

Un caso de esclerodermia pleuropulmonar

Doctores R. Blanquer, E. López Botet y J. Merino Sesma

Consideramos interesante la aportación de este paciente con Escleroderma generalizada que venimos siguiendo desde hace diez años, no sólo desde el punto de vista de las colagenosis en general, sino muy especialmente de las colagenosis pulmonares.

El relato sucinto de su historia es el siguiente:

Paciente M. V. S., albañil, de cincuenta y siete años, inició un cuadro progresivo en 1936, cuyas características son las siguientes: dificultad en el movimiento de las extremidades distales de ambos miembros superiores, especialmente las falanges. Los intentos de movimiento eran dolorosos y las manos estaban frías. Simultáneamente presentó un síndrome de Reynaud característico. Posteriormente fueron apareciendo telangiectasias en cara, espalda, raíz de miembros superiores y dorso de las manos. Era particularmente molesta la sensación de tirantez en cara y manos. Progresivamente, hasta la actualidad, la cara ha adquirido los rasgos típicos descritos como la de una máscara con áreas de pigmentación y despigmentación y telangiectasias múltiples. La piel, adherida a la estructura ósea subyacente, confiere al enfermo la llamada facies de calavera. La misma retracción limita la movilidad de la boca y labios, provocando además en los párpados un ectropión (1).

El vello de piel y axilas comenzó a desaparecer hasta hacerlo totalmente. Las manos comenzaron a sufrir el característico endurecimiento del tejido celular subcutáneo hasta conseguir en la actualidad una

consistencia leñosa. Los dedos, inmovilizados en flexión, tienen la consistencia de una pieza de madera. La piel es imposible pellizcarla, tan adherida está al tejido celular subcutáneo. Las articulaciones, no obstante, permanecen libres y ligera osteoporosis en las falanges por inactividad.

Durante los treinta y cuatro años de enfermedad, el enfermo ha sufrido todos los tratamientos que con resultados nulos se han preconizado para la enfermedad, algunos tan peregrinos como el del injerto de paratiroides.

Solamente los corticoides y los vasodilatadores provocan todavía alivio subjetivo al enfermo. No obstante, hubieron de suprimirse los primeros por unas melenas, que sirvieron para descubrir radiológicamente una retracción de esófago que había pasado inadvertida y que aún en la actualidad sigue sin producir siquiera disfagia o regurgitación. El esófago en la enfermedad revela acortamiento longitudinal y engrosamiento del epitelio, siendo la mucosa incluso a veces sustituida por material fibrinoide, desarrollando úlceras por fibrosis de la íntima y trombosis vascular (2).

La exploración clínica descrita se objetiva bien en las diapositivas adjuntas y los datos de laboratorio, como sucede en la enfermedad, carecen de nada demostrativo, salvo en mediano aumento de la V. S. H. y una inversión del cociente alb/glob. El calcio, fósforo y fosfatasas han sido siempre normales.

Sin más que insistir en la lentísima progresividad de nuestro enfermo, que a lo largo de treinta años de enfermedad le ha

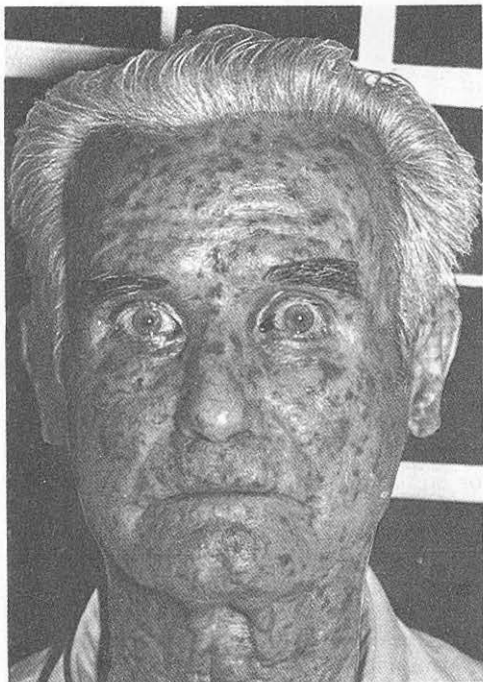


Figura 1.—Facies esclerodérmica (piel adherida a la calavera. Telangiectasias).

permitido llegar hasta los setenta años, y en lo caprichoso de esta evolución, que va desde los casos fulminantes a los crónicos y de los localizados a los generalizados y a los intermedios, vamos a ocuparnos de su

esclerodermia cardiaca y pleuropulmonar.

Se han descrito en el miocardio focos de fibrosis entre las fibras musculares normales, produciendo extrasístoles y bloqueos y alteraciones electrocardiográficas con prolongación de QT, T bifásica y depresión de ST. Dada la participación pulmonar es también lógica la presentación en ocasiones de cor pulmonale (3).

En nuestro paciente las alteraciones electrocardiográficas son muy discretas y los síntomas de insuficiencia circulatoria poco patentes.

Desde el punto de vista puramente respiratorio la escleroderma produce una limitación de movimientos respiratorios por afectación de la caja torácica y de sus paredes, así como del diafragma, disminuyendo la capacidad vital y el M. V. M.

En nuestro paciente esta limitación ha sido mínima o nula, conservando una diferencia entre perímetro torácico en inspiración y en expiración de nueve centímetros en 1960 y de ocho centímetros en 1970.

En cambio, ya desde su primera visita, en 1970, nos sorprendió su imagen radiográfica pulmonar de nódulos múltiples, invadiendo ambos campos pulmonares, nódulos de tamaño pequeño y uniforme y de gran densidad, sugiriendo una calcificación inicial. La ausencia de síntomas respiratorios, de disnea y la densificación de la imagen nodular en forma de faja longitudinal al lateralizar el enfermo, junto con una explo-

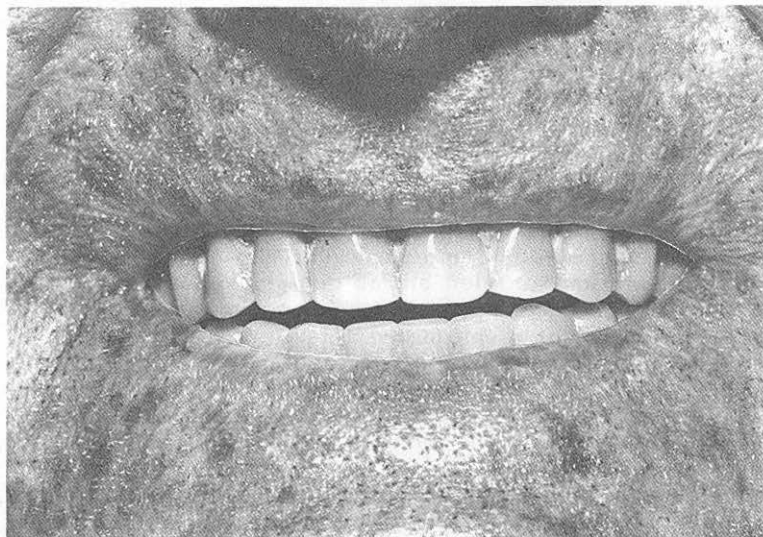


Figura 2.—Retracción de los labios.



Figura 3.—Ectropión.

ración funcional apenas alterada, nos hizo diagnosticarlo de esclerodermia pleural, sin que desgraciadamente decidiéramos entonces hacerle tomografías, y con todo sorprendidos por que dicha esclerodermia pleural no redujera la capacidad vital siquiera.

La colagenosis pulmonar no es en fin más que una localización más del proceso. Por ello, en el caso de la esclerodermia pulmonar es lógico encontrar la afectación del colágeno y la afectación vascular, típicas de la enfermedad.

En los vasos (5) Lewis encuentra lesiones necróticas como las de la hipersión ma-

ligna. Hay una primera fase de dilatación de los vasos que aparecen rodeados de linfocitos. La íntima prolifera y se hincha hasta casi obliterar la luz. Luego el vaso se estrecha y se atrofia. La íntima tiene a veces un aspecto fibrinoide (6), siendo la degeneración fibrinoide la que oblitera la luz.

Los pulmones muestran grados diversos de afección (7) y (8) Getzowa (9) ha descrito una esclerosis quística causada por una afección fibrótica hialina en el intersticio del parénquima. Los quistes, en su mayoría subpleurales, estaban a veces recu-

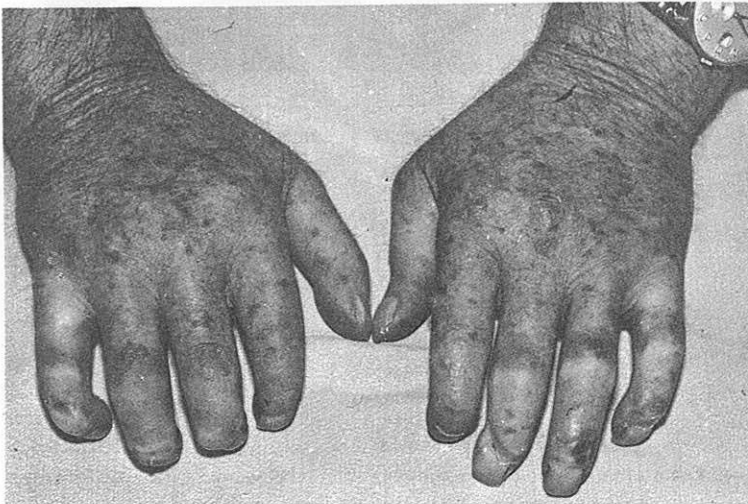


Figura 4.—Retracción de los dedos.

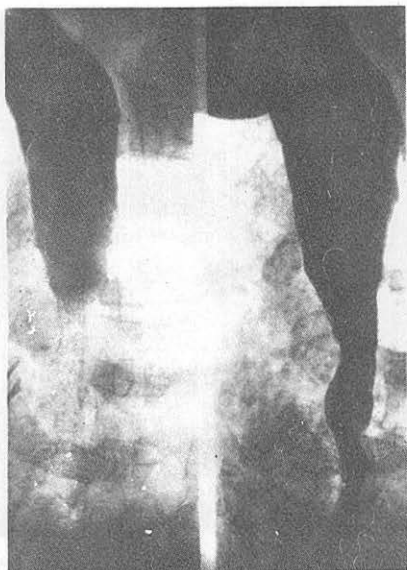


Figura 5.—Evidencia la retracción del esófago.

biertos por epitelio cuboide y otras veces no tenían revestimiento epitelial. La obliteración de los vasos capilares y la fibrosis diseminada de la pared alveolar se considera como estadio intermedio en la formación de los quistes.

Muchos pequeños alveolos están rodeados por zonas densas de tejido fibroso. Coexisten septos alveolares engrosados e infiltrados por células mononucleares y alveolos dilatados conteniendo fragmentos septales.

Church y Ellis (10) suponen que los quistes representan los últimos efectos de las burbujas enfisematosas, que se desarrollan a causa de la obstrucción e infección crónica asociada de los bronquiolos. Estos, en efecto, presentan en muchas zonas la capa muscular reemplazada por tejido fibroso y en otras están dilatados e infiltrados con linfocitos y plasmocitos.

La fibrosis pulmonar se desarrolla a veces sin evidencia alguna de formación quística y las estructuras alveolares están

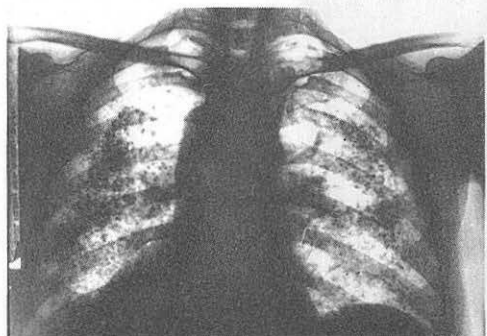
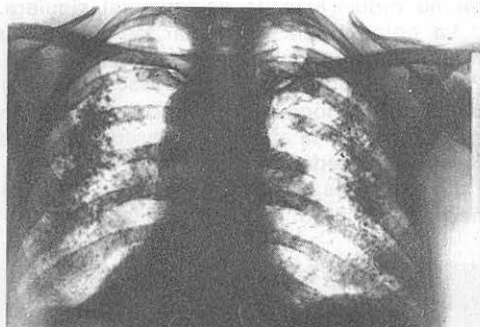
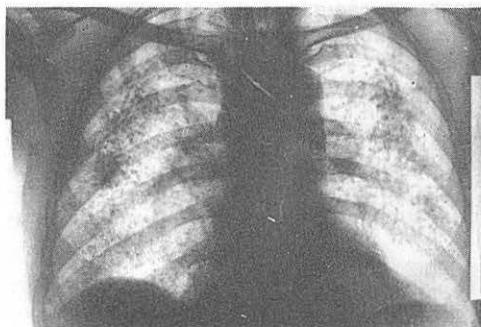


Figura 6, 7, 8 y 9.—Distintas radiografías evidenciando simple y tomográficamente la esclerodermia pleuropulmonar nodular.

Fecha	Torax	C. V.	V. M.S.	Tiff.	M.V.M.	HbO ₂ %
10-3-60	9cm.	2.800	1.875	66 %	60	96 → 96 %
8-1-64	10cm.	2.100	1.125	53 %	36	92 → 87 %
26-11-66	8cm.	1.700	960	56 %	35	94 → 86 %
16-2-70	8cm	2.050	900	44 %	38	96 → 84 %

Figura 10.—Cuadro comparativo de la evolución funcional del enfermo.

reemplazadas por una materia hialina y colágena con aumento del tejido conjuntivo y fibrosis, por lo cual los capilares pulmonares están separados de los sacos alveolares. Estas alteraciones interfieren con la difusión del oxígeno a través de la membrana alveolo capilar (12).

La fibrosis nodular o arborescente se observa combinada con calcinosis pulmonar (13) y (14). Los depósitos de calcio se inician por espigas profundamente basófilas.

En definitiva, la fibrosis de la caja torácica, del diafragma y de la pleura disminuye la expansión y el volumen pulmonar (15). La fibrosis peribronquial provoca un efisema obstructivo con disminución de la capacidad vital, del M. V. M. del V. S. M. El aire residual está habitualmente reducido por la fibrosis pulmonar. El engrosamiento de los septos alveolares y las alteraciones de los vasos sanguíneos tienden a producir obliteración vascular y todo ello dificulta el trasiego de gases a través de la membrana alveolar.

Todo ello se manifiesta por una anoxemia arterial que rápidamente se exacerba por el ejercicio (4, 13, 14, 16).

Los más llamativo de nuestro enfermo es en cuanto a su exploración funcional respi-

ratoria, que no se ha agravado pese a la masividad de la invasión pulmonar objetivable en las tomografías actuales, todo lo que sería lógico haber esperado a la vista de dicha iconografía. En efecto, la invasión nodular masiva, calcificada en muchas áreas, ha producido, como se ve en las tablas adjuntas, un cambio funcional a lo largo de diez años que va de los límites a los límites siguientes. La movilidad torácica sólo se ha reducido un centímetro.

La C. V. ha bajado sólo de 2.800 c.c. a 2.050 c.c. La obstrucción bronquial ha sido en cambio progresiva y más marcada. El V. S. M. ha bajado de 1.875 a 900 c.c. y el test de Tiffena ha pasado de 66 por 100 a 44 por 100. El M. V. M. ha ido de 60 a 38 litros. También el bloqueo alveolo-capilar se ha hecho muy evidente y se objetiva en el cambio de una asistencia arterial de 96 por 100 en reposo, que sigue actualmente siendo la misma, pero que mientras el esfuerzo no la cambiaba hace diez años, ahora la reduce a 84 por 100 de HbO₂ al medio minuto de realizar unas flexiones, forzosamente no muy rápidas dada la edad y el estado del paciente.

Creemos muy interesante este caso para la bibliografía por tratarse de una esclerodermia de tan larga duración, de tener localización pulmonar desde al menos los

diez años en que la seguimos y de haber podido seguir al enfermo clínica y funcionalmente en morfología y exploración funcional respiratoria.

BIBLIOGRAFIA

1. John, H. Talbot y Moleres, R.: "Enfermedades del colágeno." Ed. Cient. Med. (1957).
2. Simpson, J. H., Brit.: M. J. 2, 659 (1953).
3. Salomon, A.: Arch. Int. Med. 95, 103 (1955).
4. Spain, D. M., y Thomas, A. G.: Ann Int. Med. 32, 152 (1950).

5. Lewis, T.: Brit. J. Derm. 52, 233 (1940).
6. Goetz, R. H.: Clin. Proc. 4, 337 (1945).
7. Dostrovsky, A.: Arch. Derm. 55, 1 (1947).
8. Kraus, Z.: Cesop. Lekcesk, 89, 725 (1950).
9. Getzowa, G.: Arch. Path. 40, 99 (1945).
10. Church, H. E. y Ellis, ARP.: Lancet, 1, 392 (1950).
11. Baldwin, E. de F, Cournand A.: Medicine, 28, 1 (1949).
12. Shuford, W. H.: Arch. Int. Med. 92, 85 (1953).
13. Leinwand, J.: Ann. Int. Med. 41, 1003 (1954).
14. Leinwand, J.: Reumat. Diseases pg. 265 W. B. Saunders CO (1952).
15. Fox, H.: Arch. Dermat. 55, 269 (1947).
16. Harvey, R. M.; Ferrer, M. I.: Am. Jour. Med. 10, 719 (1959).