

## **TÍTULO: Silicose, quadro clínico e indicação terapêutica**

Hermano Albuquerque de Castro e Patrícia Canto Ribeiro

Ambulatório de pneumopatias ocupacionais do Centro de Estudos de Saúde do Trabalhador e Ecologia Humana da Escola Nacional de Pública/FIOCRUZ  
Saúde

Paciente do sexo masculino, 31 anos, natural e morador do Rio de Janeiro, RJ. Nunca Fumou. QP: Falta de ar há 5 anos.

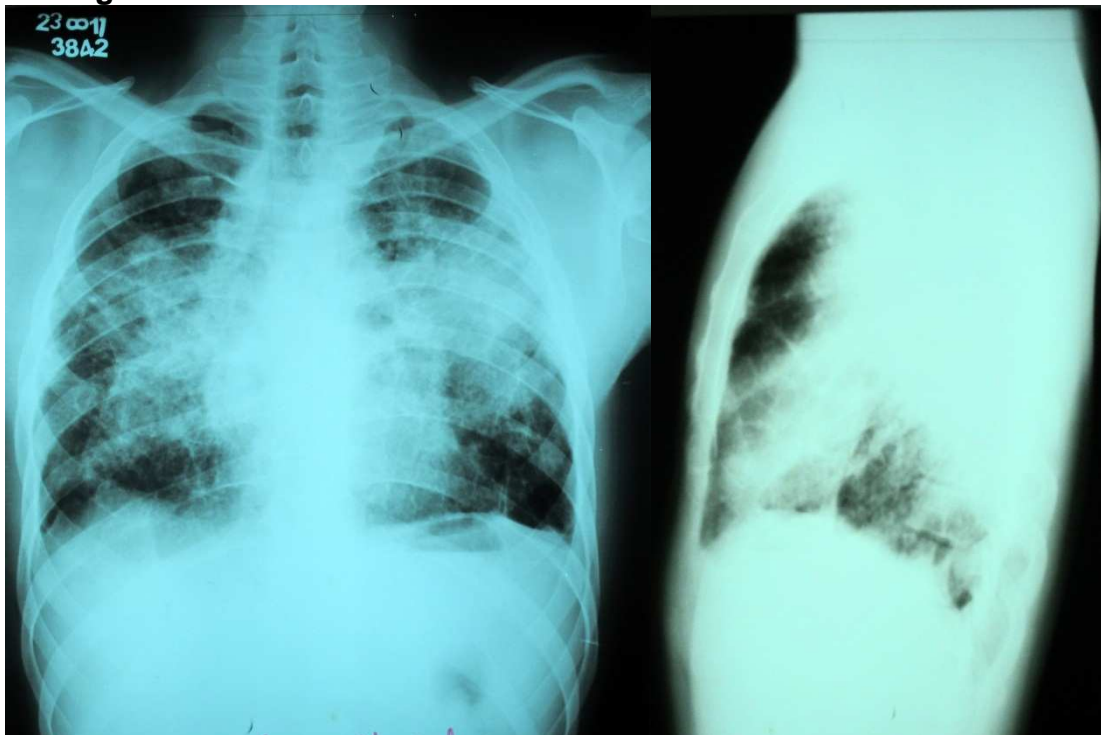
Paciente encaminhado ao ambulatório de pneumopatias ocupacionais do CESTE/ FIOCRUZ. Trabalhou com jateamento de areia dos 18 aos 23 anos em uma oficina de vidros decorados, sem uso de equipamentos de proteção individual ou coletiva. Há 5 anos iniciou dispnéia aos esforços, progredindo para dispnéia em repouso no momento da avaliação. Queixa-se de sonolência, dificuldade de concentração e episódios de confusão mental ao longo do dia, bem como vários despertares noturnos.

Ao exame clínico apresentava-se taquidispneico e com cianose de extremidades e baqueteamento digital.

SpO<sub>2</sub>: 95% em repouso

AR: Murmúrio vesicular universalmente audível, sem ruídos adventícios.

### **Radiografia de tórax**



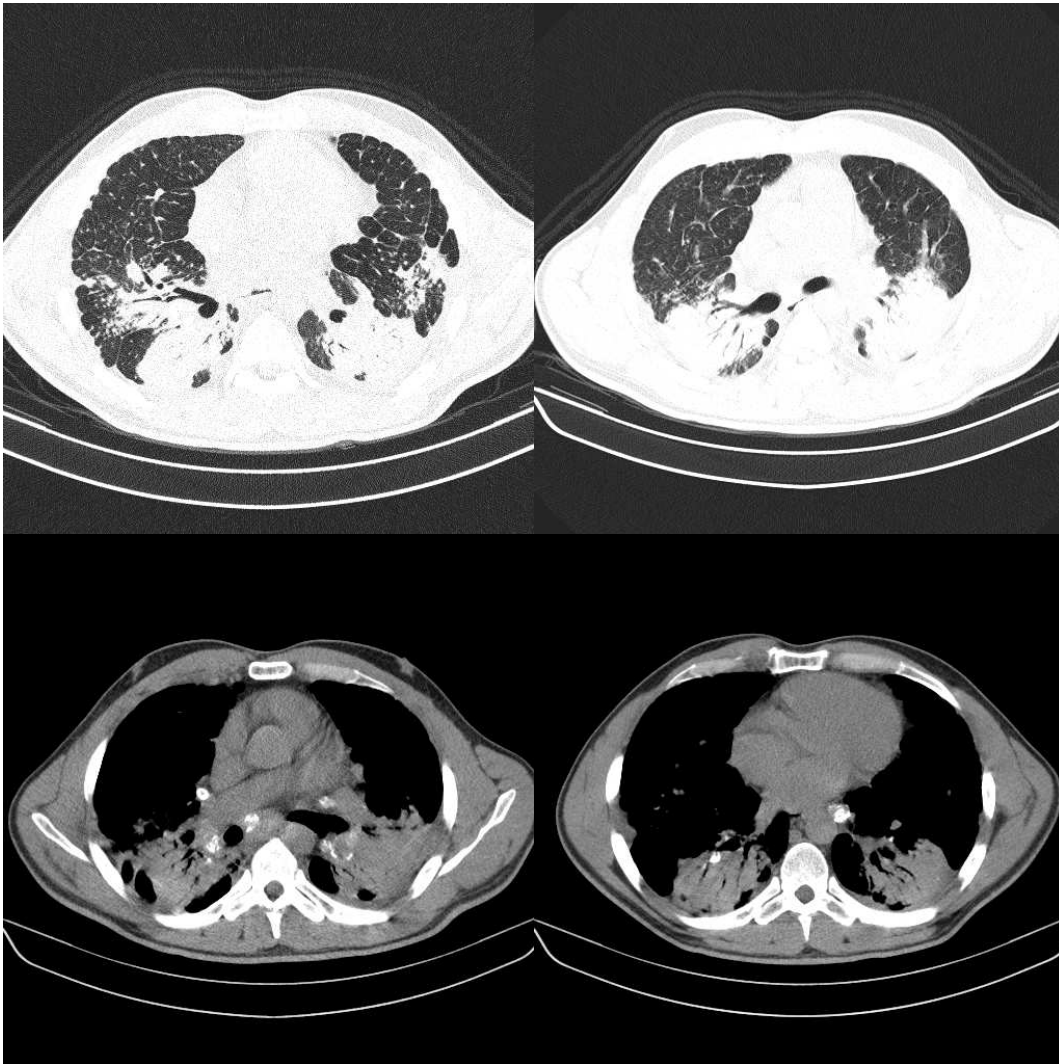
### **Leitura radiológica de acordo com padrão OIT/2000**

Categoria r/q

Profusão 3+

Presença de grandes opacidades nos hilos, tipo C.

### **Tomografia Computadorizada**



#### Laudo TC de Tórax

Distorção arquitetural dos pulmões. Infiltrado retículo- nodular difuso, associado a conglomerados de consolidações, principalmente nos segmentos superior do lobo superior direito, ápico- posterior do lobo superior esquerdo, e segmentos superiores dos lobos inferiores. Nota-se ainda, focos cálcicos de permeio a essas consolidações. Áreas de vidro fosco nos lobos inferiores. Espessamento septal liso em ambos os pulmões. Hilos pulmonares anatômicos. Ausência de derrame pleural. Traquéia centrada de calibre normal e contornos regulares. Mediastino centrado. Linfonodos, alguns calcificados e outros maiores que 1,0 cm, em cadeia para-aórtica, para-traqueal direita e esquerda, infra-carinal e hilar, bilateralmente. Coração, vasos da base e suas ramificações de aspecto anatômico.

#### Hemograma

Hematócrito 56,5%

#### Avaliação Funcional:

CVF= 2,07 L (36.1% T)

VEF1= 1,12 L (23.5% T)

VEF1/CVF= 50%

CV= 2.23 (38,9 % T)

CPT (He)= 3,72 L (49.2% T)

VR (He)= 1,49 L (74% T)

DCO= 4,81 ml/min/mmHg (34.0% T)

Distúrbio ventilatório misto, de grau acentuado. Redução acentuada da capacidade de difusão. Prova broncodilatadora negativa (dados não mostrados).

### **Gasometria Arterial (ar ambiente em repouso)**

pH 7,52

PaO<sub>2</sub> 72,5 mmHg

PaCO<sub>2</sub> 38,7 mmHg

Sat O<sub>2</sub> 95,9%

### **Ecocardiograma**

Cavidades cardíacas normais. Válvulas sem anormalidades estruturais.

Disfunção diastólica tipo 1. Ausência de hipertensão arterial pulmonar ou alterações em cavidades direitas.

### **Questões**

- 1) Qual o tipo de silicose segundo a apresentação clínica?
  - a. Silicose aguda
  - b. Silicose crônica
  - c. Silicose acelerada
  - d. Fibrose maciça progressiva
- 2) Indique uma opção de conduta para este paciente.
  - a. Uso de corticoterapia sistêmica e vacinação anti-influenza e anti-pneumocócica.
  - b. Oxigenoterapia prolongada e vacinação anti-influenza e anti-pneumocócica.
  - c. Oxigenoterapia prolongada e uso de corticoterapia inalatória.
  - d. Uso de imunossupressores e broncodilatador de longa duração.
- 3) Identifique um critério que pode ser considerado para a indicação do transplante pulmonar neste caso ?
  - a. Ausência de hipertensão pulmonar
  - b. PaCO<sub>2</sub>>50mmHg
  - c. CVF < 60% e DLCO < 50% do previsto
  - d. VEF1 < 50% e VEF1/CVF < 70%

### **Questão 1. Comentário**

O agente patogênico da silicose é a poeira de sílica livre (SiO<sub>2</sub>) ou dióxido de silício, na forma cristalina. A sílica pode existir em forma livre (quartzo, areia) ou combinada com outros óxidos metálicos, formando silicatos. O quartzo é o principal agente etiológico da silicose.

A silicose é uma doença causada pela exposição de indivíduos à sílica livre. É uma doença crônica e, freqüentemente, os sintomas surgem tardiamente. A doença caracteriza-se pela presença de alterações radiológicas, persistentes, irreversíveis e que, uma vez instaladas, progridem independente

de nova exposição. Sintomas como dispnéia e tosse podem aparecer após a detecção da lesão radiológica. As repercussões clínicas variam desde a dispnéia leve, que progride dependendo do tipo de silicose, até o quadro grave de insuficiência respiratória. Complicações, como infecções inespecíficas e, principalmente, a tuberculose podem estar presentes neste tipo de pneumoconiose.

A silicose pode ser dividida em três formas de apresentação clínica.

A - Forma crônica: caracteriza-se por apresentar nódulos silicóticos disseminados em ambos os pulmões. A doença se manifesta após longos períodos de exposição, em geral mais de 10 ou 15 anos de exposição ou latência. Esta é a forma de apresentação mais comum e frequente nas atividades com exposição a pequenas concentrações de sílica livre por vários anos.

O exame de imagem apresenta, nos estágios iniciais, infiltrado micronodular bilateral, com predomínio nas zonas pulmonares superiores, poupando os seios costofrênicos. Com o progredir da doença, pode ocorrer a coalescência dos nódulos e a formação de grandes opacidades, geralmente bilaterais, recebendo a condição a denominação de fibrose maciça progressiva.

A alteração patológica típica é o nódulo silicótico encontrado no interstício pulmonar, ao redor de bronquíolos respiratórios e dos vasos, nas regiões subpleurais, na pleura visceral e em linfonodos. Ele é caracterizado pela presença de uma estrutura central acelular formada por tecido fibroso hialino, podendo ou não estar calcificado, circundado por fibras colágenas com distribuição concêntrica, envoltas por uma camada periférica formada por reticulina e infiltrado linfocitário e por macrófagos, às vezes com pigmento e presença de células gigantes

B - Forma aguda : a silicose aguda foi descrita por Middleton pela primeira vez em 1929, em trabalhadores da indústria de sabões abrasivos.

Desenvolve-se preferencialmente em trabalhadores expostos a elevadas concentrações de partículas pequenas de sílica. A doença se manifesta em trabalhadores, geralmente jovens, após curto período de exposição, de meses ou poucos anos de exposição.

Dentre as atividades de maior risco incluem-se o jateamento de areia, a indústria de sabões abrasivos ou qualquer atividade desenvolvida em ambientes fechados, mal ventilados e sem o uso devido de equipamentos de proteção e com elevadas concentrações de partículas de sílica livre

As alterações patológicas são: lesão de pneumócitos tipo I, presença na luz alveolar de exsudado constituído por material lipoproteínico, que se cora pelo *Periodic Acid Schiff* - PAS, proliferação de pneumócitos tipo II e aumento da produção de fosfolípidos, em particular dipalmitoil-lectina. A inflamação intersticial com fibrose geralmente ocorre, mas não é intensa, podendo ou não ser detectada a presença de granulomas.

C - Forma acelerada: É o termo clínico aplicado à condição intermediária entre a silicose clássica, crônica, e a silicose aguda. Apresenta grande quantidade de nódulos em vários estágios de desenvolvimento, com forte tendência a confluir, formando conglomerados. Surge após períodos de exposição a elevadas concentrações de sílica livre, durante um período relativamente curto de tempo, ou seja, em torno de cinco a dez anos.

A silicose complicada caracteriza-se pela presença de grandes opacidades, com áreas homogêneas de consolidação, de distribuição não segmentar, também com predominância nas porções superior e média dos pulmões. Esta confluência é resultante da aglomeração de pequenos nódulos fibróticos que se juntam. A progressão das lesões pode, além do aumento de profusão, mostrar um aumento no diâmetro médio dos nódulos, chegando à coalescência (ax) e grandes opacidades. Estas últimas, normalmente, aparecem nos campos superiores e médios, crescendo em direção aos hilos e são usualmente bilaterais e simétricas. Com o tempo essas massas tendem a tracionar o parênquima surgindo enfisema e bolhas no tecido adjacente. Na verdade, este tipo de silicose é a forma acelerada ou crônica que evolui para o quadro de fibrose maciça progressiva (FMP), descrita anteriormente. Quando as opacidades da silicose são maiores que 1 cm na radiologia, ela é classificada como silicose complicada ou fibrose maciça progressiva.

Este caso pode ser considerado uma forma acelerada que evolui para a FMP

## **Questão 2. Comentário**

A conduta terapêutica de um caso de silicose dependerá de fatores relacionados ao quadro clínico, as alterações funcionais e ao padrão radiológico.

A oxigenoterapia domiciliar prolongada (ODP) está indicada quando o paciente apresenta quadro de hipóxia tecidual durante as suas atividades cotidianas. O uso de ODP aumenta a sobrevida dos pacientes por melhorar as variáveis fisiológicas e sintomas clínicos. Reduz a necessidade de internação reduzindo o custo para o Sistema de Saúde. Melhora a qualidade de vida pelo aumento da tolerância ao exercício. A grande maioria dos estudos sobre os benefícios da oxigenioterapia prolongada referem-se aos pacientes com DPOC. Os benefícios para outras patologias em que ocorre hipoxemia crônica ainda não estão bem estabelecidos.

A indicação para Oxigenoterapia prolongada para esse paciente ocorreu em virtude da eritrocitose (Ht 56.5%) e pelos sintomas de sonolência e dificuldade de concentração e episódios de confusão mental ao longo do dia, atribuídos a hipoxemia.

As indicações habituais para o uso da ODP incluem a presença de  $PaO_2 < 55\text{mmHg}$  ou  $SaO_2 < 88\%$ , ou entre  $56 - 59\text{mmHg}$  ou  $SaO_2 = 89\%$  na presença de sinais sugestivos de cor pulmonale, insuficiência cardíaca congestiva ou eritrocitose (hematócrito  $> 55\%$ ).

Os sistemas de aporte de  $O_2$  devem ser prescritos individualmente objetivando os requerimentos e capacidades de cada paciente. O papel da suplementação durante o sono e exercício, em pacientes normóxicos quando despertos e em repouso, ainda é objeto de investigação.

Nesse caso, optou-se pelo uso de broncodilatador de longa duração em virtude da obstrução apresentada na avaliação funcional com boa tolerância ao medicamento e diminuição da dispnéia.

#### Vacina

A influenza é uma das doenças infecciosas com elevado poder de transmissibilidade o que provoca grandes epidemias e até mesmo pandemias.

Atualmente existe indicação de vacinação anti-influenza para um conjunto de grupos considerados vulneráveis. Dentre estes grupos encontram-se, os menores de 23 meses e os maiores de 60 anos, os profissionais de

saúde, os portadores de deficiência imunológica primária ou secundária, as gestantes, os cardiopatas e os pneumopatas.

O *S pneumoniae* é responsável por 15% dos casos graves de pneumonia. A vacina anti-pneumocócica oferece uma proteção de até 90% por cerca cinco anos ou mais. Existe indicação para o seu uso, como em adultos saudáveis com idade igual ou maior que 65 anos, nos portadores de insuficiência renal, HIV, alguns tipos de câncer, transplantados, esplenectomizados, e em portadores de doenças cardiovasculares ou pulmonares crônicas.

### **Questão 3 - Comentário**

Entre as indicações mais frequentes para o transplante nos estudos internacionais encontram-se o enfisema, a fibrose pulmonar idiopática, a fibrose cística, a hipertensão pulmonar primária ou secundária. No entanto, qualquer paciente com doença pulmonar terminal, não neoplásica, pode ser considerado para transplante.

Os centros que contam com um número grande de casos transplantados possuem experiências isoladas com bronquiectasias, sarcoidose, linfangioliomiomatose e silicose.

No transplante pulmonar deve sempre ser considerado se a condição ambulatorial está preservada, sem outras co-morbidades. O paciente deve ter um perfil psicossocial adequado, sem outras alternativas terapêuticas e de preferência deve ter a idade inferior a 65 anos.

Nas doenças obstrutivas o  $VEF_1$  abaixo de 20-25% tem sido utilizado como principal critério, mas em fibrose pulmonar, uma  $CVF < 60\%$  coincide com o início da dispnéia e deve sinalizar para a inclusão em lista de espera.

Na silicose o transplante é cogitado, quando usualmente os pacientes apresentam sinais de destruição pulmonar com conglomerados grosseiros fibro-atelectásicos nos lobos superiores, destruição dos lobos inferiores por enfisema, e calcificações parenquimatosas e ganglionares, típicas da silicose.

Não há na literatura relato específico de transplante em silicose, ainda que alguns centros europeus tenham alguma experiência. A experiência no Brasil ainda é pequena, o que não permite uma análise detalhada de série de casos.

A descrição de transplante dos casos de silicose no Brasil mostra pacientes com menos de 35 anos, em uso contínuo de O<sub>2</sub>, e que apresentavam algum grau de hipertensão pulmonar, o que levou a circulação extracorpórea transoperatória.

O pós-operatório tardio também pode apresentar uma característica peculiar que é a possível presença de tuberculose, associação frequente na silicose, e neste caso, especialmente pela necessidade de imunossupressão.

Este paciente encontra-se em oxigêniooterapia domiciliar e foi encaminhado para discussão de transplante em SP. Após avaliação do caso o laudo final contra-indicou o transplante pela dificuldade técnica na retirada dos pulmões afetados devido ao alto grau de fibrose.

### **Referências Bibliográficas**

Algranti E. Occupational lung diseases in Brazil. In: Banks DE, Parker JE, editors. Occupational lung diseases: an international perspective. London: Chapman and Hall Medical; 1998. p.105-15.

Façanha MC. Impacto da vacinação de maiores de 60 anos para influências sobre as internações e óbitos por doenças respiratórias e circulatórias em Fortaleza - CE – Brasil. J Bras Pneumol. 2005;31(5):415-20.

International Guidelines for the Selection of Lung Transplant Candidates. Am J Respir Crit Care Med 1998; 158:335-9.

Rizzo JA. Broncodilatadores beta-adrenérgicos de longa duração Segurança, eficácia e indicações. J Pneumol 23(2), 1997.

Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia.. Transplante de pulmão – indicações atuais. <http://www.sbpt.org.br> – acessado em 14 de setembro de 2011.

Stirbulov R, Lundgren FLC. Terapêutica medicamentosa da DPOC. J Bras Pneumol. 2011;37(4):419-421.

Terra Filho M, Santos UP. Silicose. J Bras Pneumol. 2006;32(Supl 1):S41-S7

Viegas CAA, Adde FV, Paschoal IA, Godoy I, Machado MCLO. Oxigenoterapia domiciliar prolongada (ODP). J Pneumol 26(6) – nov-dez de 2000.

Recommendations of the Immunization Practices Advisory Committee Pneumococcal Polysaccharide Vaccine – CDC – MMWR. 1989. 38(5);64-68.



[Fletcher EC](#), [Miller J](#), [Divine GW](#), [Fletcher JG](#), [Miller T](#). Nocturnal oxyhemoglobin desaturation in COPD patients with PaO<sub>2</sub> Above 60mm Hg. Chest 1987;92:604-8.

Dean NG, Brown JK, Himmelman RB, et al. Oxygen may improve dyspnea and endurance in patients with chronic obstructive pulmonary disease and only mild hypoxemia. Am Rev Respir Dis 1992;146:941-945