

Cartas al Director

Afectación pulmonar por esclerodermia localizada tipo morfea en *coup de sabre*

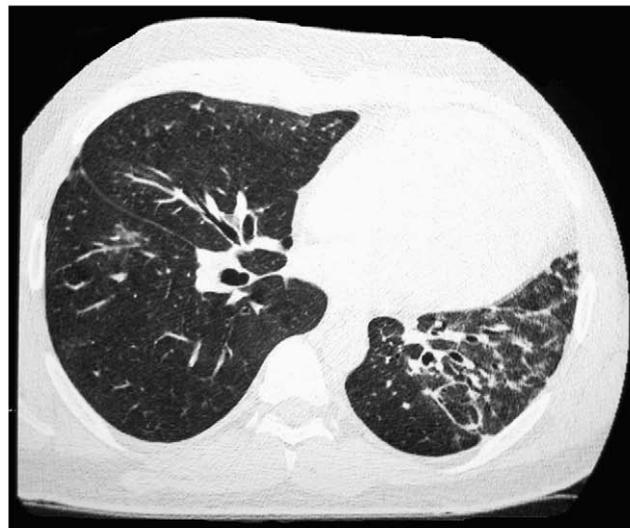
Lung Disease Secondary to Morphea en Coup de Sabre, a Form of Localized Scleroderma

Sr. Director:

La morfea en *coup de sabre* es un tipo de esclerodermia localizada, que se caracteriza por parches de piel esclerótica localizados sobre todo en la cara o el cuero cabelludo, que se acompañan de marcadas anomalías de los tejidos derivados del mesénquima subyacente. Desde siempre se ha distinguido de la esclerodermia difusa por su nulo componente sistémico. A continuación presentamos el caso de un paciente con afectación dérmica por morfea en *coup de sabre* y afectación pulmonar intersticial unilateral secundaria en la misma localización que la afectación dérmica.

Paciente varón de 35 años de edad, que 5 años atrás había ingresado para estudio de hemiatrofia corporal y trastorno cutáneo izquierdo. En ese momento sólo refería debilidad muscular del lado izquierdo y se encontraba asintomático desde el punto de vista respiratorio. Durante la exploración física se observó leve atrofia de la musculatura de la hemicara y hemilengua izquierdas, así como pérdida del vello en el hemitórax izquierdo y telangiectasias, lesión lineal frontal izquierda que parecía afectar la piel y el tejido subcutáneo, además de importante atrofia muscular de predominio en la zona distal inferior izquierda. En las pruebas analíticas efectuadas sólo destacaron unos títulos de anticuerpos antinucleares de 1/320, C₃ de 90 mg/dl y C₄ de 15 mg/dl; los anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, Scl-70, anti-Jo1, anti-PM1, citoplásmicos antineutrófilos, antimitocondriales y anticentrómero fueron negativos, y la función renal y hepática, normal. El resto de pruebas complementarias efectuadas (radiografía de tórax y pruebas de función respiratoria) mostraron normalidad. Con todos estos datos, se llegó al diagnóstico de esclerodermia localizada tipo morfea en *coup de sabre*. Un año y medio más tarde, se envió al paciente al Servicio de Neumología por disnea de esfuerzo y anomalías en la radiografía de tórax, consistentes en pérdida de volumen en el hemitórax izquierdo con afectación intersticial homolateral reticular de trectos gruesos. Se le efectuó una tomografía computarizada de alta resolución, donde se confirmó la existencia de un infiltrado intersticial en el hemitórax izquierdo (fig. 1a); el resto del parénquima era normal. Se le realizaron pruebas de función respiratoria, que demostraron una restricción leve-moderada, con una capacidad vital forzada (FVC) de 3.030 ml (68%), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) de 2.550 ml (67%), FEV₁/FVC del 83% y capacidad pulmonar total de 4.190 ml (66%). En la prueba de la marcha de 6 min recorrió una distancia de 542 m y alcanzó una saturación de oxígeno mínima del 95%. Al cabo de un año, el paciente manifestó mayor grado de disnea. La radiografía de tórax evidenció mayor pérdida de volumen en el hemitórax izquierdo, y la tomografía

a



b

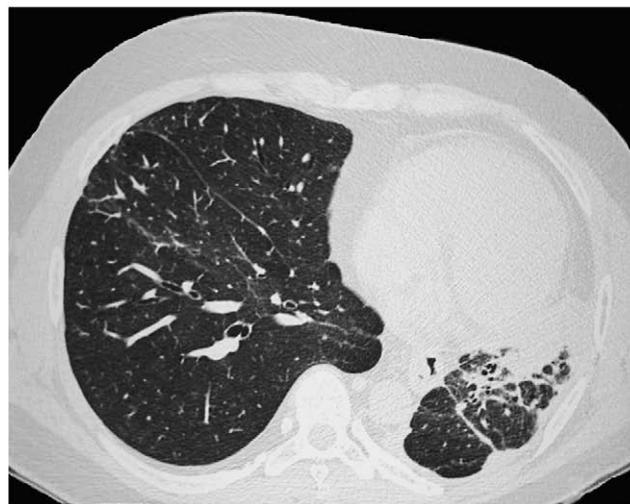


Figura 1. a: leve afectación intersticial en el hemitórax izquierdo. b: progresión de la enfermedad al cabo de un año.

computarizada de alta resolución, una progresión importante del patrón intersticial (fig. 1b), que se corroboró en las pruebas de función respiratoria, donde la FVC fue de 2.430 ml (55%), el FEV₁ de 1.800 ml (48%), FEV₁/FVC del 74% y capacidad pulmonar total de 3.010 ml (48%). En la prueba de la marcha de 6 min recorrió 500 m y alcanzó una saturación de oxígeno mínima del 87%. Tras haber comprobado la progresión de la enfermedad pulmonar se decidió aumentar la dosis de esteroides y comenzar con azatioprina, tras lo cual se observó la estabilización de la afectación pulmonar.

La esclerodermia es una enfermedad del tejido conectivo de etiología desconocida, que se divide en esclerodermia sistémica (ES) y esclerodermia localizada (EL) según haya o no afectación de órganos internos¹. A su vez, en la EL se distinguen 4 variantes: esclerodermia lineal, morfea localizada, morfea generalizada y morfea en *coup de sabre*². Esta última se caracteriza por la presencia de lesiones escleróticas lineales que afectan a un lado del cuerpo, en ocasiones la cara y el cuero cabelludo, y que implican la piel y los tejidos subyacentes. Aunque la distinción entre la ES y la EL se limita a la presencia o no de afectación de órganos internos, en algunos casos ha podido demostrarse la afectación de órganos en la EL³, si bien los pacientes estaban asintomáticos y la afectación era muy leve. Sin embargo, en el caso aquí presentado había una afectación importante y progresiva en el tiempo. En la literatura médica se describe algún caso de afectación extrapulmonar por EL^{4,5} debido a la afectación de músculos y tejido celular subcutáneo de la pared torácica. No obstante, tras una revisión de la bibliografía éste es el primer caso, que sepamos, de afectación pulmonar intersticial de EL en su variante *coup de sabre*.

Este caso nos obliga a realizar pruebas complementarias seriadas a pacientes con EL (en sus diversas variantes), con el fin de observar si hay afectación de órganos internos, ya que, a pesar de la normalidad en la primera revisión, la evolución demostró la afectación posterior del pulmón. Por lo tanto, debemos antici-

parnos y ser más agresivos en el tratamiento, para evitar complicaciones como las acaecidas en el presente caso.

Bibliografía

1. Rodnan GP. When is scleroderma not scleroderma?. Bull Rheum Dis. 1981; 31:7-10.
2. Classification of scleroderma. Disponible en: www.utdol.com.
3. Dehen L, Roujeau JC, Cosnes A, Revuz J. Internal involvement in localized scleroderma. Medicine (Baltimore). 1994;73:241-5.
4. Aguayo S, Richardson C, Roman J. Severe extrapulmonary thoracic restriction caused by *Norphea*, a form localized scleroderma. Chest. 1993;104:1304-5.
5. Nagai Y, Hattori T, Ishikawa O. Unilateral generalized morphea in childhood. J Dermatol. 2002;29:435-8.

José María Hernández Pérez ^{a,*} y Orlando Acosta Fernández ^b

^aSección de Neumología, Hospital General de La Palma, Santa Cruz de Tenerife, España

^bServicio de Neumología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

*Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: jmherper@terra.es, jmherper@hotmail.com (J.M. Hernández Pérez).

doi:10.1016/j.arbres.2008.11.003

Comentarios a propósito del artículo "Actividad anestésica en cirugía torácica en Cataluña. Resultados de una encuesta realizada durante 2003"

Comments on "Anesthesia in Thoracic Surgery in Catalonia: Results of a Survey Carried Out in 2003"

Sr. Director:

He leído con atención el artículo de Vilà et al¹ titulado "Actividad anestésica en cirugía torácica en Cataluña. Resultados de una encuesta realizada durante 2003", y quisiera hacer algunos comentarios desde el punto de vista de un cirujano torácico.

La actividad quirúrgica de cirugía torácica que se considera en el mencionado trabajo es escasa y resulta, por lo tanto, difícil extraer conclusiones. Si se analiza con detalle la casuística del estudio, se comprueba que se presentan únicamente 42 resecciones pulmonares mayores (lobectomías y neumonectomías). Éstas son las intervenciones que marcan de forma más exacta la actividad y calidad de un determinado equipo quirúrgico, y se han estudiado con mucho detalle en un *benchmarking* realizado por 9 grupos de cirugía torácica². En un trabajo publicado en 2006 por el Grupo Cooperativo de Carcinoma Broncogénico de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)³, se analizaron 2.994 casos de resecciones pulmonares procedentes de 19 unidades de cirugía torácica. Se estudiaron la morbilidad, la mortalidad y la supervivencia en función del volumen de intervenciones/año que realizaba cada unidad. A partir de la actividad se dividieron las unidades en 3 grupos: actividad baja (<40 casos al año), media (entre 44 y 54) y alta (= 55). Se concluyó que en los resultados a corto y largo plazo no influía el volumen de intervenciones que se llevaban a cabo. Los datos hallados se interpretaron como resultado de la realización de unos procedimientos muy estandarizados y con unos criterios de actuación muy similares en servicios especializados. Estos datos

proporcionan una cierta garantía en cuanto a la homogeneidad en la calidad de los equipos quirúrgicos de cirugía torácica en España.

A pesar de estos datos, se reconoce el efecto beneficioso que en general tiene un volumen elevado de intervenciones tanto en un cirujano en concreto como en un grupo quirúrgico⁴, y también el hecho de que las intervenciones las realicen cirujanos especializados⁵. Esto ha sido una preocupación constante de los cirujanos torácicos miembros de la Comisión Nacional de la Especialidad de Cirugía Torácica, entre los que me hallo, preocupación que ha quedado reflejada en un nuevo Programa de Formación de Especialistas en Cirugía Torácica, que está pendiente de publicación y que incrementa de forma notable el número de intervenciones que debe efectuar el médico residente en su período formativo.

Uno de los problemas más importantes que tiene la cirugía torácica en nuestro país es la dispersión de la actividad. Esta circunstancia se ve favorecida por la normativa legal vigente y por el modelo de Estado descentralizado en el que vivimos. En el trabajo de Vilà et al¹ se citan 27 centros diferentes para las intervenciones realizadas. Es evidente que muchos de estos centros deben de ser de titularidad privada, y hay que tener en cuenta además la actividad llevada a cabo por cirujanos torácicos en su práctica privada o por algunos grupos de cirugía general que efectúan también intervenciones torácicas, sobre todo las de menor complejidad. En Cataluña hay en la actualidad 10 unidades o servicios de cirugía torácica⁶, de los que 7 tienen acreditación docente. Son éstos los que acumulan la mayor y más compleja experiencia en cirugía torácica que se produce en Cataluña. Estos datos pueden disipar algunas de las dudas que plantean los autores en la discusión de su trabajo. No obstante, en mi opinión resultaría muy conveniente revisar los criterios de acreditación de las unidades de cirugía torácica para la formación de médicos residentes y fomentar auditorías de las que están actualmente acreditadas.