

# HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DE LA FIBROSIS MASIVA PROGRESIVA

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Antonio Bueno Palomino, Celia López Redondo, Natalia Pérez Sánchez, Leandro Burgos Vigara

## Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos de la silicosis crónica complicada o fibrosis masiva progresiva y realizar una breve revisión de esta entidad.

## Revisión del tema

La silicosis es una enfermedad pulmonar de origen ocupacional causada por la inhalación de sílice o dióxido de silicio que da lugar a una reacción inflamatoria con fibrosis [1, 2, 3, 4]. Las formas cristalinas de sílice, como el cuarzo, están presentes en una gran variedad de profesiones (mineros, canteros construcción de túneles, tallado y pulido de granito y pizarra, manejo de cementos, fabricación de vidrio cerámica y ladrillos refractarios así como en la limpieza mediante chorro de arena)[1].

La silicosis se clasifica en tres tipos según su evolución clínica: aguda, acelerada o crónica. La silicosis aguda o "silicoproteinosis" aparece ante grandes exposiciones al sílice en menos de 2 años, normalmente en trabajadores de limpieza con chorro de arena, siendo rara en la actualidad. La silicosis acelerada refiere una progresión rápida de la forma aguda a la crónica. La silicosis crónica aparece ante bajas exposiciones al sílice entre 2 y 10 años, siendo la forma más frecuente [1,2, 5, 6].

Las manifestaciones radiológicas varían entre las distintas formas clínicas: la silicosis aguda suele manifestarse con condensaciones con broncograma aéreo de distribución perihiliar bilateral, la silicosis crónica simple con un patrón micronodular centrolobulillar con pseudoplasmas pleurales y adenopatías con calcificaciones "en cáscara de huevo" y la silicosis crónica complicada con masas espiculadas en lóbulos superiores de distribución bilateral y simétrica [1, 2, 7].

La silicosis es la neumoconiosis más prevalente en España y en el mundo en general [2]. El término de fibrosis progresiva masiva (FPM) fue utilizado por primera vez por Fletcher en 1948 para referirse a la neumoconiosis que evoluciona de la forma simple a la forma complicada, siendo más frecuente en los trabajadores del carbón o del sílice y poco habitual en otras neumoconiosis [2, 8].

La FPM es más frecuente en hombres [2]. El principal factor de riesgo es la exposición prolongada a grandes cantidades de polvo de sílice, de ahí que la profesión con mayor índice de FPM sea la limpieza mediante chorro de arena [2]. Santos et al.[2] observaron como el 82,6% de los pacientes con silicosis de su serie se dedicaban a esta profesión y que el 39,7% presentaban FPM. Otro factor de riesgo importante es la infección por TBC, de ahí que estos autores [2] descubrieran que el 52% de los pacientes con FPM tenían antecedentes de TBC. Además, es bien sabido que la silicosis en sí misma es un factor de riesgo para la

infección por TBC [2, 9].

Clínicamente la FPM se manifiesta con disnea progresiva e incapacitante, tal y como presentaba nuestro paciente. En fases más avanzadas puede dar lugar a un síndrome constitucional, insuficiencia respiratoria y predisponer a infecciones por micobacterias, siendo la incidencia de TBC mayor en la FPM que en la forma crónica simple [2,10]. El diagnóstico de TBC puede ser muy difícil y debe de sospecharse ante la aparición de nuevas opacidades, cavitaciones y derrame pleural [2,9]. Otras complicaciones son el carcinoma broncogénico y el síndrome de Caplan [1,11-14].

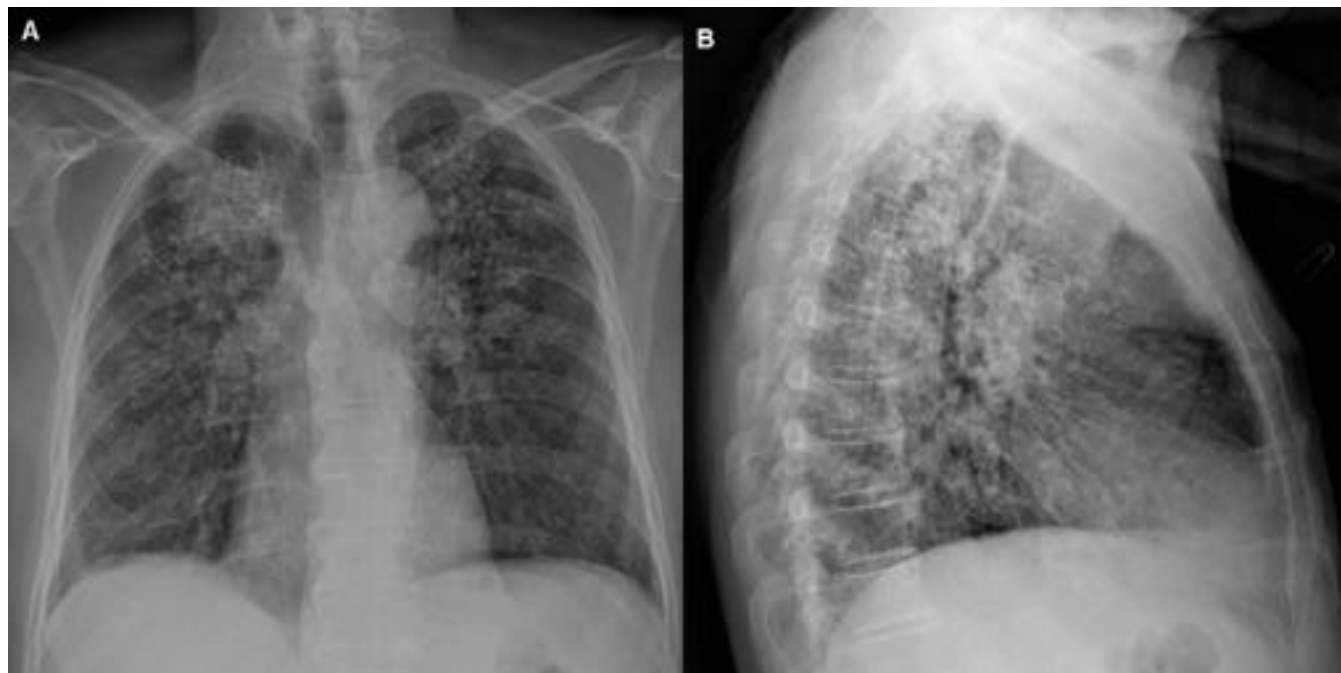
La radiografía de tórax demuestra la existencia de opacidades bilaterales en lóbulos superiores mayores de 1 cm de tamaño, de distribución no segmentaria y predominio posterior. Estos conglomerados suelen iniciarse en la periferia del pulmón, pero con el tiempo tienden a migrar hacia el hilio produciendo una pérdida de volumen en lóbulos superiores, retracción hiliar y enfisema compensador en lóbulos inferiores. Así mismo, pueden encontrarse otros hallazgos relacionados con la silicosis como la presencia de adenopatías calcificadas en “cáscara de huevo” [1, 2, 15].

La TC confirma los hallazgos visibles en la radiografía y muestra la existencia de un enfisema paracatricial entre el tejido fibroso y la pleura. El borde liso en la zona de contacto con el enfisema y el margen externo paralelo a la pared torácica permiten diferenciar la FPM de un nódulo tumoral [1,12]. El enfisema es el factor independiente más importante como predictor del deterioro de la función respiratoria. De hecho, la silicosis en ausencia de FPM no suele asociarse con enfisema en pacientes no fumadores [1,12,16]. Las lesiones de gran tamaño (mayores de 5 cm) pueden presentar calcificaciones punteadas y áreas de necrosis central que predisponen a la cavitación. Aunque la afectación suele ser bilateral, en ocasiones puede verse una asimetría entre ambos pulmones. Puede existir un engrosamiento pleural siendo el derrame poco frecuente en estos pacientes y normalmente secundario a otros procesos (neumonía, insuficiencia cardíaca o afección abdominal)[1,17].

El diagnóstico diferencial de la FPM es fundamentalmente con el cáncer de pulmón, sobre todo en masas unilaterales con escaso trasfondo nodular [1,11-14]. Debemos sospechar un carcinoma broncogénico en masas unilaterales de rápido crecimiento sin calcificaciones ni enfisema paracatricial. La RM puede ser muy útil en estos casos ya que el cáncer de pulmón, a diferencia de la FPM, suele ser hiperintenso en secuencias potenciadas en T1 y T2.

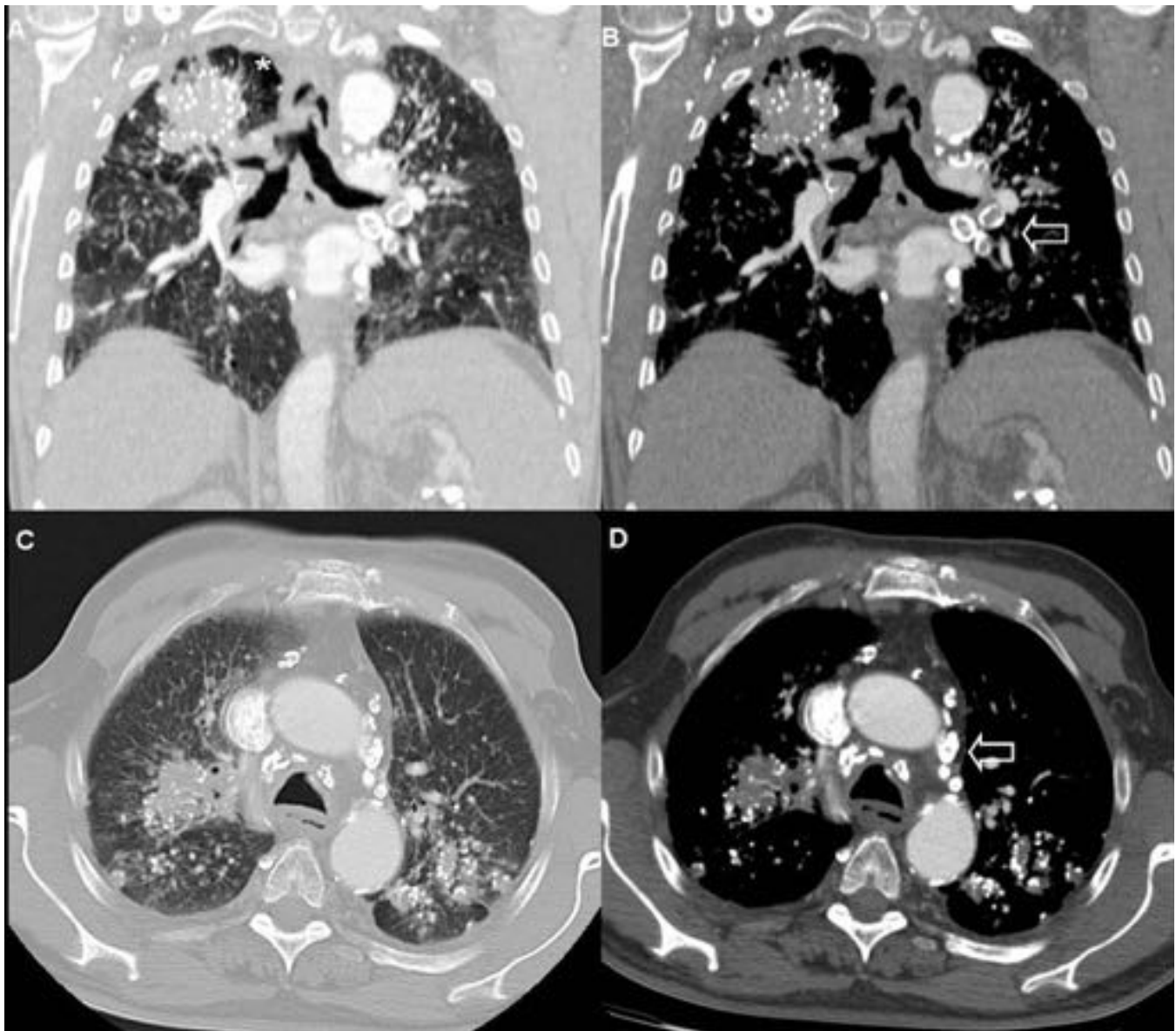
No existe un tratamiento curativo para esta enfermedad. Los pacientes se tratan sintómicamente mediante oxigenoterapia, broncodilatadores y antibióticos, evitando aquellos factores que predisponen a la progresión de la enfermedad [2].

#### **Imágenes en esta sección:**

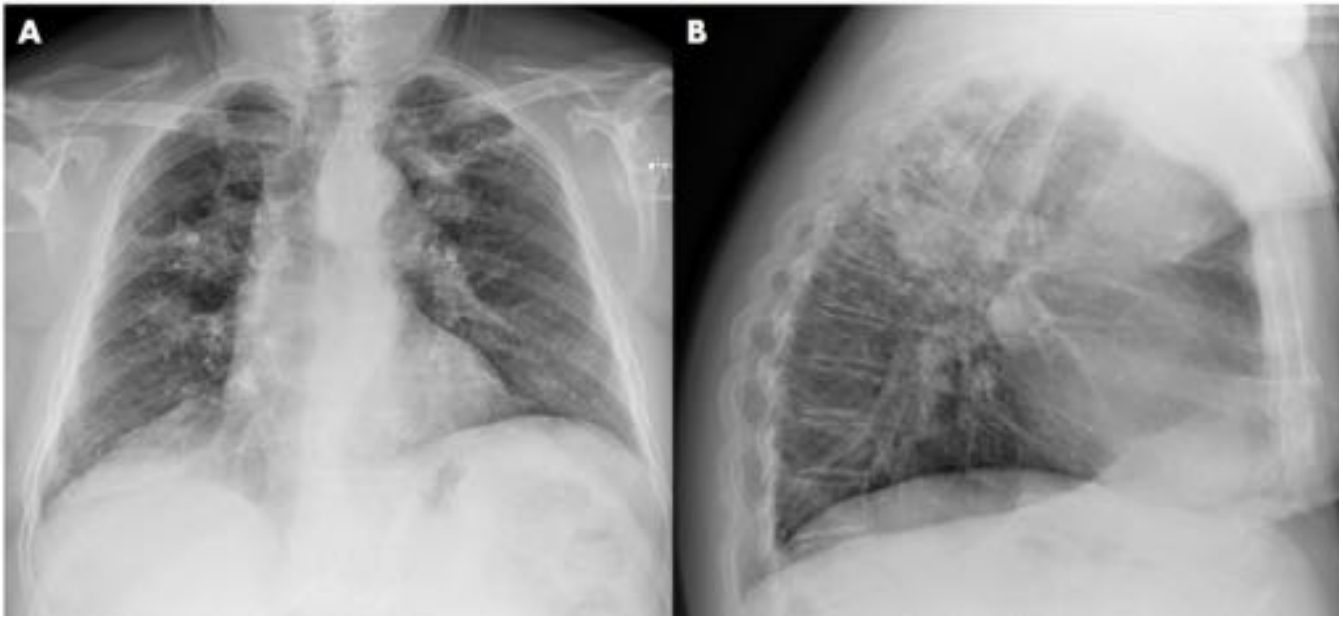


**Fig. 1:** Varón de 60 años trabajador de limpieza con chorro de arena, que consulta por disnea progresiva de meses de evolución. Radiografía posteroanterior (A) y lateral (B) de tórax: patrón nodular bilateral

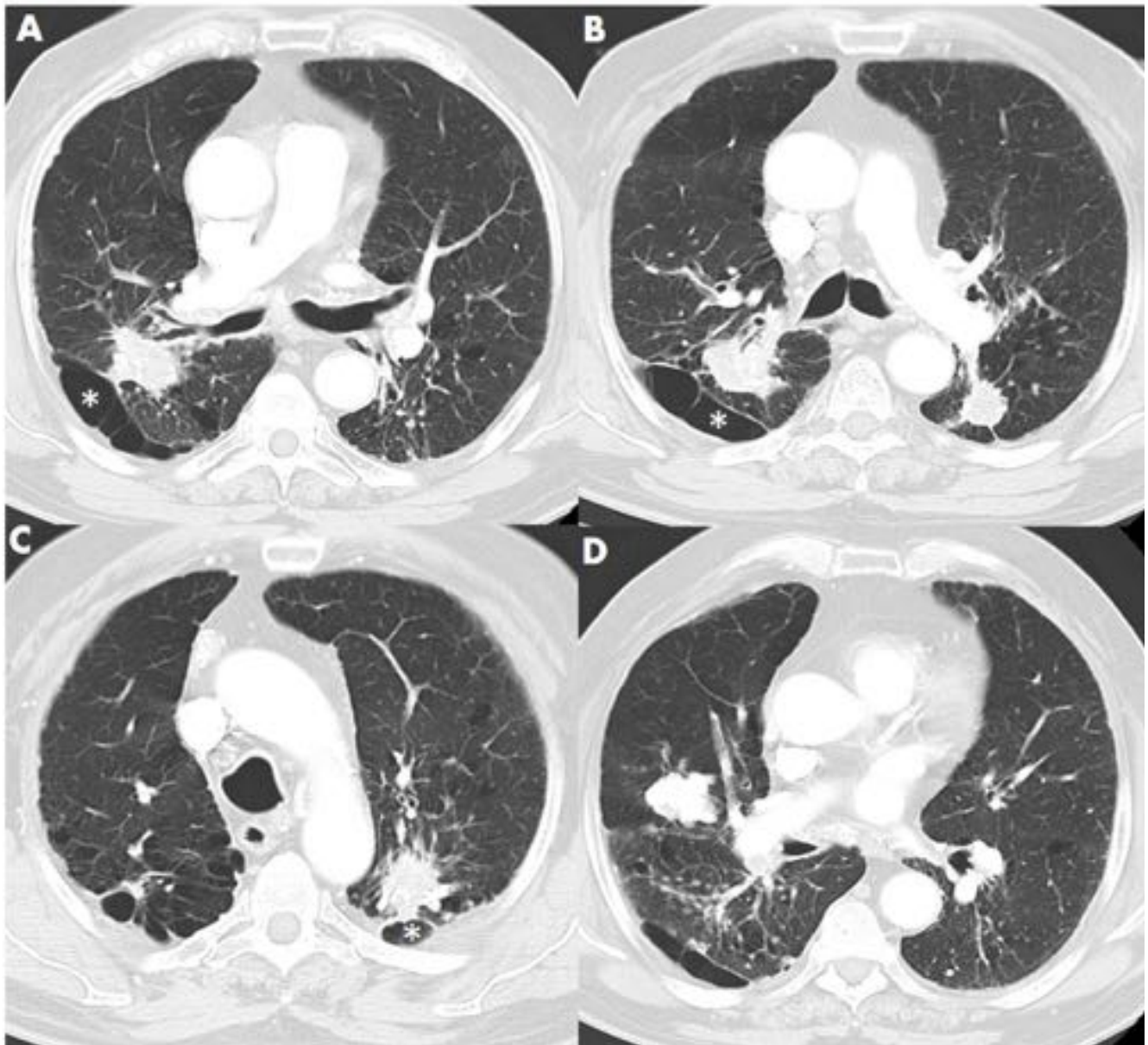
difuso con opacidades posteriores en lóbulos superiores, asociadas a pérdida de volumen, retracción hiliar y enfisema compensador de los lóbulos inferiores. Adenopatías hiliares bilaterales con calcificaciones periféricas en «cáscara de huevo».



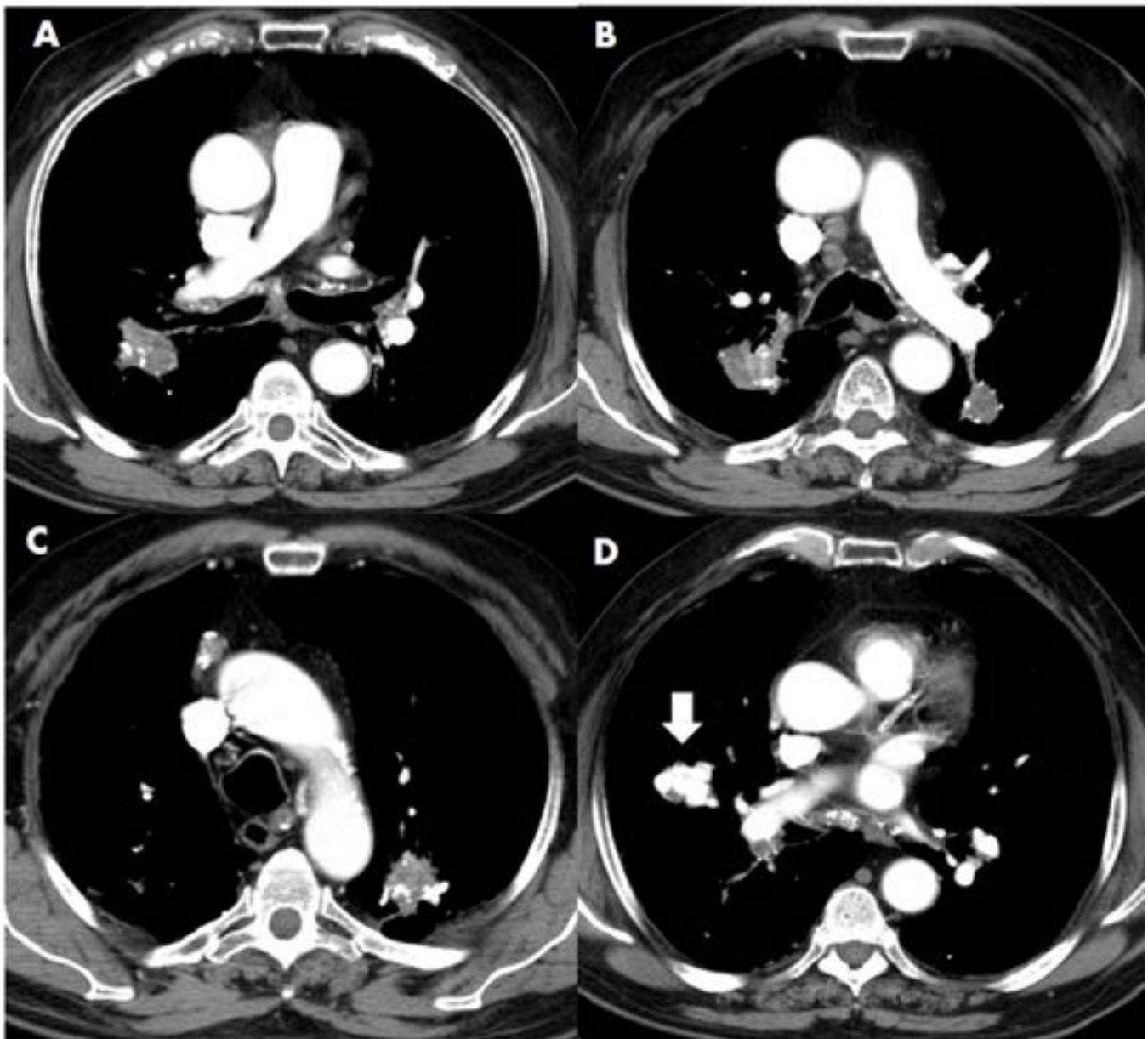
**Fig. 2:** Mismo paciente que fig. 1. Imágenes coronales (A, B) y axiales (C, D) de TC en ventana de pulmón (A,C) y mediastino (B,D): opacidades bilaterales en segmentos posteriores de lóbulos superiores con calcificaciones puntiformes. Enfisema paracicatricial entre la opacidad del lóbulo superior derecho y la pleura adyacente (asterisco). Múltiples nódulos centrolobulillares de distribución bilateral y difusa. Adenopatías mediastínicas e hiliares con calcificaciones en «cáscara de huevo» (flechas).



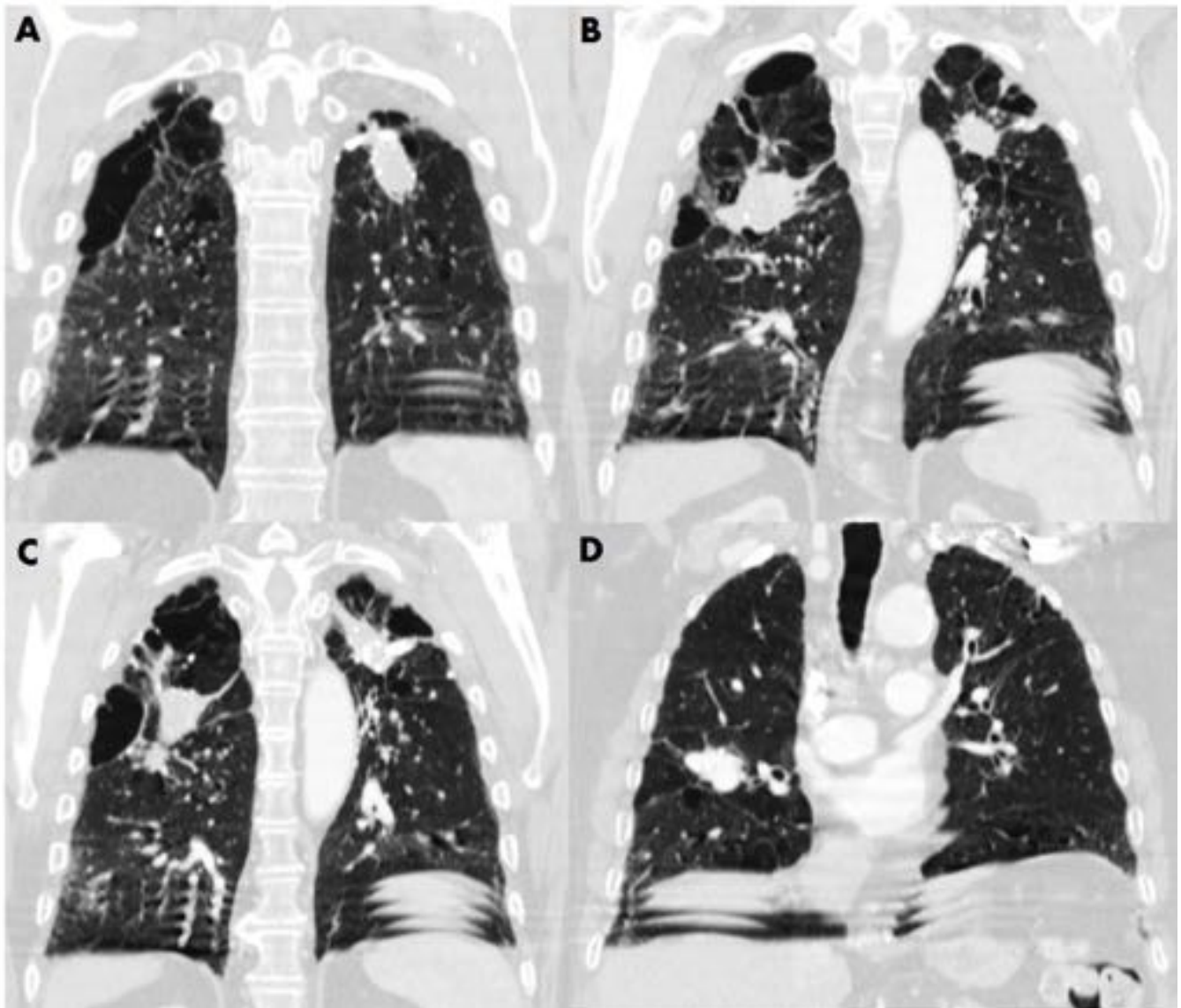
**Fig. 3:** Varón de 77 años con antecedentes de exposición al sílice (30 años), que consulta por hemoptisis. Radiografía posteroanterior (A) y lateral de tórax (B): opacidades mal definidas en ambos lóbulos superiores, de localización posterior (visibles en B), asociadas a pérdida de volumen, retracción hiliar y enfisema compensador de los lóbulos inferiores.



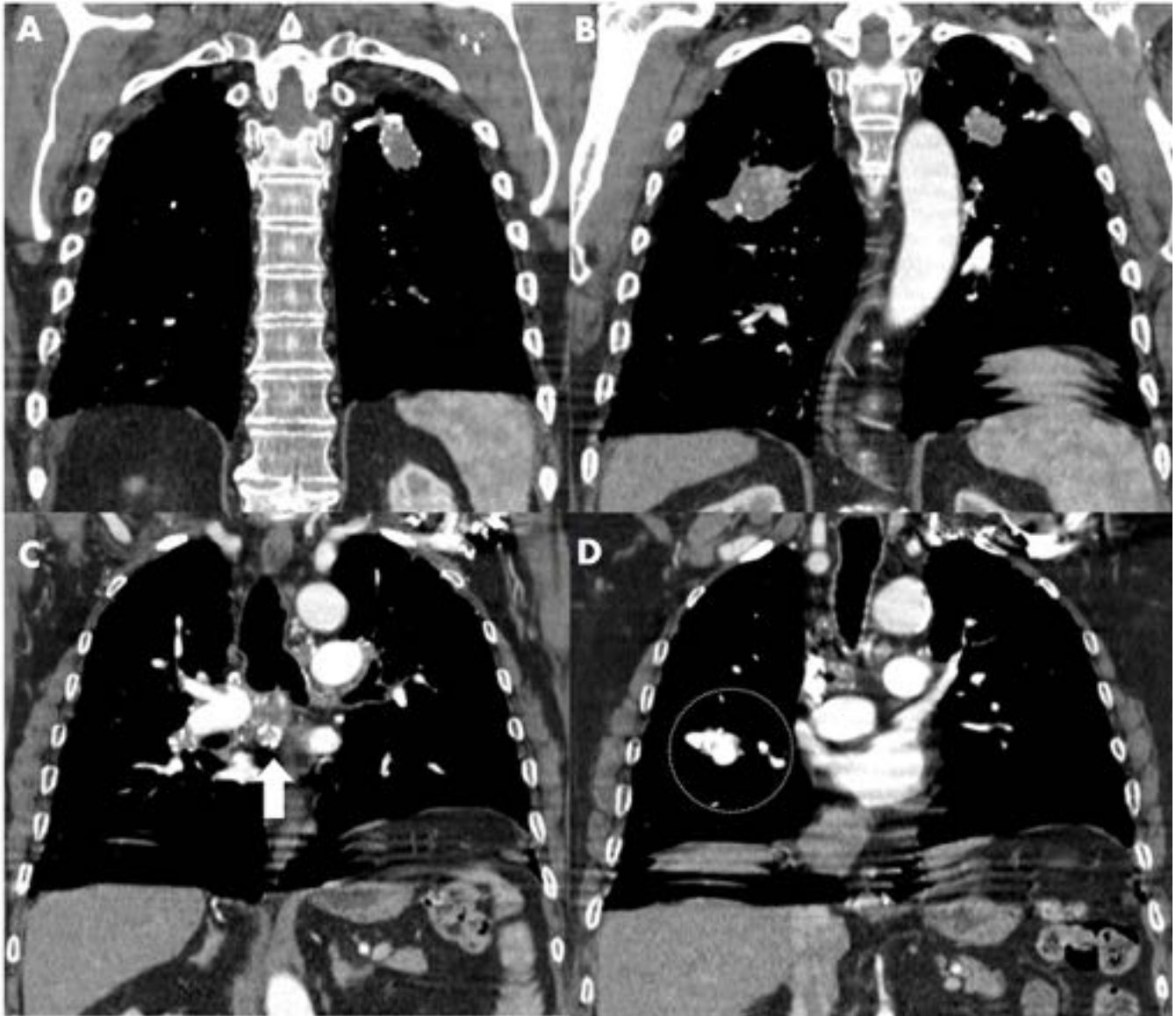
**Fig. 4:** Mismo paciente que fig. 3. Imágenes axiales de TCMD en ventana de parénquima pulmonar: múltiples nódulos centrolobulillares bilaterales en lóbulos superiores, que se asocian a masas con calcificaciones groseras en su interior, retracción craneal de las hilios pulmonares y áreas de enfisema paracatricial entre el parénquima pulmonar y la pleura adyacente (asteriscos).



**Fig. 5:** Mismo paciente que fig. 3. Imágenes axiales en ventana de mediastino: masas bilaterales con múltiples calcificaciones groseras en su interior. Nódulo pulmonar de 3 cm en LM, compatible con malformación arteriovenosa, con arteria nutricia dependiente de la arteria lobar inferior derecha y drenaje hacia la vena pulmonar inferior derecha (flecha).

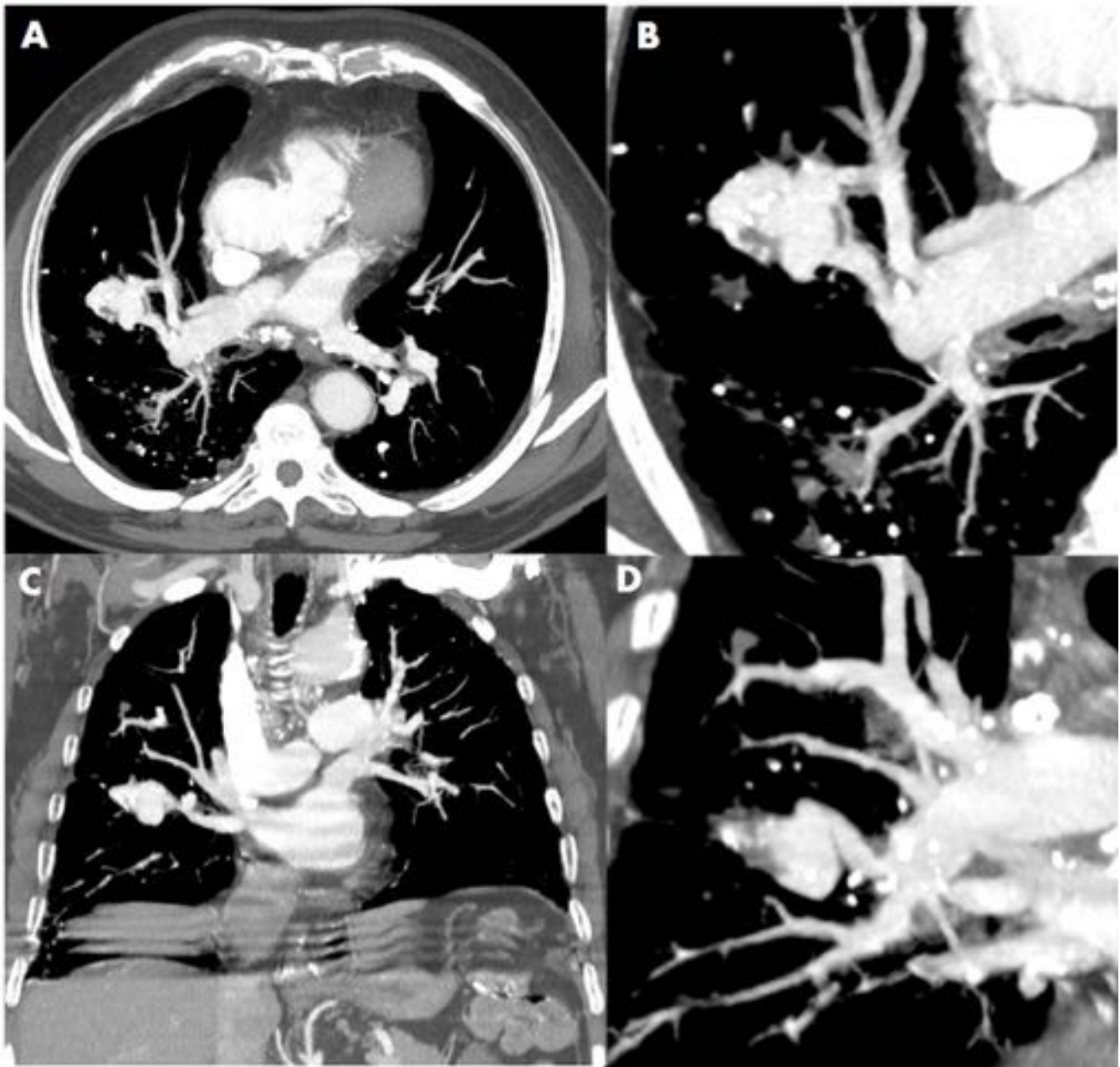


**Fig. 6:** Mismo paciente que fig. 3. Imágenes coronales de TCMD en ventana de parénquima pulmonar: nódulos centrolobulillares asociados a masas bilaterales en lóbulos superiores, con retracción craneal de las hilos pulmonares y áreas de enfisema paracatricial entre el parénquima pulmonar y la pleura adyacente.



**Fig. 7:** Mismo paciente que fig. 3. Imágenes coronales en ventana de mediastino: masas bilaterales con múltiples calcificaciones groseras en su interior. Adenopatía subcarinal con calcificaciones en "cáscara de huevo". Malformación arteriovenosa en lóbulo medio, con arteria nutricia dependiente de la arteria lobar inferior derecha y drenaje hacia la vena pulmonar inferior derecha (círculo de puntos).





**Fig. 8:** Mismo paciente que fig. 3. Imágenes axiales (A,B) y coronales (C,D) de proyección de máxima intensidad (MIP): Malformación arteriovenosa en lóbulo medio, con arteria nutricia dependiente de la arteria lobar inferior derecha y drenaje hacia la vena pulmonar inferior derecha.

## Conclusiones

La fibrosis masiva progresiva es una entidad que aunque rara, es importante conocer debido a los nuevos casos que están apareciendo en los trabajadores que manipulan sanitarios o encimeras de cocina fabricadas con conglomerados artificiales de cuarzo (Silestone®) y aquellos dedicados al lavado de tejido vaquero con chorro de arena.

## Bibliografía / Referencias

1. González Vázquez M, Trinidad López C, Castellón Plaza D, Calatayud Moscoso Del Prado J, Tardáguila Montero F. Silicosis: computed tomography findings. *Radiologia*. 2013 Nov-Dec;55(6):523-32
2. Ferreira AS, Moreira VB, Ricardo HM, Coutinho R, Gabetto JM, Marchiori E. Progressive massive fibrosis in silica-exposed workers. High-resolution computed tomography findings. *J Bras Pneumol* 2006 Nov-Dec;32(6):523-8.
3. Müller NL, Fraser RS, Lee KS, Johkoh T. Occupational lung disease. En: *Diseases of the lung: Radiologic and pathologic correlations*. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p 183-9.
4. Wagner GR. Asbestosis and silicosis. *Lancet*. 1997;349(9061): 1311-5.
5. Ziskind M, Jones RN, Weill H. Silicosis. *Am Rev Respir Dis*. 1976;113(5):643-65.
6. Ferreira AS. Silicose aguda. *Pulmão RJ*. 1999;8(4):349-58.
7. Marchiori E, Souza CA, Barbassa TG, Escuissato DL, Gasparetto EL, Souza Jr AS. Silicoproteinosis: high-resolution CT findings in 13 patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;189:1402-6.
8. Fletcher CM. Pneumoconiosis of coal-miners. *Br Med J*. 1948;1:1065-74.
9. Bailey WC, Brown M, Buechner HA, Weill H, Ichinose H, Ziskind M. Silico-mycobacterial disease in sandblasters. *Am Rev Respir Dis*. 1974; 110: 115-125.
10. Souza Filho AJ, Alice SH. Fibrose maciça pulmonar progressiva. *J Pneumol*. 1991; 17(4):147-53.
11. Fraser RS, Colman N, Müller NL, Paré PD. Enfermedades pulmonares producidas por la inhalación de polvo inorgánico. En: *Fundamentos de las enfermedades del tórax*. 3rd ed. Barcelona: Ed Masson; 2006. p. 716-20.
12. Ooi CG. Silicosis and coal workers' pneumoconiosis. En: Müller NL, Silva CI, editores. *Imaging of the chest*. 1st ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2008. p. 1117-36.
13. Chong S, Lee KS, Chung MJ, Han J, Kwon OJ, Kim TS. Pneumoconiosis: comparison of imaging and pathologic findings. *Radiographics*. 2006;26:59-77.
14. Kim KI, Kim CW, Lee MK, Lee KS, Park CK, Choi SJ, et al. Imaging of occupational lung disease. *Radiographics*. 2001;21:1371-91.
15. Marchiori E, Dantas MCH, Nobre LF. Silicose: correlação da tomografia computadorizada de alta resolução com a anatomopatologia. *Radiol Bras*. 2001;34(1):1-6.
16. Kinsella M, Müller N, Vedal S, Staples C, Abboud RT, Chan-Yeung M. Emphysema in silicosis. A comparison of smokers with nonsmokers using pulmonary function testing and computed tomography. *Am Rev Respir Dis*. 1990;141:1497-500.
17. Arakawa H, Honma K, Saito Y, Shida H, Morikubo H, Suganuma N, et al. Pleural disease in silicosis: pleural thickening, effusion, and invagination. *Radiology*. 2005;236:685-93.