

## Enfermedad pulmonar en Esclerodermia: Lo que el paciente debería saber

La enfermedad pulmonar puede ser una seria complicación de la esclerodermia. Los dos tipos más comunes de enfermedad pulmonar en pacientes con esclerodermia son la enfermedad pulmonar intersticial, también llamada fibrosis pulmonar e hipertensión pulmonar. Estas complicaciones pulmonares pueden ocurrir en pacientes con esclerodermia limitada o difusa. Aunque estas son las manifestaciones más comunes, otras formas menos comunes de enfermedad pulmonar pueden concurrir con la esclerodermia (ver cuadro abajo).

### Tipos de enfermedad pulmonar en esclerodermia

- Enfermedad pulmonar intersticial
- Hipertensión pulmonar – PAH
- Obstrucción de vías respiratorias
- Aspiración
- Restricción extrínseca
- Cáncer de pulmón
- Debilidad muscular
- Derrame pleural
- Neumonía
- Neumotorax
- Hemorragia pulmonar
- Sarcoidosis

### Evaluación de la enfermedad pulmonar en esclerodermia

Es importante darse cuenta de que los pacientes pueden, debido a su esclerodermia, tener una situación pulmonar comprometida previa a la aparición de signos y síntomas. **Por ello, es importante llevar a cabo exploraciones rutinarias para comprobar el estado de los pulmones, en particular la enfermedad pulmonar intersticial y la hipertensión pulmonar.**

### **Síntomas**

Dolor en el pecho, particularmente relacionados al esfuerzo, potencialmente es un serio síntoma y debe ser evaluado rápidamente por su médico. El dolor de pecho puede ser un aviso de riesgo de infarto. El dolor en el pecho puede también presentarse en pacientes con hipertensión pulmonar, o puede ser un síntoma de reflujo gastroesofágal (GERD).

Tos, puede presentarse en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial, hipertensión pulmonar o con enfermedad de las vías respiratorias. En cualquier caso, la causa más común de tos crónica es el reflujo gastroesofágico, el cual es muy común en pacientes con esclerodermia. También es importante tener en cuenta que muchos pacientes con tos causada por el reflujo gastroesofágico no tienen los típicos síntomas del mismo, como la indigestión o ardor de estómago. En pacientes con esclerodermia la tos es típicamente no productiva.

Mareos y Desmayos (Síncopes), se presentan con el esfuerzo y también son síntomas serios que deben ser rápidamente evaluados por el médico. Pueden ser el resultado de la hipertensión pulmonar o una consecuencia de falta de oxígeno derivada de un enfermedad pulmonar intersticial severa.

Debilidad muscular, se presenta en pacientes con esclerodermia, particularmente en aquellos pacientes que tienen un solapamiento con polimiositis o dermatomiositis. Los pacientes con debilidad muscular en brazos y piernas pueden tener también debilidad en los músculos respiratorios.

Palpitaciones, puede ser un síntoma de hipertensión pulmonar o enfermedad cardíaca y debe ser evaluado rápidamente por el médico.

Falta de aliento, también conocida como disnea, es el síntoma más común en pacientes con enfermedades pulmonares esclerodérmicas y debe ser evaluada rápidamente por el médico. Aun así, los pacientes pueden tener una situación pulmonar comprometida sin que se presente este síntoma. Con frecuencia algunos pacientes gradualmente disminuyen su actividad para evitar la desagradable sensación de falta de aliento sin darse cuenta de ello. **Es importante explorar en busca de enfermedades pulmonares esclerodérmicas incluso si no se sufre falta de aliento.**

Hinchazón, también llamado *edema*. La hinchazón en las extremidades inferiores es un serio síntoma potencial y debe ser evaluado rápidamente por su médico. La hinchazón puede presentarse en pacientes con hipertensión pulmonar, enfermedad pulmonar intersticial muy avanzada y en pacientes con problemas cardíacos en la parte izquierda del corazón. Algunas medicaciones también causan edema en las piernas.

Jadeos, dificultad al respirar, no es común en la esclerodermia, pero puede presentarse en pacientes con problemas en las vías respiratorias relacionados con la esclerodermia, o en pacientes con asma o fumadores. Las enfermedades de las vías respiratorias son más comunes en pacientes con esclerodermia que también tienen problemas de artritis reumática o el síndrome de Sjögren. Los jadeos también pueden ser síntoma de reflujo gastroesofágico.

### ***Pruebas que su médico puede pedir***

#### **Test de función pulmonar**

Los test de función pulmonar se realizan soplando por un tubo que está conectado a una máquina computerizada.

Es importante que la pieza que se introduce en la boca encaje perfectamente. Con frecuencia los pacientes con esclerodermia necesitan usar una pieza para niños por no poder abrir la boca lo suficiente.

Se pueden tomar numerosas medidas durante las pruebas de función pulmonar, y pueden sugerir diagnósticos específicos.

**Prueba de los 6 minutos andando.** Es simple y reproducible y se correlaciona con los resultados de las pruebas en ejercicio más formales. También se ha demostrado que está relacionada con mediciones de hemodinámica durante cateterización cardiaca, clasificación funcional, pronóstico e incluso supervivencia. La prueba de los 6 minutos andando se usa de forma rutinaria en estudios de hipertensión pulmonar. Durante esta prueba, se le pide que ande tan lejos como pueda durante seis minutos. Se le permite descansar si lo necesita. Durante la realización de la prueba se controlan su pulso, presión sanguínea, nivel de oxígeno, el grado de falta de aliento y otros síntomas. Pida a su médico que use una sonda frontal para monitorizar su nivel de oxígeno, dado que frecuentemente es difícil detectar los niveles de oxígeno con una sonda dactilar en pacientes con Raynaud.

**Tabla: Recomendaciones para las pruebas de función pulmonar y ejercicio**

**\*No hay recomendaciones oficiales para las pruebas de función pulmonar y ejercicio en pacientes con esclerodermia. En cualquier caso, muchos expertos recomiendan lo siguiente:**

- **Estado basal**, set completo de pruebas de función pulmonar (espirometría, volumen pulmonar, difusión)

- **≤ 5 años de esclerodermia**

- Pruebas de función pulmonar y prueba de los 6 minutos andando cada 6 meses

- **> 5 años de esclerodermia**

- Pruebas de función pulmonar y prueba de los 6 minutos andando cada 6-12 meses

**Radiografía del pecho,** No es una prueba sensible a las enfermedades pulmonares esclerodérmicas. Esto significa que se puede tener una enfermedad pulmonar importante y que la radiografía arroje resultados normales. A pesar de ello, hay algunas características de las radiografías de pecho que pueden hacer que su médico le haga más pruebas.

**Escaner tomográfico computerizado de pecho, (CT),** es un tipo especial de rayos x que permite ver más detalles de los pulmones. Durante esta prueba el paciente se tiende sobre su espalda y se introduce por una máquina que parece como un donuts gigante. También puede pedírsele que se tumbe sobre su estómago. Las imágenes son tomadas normalmente mientras contiene la respiración inspirando. De todos modos, también se pueden tomar las imágenes durante la expiración para ver cómo está contenido el aire en sus pulmones. Finalmente, se le puede dar un tinte de contraste para obtener una mejor imagen de los vasos sanguíneos de los pulmones y obtener evidencias de coágulos de sangre. Un escaner tomográfico de alta resolución (HRCT) es considerado el estándar dorado para la evaluación de enfermedad pulmonar intersticial. Los resultados que sugieren la enfermedad pulmonar intersticial incluyen opacidades de cristal machacado (también llamadas “alveolitis”), que tienen el aspecto difuso sobre el pulmón; engrosamiento de los tabiques, que son líneas extra en el pulmón a causa de un espesamiento-

engrosamiento del intersticio y panales que representan agujeros en el pulmón. Las opacidades de cristal molido son indicativas de una inflamación en los pulmones que puede ser reversible, considerando que los panales normalmente representan fibrosis irreversible.

**Lavado broncoalveolar**, (BAL) por broncoscopia es algunas veces realizado para observar la inflamación o infección del pulmón. Un endoscopio de fibra óptica es pasado por la nariz o la boca hacia las vías respiratorias. Pequeñas cantidades de una solución salina estéril se inyectan en el área de sus pulmones y se succionan para sacarlas y analizarlas en laboratorio. Aunque la broncoscopia y el lavado broncoalveolar para detectar la infección son un procedimiento rutinario, el análisis de fluido para detectar la presencia de células inflamatorias (alveolitis) necesita ser realizado por personal experimentado, normalmente en un centro de referencia de esclerodermia o pulmonar.

**Eco cardiograma** es en realidad un ultrasonido de su corazón. Frotando una sonda sobre su pecho el cardiólogo puede ver cómo de bien palpita su corazón, ver si las válvulas están funcionando correctamente, evaluar el tamaño de las distintas cámaras de su corazón, si hay algún fluido alrededor de su corazón (efluvio pericardiaco) y estimar su presión arterial pulmonar.

**\*No hay recomendaciones oficiales para el eco cardiograma. Pero muchos expertos recomiendan lo siguiente:**

- Estado basal y monitorización anual con ecocardiograma.
- Pacientes con hipertensión pulmonar.
  - Ecocardiograma cada 3 o 6 meses.
  - Ecocardiograma en caso de deterioro clínico

## **CATETERIZACIÓN DEL CORAZÓN**

- Cateterización del lado derecho del corazón. Es esencial para la evaluación de la hipertensión pulmonar. El cardiólogo guiará un cable a través de la vena femoral en la ingle, o de su vena yugular interna a través del cuello hasta la parte derecha del corazón y la arteria pulmonar para medir la presión en la parte derecha del corazón y los pulmonares. La cateterización del lado derecho del corazón también puede ser usada para medir cómo de bien bombea el corazón, y puede servir para estimar la presión en el lado izquierdo del corazón.\* **La cateterización del lado derecho del corazón debe ser hecha por un cardiólogo experimentado o un neumólogo antes de comenzar la medicación para tratar la hipertensión pulmonar.**
- Cateterización de la parte izquierda del corazón. Es realizada normalmente introduciendo un cable a través de la arteria femoral en la ingle. El cardiólogo llevará a cabo una cateterización de la parte izquierda del corazón si está

buscando bloqueos en las arterias coronarias, o tiene que medir la presión en el lado izquierdo del corazón en conjunción con la presión en el lado derecho del corazón. Una cateterización del lado izquierdo es normalmente necesaria en pacientes con problemas en las válvulas del corazón.

**ESCANER POR VENTILACIÓN/ PERFUSIÓN.** Es un tipo especial de rayos x nucleares que sirve para ver áreas del pulmón que además que recibir aire también reciben sangre. Un desajuste o defecto sugiere un coágulo de sangre. Esta prueba debe ser considerada para pacientes con hipertensión pulmonar porque si los coágulos de sangre en los pulmones son detectados, pueden algunas veces ser extirpados quirúrgicamente y así curarse la hipertensión pulmonar.

**BIOPSIA PULMONAR** está raramente indicada en pacientes con esclerodermia, y es especialmente peligrosa si se tiene hipertensión pulmonar,

**\*Debido a la complejidad del diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares esclerodérmicas debe tenerse en consideración derivar a los pacientes a un médico con experiencia en esclerodermia, enfermedades pulmonares intersticiales y PAH. Esto requiere una colaboración estrecha entre usted, su reumatólogo, su neumólogo y el cardiólogo.**

#### **TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR ESCLERODÉRMICA**

Depende en gran medida del tipo de enfermedad pulmonar, como se desprende de los resultados de los estudios descritos más arriba. Por ejemplo, la enfermedad pulmonar intersticial puede ser tratada con medicamentos inmunosupresores, por ejemplo, ciclofosfamidas, azathioprina o microfenolato mofetilico, dependiendo del estado y grado de actividad de la fibrosis pulmonar. La hipertensión pulmonar requiere diferente medicación, y hay una variedad de medicamentos disponibles por vía oral, inhalados o por vía intravenosa para tratar esta complicación de la esclerodermia. Otras complicaciones pulmonares pueden necesitar distintos enfoques de tratamiento. Terapias coadyuvantes pueden incluir una o más de las siguientes posibilidades: (1) evitar el tabaco (2) tomar medidas para minimizar el reflujo ácido, (3) hacer ejercicio de forma adecuada y (4) usar oxígeno suplementario cuando sea prescrito por su médico.

*Dr. Kristin Highland and Dr. Richard Silver  
Facultad de Medicina de la Universidad de Carolina del Sur  
Charleston, SC  
Estados Unidos*