

Enfermedad pulmonar intersticial en paciente con escleroderma

Interstitial lung disease in a patient with scleroderma

Otto Samayoa⁽¹⁾, Belizario Ixcot⁽¹⁾, José Benavente⁽¹⁾.

1. Departamento de Reumatología, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Quetzaltenango, Quetzaltenango, Guatemala.

Correspondencia: Dr. Otto René Samayoa, osamayoa9555@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i3.514>

Recibido: 22 de Mayo 2022 - **Aceptado:** 26 de Junio 2022 - **Publicado:** Septiembre 2022

Resumen

Caso de un paciente masculino de 57 años de edad, maestro; originario, procedente y residente de Totonicapán, Guatemala; que consulta por disnea de 7 meses de evolución, con progresión en los últimos 15 días. Al examen físico presentaba manifestaciones cutáneas de Esclerosis Sistémica, pérdida de la flexibilidad y grasa subcutánea a nivel digital, lesiones en sal y pimienta, telangiectasias en las manos, disminución de la flexibilidad en articulaciones de los codos, en tomografía de tórax se evidencia neumonía intersticial, se realizó ecocardiograma que mostró hipertensión pulmonar en 68mmhg, y en pruebas inmunológicas SCL70 Anti Enzima Topoisomerasa 1 Positiva y Anti-Centrómero (CENP B) positivo.

Palabras clave: Esclerodermia sistémica, enfermedad pulmonar Intersticial.

Abstract

Case of a 57-year-old male patient, teacher, originally from and resident of Totonicapán, Guatemala, who consulted for Dyspnea of 7 months of evolution with progression in the last 15 days, on physical examination he presented skin manifestations of Systemic Sclerosis, loss of flexibility and subcutaneous fat at the digital level, salt and pepper lesions, telangiectasias in the hands, decreased flexibility in elbow joints, interstitial pneumonia is evident in chest tomography, an echocardiogram is performed showing pulmonary hypertension at 68mmhg, and in immunological tests SCL70 Anti Enzyme Topoisomerase 1 Positive and Anti-Centromere (CENP B) Positive.

Keywords: Systemic sclerosis, interstitial lung disease.

Introducción

Escleroderma es un desorden infrecuente de tejido conectivo, que incluye grupo homogéneo de trastornos fibrosantes. El principal hallazgo diagnóstico es la esclerosis cutánea. Su etiología es desconocida y su patogénesis está pobremente establecida, presentando una morbilidad elevada y una mortalidad que aumenta por retrasos diagnósticos y terapéuticos, esto debido a sus manifestaciones poco específicas y la inexperiencia en su abordaje [1-3]. Se caracteriza por fibrosis progresiva extendida tanto en piel como en órganos internos, anomalías vasculares, y alteraciones inmunológicas [1,2]. Entre las manifestaciones de SS, la Esclerodactilia involucra una pérdida de la grasa subcutánea y de flexibilidad de la piel en tal grado que los pliegues digitales de la piel pueden estar ausentes [1.3]. El pulmón es un órgano frecuentemente involucrado en SS. La enfermedad pulmonar intersticial es manifestación frecuente, en algunos casos es la manifestación inicial. En tomografía se observa un patrón de neumonía intersticial no específica [1,4].

Presentación de caso clínico

Paciente masculino de 57 años de edad, maestro; originario, procedente y residente de Totonicapán; Guatemala, sin antecedentes médicos, quirúrgicos o traumatológicos, que consulta por disnea de 7 meses de evolución con progresión en los últimos 15 días. Al examen físico presenta saturación de oxígeno en 75 %, hiperpigmentación en la piel, lesiones en sal y pimienta, engrosamiento de la piel en los dedos, telangiectasias en las palmas de las manos y rigidez en las extremidades superiores. Además, estertores en ambos campos pulmonares. Con terapia de suplementación de oxígeno, se realizó radiografía de tórax que mostró signos de fibrosis pulmonar e hipertensión de la arteria pulmonar. La tomografía de tórax mostró neumonía intersticial difusa, y el ecocardiograma evidenció presión de la arteria pulmonar en 68mmhg, hipertrofia de ventrículo derecho y crecimiento de aurículas izquierda y derecha e insuficiencia tricuspídea de tipo funcional. Estudios complementarios mostraron SCL70 Anti Enzima Topoisomerasa 1 positiva y Anti-Centrómero (CENP B) positivo, con lo que se diagnosticó Escleroderma. Se procedió a dar tratamiento con prednisona 50mg cada 24 horas y azatioprina 100mg al día y oxígeno suplementario. Se tramita oxígeno domiciliar y se le da egreso para su seguimiento en consulta externa.



Fig. 1: Escleroderma. A) Lesiones en sal y pimienta. B) Pérdida de la flexibilidad y elasticidad. C) Telangiectasias en palma de la mano.

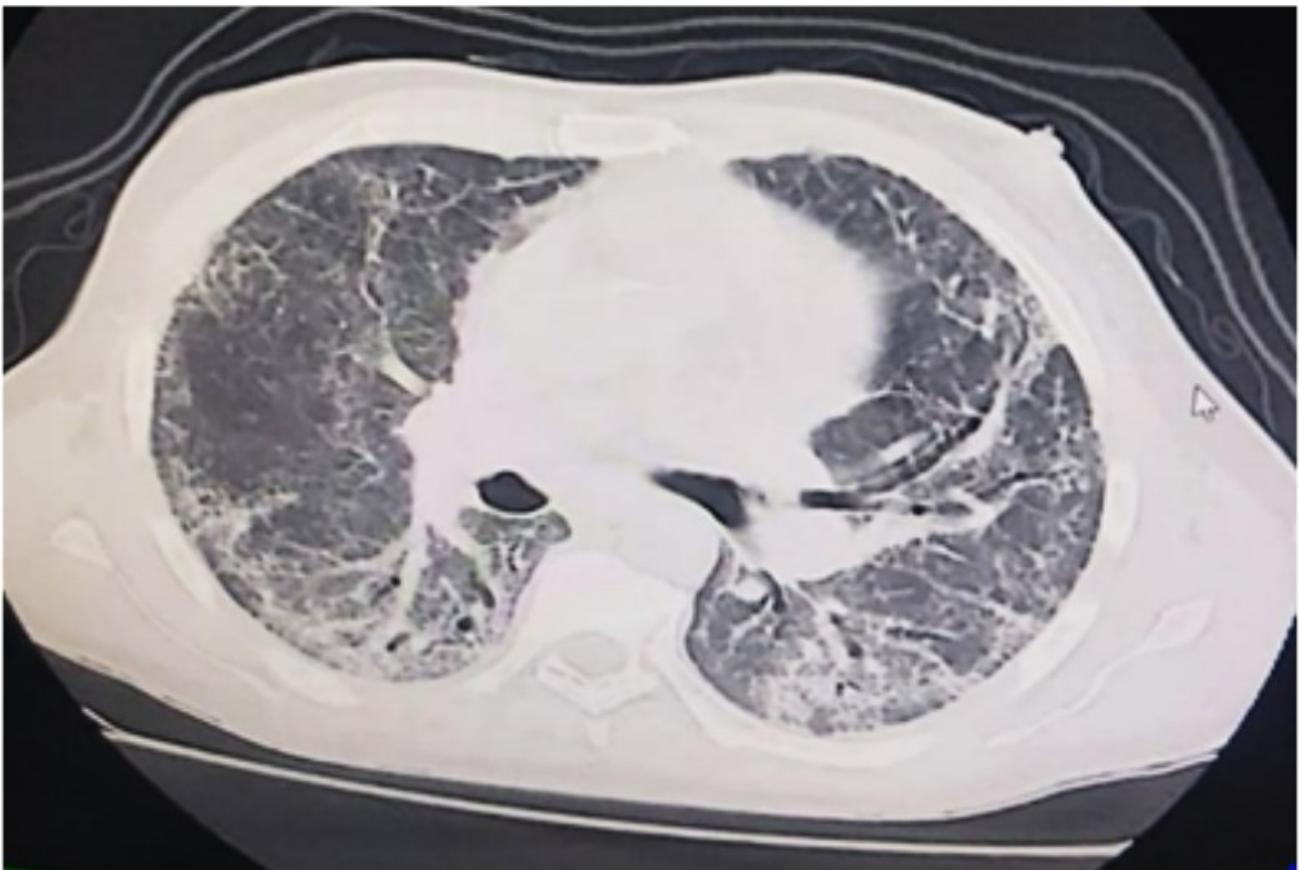


Fig. 2: Tomografía de tórax. Neumonía intersticial difusa.

Discusión

Entre las manifestaciones de SS, la Esclerodactilia involucra una Pérdida de la grasa subcutánea y flexibilidad de la piel en tal grado que los pliegues digitales de la piel pueden estar ausentes, usualmente se encuentra en las articulaciones metacarpofalángicas llegando a causar incluso úlceras o cicatrices digitales. La Telangiectasia es una dilatación anormal de los lechos capilares, que pueden ser encontrados en las manos y cara. Se pueden evidenciar cambios en la pigmentación en la piel, las más comunes son las lesiones en sal y pimienta [1,3]. El pulmón es un órgano frecuentemente involucrado en SS, con una enfermedad intersticial como manifestación frecuente, presentándose en algunos casos como la manifestación inicial en algunos pacientes. En tomografía se observa un patrón de neumonía intersticial no específica. La biopsia pulmonar no es un abordaje tradicional en SS, solamente si el patrón tomográfico es atípico [1,4]. El presente caso consultó por problemas respiratorios.

Referencias bibliográficas / References

1. Kucharz EJ, Kopeć-Mędrek M. Systemic sclerosis sine scleroderma. *Adv Clin Exp Med* [Internet]. 2017;26(5):875–80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.17219/acem/64334>
2. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet* [Internet]. 2017;390(10103):1685–99. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(17\)30933-9](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(17)30933-9)
3. Ferreli C, Gasparini G, Parodi A, Cozzani E, Rongioletti F, Atzori L. Cutaneous manifestations of Scleroderma and Scleroderma-like disorders: A comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol* [Internet]. 2017;53(3):306–36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12016-017-8625-4>
4. Cottin V, Brown KK. Interstitial lung disease associated with systemic sclerosis (SSc-ILD). *Respir Res* [Internet]. 2019;20(1):13. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12931-019-0980-7>