

Caso Clínico del Mes

Mayo 2020

Dra. María Agustina Ruiz

Residente 4° año

Centro Rossi

Argentina

DEPARTAMENTO DE

Imágenes • ALAT

imagenes@alatorax.org



CASO CLÍNICO:

Paciente mujer de 65 años de edad.

Refiere disnea CF II-III.

Diagnóstico reciente de Esclerosis Sistémica, en tratamiento desde hace un mes con ciclofosfamida.

Antecedente de 3 episodios de neumonía en el último año.

Ex tabaquista de 7 p/y.

Niega otros antecedentes.



Fig. 1. Tomografía Axial Computada de Tórax en inspiración máxima (ventana Pulmonar). Se observa a predominio de ambos lóbulos inferiores y región subplueral opacidades en vidrio esmerilado, patrón reticular homogéneo con aisladas dilataciones bronquiales asociadas, sin evidencia de panalización. NSIP en el contexto de entidad de base .

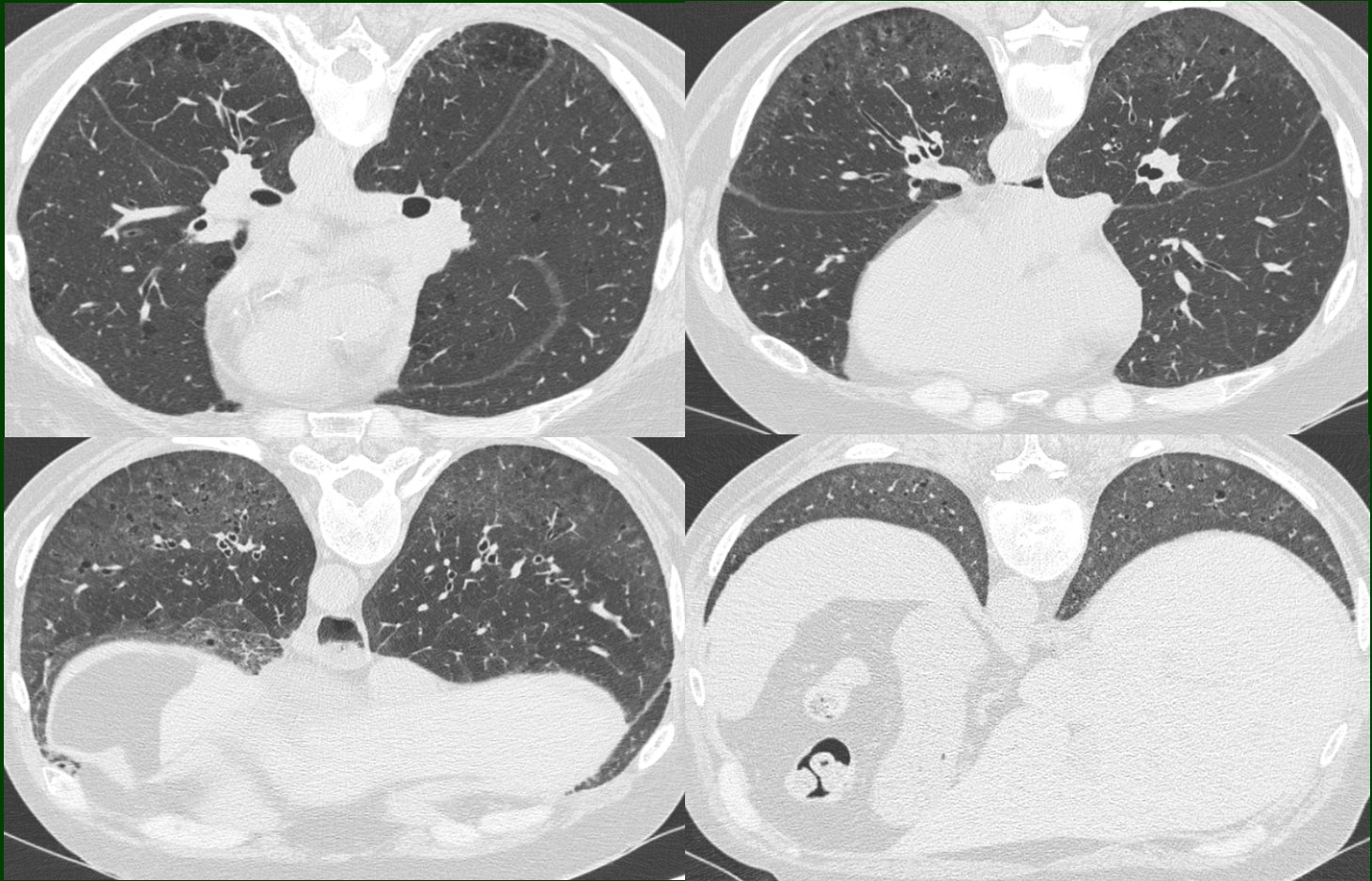


Fig. 2. Tomografía Axial Computada de Tórax en inspiración máxima (ventana Pulmonar) en decúbito prono de la misma paciente. Se observa la persistencia de los hallazgos en los cortes realizados en decúbito prono.



Fig. 3. Tomografía Axial Computada de Tórax en inspiración máxima (ventana Pulmonar). Reconstrucción MinMIP

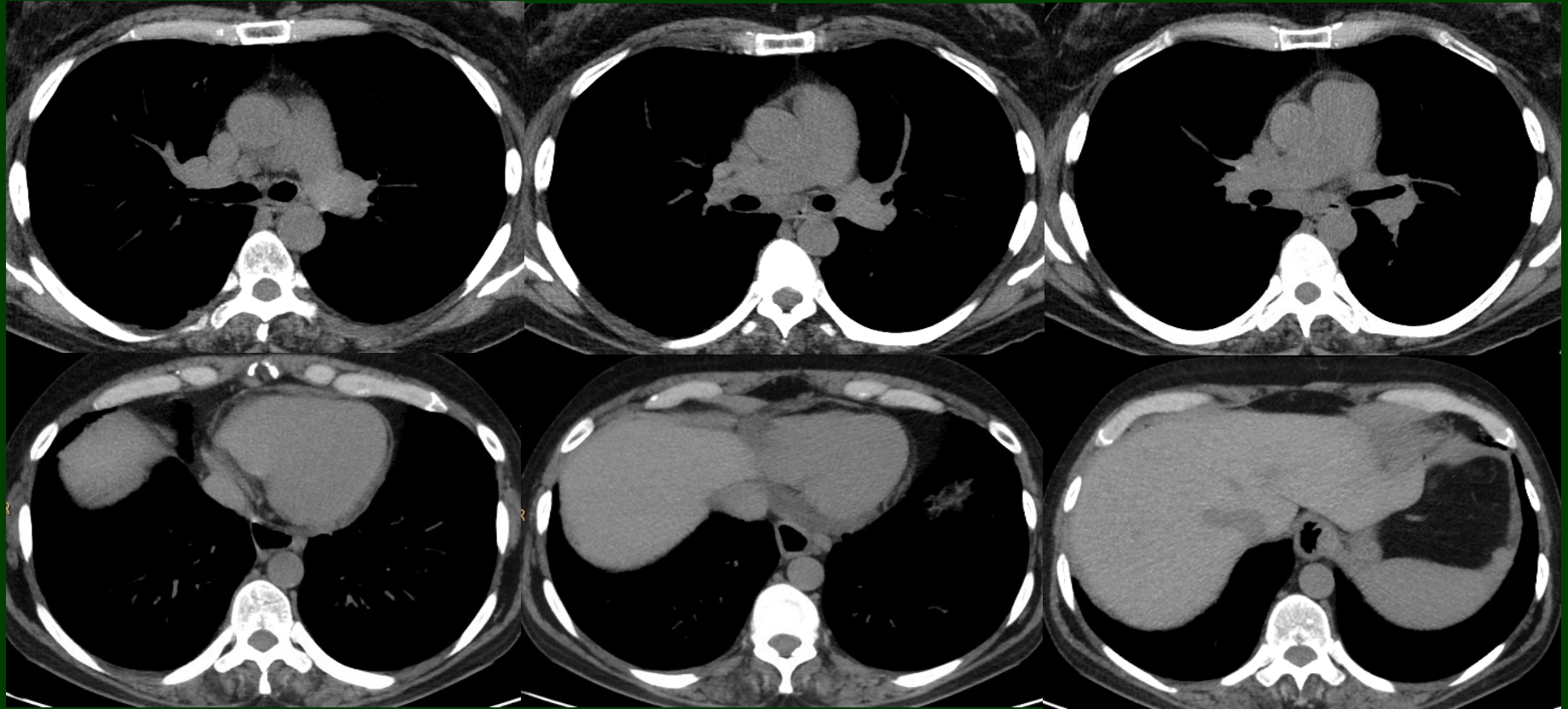


Fig. 4. Tomografía Axial Computada de Tórax en inspiración máxima (ventana Mediastínica) de la misma paciente. Imágenes mediastinales aumentadas de tamaño, de aspecto reactivo. Se puede apreciar aumento del diámetro de la arteria pulmonar, en relación a signos de Hipertensión y la marcada dilatación esofágica.

Discusión

La esclerodermia o esclerosis sistémica es un trastorno multiorgánico sistémico caracterizado por autoinmunidad, inflamación sistémica, lesión vascular y fibrosis tisular.

Las complicaciones pulmonares siguen siendo una de las principales causas de morbilidad y mortalidad de la enfermedad. La enfermedad pulmonar intersticial y la hipertensión arterial pulmonar son las formas más comunes de enfermedad pulmonar asociada.

La patogenia de la alteración pulmonar se caracteriza por la lesión de las células epiteliales, la activación de la vía de coagulación y la inflamación, que crean un ambiente profibrogénico en el pulmón en el contexto de la autoinmunidad.

Discusión

El diagnóstico de esclerodermia-enfermedad pulmonar intersticial se basa en encontrar enfermedad pulmonar intersticial en HRCT del tórax en un paciente con esclerodermia conocida acompañado de pruebas de función pulmonar normales o anormales que muestran restricción.

Un tercio de los pacientes con esclerodermia tienen anticuerpos anti-topoisomerasa positivos, estos tienen mayor probabilidad de desarrollar enfermedad intersticial pulmonar.

El patrón más común observado en la TCAR es la neumonía intersticial inespecífica (NSIP), aunque la neumonía intersticial habitual (UIP) también puede observarse .

Discusión

El patrón NSIP en TCAR se evidencia por opacidades en vidrio esmerilado en una distribución periférica con predominio subpleural y bibasal. En la enfermedad más grave, también se puede observar pérdida de volumen con un patrón reticular y bronquiectasias por tracción.

En la UIP, los hallazgos de la TCAR incluyen opacidades reticulonodulares, bronquiectasias por tracción y quistes en forma de panal de abeja.

El tratamiento se basa en la indicación de inmunosupresores, comúnmente ciclofosfamida y micofenolato mofetilo. Sin embargo, estos medicamentos pueden no proporcionar efectos modificadores de la enfermedad constantes y sostenidos, y pueden no mejorar la supervivencia a largo plazo.

Recientemente se estudia la utilización de medicamentos antifibróticos.

Discusión

Los factores de riesgo actuales para la progresión de la enfermedad incluyen enfermedad difusa versus limitada, una duración de la enfermedad de > 5 años, extensión de la enfermedad parenquimatosa en TCAR > 20%, una capacidad vital forzada (FVC) de < 70% y la detección de anticuerpos anti-polisisomerasa.

Bibliografía

- Nonspecific Interstitial Pneumonia: Radiologic, Clinical, and Pathologic Considerations; Seth J. Kligerman, MD • Steve Groshong, MD, PhD • Kevin K. Brown, MD David A. Lynch, MB. *RadioGraphics* 2009; 29:73–87 • Published online 10.1148/rg.291085096
- Interstitial lung disease in scleroderma. *Schoenfeld SR, Castelino FV. Rheum Dis Clin North Am. 2015 May; 41(2):237-48. Epub 2015 Feb 26.*
- Treatment of Systemic Sclerosis-related Interstitial Lung Disease: A Review of Existing and Emerging Therapies. *Volkman ER, Tashkin DP. Ann Am Thorac Soc. 2016 Nov; 13(11):2045-2056.*
- Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis: Focus on Early Detection and Intervention. *Fischer A, Patel NM, Volkman ER. Open Access Rheumatol. 2019; 11:283-307. Epub 2019 Dec 9.*

DEPARTAMENTO DE

Imágenes • ALAT

imagenes@alatorax.org