

# ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA EN DESCRIPCIÓN DE CASO CLÍNICO

Dr. José Ulloa Dr. Stenio Cevallos Espinar. MD Jessica Jadanc.a Neumólogo Hospital Alcívar, b Jefe de cuidados intensivos del Hospital Alcívar, c Posgradista de cuidados intensivos.

## INTRODUCCION

Es una enfermedad heterogenea, multisistémica, autoinmune del tejido conectivo de causa desconocida, caracterizada por una fibrosis cutánea extensa, alteraciones vasculares y autoanticuerpos contra varios antígenos celulares. Presenta una importante morbilidad y las tasas de mortalidad más altas entre las enfermedades reumáticas autoinmunitarias (1).

Es una enfermedad rara de difícil diagnóstico, con una prevalencia e incidencia desconocida, se dice que en el reino Unido la prevalencia es de 8.2 / 100000.

## OBJETIVOS

Resaltar características generales de esclerodermia en el diagnóstico precoz mediante clínica e imágenes de tomografía de tórax.

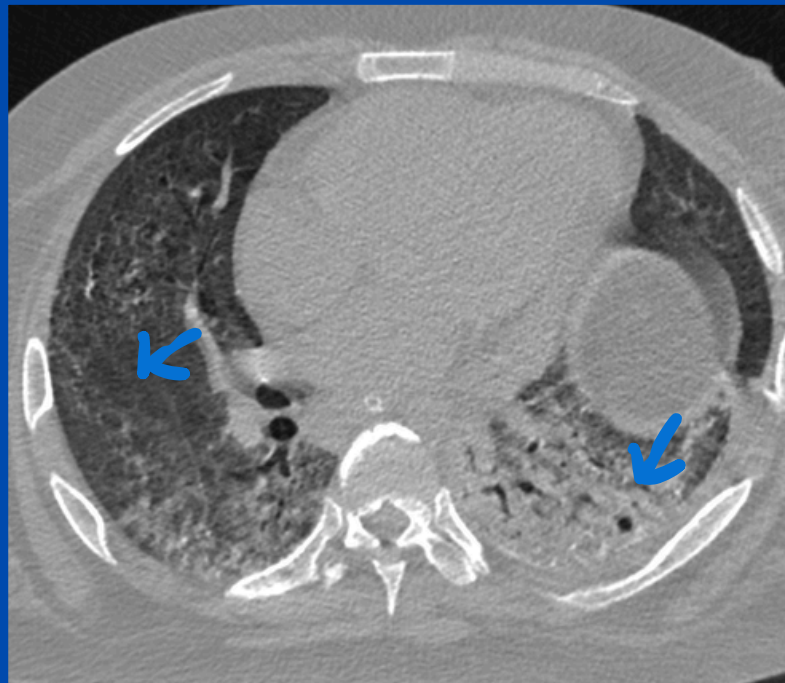
## MATERIALES Y METODOS

Se realizó búsqueda en Pubmed, Cochrane, Tripdatabase de los últimos 5 años. Con las palabras claves, esclerosis multisistémica

## CASO CLÍNICO

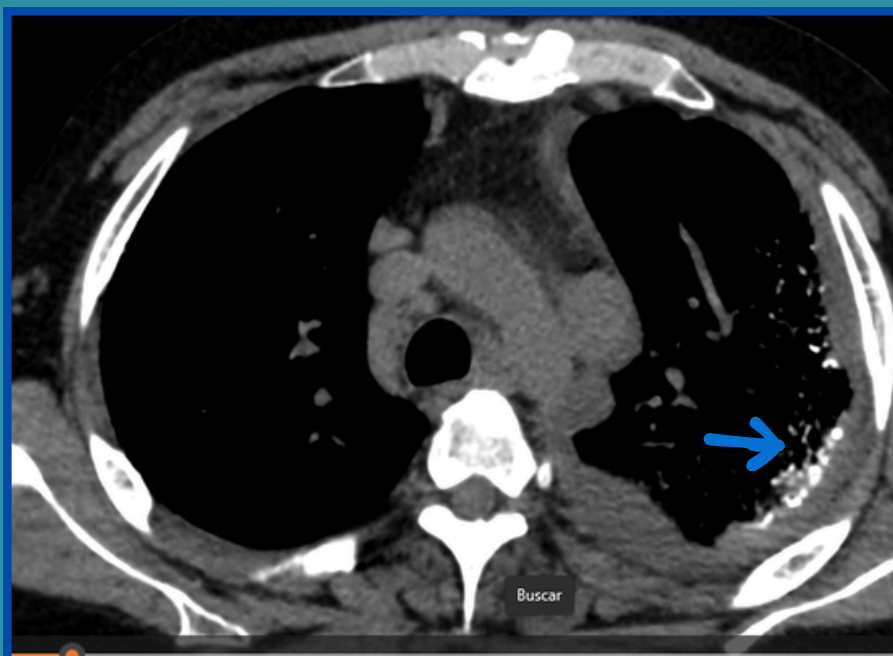
masculino de 31 años con APP de hipotiroidismo, DMT2, epilepsia, HTA y Discapacidad intelectual grave, al examen físico el endurecimiento de la piel en manos, brazos y cuello, y presencia de rubor, edema y calor en región masetera y geniana derecha con antecedente de tratamiento dentario hace 15 días y amoxicilina por 7 días en domicilio, actualmente se hospitaliza con un diagnóstico de celulitis en cara, pero al quinto día presenta Insuficiencia respiratoria tipo 2 que requiere intubación orotraqueal, en sospecha por clínica de neumonía se realiza tomografía simple de tórax, se observa un patrón intersticial tipo NINE, por lo que continua con antibioticoterapia (carboxipenicilinas), se realiza BAL, se estudia panel viral, bacteriano, Gene Xpert, hemocultivos siendo negativos, los anticuerpos (ADN) topoisomerasa I (Scl-70) con valores positivos superior a 200, con el diagnóstico ya establecido fue sometido al inicio a corticoides y rápidamente el tratamiento con micofenolato y luego la progresión en el destete de la ventilación mecánica se siguió en conjunto con el servicio de neumología.

GRAFICO: 1. Departamento de imagenes Alcivar



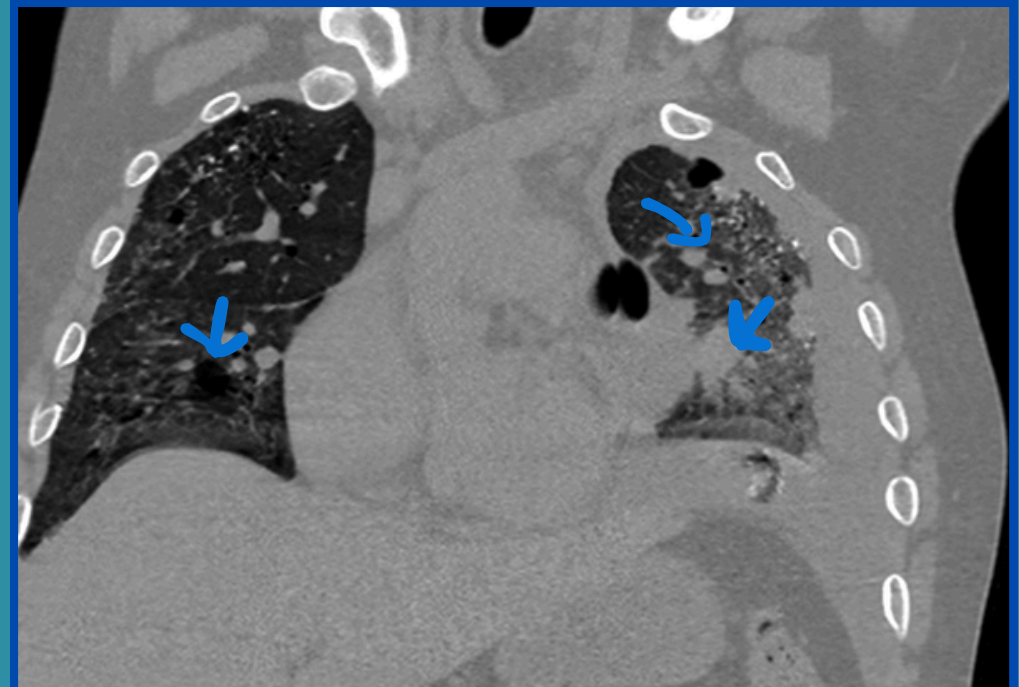
TAC DE TORAX SIMPLE PULMONAR CORTE AXIAL.  
opacidad vidrio deslustrado, areas de fibrosis, engrosamiento intersticial

GRAFICO: 2. Departamento de imagenes Alcivar



TAC DE TORAX SIMPLE MEDIASTINICO  
Corte axial. Granulomas calcificados en zonas de pleural izquierda

GRAFICO: 3. Departamento de imagenes Alcivar



TAC DE TORAX CORTE CORONAL

Lesiones de aspecto nodular a nivel de campo pulmonar izquierdo, Lesiones inflamatorias no cavidadas por diferente estadiaje de la fase inflamatoria, se observa cavidades de aspecto quística por cambios fibroticos.

## DISCUSION

En el Ecuador no se han realizado investigaciones relevantes acerca de esta enfermedad, sin embargo encontramos que la prevalencia se acerca al valor mundial de 5 /100000, pero su incidencia sigue siendo desconocida, generalmente es mayor en mujeres en una relación 3 a 1 entre las edades de 55 a 69 años, en realidad la presentación de esta enfermedad en los hombres es tardío, pero si se presenta en varones jóvenes suele ser mas severa y rápidamente progresiva.

Por lo tanto, debemos entender que el enfoque es multidisciplinario, debemos considerar un examen físico detallado, de acuerdo a la guía americana y la liga europea para clasificación de esclerosis sistémica es un criterio de diagnóstico suficiente el engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos que se extiende proximalmente a las articulaciones metacarpofalángicas.

La presencia de anticuerpos (ADN) topoisomerasa I (Scl-70) tienen un mayor riesgo de enfermedad pulmonar intersticial grave, en la TACAR nos da manifestaciones torácicas un 30-40 % pueden tener un patrón NINE que desafortunadamente progresan rápidamente a un patrón NIU patología intersticial ya avanzada.

Las características predictivas de la progresión a enfermedad pulmonar intersticial según la literatura indican que sea de sexo masculino de presentación temprana, autoanticuerpos ya mencionados y la presencia de fibrosis en las imágenes (6).

En cuanto al tratamiento de primera línea sigue siendo el ácido micofenólico que actúa disminuyendo la progresión y fibrosis.

## CONCLUSIONES

Definitivamente el diagnóstico es lo más importante. Debemos recordar que el primer médico de contacto debe ser capaz de identificar los signos en piel y realizar el diagnóstico de la progresión importante de la enfermedad pulmonar para su tratamiento oportuno, tener en cuenta el algoritmo de protocolo a todos los pacientes, se debe realizar ecocardiograma, TACAR y función pulmonar, que nos lleva a un manejo en conjunto de los servicios de Neumología, Reumatología, inmunología e imagenología.

El pronóstico va de la mano con la fibrosis mayor al 20 -30 % FVC <70% DLCO<50%, hipertensión pulmonar la curva de supervivencia baja con el mal pronóstico y mayor mortalidad a los 5 años.

## BIBLIOGRAFÍA.

- 1.Castañeda, N. G(2021). Esclerosis sistémica. Medicine1769-1778. <https://doi.org/10.1016/j.jmed.2021.04.00>
- 2.Reveille JD, Solomon DH. Evidence-based guidelines for the use of immunologic tests: anticentromere, Scl-70, and nucleolar antibodies. Arthritis Rheum 2003; 49:399.
- 3.Perelas, A., Silver. (2020). The Lancet. Respiratory Medicine, 8(3), 304-320. [https://doi.org/10.1016/s2213-2600\(19\)30480-1](https://doi.org/10.1016/s2213-2600(19)30480-1)
- 4.Fajardo-Hermosillo. (2023). Characteristics of patients with systemic sclerosis who develop interstitial lung disease. Zenodo. <https://doi.org/10.5281/ZENODO.8383951>
- 5.Hoffmann-Vold AM. La necesidad de un enfoque holístico para la enfermedad de las art coronarias Respir Res. 2020;21(1):197. doi: 10.1186/s12931-020-01459-0.
- 6.Yoo H, Hino T, concepto evolutivo de los hallazgos, la patología y el tratamiento de la TC. Eur J Radiol Open. 2020;8 doi: 10.1016/j.ejro.2020.100311
- 7.Elhai M, et al. Resultados de pacientes con esclerosis sistémica tratados con rituximab en la práctica contemporánea: un estudio de cohorte prospectivo. Ann Rheum Dis. 2019;78:979-87.
- 8.Fretheim H. Reumatología (Oxford). 2020. Publicación electrónica antes de su impresión.
- 9.Jaramillo Salazar, (2021). Esclerosis Sistémica. RECIMUNDO, 5(Especial 1), 91-100. [https://doi.org/10.26820/recimundo/5. \(esp.1\).nov.2021.91-100](https://doi.org/10.26820/recimundo/5. (esp.1).nov.2021.91-100)
- 10.Ebata, S., Yoshizaki-Ogawa, A., Sato, S., & Yoshizaki, A. (2022). New Era in systemic sclerosis treatment: Recently approved therapeutics. Journal of Clinical Medicine, 11(15), 4631. <https://doi.org/10.3390/jcm11154631>