

ENFERMEDADES PULMONARES INHALATORIAS

Dra. Xesca Martínez Torrens
Dr. José Luis López Moreno
Hosp. Universitari de Bellvitge

Son las enfermedades causadas por la inhalación de sustancias tóxicas. Existen multitud de agentes tóxicos que pueden dar lugar a lesiones de cualquier parte del árbol traqueo-bronquial o del parénquima pulmonar dependiendo de sus características (estado, tamaño, propiedades...)

Con independencia del antígeno es típico que solo una minoría de los individuos expuestos o sensibilizados desarrolle la enfermedad. Su aparición viene condicionada por la agresividad del agente inhalado, la intensidad y duración de la exposición, la sensibilidad del individuo expuesto, la existencia de patología previa (tabaco, Tbc...) y que se hayan tomado medidas de protección.

Dependiendo de la solubilidad y reactividad de la sustancia inhalada tendrán lugar reacciones agudas que provocan inflamación y edema o reacciones crónicas que provocan fibrosis y granulomas.

La mayoría provocan **enfermedad pulmonar difusa**, detectable en Rx y TC.

Afectan el lobulillo pulmonar secundario a nivel de: Intersticio central o axial (peribronco-vascular), intersticio periférico o septal (perilobulillar) e intersticio medial o parenquimatoso (en la pared alveolar)

Técnica de estudio: aunque la Radiografía simple de tórax es útil para el diagnóstico, la Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) tiene mucho mayor poder resolutivo y actualmente es considerada la prueba de elección en el estudio de enfermedades pulmonares difusas.

Características de la exploración: se realizan cortes con espesor < 2 mm y algoritmo de reconstrucción de alta resolución. Actualmente podemos realizar estudios helicoidales o multicorte que nos permiten hacer reconstrucciones multiplanares y volumétricas con lo que aumenta el poder de resolución.

La inhalación de sustancias tóxicas representa la patología ocupacional más frecuente. Para disminuir el riesgo de enf profesionales y mejorar su diagnóstico y tratamiento son condiciones indispensables una legislación adecuada, la existencia de mecanismos de protección (oficiales y empresariales), la educación del trabajador y el conocimiento del profesional y correcto algoritmo de estudio

Las enfermedades ocupacionales más importantes son:

- Neumoconiosis (silicosis, antracosis, talcosis, siderosis...)
- Enfermedades pleuropulmonares relacionadas con el asbesto
- Infección ocupacional
- Neumonitis por hipersensibilidad.

NEUMOCONIOSIS (etimología: pulmones polvorientos)

Son reacciones no neoplásicas de los pulmones a las partículas de polvo inorgánico inhaladas. Excluye las secundarias a inhalación de polvos orgánicos, asma, bronquitis y enfisema.

La clasificación según el polvo mineral responsable no es fácil ya que la exposición industrial puede contener más de un componente. Distinguimos:

- Debido a polvos que son habitualmente inertes: hierro (siderosis), estaño (estañosis), bario (baritosis). Se produce un acúmulo de macrófagos con mínima fibrosis y escasas manifestaciones clínicas y funcionales.
- Debido a polvos que producen fibrosis intersticial difusa: berilio (beriliosis), aluminio (aluminosis), asbesto (asbestosis)
- Debido a polvos que producen fibrosis focal y nodular: sílice (silicosis), carbón (antracosis), talco (talcosis; puede estar contaminado por asbesto), caolín (caolinosis), grafito (grafitosis). Pueden progresar a FIBROSIS PULMONAR MASIVA.

La Organización Internacional del Trabajo (OIT) ha realizado un sistema de clasificación de las neumoconiosis, basada en las alteraciones pleurales y parenquimatosas en radiografías estandarizadas. Establece 12 puntos de afectación que se basan en 6 parámetros:

- Opacidades pequeñas, redondeadas: p: >1,5 mm; q: entre 1,5 y 3 mm; r: de 3 a 10 mm.
- Opacidades pequeñas, irregulares: s: > 1,5 mm grosor; t: entre 1,5 y 3 mm; u: entre 3 y 10 mm grosor
- Opacidades múltiples: 4 categorías: 0: ausentes o menos que en categoría 1; 1: pocas opacidades con márgenes pulmonares normales, visibles; 2: opacidades numerosas que ocupan parcialmente la periferia pulmonar; 3: opacidades múltiples que ocupan totalmente los márgenes pulmonares.
- Opacidades grandes: tipos A: 1 – 5 cm, B > 5 cm y menores que las del LSD, C mayores que las del LSD.
- Distribución por zonas: superior, media, inferior.
- Engrosamiento pleural: localizado, difuso.

Esta clasificación se realizó con fines epidemiológicos y proporciona un método de extensión de la enfermedad uniforme y reproducible que ayuda en la evaluación clínica y pronóstico. Sus principales inconvenientes son que la validación de las radiografías se hizo entre 1950 y 1980 sin que se hayan realizado revisiones posteriores y a que existe gran variación en la lectura interobservador:

Además hay poca correlación de las imágenes con el deterioro funcional del paciente posiblemente debido a que la Rx infravalora el enfisema.

SILICOSIS

Por inhalación de sílice libre. Los individuos expuestos son trabajadores en canteras, túneles, rocas que contienen cuarzo, cortadores o pulidores de piedra, expuestos a chorro de arena... Ha disminuido su pico desde la segunda guerra mundial pero sigue siendo frecuente en trabajadores con riesgo. La incidencia continuada puede ser debida a la inadecuación de los límites actuales de polvo respirable o a no utilizar sistemas adecuados de protección respiratoria.

Patogenia: las partículas de polvo se depositan en las paredes alveolares y son ingeridas por los macrófagos. Pueden entrar en los vasos linfáticos o ser transportadas a los bronquios por el sistema mucociliar. La partícula de sílice es citotóxica para los macrófagos: los macrófagos muertos inducen la fibrosis.

Lesión histológica básica:

- **NÓDULO HIALINO:** formado por capas concéntricas de sílice que contienen colágeno, rodeadas por una cápsula fibrosa. La capa más externa está formada por tejido conectivo que también contiene sílice cristalina que provoca el agrandamiento de los nódulos y la creación de otros nuevos.
- **CONGLOMERADOS:** lesiones fibróticas masivas formadas por aglomeración de nódulos unidos por fibrosis. Contienen vasos sanguíneos obliterados y bronquios y pueden cavitarse y sobreinfectarse.
- A nivel de ganglios linfáticos se forman lesiones parecidas a granulomas.

Formas clínicas:

1. **Aguda o silicoproteínosis alveolar**
2. **Crónica o silicosis clásica**

SILICOPROTEINOSIS AGUDA: rara. En relación con trabajo en espacio cerrado o con mínima o nula protección. Aparece después de semanas o meses de exposición. Clínica rápidamente progresiva y muerte por fallo respiratorio. Histológicamente se caracteriza por proliferación de neumocitos tipo II y producción profusa de surfactante. Radiológicamente es diferente de la silicosis clásica: patrón de condensación o "vidrio deslustrado" perihiliar con broncograma aéreo. Es frecuente la sobreinfección por tbc o micobacterias atípicas.

SILICOSIS CRÓNICA: Aparece entre 10 – 30 años exposición. Según los hallazgos radiológicos se distinguen 2 formas:

- **SILICOSIS SIMPLE :**
 - Nódulos bien circunscritos, de 2 – 5 mm de diámetro, difusos de predominio en zonas superiores y posteriores, con aspecto centrolobulillar en TC. Afectación bilateral, simétrica.
 - Calcificación de los nódulos pulmonares y adenopatías mediastínicas e hiliares (a menudo "en cáscara de huevo")
 - Puede haber patrón reticular, solo o acompañado de nódulos.

- **SILICOSIS COMPLICADA: FIBROSIS MASIVA PROGRESIVA:**
 - Áreas de aumento de densidad ≥ 10 mm de diámetro o grandes opacidades en zonas posteriores de lóbulos superiores que tienden a emigrar hacia el hilio pulmonar dejando enfisema cicatricial periférico. La afectación a menudo es bilateral y simétrica y puede calcificar y también cavitarse debido a sobreinfección o a necrosis isquémica.
 - Ocasionalmente se ven adenopatías en “cáscara de huevo”
- Otras complicaciones:
 - EPOC
 - ENFISEMA
 - TBC o infección por micobacterias atípicas
 - CANCER DE PULMON. Importante descartarlo cuando hay un conglomerado de predominio unilateral.

ANTRACOSIS

Neumoconiosis de los trabajadores del carbón. El polvo de carbón contiene una mezcla de: carbón, mica, caolín y sílice en variadas proporciones.

Desde el punto de vista histológico y del agente causal es una enfermedad diferente a la silicosis. Sin embargo los hallazgos radiológicos son muy similares.

Datos a tener en cuenta para su diferenciación:

- ✓ Los nódulos de la antracosis tienden a ser más pequeños y menos definidos y tienen menor probabilidad de evolucionar a PMF (fibrosis pulmonar masiva)
- ✓ 10 – 20% casos de trabajadores del carbón desarrollan una fibrosis pulmonar difusa con imágenes reticulares y panalización en TCAR similar a neumonía intersticial usual (UIP) o neumonía intersticial no específica (NSIP). Puede asociarse o no con nódulos de neumoconiosis y se asocia con frecuencia a cáncer de pulmón.

ENFERMEDADES PLEUROPULMONARES RELACIONADAS CON EL ASBESTO:

Asbesto: nombre genérico de un conjunto de silicatos fibrosos naturales altamente resistentes a la destrucción física y química. Su producción y utilización aumentó mucho en el siglo pasado y aunque actualmente ha disminuido porque hay materiales alternativos, la prolongada latencia (típicamente más de 20 años) hasta la aparición de efectos adversos hace pensar que seguirá siendo uno de los principales riesgos medioambientales hasta bien entrado el siglo XXI.

Hay 2 tipos de fibras: serpentinas (fibras largas y rizadas), el más utilizado es el crisótilo o asbesto blanco. Y anfíboles (fibras cortas y rectas, parecidas a agujas) más perniciosas para la salud. Se han utilizado en manufacturas de cemento, ladrillo, tejas, pinturas y textiles y revestimientos a prueba de fuegos. Recubrimiento de hornos y quemadores. Aislamiento de tubos de vapor y cables eléctricos. Manufactura de pastillas de frenos. Revestimientos ignífugos de edificios.

Patogenia: Las fibras de asbesto inhaladas penetran profundamente en el pulmón y la pleura y tienen efecto fibrogénico en los bronquios respiratorios, alveolos y pleura.

a) Enfermedades pleurales benignas:

- ◆ **ENGROSAMIENTO PLEURAL EN PLACAS:** El más frecuente. Generalmente asintomático sin alteración del funcionalismo pulmonar.

En Rx se manifiesta como un engrosamiento pleural discreto, focal, irregular que afecta pleura parietal posterolateral y diafragmática. Respeta senos costofrénicos. Puede afectar pleura visceral (se ve en cisuras interlobares) Generalmente aparecen en la Rx pasados 20 – 30 años de la exposición. Pueden calcificar. La calcificación adopta morfología lineal en la Rx de perfil y variable en la PA (lo más frecuente en “hojas de acebo”) cuando son extensas y se asocian a fibrosis parenquimatosa pueden tener aspecto de “encaje” Puede asociarse con fibrosis pericárdica con o sin calcificación o derrame y puede dar lugar a pericarditis constrictiva.

- ◆ **ENGROSAMIENTO PLEURAL DIFUSO:** poco frecuente. Se asocia a deterioro significativo de la función pulmonar. Es menos específico de exposición al asbesto que las placas pleurales ya que muchas causas de derrames pleurales exudativos pueden derivar a fibrosis pleural (inflamación, hemotórax, enf tj conectivo..)
- ◆ **DERRAME PLEURAL:** probablemente la manifestación más precoz (10 años latencia). Pueden ser uni o bilaterales y en general tienden a recurrir. El diagnóstico es por exclusión (historia de exposición, ninguna otra causa del derrame, no evidencia de malignidad a los 3 años de detectado el derrame) No hay relación directa entre el derrame pleural y la aparición de mesotelioma. Se asocia con posterior engrosamiento pleural difuso y atelectasia redonda.

b) Enfermedades parenquimatosas:

- ◆ **ASBESTOSIS:** fibrosis pulmonar inducida por el asbesto. Está en relación con altas concentraciones de polvo con una clara relación dosis-efecto. Período latencia variable: 20 – 30 años. Alteración de las pruebas funcionales con disminución progresiva de la capacidad vital y capacidad de difusión. La fibrosis empieza en y alrededor de los bronquiolos respiratorios en lóbulos inferiores adyacentes a la pleura visceral que es donde tienden a acumularse las fibras de asbesto. También hay una reacción intraalveolar similar a la que ocurre en la neumonitis intersticial desquamativa. Progresa a fibrosis intersticial difusa y panalización con desestructuración completa de la arquitectura del alveolo. Frecuentemente se ven cuerpos de asbesto en el lavado bronquioalveolar (BAL)

Radiológicamente se manifiesta con un patrón pulmonar reticular fino de predominio basal, posterior y subpleural que puede progresar a la panalización y pérdida de volumen lobular. La asociación de alteraciones pleurales facilita el diagnóstico pero no siempre están presentes.

En la TCAR en fases precoces aparece engrosamiento de septos interlobulares, líneas intralobulares, nódulos centrolobulillares, líneas pleurales curvilíneas y opacidades reticulares periféricas de predominio posterior y basal. Son útiles los cortes en decúbito prono para diferenciar imágenes secundarias a declive. En fases avanzadas se observan bandas parenquimatosas de fibrosis, panalización y bronquiectasias por tracción. Puede haber conglomerados tipo PMF (fibrosis pulmonar masiva) y atelectasias redondas y también opacidades irregulares “en vidrio deslustrado”. Las lesiones son lentamente progresivas.

Los hallazgos histopatológicos y radiológicos son muy similares a la fibrosis pulmonar idiopática y el diagnóstico debe realizarse teniendo en cuenta los antecedentes de exposición al asbesto junto con un cuadro clínico, funcional, radiológico e histopatológico compatibles.

- ◆ **ATELECTASIA REDONDA:** colapso pulmonar periférico con efecto de masa que se produce en relación con un área de engrosamiento pleural. Un 70% de casos está en relación con exposición al asbesto. Puede haber otras causas generalmente benignas aunque se ha descrito en mesoteliomas.
Se manifiesta como una masa intraparenquimatosa, única o múltiple, de localización subpleural a menudo posterior y basal. Hay engrosamiento de la pleura adyacente, mayor cerca de la masa. Con frecuencia tiene una cola curvilínea formada por la convergencia de bronquios y vasos en el borde inferior de la masa desde el hilio pulmonar “signo de la cola de cometa”. Generalmente es redonda pero también puede ser lenticular, lobulada o irregular. Siempre hay pérdida de volumen del lóbulo afectado y a menudo hiperlucencia del pulmón adyacente. Es estable a lo largo del tiempo.
Si la lesión no es típica puede plantear diagnóstico diferencial con carcinoma bronquial y puede requerir PAAF.

c) Enfermedades malignas:

- ◆ **CARCINOMA BRONCOGÉNICO:** lo desarrollan un 20 – 25% de trabajadores con asbesto. Es controvertido que haya una relación directa ya que el riesgo aumenta en trabajadores fumadores (hasta 100 veces). Generalmente son tumores periféricos y en bases.

- ◆ **MESOTELIOMA MALIGNO:** neoplasia de las serosas que recubren cavidad pleural, peritoneal o ambas. Riesgo en trabajadores de asbesto de aproximadamente el 10%. Período de latencia de 20 – 40 años desde la exposición hasta la detección del tumor. Empieza como nódulos en la pleura visceral que progresan formando un ribete que fija y constriñe el pulmón. Puede aparecer como una masa pleural única.

En la RX de tórax de inicio lo más frecuente es que haya derrame pleural unilateral.

En TCAR la combinación de engrosamiento circunferencial, nodular, > 1 cm con afectación de pleura visceral es altamente sugestivo de mesotelioma difuso. Puede extenderse a las cisuras interlobares y septos interlobulares con invasión superficial del pulmón subyacente. En casos avanzados hay invasión de pared torácica, pericardio, diafragma y abdomen.

INFECCIÓN OCUPACIONAL

Profesionales expuestos: carniceros, granjeros, curtidores, de tiendas de animales, arqueólogos, sanitarios

Tipos de infección: Tbc, leptospirosis, ántrax, brucelosis, tularemia, histoplasmosis, blastomycosis, coccidiomycosis...

Generalmente presentan cuadros agudos a nivel pulmonar, sistémico o de otros órganos (hígado, riñón, huesos...) que se resuelven con tratamiento correcto.

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: ALVEOLITIS ALÉRGICA EXTRÍNSECA

Enfermedad pulmonar inmunológica ocupacional. Solo una minoría de los individuos expuestos o sensibilizados desarrolla la enfermedad.

Etiología: 3 tipos de agentes:

- Microbianos: bacterias (pulmón del granjero, humidificadores, sistemas ventilación...), micobacterias no TBC (baños calientes), hongos (aspergillus, mucus, penicillium...)
- Proteínas animales: caspa, deyecciones de pájaros (pájaros vivos, pulmón de ganso...)
- Productos químicos de bajo peso molecular: compuestos isocianato, pesticidas, anhídridos ácidos, reactivo de Pauli, sulfato de cobre...

Siempre hay alteración PFR pero el patrón de afectación es variable (restrictivo, obstructivo o mixto)

HALLAZGOS CLÍNICOS:

- ❖ forma aguda: entre 4 y 12 horas después de la exposición al antígeno desencadenante: síntomas sistémicos (fiebre, escalofríos, mialgias...) y síntomas respiratorios (tos, disnea...)
- ❖ formas subaguda y crónica: síntomas generales inespecíficos (malestar, fatiga, pérdida peso...) y síntomas respiratorios insidiosos

HISTOPATOLOGÍA:

Tríada clásica: bronquiolitis celular + infiltrado intersticial linfoplasmocitario + granulomas no necrotizantes (60-70% casos agudos, 50% casos crónicos)

Características adicionales: células gigantes, neumonía organizada. A menudo patrón fibrótico parecido a fibrosis pulmonar usual en fase crónica.

RADIOGRAFÍA SIMPLE DE TÓRAX:

Puede ser normal. Es la enfermedad pulmonar difusa que cursa con mayor frecuencia con RX normal. Otros hallazgos son patrón nodular o reticulonodular y áreas de opacificación en "vidrio deslustrado" de distribución difusa bilateral. En fase crónica: fibrosis con retracción en lóbulos superiores, opacidades reticulares, pérdida de volumen, panalización.

TCAR:

En un 50% casos se encuentran adenopatías mediastínicas <20 mm diámetro, no visibles en RX. Nódulos centrolobulillares mal definidos < 5 mm diámetro, difusos aunque con predominio en campos medios e inferiores y áreas “en vidrio deslustrado”, parcheadas o difusas, de predominio en zona media. Más comunes en la fase aguda. Desaparecen generalmente si se interrumpe la exposición.

Opacidades lineales, irregulares, bronquiectasias por tracción, pérdida de volumen lobular y panalización. De predominio subpleural y a veces en campos medios. En formas crónicas indican fibrosis.

Patrón “en mosaico” secundario a áreas parcheadas en “vidrio deslustrado”, atrapamiento aéreo o combinación de ambos. Es imprescindible realizar cortes en espiración para diagnosticar atrapamiento aéreo que se asocia a obstrucción en las PFR.

No hay correlación entre los hallazgos de imagen y la duración de los síntomas.

Nódulos centrolobulillares, “vidrio deslustrado”, y “patrón en mosaico” pueden hallarse en cualquier fase de la enfermedad y pueden ser el único hallazgo incluso en formas crónicas.

Fibrosis y enfisema generalmente se encuentran solo en las formas crónicas.

CONCLUSION:

Las enfermedades pulmonares inhalatorias representan la patología más frecuente de las enfermedades laborales. Existen miles de agentes responsables. La aparición de enfermedad depende de:

- Toxicidad del agente
- Intensidad y duración de la exposición
- Susceptibilidad del individuo

Algunas enfermedades inhalatorias del pulmón presentan características radiológicas que sugieren el diagnóstico, pero en otros casos los hallazgos son poco específicos y hay que recurrir a los antecedentes de exposición a sustancias nocivas, los hallazgos clínicos, funcionales, radiológicos e histológicos para llegar al diagnóstico.

INDICACIONES TCAR:

- Discordancia PFR y RX simple de tórax
- Exposición prolongada a agentes
- Cronicidad y evolución clínica
- Agravamiento sintomatología
- Valoración de la terapéutica