

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE "MANUEL ASCUNCE DOMENECH"

CAMAGÜEY

### Manifestaciones respiratorias de la esclerodermia

Por los Dres.:

RAFAEL PILA PEREZ†, EDUARDO A. GONZALEZ GARRIDO‡, ARTURO DE LA HERRAN HERRERA\* y XIOMARA FERNANDEZ MAYO\*

Pila Pérez, R. y otros. *Manifestaciones respiratorias de la esclerodermia*. Rev Cub Med (Supl.) 21: 3, % 82.

Se estudian las manifestaciones respiratorias en 30 pacientes diagnosticados de esclerodermia, en el período comprendido de 1970 a 1979. Se enfatiza en la incidencia de estas manifestaciones, siendo en esta serie la disnea, la tos y los procesos inflamatorios del parénquima pulmonar las de mayor frecuencia. Se revisa el tema y se comparan estos resultados con los de otros autores.

#### INTRODUCCION

Las manifestaciones pulmonares de la esclerodermia fueron inicialmente señaladas en el siglo pasado por *Finlay*,<sup>1</sup> *Lewin* y *Heller*<sup>2</sup> y *Notthafft*.<sup>3</sup> Años más tarde fueron publicadas otras casuísticas por *Matsui*\* y *Kraus*<sup>5</sup>. La fibrosis pulmonar radiológica en la esclerodermia fue informada por primera vez por *Murphy* y colaboradores,<sup>6</sup> siendo esta alteración señalada por otros autores también.<sup>7-5</sup>

Las manifestaciones respiratorias son de gran interés para el clínico, ya que éstas pueden verse en otras enfermedades, planteándose en ocasiones diagnósticos diferenciales difíciles. Entre estas enfermedades se citan: tuberculosis pulmonar, sarcoidosis, linfangitis carcinomatosa, bronquiectasia, etc. Igualmente es importante el diagnóstico diferencial con las otras colagenosis, teniendo presente que la esclerodermia es la que con mayor frecuencia afecta al aparato respiratorio.<sup>9</sup> Por lo anteriormente expuesto y dada la incidencia de las enfermedades del colágeno en nuestro medio, nos hemos motivado en la realización de un estudio de las manifestaciones respiratorias en enfermos con el diagnóstico de esclerodermia.

---

†Especialista de I grado en medicina interna. Hospital provincial docente "Manuel A. Domenech". Camagüey.

‡ Residente de tercer año de medicina interna. Hospital provincial docente "Manuel A. Domenech". Camagüey.

## MATERIAL Y METODO

Se revisan 30 expedientes clínicos de pacientes diagnosticados de esclerodermia en el período comprendido de 1970 a 1979. El diagnóstico fue fundamentado en las manifestaciones clínicas, exámenes de laboratorio, radiológicos y estudios histopatológicos. En estos pacientes estudiamos fundamentalmente las manifestaciones respiratorias, las cuales orientaron o contribuyeron al diagnóstico de esta entidad en un porcentaje considerable de los enfermos.

## RESULTADOS

MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS	NUMERO DE CASOS	%
Disnea	10	33,3
Tos	7	23,3
Expectoración	6	20,0
Neumopatía inflamatoria	6	20,0
Dolor torácico	3	10,0
Pulmón en panal de abejas	2	6,6
Neumotórax espontáneo	1	3,3
Derrame pleural	1	3,3
Hemoptisis	1	3,3

La disnea en 10 casos (33,3%) fue la manifestación más frecuente, seguida por la tos y la expectoración en 7 (23,3%) y 6 (20%) casos respectivamente (cuadro). Los procesos inflamatorios del parénquima pulmonar, con todo su cortejo clínico, se señalaron en 6 enfermos (20%). Otras manifestaciones respiratorias de importancia fueron: dolor torácico, neumotorax espontáneo, derrame pleural y hemoptisis.

## DISCUSION

La participación pulmonar en la esclerodermia es relativamente frecuente, sobre todo, en los casos de larga duración, aunque hay autores<sup>2</sup> que calculan esta participación en un 8% de los casos, pero señalan también que estas alteraciones pueden ser las primeras manifestaciones de la enfermedad. *Bravermann*,<sup>9</sup> en los estudios realizados por él, plantea que en el 25% de sus enfermos había participación pulmonar y *Siegel*<sup>11</sup> la señala en el 43% de su casuística.

Las lesiones respiratorias pueden depender de afectación bronquial y del lecho vascular.<sup>12</sup> Las lesiones pulmonares, siguiendo a *Getzowa*,<sup>13</sup> se distinguen fundamentalmente, en difusas, compactas y quísticas. Como afección fibrosclerosante, la esclerodermia puede presentar los siguientes tipos anatomorradiológicos:<sup>13</sup>

1. Esclerosis pleural.
2. Esclerosis peribronquial y bronquial.
3. Esclerosis parenquimatosa densa.

RCMS - 1982

4. Esclerosis pulmonar quística.
5. Esclerosis intersticial difusa.

En el pulmón se producen lesiones difusas, pero más frecuentemente se afectan las bases, originándose en ocasiones imágenes pseudoquísticas en las zonas peritéricas. Las alteraciones respiratorias más graves son las que dependen de lesiones esclerosas, con los consiguientes trastornos ventilatorios.<sup>13,14</sup> Estos pacientes a veces "debutan" con el cuadro clínico de pequeñas pleuresías,<sup>15,16</sup> como ocurrió en un caso nuestro (figura 1).



Figura 1.  
Rayos X de tórax: nótese el derrame pleural de mediano calibre en hemitórax derecho.

Hay tendencia a la neumonía,<sup>17,18</sup> lo que se informa en 6 casos de la serie que estudiamos (figuras 2 y 3). La embolia pulmonar se cita con gran frecuencia;<sup>18</sup> sin embargo, ninguno de nuestros pacientes presentaron trastornos de tipo embólico.

En la esclerodermia se producen graves alteraciones en los alvéolos, donde el tejido elástico es remplazado por la colágena, por este motivo se desarrollan quistes a partir de la pared alveolar degenerada, dando el aspecto radiológico "en panal

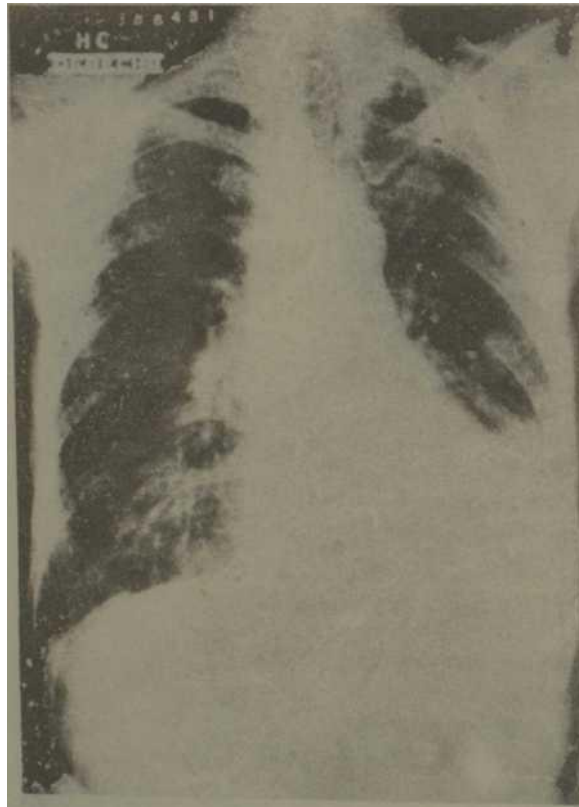


Figura 2.  
Rayos X de torax donde se observan lesiones inflamatorias en la base pulmonar izquierda, trama reforzada en los hÍlios y base derecha y pleuritis apical bilateral.

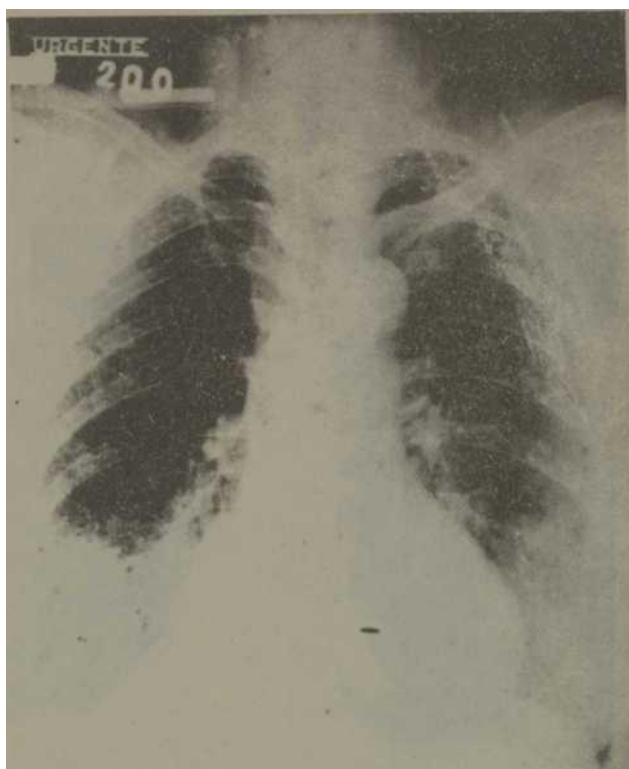


Figura 3.  
Rayos X de tórax de uno de nuestros pacientes, con un proceso inflamatorio de la base derecha.

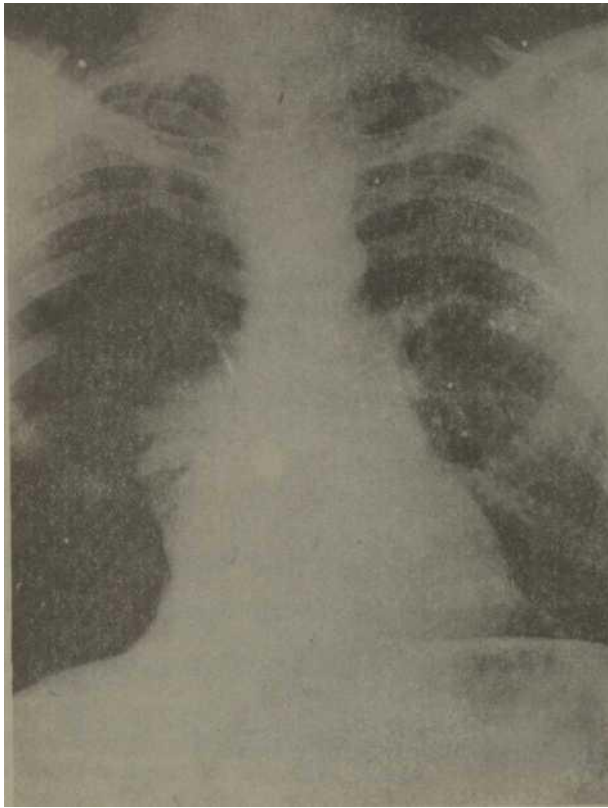
de abejas", como se señala en 2 casos de nuestra serie (figura 4). Debido a estas alteraciones se producen ocasionalmente, neumotorax espontáneo, como ocurrió en un caso nuestro (figura 5).

Las alteraciones fibróticas pueden dar lugar a quistes, enfisema, atelectasia, etc., y originar grave daño ventilatorio con bloqueo alveolocapilar.<sup>19</sup> La obstrucción vascular puede causar hipertensión pulmonar.<sup>20</sup>

Las manifestaciones clínicas consisten en disnea de intensidad variable, la cual fue la de mayor frecuencia en nuestro estudio. Como manifestación importante también se cita la tos, que en nuestra serie ocupó el segundo lugar. Esta tos es seca en un alto porcentaje de los casos, a no ser que concurra con procesos sépticos del pulmón, siendo entonces productiva. Hay autores<sup>21</sup> que mencionan la rareza de los dolores torácicos, sin embargo, lo encontramos en 3 pacientes. La esclerodermia en consecuencia de las repercusiones pulmonares que se desarrollan, muchas veces evoluciona hacia el *cor pulmonale* crónico.



Figura 4.  
Rayos X de tórax que muestra imágenes en "panal de abejas" en ambas bases pulmonares, compatibles con imágenes subpleurales de la esclerodermia



Rayos X de tórax de un paciente con esclerodermia, que sufrió un neumotorax espontáneo derecho.

Las alteraciones radiológicas, siguiendo a *Coumand y Baldwin*<sup>22</sup> se traducen en muy diversas formas:

- A. Forma nodular, donde predominan los elementos nodulares, que a veces producen calcificaciones (figura 6).
- B. Forma lineal, que es la que se presenta con mayor frecuencia.
- C. Forma reticular, donde lo característico es el estrechamiento de las líneas de fibrosis.
- D. Forma quística, cuya expresión consiste en dilataciones quísticas de localización subpleural.

Además, pueden detectarse lesiones pleurales (fibrotórax, derrames, etc.) o hiliares, consecutivas a infecciones o a hipertensión pulmonar.<sup>20</sup>



Figura 6.  
Rayos X de tórax. Moteado micronodular en ambos campos pulmonares con lesiones fibróticas en un paciente de nuestra casuística.

#### SUMMARY

Pila Pérez. R. et al. *Respiratory manifestations of sclerodermia*. Rev cub Med (Supl.) 21: 3, 1982.

Respiratory manifestations are studied in 30 patients with sclerodermia diagnosis, in a period comprised from 1970 to 1979. Incidence of these manifestations is emphasized, being dysnea, cough and inflammatory process of lung parenchyma the most frequent manifestation for this series. Theme is reviewed and these results are compared with those obtained by other authors.

#### RÉSUMÉ

Pila Pérez. R. et al. *Manifestations respiratoires de la sclérodemie*. Rev Cub Med (Supl.) 21: 3, 1982.

L'étude a porté sur les manifestations respiratoires chez 30 patients diagnostiqués comme porteurs de sclérodemie, pendant la période comprise de 1970 à 1979.



L'accent est mis sur l'incidence de ces manifestations, étant dans cette série de cas, la toux et les processus inflammatoires du parenchyme pulmonaire plus fréquentes. La littérature concernant ce sujet est revue et les résultats comparés aux rapportés par d'autres auteurs

HprBojaiTCH js?v"H6HH8 juaa?°.ni>HHx MBKR'tecTaiaüi v nanae»TOB, Korop»M Oiaa nocraBJIBH ;warH03 cm»zoji«tmh3 3 nizncz 0 I97C ne 1979 rca. JjeAHHITCH one::Raju.HM BHamaaae lacroTe 3T»x MaHa^ec raosE; B 3Toi rpviine narueHTOB C&MHMB 'MCTHMB TBKME wanHiieo- Taixjuoi OHHH ojoami«, Kamejo. H BccuaJD\*T6/EfcHiie ctc^scCH napeæc mh jrërkoro. Hdoboottch oC3op reitu e cpa3HaBarrcH nojmeHm;e - HBMI pE3yai>TaTu c pe3yjo>TaTajice, coocî?HKHMB apyroni esTopav. .

#### BIBLIOGRAFIA

1. *Finlay*. Middlesex Hosp Resp. Pág. 29, 1981.
2. *Lewin, C.R.; J. Heilert*. Die Sclerodermie 1895. A. HTrschwald. Berlin.
3. *Nonhaft, A*. Neuere Arbeiten über Sklerodermie. Zbl Aliy Path Ant 9: 870. 1898.
4. *Matsiii, S*. lieber die Pathologie und Pathogenese von Scleroderma. Mit. a de Med Fak Univ. 31: 55, 1924, Tokyo.
5. *Kraus. EJ*. Zur Pathogenese der diffusen Sklerodermie Uirch. Areh F Pathol 253 : 710, 1924.
6. *Murphy, J.R. et al*. Scleroderma with pulmonary fibrosis. J- Am Med Assoc 116 : 499, 1941.
7. *Wigley, J.E.M. et al* Pulmonary fibrosis in scleroderma. Br J Derm Syph 61: 324, 1949.
8. *Weiss, S. et (I)*. Scleroderma heart disease. Arch Intern Med 71: 749, 1943.
9. *Pons, A.P*. E sclerodermia generalizada. Patología y clínica de las collagenosis. P. 219—245, Editorial Torsy, S.A., Barcelona, 1967.
10. *Braverman, IM*. Manifestaciones cutáneas de lat enfermedades sistémicas. P- 146—200. Editorial Toray, S.A., Barcelona, 1973.
11. *Siegel, R.C*. Esclerodermia. Clínica Mayo Ho Norteamérica, p. 283 297 Ed Interamericana, Marzo, 1971

12. *B^yd, J.A. et al.* Roentgen changes observed in generalized sclerodermia: report of sixty three cases. Arch Intern Med 94 : 248, 1954.
13. *Getzowa, S.* Cystic and compact pulmonary sclerosis in progressive scleroderma. Arch Pathol 40: 99, 1945.
14. *Kemp-Harper, R.A.* Radiological manifestations of diffuse systemic sclerosis. Proc Med 46: 512, 1953.
15. *Gemiez-Rieux, A. et al.* Manifestation pulmonaires et esophagiques au cours d'une esclerodermie avec syndrome de Raynaud. Soc Path Thor Nord 22: 1 1960.
16. *Martinez Soto, B.* Esclerodermia. Revisión estadística. Rev Cub Med 6: 367- 370, 1967! ' "
17. *Mazzci, E.S. y otros.* Localizaciones viscerales de la esclerodermia. Rev Clin Esp 127: 717-726, 1972.
18. *Rodriguez Cuartera, A. y otros.* Neumopatía y cardiopatía esclerodérmica. Rev Clin Esp 132: 533-539, 1974.
19. *Dines, D.* Neumopatías de origen vascular. Chest 54: 1, 3—12, 1968.
20. *Duelos, F. y otros.* Esclerodermia, hipertensión pulmonar y síndrome de \* Raynaud. Thorax 135: 8, 626-630, 1975.
21. *Tufanelli, D.L. et al.* Systemic scleroderma: a clinical study of 127 cases. Arch Dermatol 14: 359, 1961.
22. *Coumand, A. et al.* Studies on intrapulmonary mixture of gases. I.V. Significance of pulmonary emptysis rate. J Clin Invest 20: 681, 1941.

Recibido: 28 de agosto de 1980.

Aprobado: 19 de diciembre de 1981.

Dr. *Rafael Pila Pérez*

Hospital Provincial Docente "Manuel Ascunce Domenech" Carretera  
Central Oeste  
Camaguey