

ARTÍCULO ORIGINAL

# Síndrome del pulmón encogido en el lupus eritematoso sistémico: Una entidad poco frecuente

## Reporte de 6 casos

J. J. Astudillo Andrade, M. Micelli, V. Cosentino, E. Kerzberg

Servicio de Reumatología y Colagenopatías.  
Hospital J. M. Ramos Mejía; CABA,  
Argentina.

**Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: A rare entity. Report of 6 cases.**

**PALABRAS CLAVE**

*síndrome de pulmón encogido, lupus eritematoso sistémico, disnea inexplicable, patrón ventilatorio restrictivo*

**KEYWORDS**

*shrinking lung syndrome, systemic lupus erythematosus, unexplained dyspnea, restrictive ventilatory pattern*

**CORRESPONDENCIA**

reumatologiaec@gmail.com

**CONFLICTO DE INTERESES**

El autor no declara ningún conflicto de interés con respecto a la investigación y autoría de este artículo. Tampoco recibió financiación pública o privada.

**RESUMEN**

Una de las manifestaciones respiratorias poco frecuente en el Lupus Eritematoso sistémico (LES) es el síndrome del pulmón encogido (SPE), clínicamente caracterizado por disnea inexplicable, dolor pleurítico y una característica triada: reducción del volumen pulmonar, elevación diafragmática y defecto ventilatorio restrictivo.

**Objetivo:** describir las características clínicas de una serie de 6 pacientes con diagnóstico de SPE asociado a LES y su relación con la actividad y daño.

**Método:** estudio retrospectivo, con datos obtenidos de historias clínicas. Se recolectaron datos demográficos, clínicos, serológicos y radiológicos al diagnóstico y a los 6 meses.

**Resultados:** De 220 pacientes con diagnóstico de LES, 6 cumplían con todos los criterios de SPE, calculando una prevalencia de 2.7%; 4 fueron mujeres, con una media de edad de 31.3 (+9.5) años; el tiempo entre el debut de LES y SPE fue de 72 (+67.7) meses. Al momento del diagnóstico, el 100% tuvieron disnea y ortopnea; las manifestaciones no respiratorias concomitantes más frecuentes fueron: rash malar (83.3%), artritis, artralgiyas y linfopenia (66.6%). Todos los pacientes (100%) se interpretaron como activos por presentar un SLEDAI 2K >4. A los 6 meses del diagnóstico, el 66.7% estaban inactivos, pero el daño por la enfermedad según el SLICC/ACR SDI aumento en el 100% de los pacientes.

**Conclusiones:** Ante la presencia de disnea inexplicable, debemos pensar en patologías poco frecuentes como el SPE. Relacionar su presencia con la actividad de la enfermedad es importante y debido a la favorable respuesta a corticoides, su buena evolución y pronóstico, es necesario tener siempre la sospecha de esta patología.

## ABSTRACT

One of the rare respiratory manifestations in SLE is the shrinking lung syndrome, clinically characterized by unexplained dyspnea, pleuritic pain, and a characteristic triad: lung volume reduction, diaphragmatic elevation, and restrictive ventilatory defect.

**Objective:** To describe the clinical characteristics of a series of 6 patients diagnosed with SLE-associated PES and their relationship with activity and damage.

**Method:** Retrospective study, with data obtained from medical records. Demographic, clinical, serological, and radiological data were collected at diagnosis and at 6 months.

**Results:** Of 220 patients diagnosed with SLE, 6 met all criteria for PES, calculating a prevalence of 2.7%; 4 were women, with a mean age of 31.3 (+9.5) years; the time between the onset of SLE and PES was 72 (+67.7) months. At diagnosis, 100% had dyspnea and orthopnea; The most frequent concomitant non-respiratory manifestations were: malar rash (83.3%), arthritis, arthralgias and lymphopenia (66.6%). All patients (100%) were interpreted as active to present a SLEDAI 2K >4. At 6 months after diagnosis, 66.7% were inactive, but the damage caused by the disease according to the SLICC/ACR SDI increased in 100% of the patients.

**Conclusions:** In the presence of unexplained dyspnea, we must think about rare pathologies such as EPS. Relating its presence to the activity of the disease is important and due to the favorable response to corticosteroids, its good evolution and prognosis, it is necessary to always have the suspicion of this pathology.

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad multisistémica poseedora de una gran variedad

de presentaciones clínicas, causada por la producción de auto-anticuerpos, la activación de complemento y el depósito de complejos inmunes.<sup>1</sup> Si algo caracteriza al LES es su diversidad. Bajo tal variedad de manifestaciones clínicas a muy diferentes niveles subyacen diferentes mecanismos patogénicos.<sup>2</sup> La afectación cutánea, articular, renal, neurológica central y hematológica son sitios de impacto del LES, pero puede afectar virtualmente a cualquier órgano, y el diagnóstico depende de una evaluación clínica cuidadosa, exhaustiva y del reconocimiento de la participación multisistémica.<sup>3,4</sup>

El compromiso respiratorio en los pacientes con LES no es infrecuente y se lo puede clasificar en cinco grupos según la anatomía: afectación pleural, parenquimatosa, de las vías respiratorias, vascular y muscular/diafragmática.<sup>5</sup> Su prevalencia exacta sigue siendo desconocida y muy variada, por ejemplo, según Narváez y colaboradores en el estudio de una gran cohorte retrospectiva de 3215 pacientes con LES en España (RELESSER), demostró que al menos una manifestación respiratoria estaba presente en el 31% de la muestra; siendo la más frecuente la enfermedad pleural (21%), seguida de la neumonitis lúpica (3,6%), tromboembolismo pulmonar (2,9%), hipertensión pulmonar primaria (2,4%), enfermedad pulmonar intersticial difusa (2%), hemorragia alveolar (0,8%), y síndrome del pulmón encogido (0,8%).<sup>6</sup> Las complicaciones respiratorias del LES son relativamente comunes como manifestación inicial de la enfermedad. Más del 50% de los pacientes presentan compromiso respiratorio en alguna etapa de la progresión de la enfermedad.<sup>7</sup>

El daño pulmonar es relativamente común en el LES. En el 2007, Bertoli y colaboradores basados en una cohorte multiétnica estadounidense (LUMINA XLVIII) con 626 pacientes hispanos, afroamericanos y caucásicos con LES, realizaron un estudio longitudinal cuyo objetivo fue determinar los factores predictivos de daño pulmonar en el tiempo desde el diagnóstico de LES hasta la aparición del evento (de los 626 pacientes, 25 tenían fibrosis pulmonar, 12 hipertensión pulmonar, 8 fibrosis pleural, 4 infarto pulmonar, 4 síndrome de pulmón encogido y 7 pacientes tuvieron más de un tipo de daño pulmonar). Las tasas acumuladas de daño pulmonar a los 5 y 10 años fueron de 7.6% y 11.6%, respectivamente. En los análisis multivariados, la edad (HR 1.03), neumonitis (HR 2.30) y anticuerpos anti-RNP (HR 2.34) se asociaron con un tiempo más corto para la aparición de daño pulmonar, mientras que la fotosensibilidad (HR 0.38) y úlceras orales (HR 0.46) con un tiempo más largo.<sup>8</sup>

Una de las manifestaciones respiratorias poco frecuente en pacientes con LES es el síndrome del pulmón encogido (SPE). En 1965 Hoffbrand y Beck describieron por primera vez el trastorno en una serie de casos de 24 pacientes con lupus, 8 de los cuales desarrollaron "disnea inexplicable", todos tenían volúmenes pulmonares progresivamente más bajos, patrones restrictivos ventilatorios y diafragmas elevados. La desaparición continua de pulmón aireado en la radiografía de tórax condujo a los autores proponer el término "pulmones encogidos".<sup>9</sup>

Aunque durante décadas el SPE se ha descrito en asociación con LES, también se han informado casos en pacientes con otras enfermedades autoinmunes como el síndrome de Sjögren primario (SSp), esclerosis sistémica (ES), artritis reumatoidea (AR), miopatía inflamatoria, síndromes de superposición, enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) e incluso en enfermedades indiferenciadas del tejido conectivo (EITC).<sup>10-19</sup>

La disnea y el dolor pleurítico están acompañados de una característica triada: 1) reducción del volumen pulmonar, 2) elevación diafragmática y, 3) defecto ventilatorio restrictivo. En varios reportes de casos al momento del diagnóstico de SPE, los síntomas respiratorios se asociaron con varios signos de actividad del LES como el compromiso de la piel, artritis, nefritis, pericarditis, vasculitis y/o compromiso del sistema nervioso central.<sup>7,9,20</sup>

El diagnóstico de SPE puede darse en cualquier momento de la enfermedad. Aunque es mucho más frecuente en estadios avanzados de la enfermedad, en algunas ocasiones, el SPE puede ser la manifestación de presentación del LES.<sup>12,21-24</sup>

## OBJETIVO

—  
Describir las características clínicas y paraclínicas de la enfermedad y su relación con la actividad y daño en una serie de 6 pacientes con diagnóstico de SPE asociado a LES.

## PACIENTES Y MÉTODOS

—  
Se realizó un estudio retrospectivo, con datos obtenidos de historias clínicas de pacientes seguidos rutinariamente en el Servicio de Reumatología del Hospital Ramos Mejía de la Ciudad de Buenos Aires (Argentina) desde abril del 2012 hasta abril del 2022. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años, que cumplían criterios ACR/SLICC 2012 o ACR/EULAR 2019 para LES y 3 características del SPE, definidas como:

1. Manifestaciones clínicas (disnea, ortopnea, dolor torácico pleurítico o tos)
2. Elevación diafragmática unilateral o bilateral, demostrada por imágenes.
3. Defecto ventilatorio restrictivo en las pruebas funcionales respiratorias,

Las técnicas más utilizadas ante la sospecha clínica de SPE son la radiografía (Rx) de tórax y la tomografía computada (TC) de tórax, aunque la ultrasonografía (US) de tórax y diafragmática, la fluoroscopia del diafragma y la resonancia magnética nuclear (RMN) contrastada de tórax con o sin secuencias dinámicas forman parte del abanico de opciones.<sup>13,25-29</sup> En condiciones normales, radiográficamente la cúpula del hemidiafragma derecho se proyecta anteriormente sobre la 5ta o 6ta costilla y posteriormente sobre la 10ma costilla, la cúpula del hemidiafragma izquierdo está más de un espacio intercostal por debajo de la derecha. La TC torácica (preferible de alta resolución) confirma la ausencia de enfermedad pleuropulmonar aparte de las líneas de atelectasia en los lóbulos inferiores que resultan de la hipoventilación.<sup>30,31</sup>

En las pruebas funcionales respiratorias, se considera patrón restrictivo pulmonar si la relación VEF1/CVF es mayor que el límite inferior de la normalidad o el 70% del valor predicho y, tanto el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1), la capacidad vital forzada (CVF) y la capacidad pulmonar total (CPT) eran inferiores al 80%. En el SPE, la capacidad de difusión pulmonar (DLCOco) está disminuida, pero la capacidad de difusión por unidad de volumen pulmonar o también llamada constante de difusión (DLCO/VA o KCO) es normal.<sup>9,13,32-34</sup> Las presiones bucales máximas tanto inspiratoria (PImax) como espiratoria (PEmax) están por debajo de su límite normal (>70 y >90 cm de agua respectivamente); estos dos parámetros pueden estar reducidos en el SPE, lo que indicaría una debilidad muscular respiratoria global.<sup>32,35</sup>

Se recolectaron datos demográficos, clínicos, serológicos y radiológicos al momento del diagnóstico y a los 6 meses, con el fin de evaluar evolución y respuesta al tratamiento. La actividad de la enfermedad se evaluó mediante el SLEDAI-2K (Índice de Actividad de la Enfermedad del Lupus Eritematoso Sistémico), mientras que para la evaluación de daño de órgano se utilizó el SDI (Índice de Daño para Lupus Eritematoso Sistémico SLICC/ACR).<sup>36,37</sup> Se utilizó estadística descriptiva para el análisis.

## RESULTADOS

De una base de 220 pacientes con diagnóstico de LES, en 75 de ellos se encontró al menos 1 PFR realizada durante toda la evolución de su enfermedad, 32 tenían patrón restrictivo y, solo 6 cumplían con todos los criterios en la definición de SPE, calculando una prevalencia de 2.7%.

De los 6 pacientes reportados, 4 fueron mujeres, con una media de edad de 31.3 (+9.5) años; el tiempo entre el debut de LES y SPE fue de 72 (+67.7) meses. Al momento del diagnóstico de SPE los síntomas respiratorios que estuvieron presentes en todos los pacientes (100%) fueron disnea y ortopnea, seguido de dolor pleurítico en el 83.3%.

Otras manifestaciones de LES no respiratorias concomitantes más frecuentes fueron: rash malar (83.3%), artritis, artralgias y linfopenia (66.6%); 2 pacientes tenían proteinuria > 0.5g/día donde uno de ellos tenía diagnóstico previo de NL clase II y el otro era una clase III/IV de novo.

Todos los pacientes (100%) se interpretaron como activos por presentar un SLEDAI 2K >4, con una media de 14.3 puntos en el score; el 66.7% no tenían daño por la enfermedad (score 0) según SLICC/ACR SDI. En cuanto a hallazgos de laboratorio, el 100% de los pacientes tenían Anti DNA positivo (3 de ellos a títulos muy altos), y todos tuvieron al menos 1 RFA (PCR y/o VSG) positivo. Cuatro de ellos (66.6%) presentaron hipocomplementemia.

**Tabla 1.** Características demográficas, clínicas, serológicas, radiológicas, tomográficas y tratamiento al diagnóstico de SPE.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6
SEXO	femenino	femenino	masculino	masculino	femenino	femenino
EDAD EN AÑOS	30	20	38	45	22	33
TIEMPO ENTRE DEBUT DE LES Y SPE (MESES)	48	98	11	71	12	192
SITUACIÓN AL DIAGNÓSTICO	Ambulatorio	Ambulatorio	Internado	Internado	Ambulatorio	Internado
MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LES CONCOMITANTES	Artritis, Linfopenia, Rash	Rash	Artritis, Linfopenia, Rash	Artritis, Alopecia, Linfopenia, Prot. >0,5g/día, NL clase II	Artritis, rash	Rash, Linfopenia, Prot. >0,5g/día, NL clase IV
SÍNTOMAS RESPIRATORIOS PRESENTES	disnea III/IV, dolor pleurítico, ortopnea	disnea II/III, dolor pleurítico, ortopnea	disnea II/III, dolor pleurítico, ortopnea	disnea IV, tos, ortopnea	disnea II, dolor pleurítico, ortopnea, opresión torácica	disnea II, dolor pleurítico, ortopnea, opresión torácica
ANTI DNA / RO	1-5120 / ND	1-5260 / ND	1-10240 / ND	1-320 / ND	negativo / ND	1-320 / negativo
C3 / C4	119 / 16	100 / 13	82 / 23	144 / 22	112 / 32	40 / 8
PCR / VSG	8 / 71	negativa / 25	32 / 51	16 / 58	22 / 29	51 / 32
SLEDAI-2K	13	10	14	19	12	18
SLICC/ACR SDI	0	0	1	0	0	2
RX DE TORAX: ELEVACIÓN DIAFRAGMÁTICA	Bilateral	Bilateral	Bilateral	Bilateral	Unilateral izquierda	Bilateral
HALLAZGOS TC TORAX	Atelectasias bibasales, tractos fibrosos, derrame pleural	Tractos fibrocicatrizal es en base izquierda	Atelectasias bibasales	Atelectasias bibasales	atelectasias bibasales	Engrosamiento del intersticio septal en base izquierda
TRATAMIENTO BASE DEL LES	HCQ	HCQ/PD 20mg	HCQ	HCQ	HCQ	HCQ/MMF 2g
TRATAMIENTO PARA SPE	PD 20mg, MTX 20mg	PD 20mg	PD 40mg, AZA 50-200mg	PULSOS 3g MPD, PD 40mg, MTX 15mg	PD 40mg, MTX 15mg	PULSOS 3g MPD, PD 40mg

Prot.: proteinuria, NL: nefritis lúpica, ND: no dosado, HCQ: hidroxiclороquina, PD: prednisona, MMF: mofetil micofenolato, MTX: metotrexato, AZA: azatioprina, MPD: metilprednisolona.

**Tabla 2.** Análisis de las variables obtenidas al diagnóstico y a los 6 meses

	AL DIAGNÓSTICO	POST TRATAMIENTO
SEXO F/M (%)	4/2 (66,6/33,3%)	
EDAD EN AÑOS (DS)	31,3 (+-9,5)	
MESES ENTRE DIAGNOSTICO DE LES Y SPE (DS)	72 (+-67,7)	
<b>MANIFESTACIONES DE LES CONCOMITANTES AL SPE</b>		
ARTRITIS	4/6 (66,6%)	2/6 (33,3%)
ARTRALGIAS	5/6 (83,3)	2/6 (33,3%)
ALOPECIA	1/6 (16,6%)	0/6 (0%)
RASH	5/6 (83,3%)	3/6 (50%)
PROTEINURIA > 0,5g/día	2/6 (33,3%)	0/6 (0%)
NEFRITIS por PBR	2/6 (33,3)	2/6 (33,3%)
LINFOPENIA	4/6 (66,6%)	2/6 (33,3%)
<b>SINTOMAS RESPIRATORIOS</b>		
DISNEA	6/6 (100%)	2/6 (33,3%)
TOS	1/6 (16,6%)	0/6 (0%)
ORTOPNEA	6/6 (100%)	1/6 (16,6%)
DOLOR PLEURITICO	5/6 (83,3%)	1/6 (16,6%)
OPRESION TORACICA	2/6 (33,3%)	0/6 (0%)
SLEDAI 2K >4	6/6 (100%)	2/6 (33,3%)
SLEDAI 2K (SD)	14,3 (3,5)	4,8 +-1
SLICC/ACR SDI =>1	2/6 (33,3%)	6/6 (100%)
SLICC/ACR SDI (SD)	0,5 (0,8)	1,6 (1,2)
ANTI DNA POSITIVO - MEJORIA DEL 50%	6/6 (100%)	4/6 (66,6%)
HIPOCOMPLEMENTEMIA (C3<=83 y/o C4<=16)	4/6 (66,6%)	1/6 (16,6%)
RFA + (PCR >0,5 y/o VSG >15)	6/6 (100%)	3/6 (50%)
ELEVACION DIAFRAGMATICA EN RX	6/6 (100%)	4/6 (66,6%)
<b>HALLAZGOS EN TC DE TORAX</b>		
ATELECTASIAS	4/6 (66,6%)	s/d
TRACTOS FIBROSOS	3/6 (50%)	s/d
DERRAME PLEURAL	1/6 (16,6%)	s/d
PATRON RESTRICTIVO EN LAS PFR	6/6 (100%)	5/6 (83,3%)
<b>FEV1/FVC %real (DS)</b>		
FEV1 %teórico (DS)	88,3 (9,3)	92,3 (7,3)
FVC %teórico (DS)	51,5 (17,9)	56,1 (16,7)
DLCOCO % (DS)	52,1 (17,1)	57,8 (19,4)
DLCOVA % (DS)	50 (13,5)	68,3 (11,7) *3/6
DOSIS DE CTC/DIA (mg)	90 (8,3)	88,3 (7,0) *3/6
	30 (10,9)	7,08 (3,3)

DS: desvío standard, PFR: prueba funcion respiratoria, CTC: corticoide

**Tabla 3.** Pruebas Funcionales Respiratorias en el debut y posteriores controles

	CASO 1			CASO 2			CASO 3			CASO 4			CASO 5			CASO 6		
	INICIO	3M	6M	INICIO	3M	6M	INICIO	3M	6M	INICIO	3M	6M	INICIO	3M	6M	INICIO	3M	6M
FEV1/FVC (%real)	88	88	106	98	99	91	88	N/I	86	73	97	94	85	90	86	98	N/I	91
FEV1 (%teórico)	45	62	42	61	63	59	35	N/I	41	30	35	45	61	81	83	77	N/I	67
FVC (%teórico)	45	62	39	61	63	59	33	N/I	40	34	36	49	71	79	89	69	N/I	71
DLCOunc	44	N/I	N/I	53	N/I	N/I	26	N/I	N/I	41	N/I	58	57	81	76	69	N/I	71
DLCOCO	44	N/I	N/I	56	N/I	N/I	30	N/I	N/I	44	N/I	55	57	83	77	69	N/I	73
DLCOVA	96	N/I	N/I	95	N/I	N/I	81	N/I	N/I	101	N/I	96	85	83	87	82	N/I	82

El 100% presentó elevación diafragmática en la Rx de tórax. Los hallazgos más frecuentes por TC fueron las atelectasias (66.6%), tractos fibrociatizales (50%) y solo 1 paciente presentó derrame pleural. En cuanto a las PFR el 100% de los pacientes tenía patrón restrictivo con disminución de la DLCOco y DLCO/VA normal. El 100% fue tratado con Prednisona oral a dosis media de 30 (+-10,9) mg/día y en 4 pacientes se agregó un DMARD como ahorrador de corticoides (3 de ellos con metrotexate).

Al cabo de 6 meses de diagnosticarse el SPE y del inicio del tratamiento instaurado el 66.7% de los pacientes no tenían disnea, 33.3% habían mejorado al menos 1 clase funcional de su disnea basal y solo 1 paciente persistió con ortopnea y dolor pleurítico. Todos los síntomas no respiratorios concomitantes de LES, presentados al momento del diagnóstico, habían mejorado al menos en el 50% de pacientes. Hubo mejoría significativa del SLEDAI-2k, ya que el 66.7% estaba inactivo (score <4); sin embargo, el daño por la enfermedad según el SLICC/ACR SDI aumentó en el 100% de los pacientes con una media de 1.6 en el score. Solo en 1 paciente (16.6%) el patrón dejó de ser restrictivo en la espirometría de control y la dosis media de corticoide utilizada al sexto mes fue alrededor de 7mg día de prednisona.

## DISCUSIÓN

La prevalencia del SPE en la población general de pacientes con LES si bien es variada, tampoco es de extremada rareza. Por ejemplo, puede ser tan baja como lo informa Bertoli y colaboradores en su cohorte multiétnica LUMINA XLVIII de 626 pacientes en la que solo 4 presentaron SPE, representando el 0.63%.<sup>7</sup> En contraste, Gheita y colaboradores en el 2011 en una serie de 15 casos de pacientes con SPE de una población egipcia de 200 pacientes con LES, reportaron una prevalencia de 13,5%.<sup>8</sup> En nuestro estudio la prevalencia fue de 2.7% acorde a los datos registrados en la literatura.

El diagnóstico de SPE puede darse en cualquier momento de la enfermedad. Aunque es mucho más frecuente en estadios avanzados, en algunas ocasiones puede ser la manifestación de presentación del LES.<sup>1,2,21-24,38-40</sup> Según Karim y colaboradores en el 2002, el SPE se desarrolló de 1 a 14 años después del diagnóstico de LES, con una mediana de 5 años aproximadamente;<sup>41</sup> Calderaro en el 2011 informó en una serie de 4 casos de un centro de Brasil, que el tiempo medio de inicio del SPE después del diagnóstico de LES fue de 4 años.<sup>32</sup> El retraso en el diagnóstico es muy común, tal como lo reporta Borrell H. y colaboradores donde la duración media de los síntomas respiratorios antes del diagnóstico fue de 11 ± 20 meses. Así mismo, en el 48% de los pacientes, la duración promedio de los síntomas antes del diagnóstico de SPE fue superior a un año.<sup>25</sup> En nuestro estudio el tiempo medio de inicio del SPE después del diagnóstico de LES fue de 6 años y solo en 2 pacientes fueron antes del primer año.

En varios reportes de casos al momento del diagnóstico de SPE, los síntomas respiratorios se asociaron con varios signos de actividad del LES. En la serie de casos de Deeb y colaboradores, el mayor signo de actividad concomitante fue el compromiso de la piel en un 30%, seguida por artritis y compromiso renal en un 20% cada una, pericarditis 15%, vasculitis 10% y compromiso del sistema nervioso central (SNC) también en un 10%; la actividad de la enfermedad medida por el índice de actividad SLEDAI 2K fue de 7,8. Gheita y colaboradores en una cohorte egipcia con 200 pacientes con LES, 27 de ellos tenían SPE presentando una media de 8.6 puntos en el SLEDAI.<sup>7</sup> Similares hallazgos se obtuvieron de nuestros 6 pacientes con SPE, ya que todos tenían manifestaciones no respiratorias concomitantes y consecuentemente un alto score SLEDAI-2k, afirmando que la aparición del SPE ocurría en un momento de alta actividad de la enfermedad.

La Rx de tórax usualmente revela volúmenes pulmonares reducidos asociado a elevación diafragmática unilateral o bilateral, además de la presencia de atelectasias basales. La principal utilidad de la TC de tórax es para descartar enfermedad pulmonar parenquimatosa o patología vascular. En la revisión sistemática de Borrell y colaboradores los hallazgos radiológicos que encontraron fueron: elevación diafragmática unilateral o bilateral con reducción de los volúmenes pulmonares en el 69% de los pacientes, atelectasias lineales basales 41%, derrame pleural leve 23% y no existió alteración radiológica solo en el 3% de los pacientes. Por

tomografía se detectaron: derrames pleurales leves y/o engrosamientos pleurales en el 47% de los pacientes y atelectasias en el 37%. En nuestra serie, el 83.3% de los pacientes tenían elevación bilateral de los diafragmas, y los mayores hallazgos tomográficos fueron las atelectasias y los tractos fibrosos.

Debido a la variable, pero baja prevalencia de la enfermedad y de la escasa publicación de los casos en la literatura, no existen guías ni protocolos estandarizados de tratamiento, las cuales hasta la fecha están basadas en los mecanismos fisiopatológicos que son multifactoriales. La mayoría de los casos reportados en la literatura se han manejado aumentando la dosis de corticoide utilizado para tratar el LES subyacente, presumiblemente intentando controlar una miositis respiratoria subclínica en estos pacientes. Son considerados de primera línea por varios autores en sus reportes de casos y las dosis utilizadas fueron desde 20mg a 1mg/kg peso de prednisona por día, a menudo después de pulsos a corto plazo de metilprednisolona intravenosa, con un subsecuente descenso de dosis según los síntomas.<sup>13,23,32,34</sup>

Se debe usar un agente inmunosupresor junto con esteroide si el paciente no mejora, y es recomendable desde el inicio del tratamiento en pacientes con deterioro clínico y funcional grave. Los más utilizados son la azatioprina, ciclofosfamida y metotrexato.<sup>4,34,41,42</sup> Si bien no hay estudios controlados aleatorizados que avalen el uso de rituximab en SPE, hay varios reportes de casos de pacientes refractarios donde se observan una mejoría sintomática, con mejoría de la disnea y de las PFR.<sup>4,42-46</sup> En todos los 6 pacientes de nuestro estudio la primera opción de tratamiento fueron los corticoides y casi de forma inmediata se añadió un inmunosupresor (de preferencia metotrexato), con buena respuesta no solo clínica sino de laboratorio y funcional respiratoria.

## CONCLUSIONES

— Si bien en los pacientes con LES la presencia de síntomas respiratorios como disnea, ortopnea o dolor pleurítico nos obliga a pensar primeramente en serositis o infección, no debemos descartar patologías menos frecuentes como el SPE. Gran parte de los casos de la literatura descrita, al momento del diagnóstico de SPE tenían un índice de actividad muy alto, por lo que relacionar su presencia con la actividad de la enfermedad es importante.

Ante la favorable respuesta terapéutica especialmente a los corticoides, su buena evolución y buen pronóstico, es necesario tener la sospecha de esta patología, impidiendo así su cronificación sintomática, radiológica y funcional. Se requieren estudios controlados multicéntricos adicionales para definir las mejores opciones de diagnóstico y tratamiento para esta complicación.

## REFERENCIAS

1. Rivas-Larrauri F, Yamazaki-Nakashimada MA. Systemic lupus erythematosus: Is it one disease? *Reumatología clínica*. 2016;12(5):274-81.
2. Rúa-Figueroa Fernández de Larrinoa I. What is new in systemic lupus erythematosus. *Reumatología clínica*. 2015;11(1):27-32.
3. D'Cruz DP. Systemic lupus erythematosus. *BMJ (Clinical research ed)*. 2006;332(7546):890-4.
4. Duron L, Cohen-Aubart F, Diot E, Borie R, Abad S, Richez C, et al. Shrinking lung syndrome associated with systemic lupus erythematosus: A multicenter collaborative study of 15 new cases and a review of the 155 cases in the literature focusing on treatment response and long-term outcomes. *Autoimmunity reviews*. 2016;15(10):994-1000.
5. Pego-Reigosa JM, Medeiros DA, Isenberg DA. Respiratory manifestations of systemic lupus erythematosus: old and new concepts. *Best practice & research Clinical rheumatology*. 2009;23(4):469-80.
6. Narváez J, Borrell H, Sánchez-Alonso F, Rúa-Figueroa I, López-Longo FJ, Galindo-Izquierdo M, et al. Primary respiratory disease in patients with systemic lupus erythematosus: data from the Spanish rheumatology society lupus registry (RELESSER) cohort. *Arthritis research & therapy*. 2018;20(1):280.
7. Gheita TA, Azkalany GS, El-Fishawy HS, Nour Eldin AM. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus patients; clinical characteristics, disease activity and damage. *International journal of rheumatic diseases*. 2011;14(4):361-8.
8. Bertoli AM, Vila LM, Apte M, Fessler BJ, Bastian HM, Reveille JD, et al. Systemic lupus erythematosus in a multiethnic US Cohort LUMINA XLVIII: factors predictive of pulmonary damage. *Lupus*. 2007;16(6):410-7.
9. Hoffbrand BI, Beck ER. "UNEXPLAINED" DYSPNOEA AND SHRINKING LUNGS IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS. *British medical journal*. 1965;1(5445):1273-7.
10. Ahmed S, Herrick A, O'Driscoll BR. Shrinking lung syndrome in patients without systemic lupus erythematosus: comment on the concise communication by Tavoni et al. *Arthritis and rheumatism*. 2001;44(1):243-5.
11. Blanco Pérez JJ, Pérez González A, Guerra Vales JL, Melero Gonzalez R, Pego Reigosa JM. Shrinking Lung in Primary Sjögren Syndrome Successfully Treated with Rituximab. *Archivos de bronconeumología*. 2015;51(9):475-6.
12. Branger S, Schleinitz N, Gayet S, Veit V, Kaplanski G, Badier M, et al. [Shrinking lung syndrome and systemic auto-immune disease]. *La Revue de médecine interne*. 2004;25(1):83-90.
13. Carmier D, Diot E, Diot P. Shrinking lung syndrome: recognition, pathophysiology and therapeutic strategy. *Expert review of respiratory medicine*. 2011;5(1):33-9.
14. Dauriat G, Stern JB, Similowski T, Herson S, Belmatoug N, Marceau A, et al. Acute respiratory failure due to diaphragmatic weakness revealing a polymyositis. *European journal of internal medicine*. 2002;13(3):203-5.
15. Díaz Rubia L, Callejas Rubio JL, Martín-Rodríguez JL. The Utility Of Diaphragmatic Ultrasound In The Radiological Diagnosis Of Systemic Lupus Erythematosus Patients With Shrinking Lung Syndrome. *Archivos de bronconeumología*. 2017;53(12):702-3.
16. Scirè CA, Caporali R, Zanierato M, Mojoli F, Braschi A, Montecucco C. Shrinking lung syndrome in systemic sclerosis. *Arthritis and rheumatism*. 2003;48(10):2999-3000.
17. Singh R, Huang W, Menon Y, Espinoza LR. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus and Sjogren's syndrome. *Journal of clinical rheumatology : practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases*. 2002;8(6):340-5.
18. Tavoni A, Vitali C, Cirigliano G, Frigelli S, Stampacchia G, Bombardieri S. Shrinking lung in primary Sjögren's syndrome. *Arthritis and rheumatism*. 1999;42(10):2249-50.
19. Teixeira A, Cherin P, Demoule A, Levy-Soussan M, Straus C, Verin E, et al. Diaphragmatic dysfunction in patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Neuromuscular disorders : NMD*. 2005;15(1):32-9.
20. Deeb M, Tselios K, Gladman DD, Su J, Urowitz MB. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: a single-centre experience. *Lupus*. 2018;27(3):365-71.

21. Hemmati I, Blocka K. Shrinking lung syndrome masked by pleuropericarditis: a case report and review of the literature. *Clinical rheumatology*. 2012;31(12):1741-4.
22. Pillai S, Mehta J, Levin T, Muzumdar H, Nandali K. Shrinking lung syndrome presenting as an initial pulmonary manifestation of SLE. *Lupus*. 2014;23(11):1201-3.
23. Toya SP, Tzelepis GE. Association of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus with pleurisy: a systematic review. *Seminars in arthritis and rheumatism*. 2009;39(1):30-7.
24. De Filippis LG, Caliri A, Bagnato G. Shrinking lung syndrome in a patient with recent systemic lupus erythematosus onset: a case report. *Panminerva medica*. 2008;50(2):193-4.
25. Borrell H, Narváz J, Alegre JJ, Castellví I, Mitjavila F, Aparicio M, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: A case series and review of the literature. *Medicine*. 2016;95(33):e4626.
26. Fleri Soler J, Borg A, Mercieca C. Dyspnoea in lupus. *BMJ case reports*. 2017;2017.
27. Lichtenstein D, Mezière G, Seitz J. The dynamic air bronchogram. A lung ultrasound sign of alveolar consolidation ruling out atelectasis. *Chest*. 2009;135(6):1421-5.
28. Yang PC, Luh KT, Chang DB, Yu CJ, Kuo SH, Wu HD. Ultrasonographic evaluation of pulmonary consolidation. *The American review of respiratory disease*. 1992;146(3):757-62.
29. Steier J, Jolley CJ, Seymour J, Kaul S, Luo YM, Rafferty GF, et al. Sleep-disordered breathing in unilateral diaphragm paralysis or severe weakness. *The European respiratory journal*. 2008;32(6):1479-87.
30. Gallego Gómez MP, García Benedito P, Pereira Boo D, Sánchez Pérez M. [Chest ultrasonography in pleurapulmonary disease]. *Radiología*. 2014;56(1):52-60.
31. Nemeč M, Pradella M, Jahn K, Tamm M, Walker UA. Magnetic Resonance Imaging-Confirmed Pleuritis in Systemic Lupus Erythematosus-Associated Shrinking Lung Syndrome. *Arthritis & rheumatology (Hoboken, NJ)*. 2015;67(7):1880.
32. Calderaro DC, Ferreira GA. Presentation and prognosis of shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: report of four cases. *Rheumatology international*. 2012;32(5):1391-6.
33. Hughes JM, Pride NB. Examination of the carbon monoxide diffusing capacity (DL(CO)) in relation to its KCO and VA components. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2012;186(2):132-9.
34. Warrington KJ, Moder KG, Brutinel WM. The shrinking lungs syndrome in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clinic proceedings*. 2000;75(5):467-72.
35. Laroche CM, Mulvey DA, Hawkins PN, Walport MJ, Strickland B, Moxham J, et al. Diaphragm strength in the shrinking lung syndrome of systemic lupus erythematosus. *The Quarterly journal of medicine*. 1989;71(265):429-39.
36. Lattanzi B, Consolaro A, Solari N, Ruperto N, Martini A, Ravelli A. Measures of disease activity and damage in pediatric systemic lupus erythematosus: British Isles Lupus Assessment Group (BILAG), European Consensus Lupus Activity Measurement (ECLAM), Systemic Lupus Activity Measure (SLAM), Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI), Physician's Global Assessment of Disease Activity (MD Global), and Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index (SLICC/ACR DI; SDI). *Arthritis care & research*. 2011;63 Suppl 11:S112-7.
37. Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *The Journal of rheumatology*. 2002;29(2):288-91.
38. Hardy K, Herry I, Attali V, Cadranel J, Similowski T. Bilateral phrenic paralysis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Chest*. 2001;119(4):1274-7.
39. Smyth H, Flood R, Kane D, Donnelly S, Mullan RH. Shrinking lung syndrome and systemic lupus erythematosus: a case series and literature review. *QJM : monthly journal of the Association of Physicians*. 2018;111(12):839-43.
40. Stevens WM, Burdon JG, Clemens LE, Webb J. The 'shrinking lungs syndrome'--an infrequently recognised feature of systemic lupus erythematosus. *Australian and New Zealand journal of medicine*. 1990;20(1):67-70.
41. Karim MY, Miranda LC, Tench CM, Gordon PA, D'Cruz D P, Khamashta MA, et al. Presentation and prognosis of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Seminars in arthritis and rheumatism*. 2002;31(5):289-98.



42. Langenskiöld E, Bonetti A, Fitting JW, Heinzer R, Dudler J, Spertini F, et al. Shrinking lung syndrome successfully treated with rituximab and cyclophosphamide. *Respiration; international review of thoracic diseases*. 2012;84(2):144-9.
43. Benham H, Garske L, Vecchio P, Eckert BW. Successful treatment of shrinking lung syndrome with rituximab in a patient with systemic lupus erythematosus. *Journal of clinical rheumatology : practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases*. 2010;16(2):68-70.
44. Goswami RP, Mondal S, Lahiri D, Basu K, Das S, Ghosh P, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus successfully treated with rituximab. *QJM : monthly journal of the Association of Physicians*. 2016;109(9):617-8.
45. Peñacoba Toribio P, Córica Albani ME, Mayos Pérez M, Rodríguez de la Serna A. Rituximab in the treatment of shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Reumatología clínica*. 2014;10(5):325-7.
46. Butterly SJ, Pillans P, Horn B, Miles R, Sturtevant J. Off-label use of rituximab in a tertiary Queensland hospital. *Internal medicine journal*. 2010;40(6):443-52.