

Juan Marco Figueira Gonçalves^{a,*},
Francisco Martínez Bugallo^b, Ignacio García-Talavera^a
y Jesús Rodríguez González^a

^a Servicio de Neumología y Cirugía Torácica, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

^b Unidad de Genética, Servicio de Análisis Clínicos, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juanmarcofigueira@gmail.com
(J.M. Figueira Gonçalves).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2017.05.012>

0300-2896/

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Diagnóstico radiológico en el *shrinking lung syndrome* en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Utilidad de la ecografía diafragmática



The Utility Of Diaphragmatic Ultrasound In The Radiological Diagnosis Of Systemic Lupus Erythematous Patients With Shrinking Lung Syndrome

Estimado Director:

Le presentamos el caso de una mujer de 30 años, natural de Bolivia, sin factores de riesgo cardiovascular, ni hábitos tóxicos, diagnosticada en diciembre de 2012 de lupus eritematoso sistémico (LES) y síndrome de Sjögren. Seguía tratamiento con metotrexate, prednisona e hidroxycloquina.

La paciente acudió a consulta de enfermedades sistémicas en noviembre de 2015 por presentar disnea de esfuerzo moderada acompañada de ortopnea sin clínica infecciosa asociada, destacando a la exploración, taquipnea y taquicardia sin tolerancia al decúbito. Se decidió ingreso hospitalario para estudio y tratamiento.

Las pruebas complementarias realizadas arrojaron los siguientes resultados:

- Analíticamente destacó anemia con leucopenia y leve trombocitosis sin otras alteraciones.
- Las pruebas de función respiratoria mostraron un patrón restrictivo y las presiones musculares inspiratoria y espiratoria máximas fueron bajas, sobre todo la inspiratoria máxima que fue del 18,4% del valor teórico.
- Las pruebas para descartar enfermedad cardíaca fueron normales, tanto el electrocardiograma, como la ecocardiografía, así como los valores analíticos del pro-BNP y las enzimas de daño miocárdico.

En cuanto a las pruebas radiológicas, se realizaron:

1. Radiografía de tórax que mostró elevación de ambos diafragmas sin otras alteraciones significativas.
2. Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) torácica en la que se observaron atelectasias laminares en lóbulo medio y en lóbulo inferior derecho.

3. Angio-TC de arterias pulmonares sin evidencia de tromboembolismo pulmonar agudo o crónico.
4. Ecografía torácica y diafragmática inicial que mostró poca amplitud diafragmática tanto en reposo como en respiración profunda y *sniffing* voluntario, disminución del tiempo inspiratorio y del ciclo diafragmático, así como una velocidad de contracción diafragmática aumentada. En la tabla adjunta figuran dichos parámetros al ingreso y en el control realizado a los 3 meses del alta (tabla 1).

Con todos estos resultados se llegó al diagnóstico de síndrome de pulmón encogido en paciente con LES y síndrome de Sjögren asociado y se inició tratamiento con teofilina, salbutamol y altas dosis de prednisona, observando buena evolución clínica y ecográfica de la paciente, siendo dada de alta tras 15 días de ingreso hospitalario.

La afectación pulmonar en LES es muy frecuente llegando hasta un 60-80% de los casos¹⁻³, presentándose con frecuencia en forma de pleuritis con o sin derrame pleural, neumonía, fibrosis intersticial, neumonitis lúpica aguda o hipertensión pulmonar⁴.

Una forma más rara y menos frecuente de afectación pulmonar en el LES es el síndrome de pulmón encogido o *shrinking lung syndrome* (SLS), del que actualmente se han recogido en la literatura menos de 100 casos y se estima una prevalencia en pacientes con lupus inferior al 1%⁵ aunque cada vez son más los autores que piensan que esta entidad está infradiagnosticada cuando se trata de casos leves⁶. La primera referencia a este síndrome lo hicieron Hoffbrand y Beck⁷ en 1965, que estudiaron a 24 pacientes con lupus, 8 de los cuales desarrollaron un cuadro de disnea inexplicable y observaron que todos tenían volúmenes pulmonares progresivamente bajos y patrón ventilatorio restrictivo en la espirometría, asociado a disminución del pulmón ventilado en la radiografía de tórax, lo que llevó a los autores a proponer el término de «síndrome del pulmón encogido».

Este síndrome suele diagnosticarse a los 4 años de inicio del LES⁵, aunque se han publicado casos en los que el SLS ha sido la primera manifestación respiratoria de la enfermedad⁸⁻¹⁰.

La tríada en el SLS es la elevación de hemidiafragmas, disnea con parénquima pulmonar normal y patrón restrictivo en espirometría.

Tabla 1

Valores medidos por ecografía torácica y diafragmática en nuestra paciente antes y después del tratamiento

Ecografía en modo M		Normal	Pre-tratamiento	Post-tratamiento
Desplazamiento diafragmático (cm)	Reposo	1,6 ± 0,3	0,3 ± 0,1	0,6 ± 0,2
	Respiración profunda	5,7 ± 1,0	1,4 ± 0,5	2,5 ± 0,6
	<i>Sniffing</i> voluntario	2,6 ± 0,5	0,6 ± 0,2	1,1 ± 0,4
Velocidad de contracción diafragmática (cm/s)		1,3 ± 0,4	4,0 ± 0,5	2,3 ± 0,4
Tiempo inspiratorio (s)		1,6 ± 0,5	0,4 ± 0,2	1,1 ± 0,3
Duración del ciclo diafragmático (s)		4,5 ± 1,1	1,6 ± 0,8	3,0 ± 1,0

La disnea con dolor torácico es la queja más frecuente de los pacientes con SLS, junto a ortopnea con intolerancia al decúbito.

Las causas del SLS no están del todo claras, aunque se han lanzado numerosas hipótesis al respecto como que el cuadro se debe a microatelectasias secundarias a déficit de surfactante pulmonar o que la causa era una miopatía lúpica por infiltración del diafragma y de los músculos de la pared torácica por linfocitos T¹.

El diagnóstico se realiza con la sospecha clínica, las pruebas funcionales respiratorias que muestran un patrón restrictivo y las pruebas radiológicas que descartan otras enfermedades.

El tratamiento no está perfectamente establecido, aunque los inmunosupresores son los más utilizados y el pronóstico es, en general, favorable.

El caso presentado cumple con los criterios de SLS que hay descritos hasta la fecha, pues se trata de una paciente diagnosticada de LES hacía unos 3 años⁵ y que asociaba anticuerpos anti-Ro⁺ presentes en el síndrome de Sjögren se suele relacionar con la presencia de SLS. La clínica de nuestra paciente era típica, con disnea de esfuerzo, dolor torácico y ortopnea con intolerancia al decúbito, en posible relación a la debilidad de los músculos respiratorios. Para llegar al diagnóstico de presunción, es imprescindible descartar otras causas de disnea en pacientes con lupus, siendo el diagnóstico de SLS inicialmente de exclusión.

En este sentido, queremos resaltar la utilidad de la ecografía diafragmática y torácica cuando se sospecha de un SLS¹²⁻¹⁵; es una exploración rápida, no invasiva, relativamente sencilla, que puede realizarse a la cabecera del paciente, siendo necesaria solo una mínima colaboración para realizar las inspiraciones forzadas cuando se indiquen; aporta información dinámica en tiempo real sobre la amplitud de los movimientos diafragmáticos, que no se obtiene mediante otras pruebas radiológicas, y a cambio, sin la radiación de estas, siendo de elección en embarazadas y niños. Además, creemos que la ecografía puede sustituir a la fluoroscopia con *sniff test*, considerada la exploración clásica de la evaluación diafragmática, pues además de darnos información sobre la movilidad y el desplazamiento diafragmático, permite realizar *sniff test*, cuantificar la velocidad de contracción diafragmática, la duración del ciclo diafragmático y el tiempo inspiratorio, que son parámetros objetivos que nos ayudan a establecer el diagnóstico clínico y permiten valorar la respuesta funcional del diafragma al tratamiento. Asimismo, mediante ecografía, podemos explorar el parénquima pulmonar obteniendo datos sugerentes de atelectasia o condensación, así como la presencia de serositis en forma de derrame pleural o pericárdico, frecuente en pacientes con lupus.

Bibliografía

- Gibson CJ, Edmonds JP, Hughes GR. Diaphragm function and lung involvement in systemic lupus erythematosus. *Am J Med.* 1977;63:926-32.
- Orens JB, Martínez FJ, Lynch JP III. Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am.* 1994;20:159-93.
- Pena González A, Rodríguez Casal P, González Barcala FJ. Manifestaciones pulmonares del lupus eritematoso sistémico. *Pneuma.* 2010;6:109-16.
- Keane MP, Lynch JP III. Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Thorax.* 2000;55:159-66.
- Allen D, Tzelepis GE. Association of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus with pleurisy: A systematic review. *Semin Arthritis Rheum.* 2009;39:30-7.
- Allen D, Fischer A, Bshouty Z, Robinson DB, Peschken CA, Hitchon C, et al. Evaluating systemic lupus erythematosus patients for lung involvement. *Lupus.* 2012;21:1316-25.
- Hoffbrand BI, Beck ER. Unexplained dyspnoea and shrinking lungs in systemic lupus erythematosus. *Br Med J.* 1965;1:1273-7.
- Branger S, Schleinitz N, Gayet S, Veit V, Kaplanski G, Badier M, et al. Shrinking lung syndrome and systemic auto-immune disease. *Rev Med Interne.* 2004;25:83-90 [Article in French].
- Karim MY, Miranda LC, Tench CM, Gordon PA, D'cruz DP, Khamashta MA, et al. Presentation and prognosis of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum.* 2002;31:289-98.
- Pillai S, Mehta J, Levin T, Muzumdar H, Nandalike K. Shrinking lung syndrome presenting as an initial pulmonary manifestation of SLE. *Lupus.* 2014;23:1201-3.
- Martens J, Demedts M, Vanmeenen MT, Dequeker J. Respiratory muscle dysfunction in systemic lupus erythematosus. *Chest.* 1983;84:170-5.
- Orozco-Levi M, Gayete A, Rodríguez C, Ramírez-Sarmiento A, Méndez R, Tous F, et al. Non-invasive functional evaluation of the reserve in fatigue and the diaphragm structure using transthoracic echography in B and M modes. *Arch Bronconeumol.* 2010;46:571-9.
- Gallego Gómez MP, García Benedito P, Pereira Boo D, Sánchez Pérez M. La ecografía torácica en la enfermedad pleuro-pulmonar. *Radiología.* 2014;56:52-60.
- Yang PC, Luh KT, Chang DB, Yu CJ, Kuo SH, Wu HD. Ultrasonographic evaluation of pulmonary consolidation. *Am Rev Respir Dis.* 1992;146:757-62.
- Lichtenstein D, Meziere G, Seitz J. The dynamic air bronchogram: A lung ultrasound sign of alveolar consolidation ruling out atelectasis. *Chest.* 2009;135:1421-5.

Laura Díaz Rubia^{a,*}, José Luis Callejas Rubio^b
y José Luis Martín-Rodríguez^a

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España

^b Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laurix_dr@yahoo.es (L. Díaz Rubia).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2017.05.014>

0300-2896/

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.