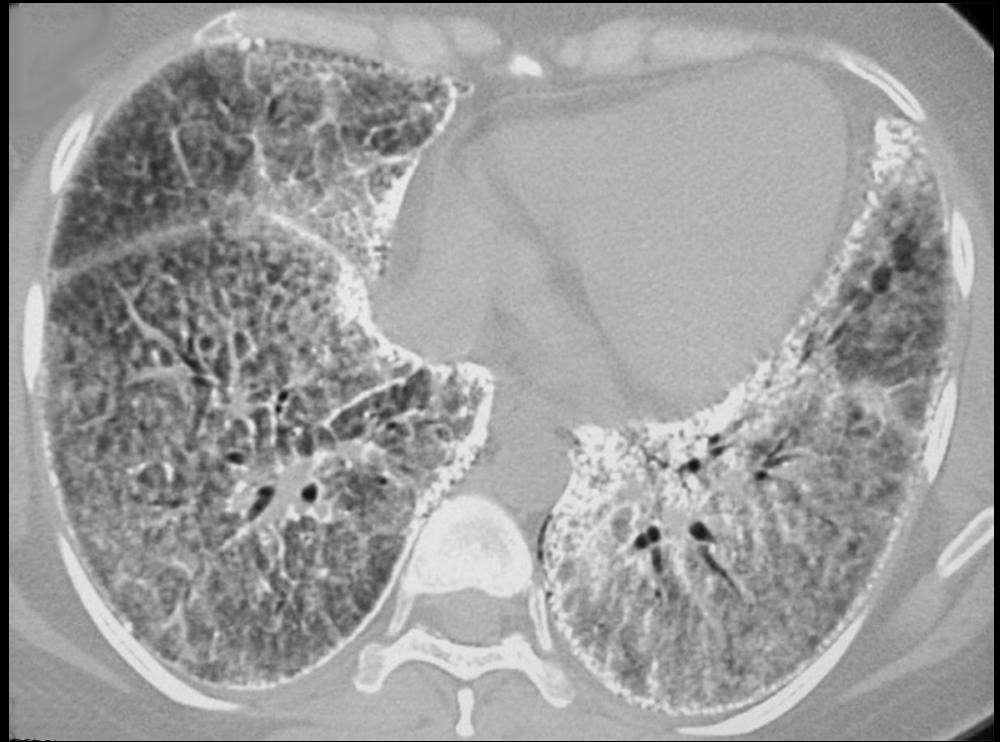


-l'opacité du parenchyme est de densité élevée, noyant les contours du cœur et le diaphragme

-la réduction du kilovoltage en scanner permet d'accroître le contraste

-l'aspect " en tempête de sable" du parenchyme et la plèvre noire sont caractéristiques

-la scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc montre une fixation dans le parenchyme



Eur J Nucl Med Mol Imaging (2009) 36:1353
DOI 10.1007/s00259-009-1137-6

IMAGE OF THE MONTH

“Sandstorm” image: bone scintigraphy in pulmonary alveolar microlithiasis

Gordana Horvatić Herceg • Irena Bračić •
Marta Koršić • Davorin Herceg • Ratimir Petrović •
Sanja Kusačić Kuna • Damir Dodig

Received: 12 March 2009 / Accepted: 25 March 2009 / Published online: 27 May 2009
© Springer-Verlag 2009



-les autres causes de densités calciques parenchymateuses pulmonaires doivent être discutées mais donnent des images différentes:

.calcifications pulmonaires métastatiques

.talcoses

.ossifications idiopathiques pulmonaires

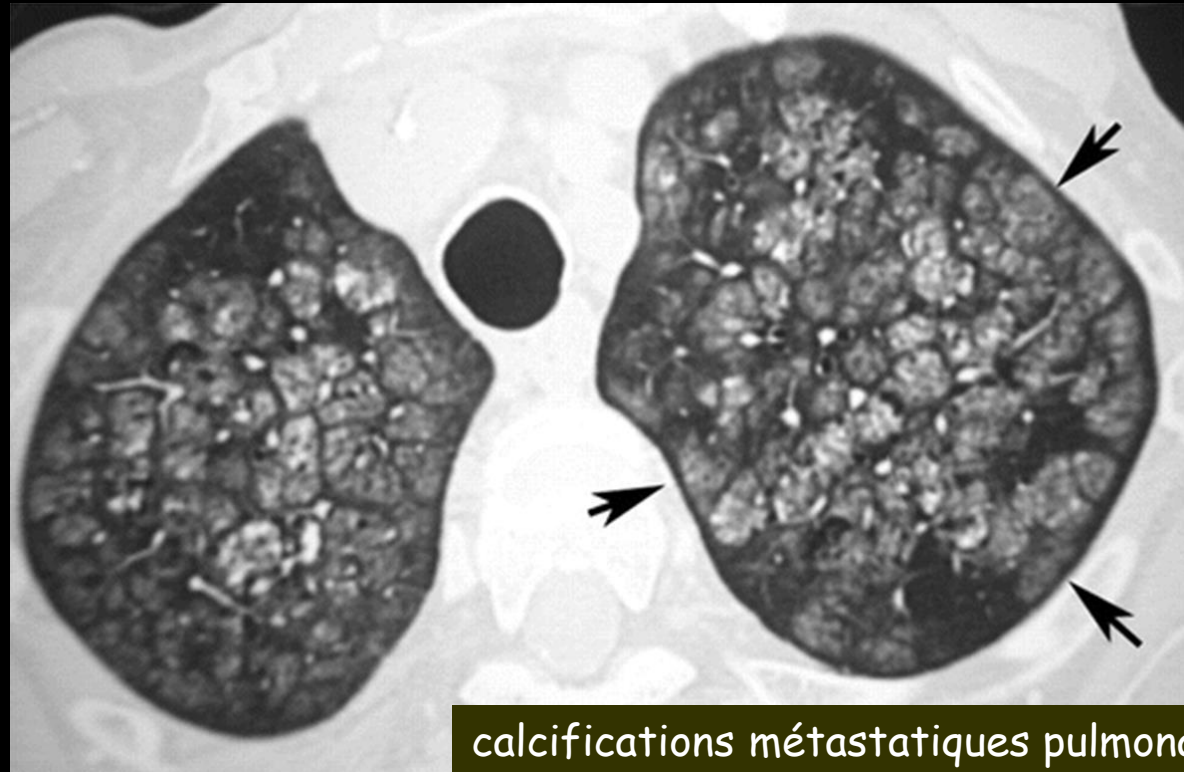
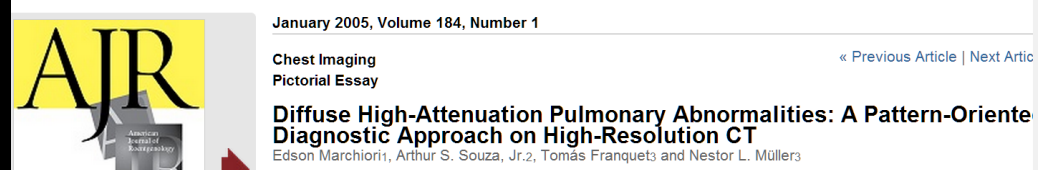
.silicose

.sarcoïdose

.sténose mitrale

.amylose

.tuberculose



messages à retenir

-la microlithiase alvéolaire est une **maladie rare**, dont l'origine génétique est observée dans 1/3 des cas (mutations du gène SLC34A2 codant un co-transporteur du phosphate), avec une **prépondérance de ces formes familiales en Turquie et en Italie**

-elle correspond à la présence de **concrétions phosphocalciques sphériques de structure lamellaire appelées calcosphérites** disséminées avec prédominance basale ..

A ce stade le retentissement fonctionnel est mineur, cette dissociation radio-clinique constituant un élément important pour le diagnostic

-avec le temps , peut se surajouter une **fibrose interstitielle sévère** invalidante , résistante à tout traitement et imposant la transplantation pulmonaire

-l'**aspect "en tempête de sable"** des micronodules dans les plages hyperdenses; la **"plèvre noire"** ' due à des alignements de petits kystes contre la plèvre viscérale sont des éléments sémiologiques précis pour la reconnaissance de cette maladie.

-l'exploration scanographique est favorisée par l'emploi d'un **kilovoltage réduit** qui accroît le contraste et améliore la détection ainsi que l'analyse des images