

RECIBIDO:
9 junio 2021
APROBADO:
13 agosto 2021

Síndrome de Shrinking Lung en lupus eritematoso sistémico. Reporte de caso

Shrinking Lung Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus. Case Report

Jorge Potito¹, Carolina Baroni¹, Sabrina Resnik¹, Laura Barria¹,
Ricardo Gómez Tejada¹

1. División Neumonología, Hospital de Clínicas "José de San Martín". Universidad de Buenos Aires.

AUTOR CORRESPONSAL:

Ricardo Gómez Tejada
ryagomeztejada@live.gmail.com

Jorge Potito

<https://orcid.org/0000-0002-5907-793X>

Carolina Baroni

<https://orcid.org/0000-0002-2722-2194>

Sabrina Resnik

<https://orcid.org/0000-0001-5020-152X>

Laura Barria

<https://orcid.org/0000-0002-7227-433X>

Ricardo Gómez Tejada

<https://orcid.org/0000-0001-9233-5702>

Abreviaturas

SLS: síndrome del pulmón encogido, LES: Lupus eritematoso sistémico, PCR: Proteína C reactiva. ERS: eritrosedimentación. PaCO₂: presión arterial de dióxido de carbono, CVF: capacidad vital forzada. VEF: volumen espiratorio forzado. CPT: capacidad pulmonar total. DLCO: capacidad de difusión pulmonar para monóxido de carbono. Pimax: presión inspiratoria máxima, Pemax: presión espiratoria máxima. FEY: fracción de eyección

Resumen

Introducción: el síndrome del pulmón encogido (SLS) es una afectación pulmonar poco común del lupus eritematoso sistémico (LES)

Presentación de caso: paciente masculino de 20 años con diagnóstico de LES que consulta por disnea y dolor torácico. Los estudios imagenológicos no son concluyentes y la espirometría evidencia patrón restrictivo severo. Se interpreta SLS y se inicia tratamiento inmunosupresor y analgésicos con mejoría parcial de los síntomas.

Discusión: el SLS es una complicación poco común del LES, la cual se presenta con disnea de esfuerzo, con o sin dolor torácico pleurítico. Afecta aproximadamente al 1% de los pacientes con LES y puede ocurrir en cualquier momento de la enfermedad. Debe sospecharse en aquellos pacientes con evidencia radiográfica de hemidiafragma elevado y fisiología restrictiva en las pruebas de función pulmonar en ausencia de otra causa. El tratamiento inicial suele ser con corticosteroides. La mayoría de los pacientes mejoran con el tratamiento.



NEUMOTECA

WEBINARS | CURSOS | CONGRESOS | CONFERENCIAS | SIMPOSIOS

Véalo **NEUMOTECA**

**Buen día ATS 2021
Virtual**

ATS – ALAT – SEPAR

Conclusión: el SLS es una complicación pulmonar poco frecuente de una enfermedad autoinmune como el LES. La sospecha clínica, así como el conocimiento de sus características de presentación, pueden conducir y orientar al rápido diagnóstico y a la prevención del empeoramiento de la afectación pulmonar.

Palabras claves: síndrome de Shrinking Lung, lupus eritematoso sistémico, patrón restrictivo, disnea.

Abstract

Introduction: The shrinking lung syndrome (SLS) is a rare pulmonary affectation of systemic lupus erythematosus (SLE)

Case presentation: A 20-year-old male patient diagnosed with SLE presented for dyspnea and chest pain. Imaging studies are not conclusive, and spirometry shows a severe restrictive pattern. SLS is diagnosed, and a course of immunosuppression and analgesia is started with partial improvement of the symptoms.

Discussion: SLS is an uncommon complication of SLE that presents with dyspnea on exertion, with or without pleuritic chest pain. It affects approximately 1% of SLE patients and can occur at any time during the disease. It should be suspected in patients with radiographic evidence of elevated hemidiaphragm and restrictive physiology in pulmonary function tests in the absence of another cause. Initial treatment is usually with corticosteroids. Most patients improve with treatment.

Conclusion: SLS is a rare pulmonary complication of an autoimmune disease such as SLE. Clinical suspicion, as well as knowledge of its presentation characteristics, can lead and guide to a rapid diagnosis and prevent worsening of the lung disease.

Keywords: Shrinking Lung Syndrome, systemic lupus erythematosus, restrictive pattern, dyspnea.

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) puede afectar parénquima pulmonar, pleura, vasculatura pulmonar, vías aéreas de conducción y músculos respiratorios. El síndrome de pulmón encogido o SLS es una afectación poco común de esta enfermedad.

Entre las enfermedades autoinmunes, el SLS ocurre con mayor frecuencia en LES, pero puede presentarse en la esclerosis sistémica, el síndrome de Sjögren y la artritis reumatoide.¹

Frente a un paciente con enfermedad autoinmune que presenta disnea, con o sin dolor torácico de tipo pleurítico, acompañado o no de evidencia radiográfica de elevación diafragmática, disminución del volumen pulmonar en las imágenes, con parénquima normal y patrón restrictivo en las pruebas de función pulmonar, debe pesquisarse esta infrecuente complicación pulmonar.^{2,3}

Caso clínico

Paciente masculino de 20 años con diagnóstico reciente de LES, concurre a urgencias por episodio de taquicardia (FC 130 lpm) y taquipnea (FR 35 rpm) asociado a dolor torácico.

Al interrogatorio refiere disnea clase funcional II - III en las últimas dos semanas.

El examen físico demuestra regular mecánica ventilatoria, sin signos de fallo de bomba, con fuerza muscular conservada y dolor torácico a la inspiración profunda. Además, dolor a la movilización activa y pasiva de la muñeca y hombro izquierdo.

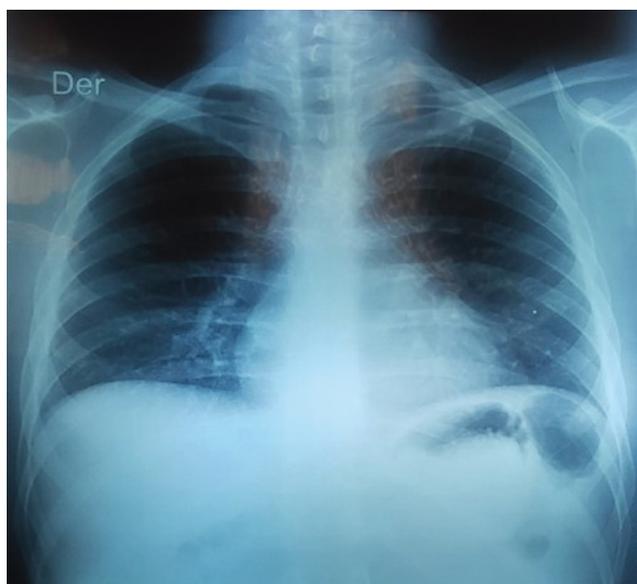
Exámenes complementarios

- Biometría, gasometría arterial y química sanguínea: sin alteraciones.
- Dímero D 2,5 mcg/ml (VR < 0,5 mcg/ml), PCR 7,2 mg/dl (VR < 0,5 mg/dl).
- ANA positivo, patrón nuclear homogéneo, título 1/640 (VR: negativo < 1/80). Anti-DNA, Anti-Ro, Anti-La, Anti-Sm y RNP menor a 20 (VR: positivo > 20). Pro-BNP 51 pg/ml (VR hasta 125 PG/ml).
- Troponina negativa. Complemento C3: 123 mg/dl (VR: entre 90-180 mg/dl) C4: 25 mg/dl (VR entre 10-40 mg/dl).
- Serologías HVC, HVB, HIV negativos.

Tabla 1.
Espirometría

	Predicho	Real	% teórico
CVF (L)	4.95	1.98	39
VEF ₁ (L)	4.23	1.60	37
VEF ₁ /CVF (%)	81	86	94
DLCO (ml/min/mmHg)	28.20	19.15	67
DLCO cor Hb (ml/min/mmHg)	28.20	21.11	74
DLCO/VA (ml/min/mmHg/L)	4.51	7.24	160

Figura 1.
Radiografía de tórax



- Electrocardiograma: taquicardia sinusal, sin signos de isquemia.
- Radiografía de tórax: sin particularidades dignas de mención (ver figura 1).
- TC simple de tórax: Discretos tractos pleuro parenquimatosos secuales en vértice pulmonar izquierdo, escasos nodulillos periféricos en tercio medio y base de ambos campos pulmonares de aspecto inespecífico. Discretas bronquiectasias por tracción en vértice del lóbulo superior izquierdo. Sin derrame pleural ni pericárdico (ver figura 2).
- Eco Doppler de miembros inferiores: sin evidencia de trombosis venosa profunda (TVP).
- Angio-tomografía axial computarizada con protocolo para TEP: sin imágenes de defecto de relleno

Figura 2.
TC simple de tórax



a nivel de tronco de la arteria pulmonar como así tampoco de sus ramas principales segmentarias y subsegmentarias.

- Ecocardiograma Doppler: función biventricular conservada; FEV 59%, aurículas de tamaño normal. TAPSE 17 mm, PSAP 21 mmHg.
- Espirometría: (ver tabla 1).
- PIMAX -54 (VR igual o mayor a 75 cmH₂O) y PE-MAX 90 cm H₂O (VR igual o mayor a 100 cmH₂O)
- Ecografía diafragmática en posición sentado y acostado: marcada disminución de la excursión respiratoria diafragmática izquierda.

Los hallazgos en los estudios complementarios sustentan el diagnóstico del SLS en el contexto de LES. Al egreso hospitalario, el paciente continúa tratamiento con meprednisona 20 mg por día e inició hidroxicloroquina 200 mg dos veces al día y azatioprina 150 mg por día, con mejoría de los síntomas y moderado dolor torácico ante la inspiración profunda, que mejora parcialmente con AINEs.

Actualmente, el paciente continúa con el mismo esquema de tratamiento, en plan de descenso de corticoide, en seguimiento por consultorios externos de

Tabla 2.
Espirometría

	Predicho	Real	% teórico
CVF (L)	4.82	1.94	40
VEF ₁ (L)	4.12	1.45	35
VEF ₁ /CVF (%)	86	74	85
DLCO (ml/min/mmHg)	27.14	16.31	60
DLCO/VA (ml/min/mmHg/L)	4.46	5.89	132

reumatología y neumonología, asintomático para dolor torácico o disnea ante esfuerzos.

Se repitió espirometría a los 6 meses del alta y no se evidenciaron cambios significativos en la función pulmonar considerándose poco el tiempo transcurrido entre ambas evaluaciones. Estos hallazgos se evidencian en la tabla 2.

Discusión

El SLS es una complicación de la enfermedad autoinmune sistémica que se observa en LES, pero también puede hallarse s. de Sjögren, la artritis reumatoide y la esclerodermia. Se caracteriza por disnea con o sin dolor torácico pleurítico, elevación del hemidiafragma y fisiología restrictiva en las pruebas de función pulmonar sin compromiso intersticial.⁴

El SLS es un diagnóstico de exclusión y debe formularse en ausencia de enfermedad vascular, alveolar o intersticial.⁵

El SLS en pacientes con LES es prevalente en mujeres con estimaciones de 9:1 y con una edad promedio al momento del diagnóstico de 36 años.⁶

Se estima que ocurre entre el 0,5% y el 1,50% de todos los pacientes con lupus y puede ocurrir en cualquier momento del curso de la enfermedad.⁷

Aunque su fisiopatología no es conocida con certeza, se han postulado varias hipótesis relacionando diferentes componentes del sistema respiratorio, por ejemplo: a) desarrollo de microatelectasias causadas por tensión superficial elevada, secundaria a deficiencia de surfactante, b) disfunción diafragmática secundaria a adherencias pleurales, c) miopatía inspiratoria y espiratoria inducida por el propio LES o d) neuropatía frénica. Recientemente, se ha propuesto la inflamación pleural como proceso inicial en SLS con la resultante restricción pulmonar y afectación del arco neural del músculo respiratorio normal. La hipoinflación pulmonar crónica generaría alteración de la distensibilidad, lo que resultaría en volúmenes pulmonares persistentemente bajos.⁸

Se sospecha que la inflamación mediada por autoinmunidad inhibiría la inspiración profunda a través de dolor y reflejos neurales que ocasionan disfunción diafragmática. La menor excursión de dicho músculo se expresa con compromiso pulmonar ipsilateral, hipoinsuflación y decremento de la capacidad residual funcional que al perpetuarse en el tiempo genera un ciclo de retroalimentación positivo con progresión gradual del compromiso diafragmático que genera lo que denominamos "Shrinking lung".

Los pacientes se presentan con disnea, con o sin dolor torácico pleurítico, siendo la tos y la ortopnea síntomas menos comunes. Se cree que la ortopnea es secundaria a la debilidad diafragmática.

A la exploración física, se puede observar expansión torácica reducida y crepitantes auscultatorios, además de taquipnea con respiración superficial, con menos frecuencia. Los pacientes pueden tener características extratorácicas activas coexistentes de lupus, incluidos síntomas y signos como artralgia, erupción cutánea, alopecia y glomerulonefritis.⁹⁻¹²

La evaluación del SLS requiere la exclusión de otras etiologías de disnea y dolor torácico pleurítico en pacientes con LES. Las pruebas de laboratorio suelen ser normales. Un recuento elevado de glóbulos blancos puede sugerir una infección. Los niveles elevados de PCR pueden indicar serositis. La ERS puede elevarse en el contexto del lupus activo.

Ante sospecha de enfermedad autoinmune, se recomienda realizar pruebas que incluyan un perfil reumatológico completo.

La obtención de gases en sangre arterial es un estudio necesario en la valoración inicial que demuestra la elevación de la PaCO₂ debido a la hipoventilación alveolar ocasionada por la parálisis diafragmática, en muchos de los casos.

Las herramientas de diagnóstico que mostraron mejor rendimiento para la detección de SLS son las técnicas de imagen (radiografía de tórax y TACAR) junto con las pruebas de función pulmonar y diafragmática. La evaluación del movimiento de la cúpula del diafragma mediante ecografía en modo M y los estudios de conducción del nervio frénico son menos útiles.¹³⁻¹⁶

En nuestro paciente la radiografía de tórax de ingreso no evidencia derrame pleural, sin embargo, la inflamación de la pleura puede causar dolor torácico en ausencia de este. La ecografía pulmonar es un estudio útil que puede poner de manifiesto alteraciones en los movimientos diafragmáticos, como en este caso, en el que se evidencia disminución de la excursión diafragmática izquierda.

Las pruebas de función pulmonar clásicamente demuestran un déficit restrictivo junto con una CPT, DLCO y volúmenes pulmonares reducidos.¹ La preservación de la DLCO con DLCO/VA por encima de lo normal sugiere compromiso extraparenquimatoso.

Las mediciones de la Pimax y Pemax son útiles para confirmar la debilidad de los músculos respiratorios. La Pimax refleja la fuerza del diafragma, principal músculo inspiratorio. En los pacientes con SLS con

parálisis diafragmática unilateral, la Pimax puede ser normal debido a la preservación de la fuerza de los músculos accesorios. La medición de ambas presiones debe evaluarse en ausencia de dolor torácico para lograr una correcta excursión del tórax.

El estudio funcional respiratorio en este reporte de caso pone de manifiesto un patrón restrictivo severo con presiones inspiratorias y espiratorias dentro de valores de referencia.

No existe un patrón de oro de tratamiento en el SLS en pacientes con LES, sin embargo, el tratamiento casi siempre incluye los corticoides en primera instancia.

La dosis habitual es de 0,5 a 1 mg/kg de prednisona al día y puede ir precedida de un ciclo corto de metilprednisona intravenosa según la gravedad inicial.¹⁷

Como tratamientos complementarios, los agentes inmunosupresores como ciclofosfamida, azatioprina, micofenolato y metotrexato pueden ser utilizados después del fracaso del tratamiento con esteroides, aunque su eficacia terapéutica no ha sido demostrada.

El rituximab surge como una opción terapéutica prometedora frente al fallo terapéutico del tratamiento con esteroides.

Conclusión

Este reporte de caso presenta una complicación pulmonar poco frecuente de una enfermedad autoinmune como el LES. La sospecha clínica, así como el conocimiento de sus características de presentación, pueden conducir y orientar al rápido diagnóstico y a la prevención del empeoramiento de esta afección pulmonar.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses.

Contribución de los autores: Todos los autores concibieron la idea y elaboraron el primer manuscrito. JP, CB y RGM realizaron la búsqueda bibliográfica, revisaron y elaboraron la versión fina

El editor en jefe, Dr. Francisco Arancibia, aprobó este artículo.

Referencias

1. Borrell H, Narváez J, Alegre JJ et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: A case series and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95: e4626.
2. Pego-Reigosa JM, Medeiros DA, Iseberg DA. Respiratory manifestations of systemic lupus erythematosus old and new concepts. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23: 469-480.
3. Tavoni A, Vitali C, Cirigliano G, Frigelli S, Stampacchia G, Bombardieri S. Shrinking lung in primary Sjogren syndrome. *Arthritis Rheum* 1999; 44: 2249-2250.
4. Carmier D, Marchand-Adam S, Diot P, Diot E. Atteinte respiratoire au cours du lupus érythémateux systémique [Respiratory involvement in systemic lupus erythematosus]. *Rev Mal Respir* 2008; 25: 1289-303.
5. Hoffbrand BI, Arroyo ER. 'Inexplicable' disnea y contracción de los pulmones en el lupus eritematoso sistémico. *Br Med J* 1965; 1: 1273-7.
6. Borrell H, Narváez J, Alegre JJ et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: A case series and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95: e4626.
7. Singh R, Huang W, Menon Y, Espinoza LR. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus and Sjogren's syndrome. *J Clin Rheumatol* 2002; 8: 340-5.
8. Smyth H, Flood R, Kane D, Donnelly S, Mullan RH. Síndrome del pulmón encogido y lupus eritematoso sistémico: una serie de casos y revisión de la literatura. *QJM* 2018; 12: 839-843.
9. Karim MY, Miranda LC, Tench CM et al. Presentation and prognosis of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 31: 289.
10. Laroche CM, Mulvey DA, Hawkins PN et al. Diaphragm strength in the shrinking lung syndrome of systemic lupus erythematosus. *Q J Med* 1989; 71: 429.
11. Warrington KJ, Moder KG, Brutinel WM. The shrinking lungs syndrome in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clin Proc* 2000; 75: 467.
12. Pillai S, Mehta J, Levin T, Muzumdar H, Nandalike K. Shrinking lung syndrome presenting as an initial pulmonary manifestation of SLE. *Lupus* 2014; 23: 1201-1203.
13. Laroche CM, Mulvey DA, Hawkins PN et al. Diaphragm strength in the shrinking lung syndrome of systemic lupus erythematosus. *Q J Med* 1989; 71: 429-439.
14. Hardy K, Herry I, Attali V, Cadranel J, Similowski T. Bilateral phrenic paralysis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Chest* 2001; 119: 1274-7.
15. Laroche CM, Mulvey DA, Hawkins PN et al. Diaphragm strength in the shrinking lung syndrome of systemic lupus erythematosus. *Q J Med* 1989; 71: 429-39.
16. Orozco-Levi M, Gayete A, Rodríguez C 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: 571-579.
17. Weinrib L, Sharma OP, Quismorio FP Jr. A long-term study of interstitial lung disease in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1990; 20: 48-56.



VIRTUAL

CRITICAL CARE CONFERENCE

Lecciones aprendidas del COVID-19
y aplicadas a otras patologías en la UCI

*Lições aprendidas com COVID-19 e
aplicadas a outras patologias na UTI*

*Lessons learned from COVID-19 and
applied to other pathologies in the ICU*

ALAT

Mark Cohen
Francisco Arancibia
Antonio Viruez
Rodrigo Cornejo
Manuel Baz
Fabio Varón
José Luis Sandoval Gutiérrez
Inés Doassans

SBPT

Juliana Ferreira
Marcelo Alcantara Holanda
Israel Maia
Alexandra Biasi
Carmen S. Valente Barbas
Régis Goulart Rosa

ATS

Prof. Frank Jacono, MD
Lynn Schnapp
Erick Forno, MD, MPH, ATSF
Michelle Ng Gong
Prof. E. Wesley Ely, MD, MPH
Prof. Ann Parker, MD, PhD

8 – 10

Diciembre / Dezembro / December



Te invitamos a ser parte, una vez más,
del evento de **medicina crítica** más
importante de la **región**



¡ATS, ALAT y SBPT
juntos en el CCC 2021!

No te lo pierdas



Convidamos você a fazer parte, mais
uma vez, do evento de medicina crítica
mais importante na região



Once again, we invite you to be part
of the most important critical medicine
event in Latin America

ORGANIZAN | ORGANIZAR | ORGANIZE

