

Alteraciones pulmonares de diversas enfermedades sistémicas (I)

Artritis reumatoide	Nódulos pulmonares. Enfermedad pulmonar intersticial. Hipertensión pulmonar. Bronquiolitis obliterante. Lesiones pleurales. Lesiones debidas a fármacos empleados en su tratamiento (sales de oro, d-penicilamina, inmunosupresores).
Lupus eritematoso sistémico	Enfermedad pulmonar intersticial. Neumonía lúpica. Hipertensión pulmonar. Lesiones pleurales. Hemorragia intrapulmonar.
Esclerodermia	Enfermedad pulmonar intersticial. Hipertensión pulmonar. Neumonía por aspiración. Cáncer de pulmón. Neumotórax.
Dermatomiositis	Enfermedad pulmonar intersticial. Neumonía por aspiración. Lesiones por fármacos (metotrexato).
Conectivopatía mixta	Enfermedad pulmonar intersticial. Hipertensión pulmonar.
Síndrome de Sjögren	Fibrosis pulmonar difusa. Bronquiolitis obliterante. Neumonías. Infiltraciones linfocitarias difusas o localizadas. Amiloidosis. Vasculitis. Hipertensión pulmonar.

Alteraciones pulmonares de diversas enfermedades sistémicas (II)

Enfermedades reumatológicas:

- Espondilitis anquilopoyética
 - Fibrosis bullosa apical
 - Infecciones (aspergillus, micobacterias).
 - Cáncer pulmonar
 - Trastorno funcional restrictivo
 - Derrame pleural
 - Fibrosis bullosa apical
 - Afectación de cartílagos respiratorios
- Psoriasis
 - Vasculitis pulmonar
- Policondritis recidivante
 - Derrame pleural
- Enfermedad de Behçet
 - Fibrosis pulmonar
 - Obstrucción bronquial

Enfermedades intestinales:

- Colitis ulcerosa
 - Bronquitis crónica
 - Asma
 - Vasculitis
 - Granulomatosis
 - Embolismos pulmonares
- Enfermedad de Crohn
 - Bronquitis crónica
 - Fibrosis pulmonar difusa
 - Vasculitis
- Enf. Celiaca
 - Asma
 - Granulomatosis
 - Fibrosis pulmonar difusa
- Enfermedad de Whipple
 - Hemosiderosis pulmonar
 - Nódulos pulmonares
 - Pleuritis

Enfermedades Hepáticas

- Insuficiencia respiratoria en la insuficiencia hepática
- Atelectasias
- Derrame pleural (s/t derecho)
- Fibrosis pulmonar

Amiloidosis

- Afectación traqueobronquial
- Amiloidosis nodular, adenopatías hiliares
- Amiloidosis alveolar (neuropatía intersticial)

Enfermedades "hereditarias":

- Esclerosis tuberosa
 - Linfangioleiomiomatosis
 - Quistes costales
 - Lesiones esclerosantes focales
- Neurofibromatosis
 - Fibrosis intersticial
 - Cáncer Bronquial
 - Neurofibrosarcomas
- Síndrome de Ehlers-Danlos
 - Alteraciones de pared torácica
 - Hemorragia pulmonar
- Síndrome de Marfan
 - Malformaciones torácicas
 - Bullas apicales, con neumotórax
 - Enfisema
 - Bronquiectasias

Sarcoidosis

- Adenopatía hiliares bilaterales
- Infiltrados pulmonares

Cuadros sistémicos con lesiones pulmonares similares

Enfermedad pulmonar intersticial	Artritis reumatoide Lupus eritematoso sistémico Esclerodermia Dermatomiositis Conectivopatía mixta Síndrome de Sjögren Enfermedad de Behçet Enfermedad de Crohn Enfermedad celiaca Enfermedades hepáticas Amiloidosis Neurofibromatosis
Nódulos pulmonares	Artritis reumatoide Enfermedad celiaca Enfermedad de Whipple Amiloidosis
Adenopatías hiliares	Sarcoidosis Amiloidosis
Hipertensión pulmonar	Artritis reumatoide Lupus eritematoso sistémico Esclerodermia Conectivopatía mixta Síndrome de Sjögren
Afectación pleural	Artritis reumatoide Lupus eritematoso sistémico Espondilitis anquilopoyética Enfermedad de Behçet Enfermedad de Whipple Enfermedades hepáticas
Infiltrados pulmonares	Lupus eritematoso sistémico Sarcoidosis Esclerodermia Dermatomiositis Síndrome de Sjögren
Hemorragias pulmonares	Lupus eritematoso sistémico Síndrome de Ehlers-Danlos
Cáncer pulmonar	Esclerodermia Espondilitis anquilopoyética Neurofibromatosis
Neumotórax	Esclerodermia
Amiloidosis	Síndrome de Sjögren
Vasculitis	Síndrome de Sjögren Enfermedad de Behçet Colitis ulcerosa Enfermedad de Crohn
Bullas pulmonares	Espondilitis anquilopoyética Psoriasis Síndrome de Marfan

Escala de disnea de modificada del Medical Research Council (MRTC) británico

- G-0 Ausencia de disnea excepto al realizar un ejercicio intenso.
- G-1 Disnea al andar deprisa o subir una cuesta poco pronunciada.
- G-2 Disnea que le incapacita para mantener el paso de otras personas de la misma edad, caminando en llano, o tener que descansar al andar en llano al propio paso.
- G-3 Tiene que parar para descansar a unos 100 m o a los pocos minutos de andar en llano.
- G-4 La disnea le impide salir de casa o aparece con actividades como vestirse o desvestirse.

Recomendada por la Sociedad Española de Patología del Aparato Respiratorio (SEPAR) para la valoración del grado de disnea del paciente respiratorio por su sencillez, fiabilidad y haber demostrado predecir la calidad de vida y la supervivencia.

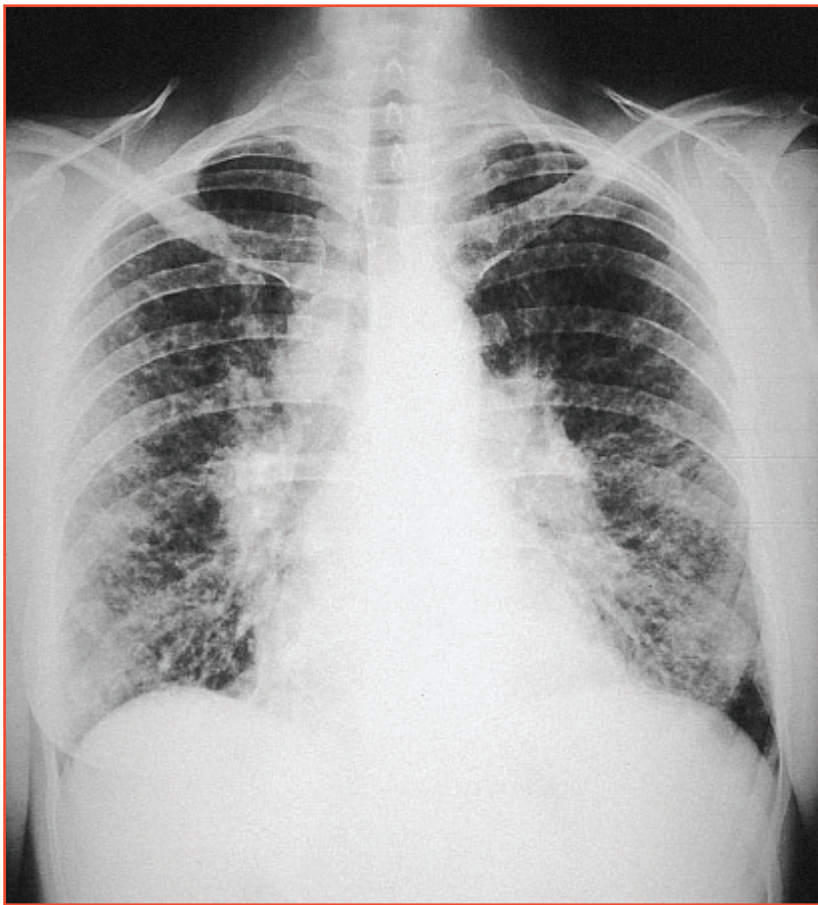


FIGURA 1. Radiografía PA de tórax del paciente. Se aprecian adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueal derecha, con infiltrado pulmonar reticulonodular bilateral. (Tomado de referencia bibliográfica 15).

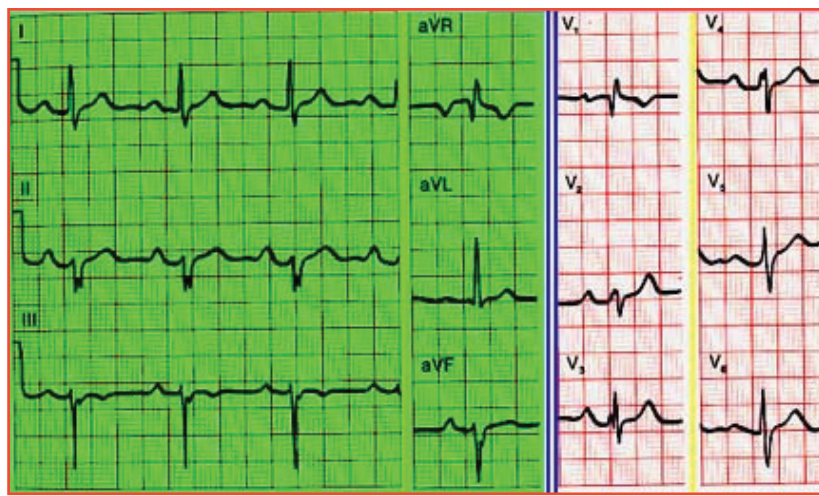


FIGURA 2. ECG. Bloqueo incompleto de rama derecha, hemibloqueo anterior izquierdo y bloqueo AV de primer grado.

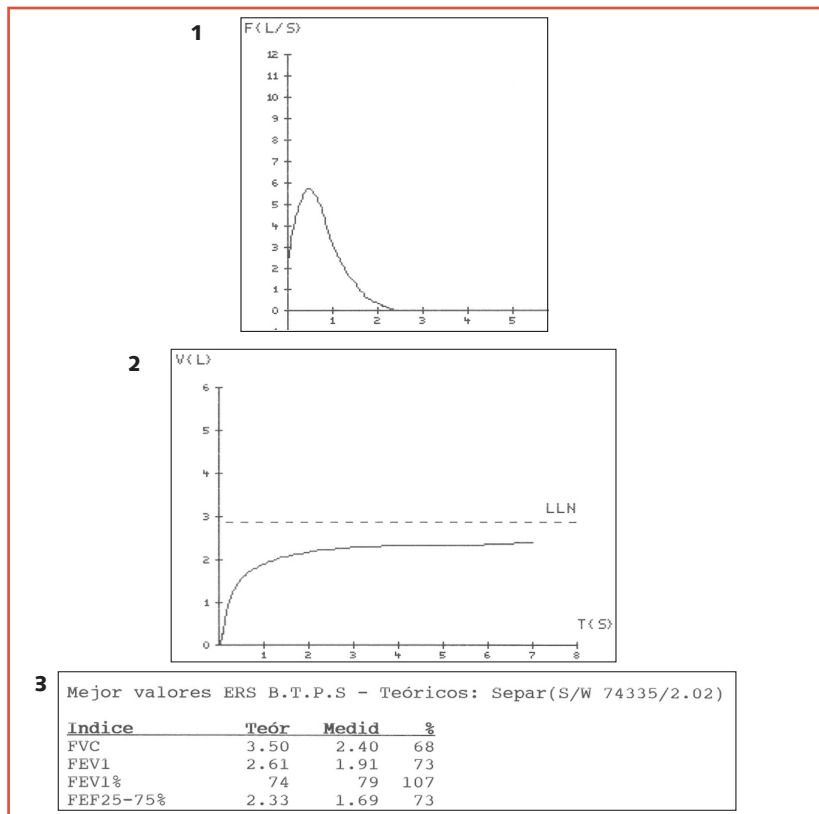


FIGURA 3. Resultados de espirometría forzada. De arriba abajo: (1) Curva de flujo/volumen. (2) Curva de volumen/tiempo. (3) Resultados numéricos de capacidad vital forzada (FVC), Volumen Espirado en el primer segundo (FEV1) y Cociente FEV1/FVC.

Clasificación etiológica de las enfermedades pulmonares intersticiales. LES: Lupus Eritematoso Sistémico

Etiología Conocida	<p>Inhalaciones ocupacionales y medioambientales:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Polvos inorgánicos (neumoconiosis): silicosis, Asbestosis, beriliosis, neumoconiosis de los mineros del carbón – Polvos orgánicos (alveolitis alérgicas extrínsecas o neumonitis por hipersensibilidad): pulmón de granjero, pulmón del cuidador de aves, pulmón del cultivador de setas, aire acondicionado, etc. – Productos químicos, gases, vapores y aerosoles: paraquat (herbicida), fibras sintéticas, oxígeno, dióxido nitroso (silos de grano, manipulación de ácido nítrico), cloro, fosfeno, amoníaco. <p>Fármacos:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Citostáticos: bleomicina, busulfán, metotrexate, nitrosureas, melfalán. – Antibióticos: nitrofurantoína. – Otros: sales de oro, penicilamina, amiodarona, sulfasalazina. <p>Radiación torácica para el tratamiento de diversos tumores.</p> <p>Venenos.</p> <p>Infecciones.</p> <p>Alteraciones metabólicas.</p> <p>Secuela del síndrome de distrés respiratorio del adulto (SDRA).</p>
Etiología Desconocida	<p>Fibrosis pulmonar idiopática (FPI).</p> <p>Fibrosis pulmonar asociada a collagenosis: artritis reumatoide, esclerodermia, LES, Síndrome de Sjögren, dermatomiositis, conectivopatía mixta.</p> <p>Sarcoidosis.</p> <p>Neumonía intersticial linfoide.</p> <p>Histiocitosis X.</p> <p>Hereditarios: facomatosis (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis), fibrosis pulmonar familiar.</p> <p>Linfangioleiomiomatosis.</p> <p>Proteinosis alveolar.</p> <p>Neumopatía intersticial asociada a hepatopatías.</p> <p>Neumopatía intersticial asociada a enfermedades intestinales: Crohn, Whipple, colitis ulcerosa.</p> <p>Microlitiasis alveolar.</p> <p>Bronquiolitis obliterante.</p> <p>Síndromes pulmonares hemorrágicos: Síndrome de Goodpasture, hemosiderosis pulmonar idiopática.</p> <p>Espondilitis anquilopoyética.</p> <p>Neumonía eosinófila.</p> <p>Amiloidosis.</p>

Datos radiológicos diferenciales para las enfermedades pulmonares intersticiales

Localización fundamentalmente en bases	Fibrosis pulmonar idiopática. Asbestosis. Fibrosis asociada a colagenosis.
Predominio apical	Histiocitosis X. Silicosis. Beriliosis. Sarcoidosis. Neumonitis por hipersensibilidad. Neurofibromatosis. EA. AR.
Presencia de Adenopatías	Sarcoidosis. Beriliosis. Amiloidosis. Enfermedad de Gaucher.
Calcificaciones en "cáscara de huevo"	Silicosis. Sarcoidosis. Neumonitis por Radiación.
Afectación pleural	Asbestosis. Enfermedad del colágeno. Lingangioleiomiomatosis.
Neumotórax espontáneo asociado	Histiocitosis X. Lingangioleiomiomatosis. Neurofibromatosis.
Volumen pulmonar normal o aumentado	Lingangioleiomiomatosis. Sarcoidosis. Histiocitosis X. Neurofibromatosis. Neumonitis por hipersensibilidad.

TABLA 7**Imágenes radiológicas de las enfermedades pulmonares intersticiales**

Vidrio Deslustrado	Aumento del tejido intersticial que produce un incremento difuso de la densidad radiológica. Frecuente en los estadios iniciales de la enfermedad. Se correlaciona con una mejor respuesta al tratamiento.
Nodulillar	Nódulos de pequeño tamaño (al menos 2 mm). Frecuente en la silicosis.
Reticular	Existe una trama de opacidades lineales.
Reticulonodular	Mezcla de los patrones nodulillar y reticular. El más frecuente.
Pulmón en panal de abeja o pulmón destruido	Pequeños quistes aéreos de entre 5 y 10 mm de diámetro, rodeados de gruesas paredes. Corresponde al estadio final de muchas EPI con importante destrucción del parénquima pulmonar.

TABLA 8**Patologías con datos patognomónicos en el LBA**

Patología	Dato característico
Histiocitosis X	Células de Langerhans > 5% con cuerpos X (Gránulos de Birbeck)
Proteinosis alveolar	Gránulos Pas positivos intra-extracelulares
Neoplasias	Citología maligna
Hemorragia pulmonar	Macrófagos con hemosiderina
Neumonía eosinófila	Más de un 30% de eosinófilos
Neumonía lipoidea y embolia grasa	Vacuolas lipídicas

Modificado de Carrera Lamarca M, Agustí AGN. Indicaciones del lavado broncoalveolar. Medicina 1997;7(39):1729-1730¹⁰.

TABLA 9**EPI con predominio linfocítico o neutrofílico en el LBA**

Predominio linfocítico	Predominio neutrofílico
• Neumonitis por Hipersensibilidad. Predominio CD8	• Fibrosis pulmonar idiopática
• Sarcoidosis. Predominio CD4	• Colagenosis
• Fármacos. Disminución CD4/CD8	• Neumoconiosis
• Bronquilitis obliterante con neumonía organizativa. Predominio CD8	• Macrófagos con hemosiderina

Modificado de Carrera Lamarca M, Agustí AGN. Indicaciones del lavado broncoalveolar. Medicina 1997;7(39):1729-1730¹⁰.

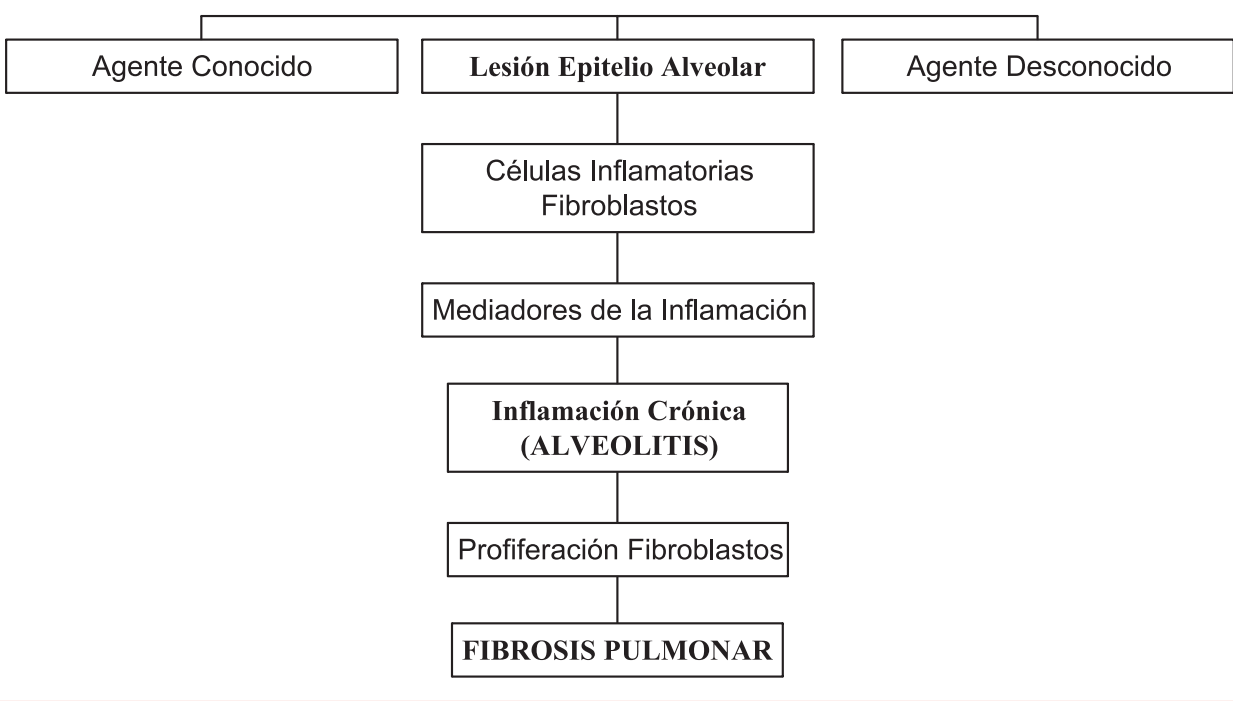


FIGURA 4. Hipótesis patogénica de las enfermedades pulmonares intersticiales.

TABLA 10

Diferencias entre las formas aguda-subaguda y crónica de la sarcoidosis

Característica	Sarcoidosis aguda	Sarcoidosis crónica
Edad:	< 30 años	> 40 años
Raza:	Blanca	Negra
Inicio:	Brusco. Semanas	Insidioso. Meses
Fiebre:	Frecuente	Infrecuente
Síntomas generales:	Frecuentes	Poco frecuentes
Radiografía tórax:	Adenopatías hiliares Infiltrados pulmonares(*)	Infiltrados pulmonares. Fibrosis pulmonar(*)
Remisión espontánea:	Frecuente	Rara
Pronóstico:	Bueno	Malo

(*)De predominio apical.

TABLA 11

Estadios radiológicos de la Sarcoidosis

Estadio 0	Radiografía NORMAL.
Estadio I	Adenopatías hiliares uni–bilaterales con parénquima normal.
Estadio II	Adenopatías hiliares bilaterales con infiltrados pulmonares.
Estadio III	Infiltrados pulmonares sin adenopatías hiliares.
Estadio IV (*)	Fibrosis pulmonar (retracción hilar, bullas, quistes, enfisema).

(*) Para algunos, el estadio IV es un subgrupo del III.

Diagnóstico diferencial radiológico de la Sarcoidosis

Estadio I	Estadios II y III
Tuberculosis	Tuberculosis
Enfermedad de Hodgkin	Neumoconiosis
Metástasis	Linfangitis carcinomatosa
	Neumonía eosinófila
	Carcinoma broncoalveolar
	Histiocitosis X
	Alveolitis alérgica extrínseca
	Fibrosis pulmonar idiopática
	Proteinosis alveolar
	Linfangioleiomiomatosis

Mañá Rey J. Sarcoidosis. Edición en CD-ROM de la decimotercera edición. Medicina Interna. Ferreras Rozman; 1997:1124-1126.¹⁵

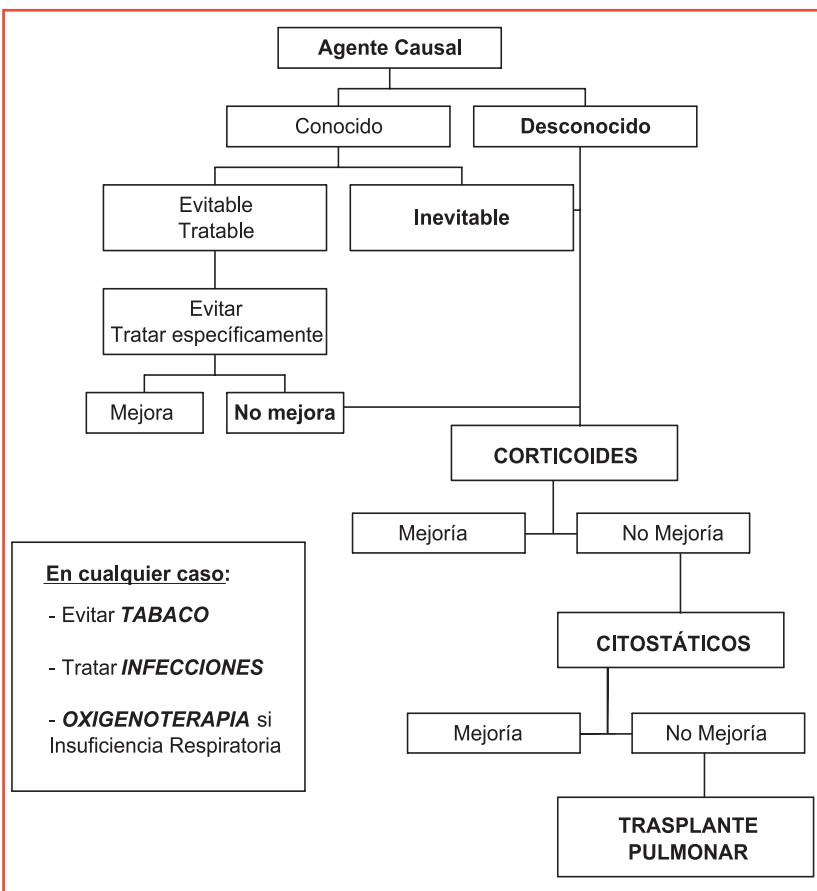


FIGURA 5. Algoritmo de actuación en las enfermedades pulmonares intersticiales.

TABLA 13**Tratamientos específicos de algunas enfermedades pulmonares intersticiales**

Enfermedad	Tratamiento específico
Linfangioleiomiomatosis	Medroxiprogesterona Tamoxifeno Ooforectomía (quirúrgica-farmacológica)
Histiocitosis X	Supresión del tabaco
Proteinosis Alveolar	Lavado pulmonar total
Sd. Goodpasture	Plasmaféresis asociada a ciclofosfamida y corticoides
Sarcoidosis	Corticoides Metotrexate

TABLA 14**Clases funcionales según la New York Heart Association (NYHA)**

Clase funcional I: Actividad habitual sin síntomas. No hay limitación de la actividad física.

Clase funcional II: El paciente tolera la actividad habitual, pero existe una ligera limitación de la actividad física, apareciendo disnea con esfuerzos intensos.

Clase funcional III: La actividad física que el paciente puede realizar es inferior a la habitual, está notablemente limitado por la disnea.

Clase funcional IV: El paciente tiene disnea al menor esfuerzo o en reposo, y es incapaz de realizar cualquier actividad física.

TABLA 15**Indicaciones del tratamiento con corticoides sistémicos en la sarcoidosis**

- Hipercalcemia significativa.
- Afectación neurológica o miocárdica.
- Uveítis que no responde a tratamiento corticoideo tópico.
- Sarcoidosis pulmonar Estadio I con pruebas de función respiratoria indicativas de obstrucción.
- Sarcoidosis pulmonar estadios II y III.
- Sarcoidosis pulmonar estadio IV (pese a mala respuesta).
- Síndrome de Löfgren con mala evolución después de 6 semanas.

Afectación pulmonar de las enfermedades sistémicas

- Grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas que pueden afectar a las estructuras respiratorias, directamente ("como un órgano más") o como consecuencia indirecta de la enfermedad.
- El problema fundamentalmente es de diagnóstico diferencial, por la similitud de los cuadros pulmonares que pueden desencadenar.
- Comenzaremos su evaluación con una correcta historia clínica, (alteraciones propiamente pulmonares como extra-pulmonares).
- Petición eficiente de pruebas complementarias, desde AP podemos acceder a los más básicos que orienten hacia la posible etiología.
- Ante dudas diagnósticas o necesidad de pruebas complementarias o tratamiento hospitalario, derivar al paciente al nivel adecuado.

EL MEDICO  EL MEDICO

Historia Clínica

- **Anamnesis:**
 - Personal
 - Familiar
- **Exploración general**
 - Piel y órganos de los sentidos.
 - Neurológica
 - Abdomen
 - Externas
- **Exploración cardiopulmonar:**
 - Auscultación cardíaca
 - Auscultación pulmonar
 - Signos de hipertensión pulmonar

EL MEDICO  EL MEDICO

Pruebas Complementarias

- DESDE ATENCIÓN PRIMARIA:**
- Analítica: Hemograma, bioquímica
 - Mantoux
 - Radiografía de Tórax
 - Electrocardiograma
 - Espirometría forzada: FEV1 / FVC, FVC, FEV1, ¿office spirometry?, FEV6
- DESDE ATENCIÓN ESPECIALIZADA:**
- Pruebas de función pulmonar: Pleumografía, test de difusión de CO (DLCO), gasometría
 - Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TACAR)
 - Bronoscopia con lavado
 - Espectroscopía Láser Inducida por CO2 (LIDC) broncoscópica
 - Muestro autopsiario sistemático (solo en casos seleccionados), estudio histopatológico de la enfermedad, tanto a nivel celular como tisular

EL MEDICO  EL MEDICO

1. Afectación pulmonar de las enfermedades sistémicas.

2. Historia clínica.

3. Pruebas complementarias.

Imágenes Radiológicas en las Enfermedades Pulmonares Intersticiales

Vidrio deslustrado	Aumento del tejido intersticial que produce incremento difuso de la densidad radiológica
Nodulillar	Nódulos de pequeño tamaño
Reticular	Existe una trama de opacidades lineales.
Reticulonodular	Mezcla de los patrones nodulillar y reticular. El más frecuente
Patrones en canal de abeja y patrones desfilas	Patrones espacios abeja: de entre 5 y 10 mm de diámetro, rodeados de grandes vasos

EL MEDICO  EL MEDICO

Patologías con datos patognomónicos en el LBA

Histiocitosis X	Células de Langerhans > 5% con cuerpos X (Granulos de Birbeck)
Proteinosis alveolar	Gránulos PAS positivos intra-extraclulares
Neoplasias	Citología maligna.
Hemoptegia pulmonar	Macrófagos con Hemosiderina
Neumocisto carinii	Más de un 50% de casos típicos

EL MEDICO  EL MEDICO

Sarcoidosis: formas crónicas y agudas-subagudas

	S. Aguda	S. Crónica
Edad:	< 30 años.	> 40 años
Raza:	Blanca	Negra
Inicio:	Brusco. Semanas	Insidioso. Meses.
Fiebre:	Frecuente	Infrecuente
Síntomas generales:	Frecuentes	Poco frecuentes
Radiografía de tórax:	Adenopatías hilares Infiltrado pulmonares	Infiltrado pulmonares Fibrosis pulmonar
Responso a corticoides:	Frecuente	Rara
Progresión:	Buena	Mala

EL MEDICO  EL MEDICO

4. Imágenes radiológicas en las enfermedades pulmonares intersticiales.

5. Patologías con datos patognomónicos en el LBA.

6. Sarcoidosis: formas crónicas y agudas-subagudas.

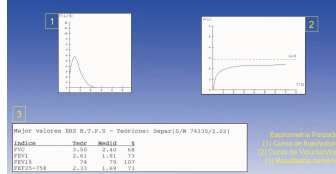
Afectación pulmonar de las enfermedades sistémicas



Radiografía PA de tórax de paciente con adenopatías hilares bilaterales y paratraqueal derecha, con infiltrado pulmonar reticulonodulillar bilateral (Sarcoidosis)

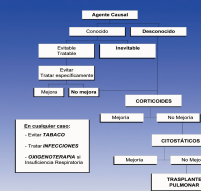
EL MEDICO  EL MEDICO

Afectación pulmonar de las enfermedades sistémicas



EL MEDICO  EL MEDICO

Algoritmo de actuación en las Enfermedades Pulmonares Intersticiales



EL MEDICO  EL MEDICO

7. Afectación pulmonar de las enfermedades sistémicas.

8. Afectación pulmonar de las enfermedades sistémicas.

9. Algoritmo de actuación en las enfermedades pulmonares intersticiales.