Volumen 23; Número 1; Noviembre 2016
Órgano científico oficial del Colegio Médico Departamental Cochabamba

REVISTA Médica
Organo científico del Colegio Médico de Cochabamba

SÍNDROME DE SHRINKING LUNG EN LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO REPORTE DE UN CASO

CASE REPORT: AP CASE REPORT SYSTEMIC ERITHEMATOUS LUPUS RELATED SHRINKING SYNDROME PENDIX LOCATED AT RIGHT

Ana María Zenteno[1], María Lucy Ugarte Heredia[2].
[1] Médica Reumatóloga, Departamento de Medicina Interna, Servicio de Reumatología del Hospital Obrero Nº2, Caja Nacional de Salud, Regional Cochabamba. [2] Médica Internista y Reumatóloga, Departamento de Medicina Interna, Servicio de Reumatología del Hospital Obrero Nº2, Caja Nacional de Salud, Regional Cochabamba. Correspondencia requerida a:

RESUMEN:
El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune que afecta todos los tejidos, órgano o sistema. Las manifestaciones pleuropulmonares son frecuentes y entre ellas destaca la pleuritis (con o sin derrame pleural). Una entidad poco frecuente es el denominado "síndrome del pulmón encogido" (shrinking lungs) o "pulmón pequeño" lúpico. Presentamos una paciente de 53 años de edad de sexo femenino con diagnostico reciente de Lupus eritematoso sistémico, hospitalizada por un cuadro de 2 semanas de evolución caracterizado por presentar mialgias generalizadas, dolor torácico de mediana intensidad, disnea de medianos esfuerzos. La radiografía y tomografía axial computarizada de tórax mostraban pulmones disminuidos en volumen y la espirometria un patrón restrictivo severo. Paciente mejoró con dosis altas de corticoides asociado a Salmeterol y Fluticasona.

Palabras clave: *Lupus, Pulmón Encogido, Patrón Restrictivo Severo.*

ABSTRACT:
Systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease that affects any tissue, organ or system. The pleuropulmonary manifestations are frequent and among them the pleurytis (with or without pleural effusion). A rare condition is called "shrunken lung syndrome" (shrinking lungs) or lupus "small lung". Here is a patient of 53 years old female with recent
diagnosis of systemic lupus erythematosus, hospitalized for two weeks box of evolution characterized by having generalized myalgia, chest pain of medium intensity, middle effort dyspnea. Radiography and computed tomography of the chest showed decreased lung volume and spirometry a severe restrictive pattern. Patient improved with high doses of corticosteroids associated with salmeterol and fluticasone.

Key words: *Lupus, Shrinking Lung, Severe Restrictive Pattern.*

INTRODUCCION:

El compromiso pulmonar en el lupus eritematoso sistémico es frecuente y se puede esperar tanto en la forma de comienzo como evolutivamente. Puede ser primario, producido por el propio LES o en forma secundaria relacionada con circunstancias derivadas de la misma enfermedad. En la afectación primaria se produce inflamación aguda o crónica en la pleura parénquima pulmonar, vasos, músculos respiratorios o vías aéreas superiores.[1, 5]

El lupus eritematoso sistémico en su compromiso pulmonar [1, 2], se clasifica en 5 grupos en función de la anatomía (Tabla No.1). El síndrome de pulmón encogido (SLS) es una manifestación con poca frecuencia informado de lupus eritematoso sistémico (LES). La prevalencia de SLS es de aproximadamente 0,5% en los pacientes con LES. Patogénesis no se entiende completamente y diferentes modalidades terapéuticas se

han empleado con resultados variables, ya que sólo 77 casos de SLS se han documentado en la literatura[3]. Nuestro paciente corresponde al caso No.78. Se caracteriza por presentar una alteración ventilatoria de tipo restrictivo y debe sospecharse en aquellos pacientes con LES que presenten disnea no explicada por otras causas. [4]

Afectación pleural	Pleuritis Derrame pleural
Afectación del parénquima	Neumonitis aguda Neumonitis crónica
Afectación vascular	Hipoxemia aguda reversible Tromoembolismo pulmonar Hemorragia alveolar
Afectación de músculos respiratorios	Síndrome del pulmón encogido
Afectación de la vía aérea	Cáncer Limitación al flujo aéreo

Tabla 1.Manifestaciones pulmonares del lupus eritematoso sistémico

CASO CLINICO:

Paciente femenina de 53 años de edad, oriunda de Trinidad, ingresa con cuadro de 2 semanas de evolución caracterizada por presentar mialgias generalizadas, malestar general y alzas térmicas no cuantificadas, dolor torácico de mediana intensidad, disnea de medianos esfuerzos y ortopnea.
Antecedente de diagnóstico reciente de LES en tratamiento con Prednisona 20mg/día, Cloroquina 250 mg día; HTA en tratamiento con Losartán 50mg día y amlodipino 10mg/d, Aspirina 100 mg día
Dos meses previos a esta internación, estuvo internada por mismo cuadro durante un mes en su ciudad de origen, sin diagnóstico preciso.

Al examen físico de ingreso paciente en regular estado general, lúcida orientada afebril, hemodinámicamente estable, sin signos de dificultad respiratoria. Con dolor intercostal derecho de moderada intensidad. Cardiopulmonar con murmullo vesicular disminuidos en ambos capos pulmonares, corazón rítmico regular con tonos disminuidos, mialgias generalizadas. Laboratorio ingreso: Hematocrito de 29, Hemoglobina 9.3, glóbulos blancos 5100, L15.9% N 80.4%, TGO 23 U/l, TGO 18 U/l, FAL 155 U/l, VES 39 mmHg, PCR ++, Na 162mEq, K 4mEq, Cl 103mEq. Orina abundantes bacterias, leucocitos 2xC, Glóbulos rojos 1xC, Proteinuria de 24 hrs 531 mg/24 Horas. Hemocultivos y urocultivos negativos

En la evolución clínica la paciente continuó con dolor en hemitórax derecho persistente, disnea de medianos a pequeños esfuerzos, y agregó accesos de tos con expectoración blanquecina. La Radiografía de tórax describió volúmenes pulmonares disminuidos a predominio de campo pulmonar derecho, elevación de hemidiafragma derecho, atelectasias basales; impresión de derrame pleural y cardiomegalia Figura Nº1

REVISTA Médica
Organo científico del Colegio Médico de Cochabamba

Figura 1. Radiografía de tórax

Resultados de Laboratorio de control 8-06-15 Hematocrito 29,2%, Hemoglobina 9,5%, Glóbulos blancos 5820 mm3, Segmentados 73%, Plaquetas 408000, Hepatograma normal, Látex 1/8 64 Ul/l. Proteinuria de 24 horas 531 mg/24 Horas. Anti DNA 2.2 positivo, C3 1120, C4 183 Anti CCP 5 negativo, ANA positivo

ESTUDIOS REALIZADOS	DESCRIPCION
Radiografía de tórax	Derrame pleural derecho
Ecocardiograma doppler	Alteración de patrón diastólico; dilatación de aurícula izquierda con IM; derrame pericárdico posterior, hipertensión pulmonar leve 45mmHg sin repercusión hemodinámica.
Ecografía abdominal	normal
Fibrobroncoscpía	Normal
Espirometria	Patrón restrictivo severo.
Electrocardiograma	Ritmo sinusal rítmico taquicardia
Ecografía de pulmón:	Derrame pleural izquierdo con hepatización de lóbulo inferior derecho
Hemocultivo X 2	Sin desarrollo bacteriano en 6 días.
Urocultivo	Negativo
Coprología	clostridium difficile toxinas Ay B negativo
Espirometria	FVC 0.57/ FEV1 0.00/ FEV1 0.00/ Restrictivo severo
Citología Liquido Pleural	Se observa fondo seropurulento con glóbulos rojos, PMNS neutrófilos, linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y abundantes células mesotetiales multinucleares, hipercromicas pleomorficas. CONCLUSION: empiema pleural; severa reacción mesotetial.
Cultivo de Líquido Pleural	no existe desarrollo bacteriano en 72 hrs.
Fibrobroncoscpía	Normal / Ulcera en cuerda bucal derecha

Tabla 2. Estudios realizados en la evolucion clinica
Fuente: Elaboración propia junio 2015

La interpretación clínica evolutiva fue de Neumonía con derrame paraneumónico se realizó toracentesis obteniéndose líquido purulento macroscópicamente ± 20cc. Iniciándose antibioticoterapia. Ante la sospecha de un lupus activo con compromiso pleural, cardiaco se realiza colocación de drenaje pleural obteniéndose líquido serohemático ±100 ml, cito químico de líquido pleural: LDH 1231 UI/l; pH 7,5; densidad 1020; Glucosa 25 mg/dl, proteínas 3,5 g/dl, recuento celular no se realizó por presencia de coágulos compatible con exudado. ADA 43 negativo. El citopatológico informa empiema pleural y severa reacción mesotelial. Baciloscopias seriadas negativas; PCR para TBC en suero negativo.
TAC de tórax describió: engrosamiento pleural basal bilateral, derrame pleural izquierdo de leve volumen. Foco de condensación basal izquierdo asociado a atelectasia laminar, engrosamiento de ambas cisuras oblicua y cisura menor derecha. Ascenso de cúpula frénica hasta T5. Cardiomegalia asociado a derrame pericárdico de leve volumen. Figura 2

Figura 2. Tomografía de tórax
Fuente: Elaboración propia Junio 2015

Paciente evoluciona con distrés respiratorio con requerimiento de ARM en UTI. Cumplió esquema antibiótico con Imipenem ampliado a tratamiento fúngico y corticoides IV en el contexto de serositis. Mejorando cuadro respiratorio retorno a salas de internación clínica .Persistiendo dolor pleurítico intenso, disnea y accesos de tos. La espirometria mostró un Patrón restrictivo severo. Figura 3. Paciente cumplió 3 esquemas diferentes de antibióticos, se asoció dosis altas de Prednisona 60mg/día, y broncodilatadores con buena respuesta.

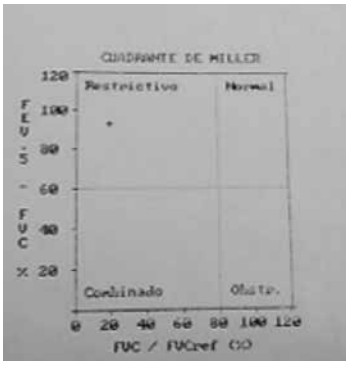

Figura 3. Examen funcional respiratorio: Patrón Restrictivo Severo

DISCUSION:

El síndrome de Shrinking Lung (SLS) descrito en 1965 se caracteriza por la presencia de disnea, disfunción de los músculos respiratorios, pérdida progresiva del volumen pulmonar y elevación hemidiafragmática [6]
Ante la presencia de tos inexplicada, dolor pleurítico, alteraciones en exámenes de imágenes con disminución del volumen ventilatorio se debe sospechar en síndrome de Shrinking Lung.
La prevalencia del SPE en la población lúpica general es aproximadamente del 0,5%, según lo reportado en una publicación del estudio de cohorte LUMINA. [7]
La patogénesis, el tratamiento y el pronóstico de SLS no están bien descritos debido al pequeño número de casos notificados, con nuestro caso 78. A pesar de SLS es una rara enfermedad limitada a pequeño subgrupo de pacientes con LES, debe ser considerado en pacientes con LES con disnea inexplicada. [8]
El síndrome de Shrinking Lung debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la disnea en niños y adultos con lupus eritematoso sistémico. [9]
Los esteroides son eficaces en una gran proporción de pacientes en la fase aguda mejorando los síntomas y la función pulmonar. [10]
A pesar de causar una significativa morbilidad, el pronóstico a largo plazo del SPE suele ser bueno. [10]
Conflicto de Intereses: No presenta

REFERENCIA:

1. DC Calderaro, GA Ferreira Presentación y pronóstico del síndrome pulmonar reducción en el lupus eritematoso sistémico: reporte de cuatro casos Rheumatol Int, 32 (5) (2012), pp. 1391-96
2. D. Carmier, S. Marchand-Adam, P. Diot, E. Diot La afectación respiratoria en el lupus eritematoso sistémico Rev Mal Respir, 10 (2008), pp. 1289-1303
3. Pulmón India. 2014 octubre-diciembre; 31 (4): 407-409. El síndrome pulmonar encoge en el lupus eritematoso sistémico, esclerodermia solapamiento
4. Reumatol Clin.2014;10:325-7 - Vol. 10 Núm.5 DOI: 10.1016/j.reuma.2013.09.003)
5. Maldonado CO, Gustavo CI, Reumatología. 2010; 22:300-303
6. 6. Br Med J 1965 15 de mayo; 1 (5445): 1273-1277. PMCID: PMC2166064 Disnea "inexplicable" y Shrinking Pulmones en el lupus eritematoso sistémico BI Hoffbrand y ER Beck
7. Bertoli AM, Vila LM, Apte M, et al. Systemic Lupus Erythematosus in a multiethnic US cohort LUMINA XLVIII: factors predictive of pulmonary damage. Lupus 2007; 16:410-7
8. Clin Rheumatol. 2012 Dec; 31 (12): 1741-4. doi: 10.1007 / s10067-012-2061-x. Epub 2012 26 de agosto. La disminución de pulmón síndrome enmascarado por pleuropericarditis: reporte de un caso y revisión de la literatura.
9. Pediatr Pulmonol. 2006 Feb; 41 (2): 194-7.La disminución de pulmón síndrome en un niño de 14 años de edad, con el lupus eritematoso sistémico. Ferguson PJ 1 , Weinberger M
10. J Rheumatol. 1992 Dec; 19 (12): 1970-2. El "síndrome pulmones contracción" en el lupus eritematoso sistémico - mejoría con el tratamiento con corticosteroides. Walz-Leblanc BA 1 , Urowitz MB , Gladman DD , Hanly PJ