

## SILICOSIS CON AFECTACION PLEURAL Y SINDROME DE C.R.S.T.

M<sup>a</sup>.L. MARTINEZ MARTINEZ, J. ROIG CUTILLAS,  
R. VIDAL PLA, J. MORERA PRAT y L. BERNARDO\*

Sección de Neumología.  
Departamento de Medicina Interna.  
Ciudad Sanitaria Valle de Hebrón.  
Barcelona.

### Introducción

La mayoría de las silicosis afectan de forma exclusiva al pulmón y ganglios hiliares y mediastínicos; sin embargo, se han descrito casos aislados que presentaban afectación de otros órganos<sup>1</sup>. En los pacientes con silicosis complicada, con masas conglomeradas, suele haber engrosamientos pleurales, sobre todo en lóbulos superiores<sup>2</sup>. También en las asociaciones de neumoconiosis con tuberculosis<sup>3</sup> o con artritis reumatoide<sup>4</sup> pueden aparecer derrames pleurales secundarios a estas enfermedades sobreañadidas. Sin embargo, no sabemos que haya sido descrita la presencia de sílice en pleura como causa de derrame pleural.

Por otra parte, conocemos la mayor frecuencia de la esclerodermia, o su variante el síndrome de CRST, en pacientes con exposición prolongada a la sílice. Esto ya se mencionó por primera vez en 1914 en los picapedreros de Escocia<sup>5</sup> y más tarde por Erasmus en los trabajadores de las minas de oro de Africa del Sur<sup>6</sup>. Posteriormente se han descrito otros casos de diversos países. También conocemos la mayor asociación de silicosis con artritis reumatoide<sup>4</sup> o con serología reumática positiva.

Presentamos un caso de silicosis asociada a un síndrome de CRST, que presentó un derrame pleural con cifras de glucosa muy bajas, incluso después de la sobrecarga, sin clínica, ni serología de artritis reumatoide, y en el que se demostró por biopsia la presencia de sílice en la pleura parietal.

### Observación clínica

Paciente varón de 61 años de edad con antecedentes de tabaquismo importante y de haber trabajado en minas de plomo durante 30 años, hasta 15 años antes en que fue dado de baja laboral por silicosis. Tenía historia de bronquitis crónica y disnea de grandes esfuerzos. Desde hacía dos años presentaba artralgias de las pequeñas articulaciones de las manos, inicialmente con signos flogóticos y posteriormente con dolor y dificultad para realizar movimientos con las manos. En los últimos meses refería manifestaciones compatibles con fenómeno de Raynaud. No presentaba disfagia. Se le practicó una radiografía de tórax en la que se observó un derrame pleural derecho e ingresó para estudio.

La exploración física destacaba telangiectasias en cara y pared anterior torácica; observándose en las manos una esclerodactilia, con una piel fina y retraída, sin pliegues sobre dedos, manos, ni muñecas, con retracción y pérdida de la movilidad de las articulaciones de las manos y deformidad de las articulaciones interfalángicas. Se constató semiología de derrame pleural derecho.

En la radiografía de tórax (fig. 1) se observaba un patrón intersticial bilateral reticulonodulillar con distribución similar por todos los campos, adenopatías hiliares y paratraqueales bilaterales con calcificaciones en «cáscara de huevo», y derrame pleural derecho. El esofagograma fue normal. La radiología ósea mostraba deformidad de algunas articulaciones interfalángicas distales, pérdida de sustancia de alguna falange distal e

Recibido el 13 de enero de 1983.

\* Departamento de Anatomía Patológica.

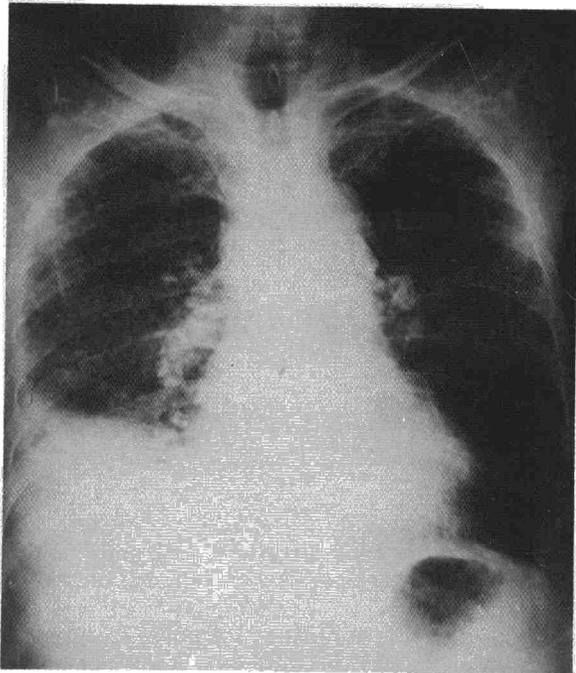


Fig. 1. Radiografía de tórax: patrón reticulonodular bilateral, adenopatías hiliares y paratraqueales bilaterales en «cáscara de huevo» y derrame pleural derecho.

imágenes compatibles con calcinosis en partes blandas de antebrazo izquierdo. El ECG presentaba un bloqueo incompleto de rama derecha. Entre los datos analíticos destacan: una VSG de 77 mm a la 1.<sup>a</sup> hora, 14.800 leucocitos con O/C, 80/S, 6/Eo, 18/L; el resto del hemograma era normal. Gasometría arterial: pH 7,49, PCO<sub>2</sub> 32,7, PO<sub>2</sub> 56 y saturación de O<sub>2</sub> del 92 %. Función renal y hepática normales. Glucemia basal 79 mg/dl, LDH 237 IU/dl. Proteínas totales 7,5 g/dl, con albúmina de 2,7 y gammaglobulinas del 40,6 % heterogéneas (30 g/l). La dosificación de inmunoglobulinas mostró unos valores elevados: IgG 3.030 mg/dl, IgA 520 mg/dl, IgM 182 mg/dl e IgE 500 mg/dl. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos 1/1.200 con patrón homogéneo y moteado y los antiDNA de 26 U/ml (límite alto de la normalidad). Factor reumatoide negativo. PPD con 5 U: 20 mm. La toracocentesis derecha dio salida a un líquido serofibrinoso, con aspecto de exudado. La bioquímica del líquido pleural mostró unas proteínas de 6,2, LDH 2.200, pH 6,80 y glucosa de 5 mg/dl, con glucemia en ese momento de 90 mg/dl. Se administró una sobrecarga con 50 g de glucosa ev y se practicó una segunda toracocentesis persistiendo la glucosa del líquido pleural muy baja 3 mg/dl, con glucemia de 175 mg/dl. Las citologías del líquido pleural, en repetidas ocasiones, mostraron celularidad constituida por escasos polinucleares y linfocitos. Diversos cultivos y baciloscopias de líquido pleural y de esputo fueron negativos y baciloscopias de líquido pleural y de esputo fueron negativos, así como posteriormente los cultivos en medio de Lowenstein. Se practicó una biopsia de pleura parietal mostrando el examen histopatológico que el material remitido correspondía a pleura con marcada fibrosis colágena, en cuyo seno existían abundantes macrófagos con pigmento férrico en su citoplasma. El examen con luz polarizada demostró la presencia de algunas partículas birrefringentes.

Las pruebas de función respiratoria mostraron un importante trastorno ventilatorio de tipo restrictivo.

Durante su ingreso el paciente estuvo febricular los primeros días y posteriormente apirético. Siguió tratamiento con amoxicilina y la evolución fue hacia la mejoría clínica y lenta disminución del derrame pleural. En controles radiológicos a las dos semanas y seis meses había desaparecido totalmente el derrame pleural.

## Comentario

En la silicosis, sobre todo si la enfermedad está avanzada, puede existir fibrosis pleural bilateral y puede ser extensa y parcialmente calcificada. La pleura visceral engrosada, debido a la fibrosis está a menudo adherida a la pleura parietal especialmente en los lóbulos superiores y en la vecindad de masas conglomeradas subyacentes<sup>2</sup>. En los casos de fibrosis masiva progresiva con abundantes engrosamientos y adherencias pleurales no es raro el neumotórax, que a veces es una complicación preterminal<sup>7</sup>. Esto es cuanto se cita habitualmente referente a la patología pleural de los pacientes con silicosis. Pero no se comenta ni se describe el aspecto anatomopatológico de estas lesiones pleurales, ni la posible presencia de sílice en las mismas. En nuestro paciente silicótico se pudo evidenciar una fibrosis pleural con depósitos silicoantracóticos por biopsia de pleura parietal, practicada en el curso del estudio del derrame pleural que presentaba.

En diversas ocasiones ya se ha hecho referencia al hallazgo de partículas de sílice en tejidos y órganos distintos del pulmón<sup>1</sup>. Las partículas de sílice inhaladas pasarían por vía linfática a los ganglios hiliares y algunas irían a los ganglios de la mamaria interna y de ahí a ganglios extratorácicos, sobre todo grupos supraclaviculares, cervicales y a los de la aorta abdominal. Algunas partículas pueden lograr entrar en la corriente sanguínea y así dar lugar a nódulos aislados en bazo e hígado. Se puede postular que por los mismos mecanismos las partículas de sílice podrían llegar también a la pleura parietal o a otros órganos.

Por otro lado, respecto al derrame pleural que presentaba este paciente, hay que comentar que tenía un comportamiento bioquímico como los derrames pleurales que acompañan a la artritis reumatoide, sin embargo, el paciente no presentaba ningún otro dato clínico ni inmunológico de esta enfermedad.

La esclerodermia es una entidad que en la población general afecta con mayor frecuencia al sexo femenino, pero en varones expuestos a la sílice la prevalencia de esta entidad es aún mayor que en mujeres, siendo de 17 casos por 100.000 entre mineros la región de los Apalaches, respecto seis por 100.000 varones no expuestos y nueve por 100.000 mujeres<sup>8</sup>. Entre mineros asturianos la prevalencia era de 29,3 por 100.000 en un estudio en el que hallan nueve mineros afectados de esclerodermia, todos ellos portadores de silicosis y con mayor frecuencia de neumoconiosis complicada<sup>9</sup>. La clínica, severidad y evolución de la esclerodermia en los pacientes con silicosis es similar a los demás; suele acompañarse de VSG elevada, hipergammaglobulinemia y en ocasiones de anticuerpos antinucleares y factor reumatoide<sup>8, 9</sup>. Radiológicamente el grado de neumoconiosis es variable según las series. En la

mayoría parece ser que se trata de neumoconiosis moderadas, aunque en la serie asturiana tenían una mayor frecuencia de neumoconiosis complicada. Habitualmente la silicosis precede a la esclerodermia<sup>9</sup>. Sin embargo, hay que mencionar que en una de las series más representativas, la de Rodnan<sup>8</sup> de 60 varones con esclerodermia, 26 de ellos tenían una historia laboral de exposición prolongada a la sílice, pero de éstos sólo ocho tenían signos radiológicos de silicosis. Según esto parece que el factor predisponente para el desarrollo de la esclerodermia, no sería la silicosis en sí, sino la exposición prolongada a la sílice. Estos pacientes presentan mayor afectación respiratoria, pues en el pulmón coexisten las lesiones anatomopatológicas, pues en el pulmón coexisten las lesiones anatomopatológicas de ambas entidades (fibrosis intersticial difusa y nódulos silicóticos)<sup>8</sup>. Radiológicamente la aparición de la esclerodermia puede añadir opacidades reticulonodulillares de predominio en bases a las lesiones silicóticas. En cuanto a la patogenia de la asociación de estas dos entidades, silicosis y esclerodermia, se han postulado diversas hipótesis y se quiere relacionar con el desarrollo de fenómenos inmunes secundarios a la neumoconiosis<sup>2, 8</sup>. Existen numerosos datos que apuntan hacia una acción de la sílice como desencadenante de reacciones inmunológicas. El factor reumatoide se detecta aproximadamente en un tercio de los pacientes silicóticos, en algunos casos con títulos muy elevados (síndrome de Caplan y fibrosis masiva progresiva)<sup>4</sup>. También en los silicóticos existe una mayor prevalencia de autoanticuerpos e hipergammaglobulinemia. La asociación de silicosis a la artritis reumatoide con mayor frecuencia que en la población normal<sup>4</sup> (en especial el síndrome de Caplan) y en menor proporción a otras colagenosis, sobre todo la esclerodermia<sup>8</sup>, son ejemplos de enfermedades inmunológicas relacionadas con esta neumoconiosis.

Interpretamos a nuestro paciente como un enfermo con silicosis asociada a un síndrome de CRST, que presentó un derrame pleural debido, quizá, a una pleuritis infecciosa aguda o a irritación secundaria a la afectación silicótica de la pleura. La presencia del derrame permitió practicar una biopsia pleural, que demostró la presencia de depósitos silicóticos pleurales. Parece razonable pensar que la afectación silicótica pleural no sea tan infrecuente, pero, tal vez por no practicar biopsias pleurales con mayor asiduidad, ésta no ha sido descrita.

## Resumen

Se presenta el caso de un paciente con silicosis, que se diagnosticó de silicosis pleural por biopsia de pleura parietal. Esta biopsia se practicó en el curso del estudio de un derrame pleural derecho

que presentó y en el que destacaba que se comportaba bioquímicamente como los derrames pleurales que acompañan a la artritis reumatoide, sin clínica ni serología de esta enfermedad. En este caso además la silicosis se asociaba a un síndrome de CRST. Se comenta la afectación pleural silicótica, el hallazgo bioquímico del líquido y la asociación de la silicosis y la esclerodermia, entidad ésta que se da con más frecuencia en pacientes con exposición prolongada a la sílice.

## Summary

### SILICOSIS WITH PLEURAL INVOLVEMENT AND CRST SYNDROME.

The authors describe a patient with silicosis, diagnosed by parietal pleural biopsy as pleural silicosis. The biopsy was practiced when the patient presented right pleural effusion which appeared as a pleural effusion seen in rheumatoid arthritis but without either the clinical or serologic features of the disease. Besides the silicosis, the patient had a CRST syndrome.

Silicotic pleural disease, the laboratory findings for the pleural fluid and the association of silicosis and scleroderma are discussed.

## BIBLIOGRAFIA

1. Ambrosi L: Rapportitra alterazioni istologiche polmonari ed extrapolmonari nella malattia silicotica. *Med Lavoro* 1966; 57: 249-253.
2. Parkes WR: Occupational lung disorders. Second ed, Butterworths, London 1981.
3. Snider DE: The relationship between tuberculosis and silicosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; 118: 455-460.
4. Benedek TG: Rheumatoid pneumoconiosis. Documentation of onset and pathogenic considerations. *Am J Med* 1973; 55: 515-527.
5. Bramwell B: Difuse sclerodermia: its occurrence in stone-masons; its treatment by fibrolysin elevations of temperature due to fibrolysin injections. *Edimburg Med J* 1914; 12: 397-401.
6. Erasmus LD: Scleroderma in gold-miners on the Witwatersrand with particular reference to pulmonary manifestations. *S Afr J Lab Clin Med* 1957; 3: 209-216.
7. Ziskind M, Jones RN, Weill H: Silicosis. *Am Rev Respir Dis* 1976; 113: 643-665.
8. Rodnan GP, Benedek TG, Medsger TA Jr, Cammarata RJ: The association of progressive systemic sclerosis (scleroderma) with coal miner's pneumoconiosis and other forms of silicosis. *Ann Intern Med* 1967; 66: 323-334.
9. Hitado G, Escribano D, Román A, Méndez A, Mosquera JA: Lesiones pleuropulmonares en las enfermedades reumáticas. Repercusión sobre las neumoconiosis del carbón. *Rev Esp Reumatol* 1979; 7: 191-237.