

Síndrome de Caplan

Doctores Sánchez Nicolay, Lucas Ros y Rivero Puente

A propósito de una observación anatómo-clínica.

La asociación de bronconeumopatía crónica y artritis reumatoide constituye una realidad anatómo-clínica poco frecuente, que cuando se presenta plantea una serie de problemas clínicos, etiopatológicos y humorales de difícil interpretación. Desde las fibrosis pulmonares, no específicas, que se encuentran en los enfermos con A. R. con mayor incidencia, 22 por 100, que el resto de la población, 10 por 100 (1-2), hasta el típico pulmón reumatoideo, con las características morfológicas que le son propias, y son patognomónicas de la enfermedad (3), existen toda una serie de estadios intermedios en los que inciden signos de naturaleza diversa y en los que muchas veces al clínico, incluso el patólogo, le resulta difícil deslindar lo específico de los restantes datos inespecíficos (4-5).

En 1953 Caplan (6) describió el síndrome que lleva su nombre, en el que la A. R. se asocia con una fibrosis modular de los pulmones, y poco tiempo después Caplan y colaboradores (7) realizan un estudio de su síndrome y describen las características microscópicas del "Nódulo de Caplan", que aunque parecido al nódulo silicótico clásico y al reumatoideo presenta una serie de particularidades morfológicas que le son propias y que parecen estar relacionadas con ciertos factores inmunológicos que intervienen en su formación (8). Sin embargo, la especificidad de estos posibles factores inmunológicos no está totalmente definida, y en este sentido se ha podido demostrar que el 27 por 100 de las fibrosis pulmonares intersticiales difusas cursaban con un test de Latex (+) en ausencia de manifestaciones articulares (9).

Recientemente, hemos tenido la oportunidad de estudiar un enfermo que creemos reúne las condiciones exigidas para ser incluido dentro de este síndrome, que por su rareza y, sobre todo, por las consideraciones etiopatológicas que plantea nos parece interesante comunicar.

CASO CLÍNICO

Enfermo E. Y. O., de cincuenta y tres años, que ingresa en nuestro servicio de Medicina interna el día 20 de enero de 1970, presentando disnea, cianosis y edemas.

Refiere que desde hace quince años viene padeciendo de forma intermitente un cuadro de dolor, enrojecimiento y calor en articulaciones de rodillas, manos y tobillos, observando deformidad en ellas hace siete años.

A primeros de diciembre de 1969, y coincidiendo con un brote epidémico gripal, comenzó con algo de tos, ligera expectoración mucosa, febrícula, ruidos bronquiales, ligera disnea y ortopnea que progresivamente se ha ido intensificando hasta la actualidad. Desde hace unos veinte días presenta oliguria, icturia y edemas intensos en extremidades inferiores y región sacra.

EXPLORACION

Enfermo muy obeso y congestivo. Disnea y ortopnea intensas. Discreta cianosis labial y de extremidades distales de manos. Tonos cardiacos apagados pero puros y rítmicos. T.A. = 17/10. Pulso = 94/m. Espiración alargada con roncus y sibilancias diseminadas y disminución de ventilación en ambas

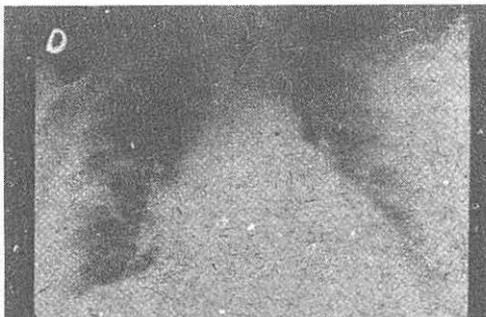


Figura 1



Figura 2

bases pulmonares. Abdomen muy globuloso, distendió, mateorizado con matidez cambiante en flancos.

Extremidades superiores: Manos deformadas, sobre todo a nivel de las articulaciones metacarpo-falángicas, con desviación cubital y gran limitación de su movilidad.

Extremidades inferiores: Intenso edema que deja fovea y llega hasta escroto. Rodillas deformadas, con crepitación y limitación de su movilidad. Peso: 104 kilos. Talla: 1,55 metros.

Antecedentes familiares: sin interés.

Antecedentes personales: Hasta los veinticinco años, labrador. De los veinticinco a los treinta y ocho, trabajando en canteras. Después, calefactor.

Ha sido tratado con esteroides y salicilatos durante períodos muy prolongados.

Analíticamente: Hematíes = 3.920.000; Hb = 13,2 - 82 por 100. V. Globular = 1. V. Hematocrito = 37 por 100; Leucocitos = 9.500; F (c=2, seg=76, 1=19, m=2), V. S. = 20/45; Orina: D = 1.015, sedimento negativo. Tiempo de Protombina = 14,5 seg. = 70 por 100; Colesteri-

na = 143 mgr. por 100; Urea = 37 mgr. por 100.

Curva de glucemia = basal = 86 mgr. por 100. Curva normal.

Acido úrico = 11 mgr. por 100. Proteína C. reactiva -- (+ + +). Antiestreptolisinas = 1/125 Uds. Test de Latex = -- (+ + +). Fenómeno L. E. (-). Fosfatasas ácidas = 12 mu/ml. F. alcalinas = 10 mu/ml. Retención de la bromo = 61 por 100. Transaminasas GOT = 18 mu/ml; GPT = 10 mu/ml; Bilirrubina D = 0,9 mg. por 100, l. = 0,1 mg. por 100. Total = 1 mg. por 100 Ph = 7,49; pCO₂ = 36 mmHg. - B. B. = 50 mval/l. B. E. = + 4 mval/l; B. S. = 28 mval/l.

Electrolitos: Osmolalidad 284. Cl = 77. Na = 132. K = 3,4. Urea = 44.

Las proteínas totales = 5,6 g. por 100. Alb = 2,1. Resto normal. Cociente Alb/Gl = 0,6. E. C. G. = Ritmo sinusal 92 p/m. Complejos de bajo voltaje. Signos de isquemia subendocárdica y de sobrecarga e



Figura 3

hipertrofia de v. i. Signos iniciales de sobrecarga de aurícula derecha.

Rx de tórax. Gran cardiomegalia. Signos de estasis hiliar y en bases. Imagen de fibrosis radial e imagen densa a nivel de cisura interlobar derecha (figura 1).

Rx de manos y pies. Marcada desviación cubital. Osteoporosis, disminución del espacio interarticular y luxaciones de varias articulaciones interfalángicas (Figuras 2 y 3).

EVOLUCION

Con el tratamiento adecuado experimentó gran mejoría, pero a los veinte días

presentó, en relación con las inyecciones intravenosas, una tromboflebitis aguda, que descompensó nuevamente su cuadro cardio-respiratorio y articular, con grave desequilibrio del medio interno, hipocloremia, hiposodemia e hipopotasemia y Osmolalidad de 265 mosm. 10-6 mg.

El E. C. G. practicado el 2-III-70 demuestra signos claros de hipopotasemia. El día 4-III-70 fallece con un cuadro de Shock e I. R.

ANATOMIA PATOLOGICA

El hallazgo más llamativo en el pulmón era la presencia de innumerables nódulos, de tamaño oscilante entre 0,2 y 0,8 cm., duros, diseminados preferentemente por los lóbulos superiores y en la proximidad de la pleura. Eran de consistencia dura y al corte mostraban un aspecto seco, con centros negruzcos o amarillo-negruzcos, rodeados por una banda hialina más o menos fuertemente antracótica.

Histológicamente los nódulos aparecían casi siempre en relación con una rama arterial o con la pleura (figura 4). La porción central, a veces cavitada, estaba constituida por una masa tisular necrótica, infiltrada difusamente por gránulos de pigmento antracótico y abundantes microcristales de sílice (figura 5). En los nódulos de diámetro superior a 0,4 cm. era habitual encontrar abundantes fisuras correspondientes a cristales de colesterina (figura 6). Esta masa central aparecía concéntricamente rodeada por una envoltura fibrosa en la que existía una infiltración moderadamente densa de linfocitos, histiocitos, sobre todo de células plasmáticas. En ningún caso se vio que los histiocitos se dispusieran en empalizada en torno al material necrótico central, así como tampoco se descubrieron acúmulos leucocitarios por dentro de la fibrosis periférica. El espacio pleural aparecía totalmente obliterado por adherencias de firmeza variable. En la cisura entre los lóbulos superior y medio derechos se encontró unas



Figura 4



Figura 5



Figura 6

lesión de dos cm. de diámetro que histológicamente podía considerarse como un nódulo reumatoideo necrobiótico con un extenso reblandecimiento de la porción central, que se había reabsorbido en gran extensión.

En opinión del doctor Herranz estas lesiones pulmonares, por él estudiadas, muestran ciertas desviaciones notables con respecto a las que se consideran más típicas del cuadro morfológico descrito por Caplan. Estas desviaciones consisten en la ausencia de la capa de células histiocitarias en empalizada y de los acúmulos de polinucleares. Sin embargo, consideramos innegable la asociación en las lesiones pulmonares de este caso de alteraciones silicóticas y reumatoideas, y que las diferencias frente a las lesiones de Caplan pueden considerarse como debidas a la terapéutica, ya que son conocidas las modificaciones que el tratamiento con esteroides ejerce sobre la morfología del nódulo reumatoide, en el sentido de la desaparición de la empalizada de

histiocitos. Por otra parte, en la necrosis isquémica del centro de las lesiones silicóticas no suelen encontrarse depósitos de cristales de colesterolina, que están más en la línea de la falsamente llamada necrosis caseosa del nódulo reumatoideo.

DISCUSION

Es indudable que esta observación presenta una patología muy polimorfa.

El cuadro poliarticular se manifiesta por unas peculiaridades clínicas, radiológicas y humerales tan concretas que no hacen necesario elaborar disquisiciones sobre su diagnóstico diferencial y que de forma directa permiten el diagnóstico de A.R.; diagnóstico que queda plenamente confirmado por las características morfológicas sinoviales de rodillas, en las que el engrosamiento de las vellosidades y los fenómenos edematosos eran totalmente característicos. Microscópicamente la abundancia de células inflamatorias de tipo crónico y los depósitos fibrinoides (PAS +) son concluyentes al respecto.

Una vez más observamos la malignidad que esta enfermedad presenta en los varones.

Existen varias formas clínicas en el pulmón reumático (10). La extrema obesidad y gravedad del enfermo nos impidió obtener un film radiográfico que dificulta una discusión radiológica, pero que no encaja en las fibrosis intersticiales difusas en la lectura de la placa ni en la comprobación histológica, aunque el origen de ambas afecciones, pulmonar y reumática, pueda ser común.

Las formas pleurales con derrame o sin él también han sido descritas, así como en pulmón con sus nódulos reumáticos sin coniosis.

Otro tipo es el de localización vascular con afectación de las arteriolas del círculo menor e hipertensión pulmonar.

Es difícil, en otras ocasiones, esquematizar en uno de estos apartados a este tipo de enfermos, ya que puede predominar uno o varios signos sin que los demás no estén presentes en mayor o menor grado.

Nuestro enfermo creemos que encuadra, con su reumatismo y nódulos pulmonares con pneumoconiosis, en un síndrome de Caplan.