



## Caso clínico

### Neumomediastino y daño alveolar difuso. Afección pulmonar severa por dermatomiositis

Juan Ramón de Dios<sup>a,\*</sup>, Ana Julia López de Goikoetxea<sup>a</sup>, Juan Carlos Vesga<sup>a</sup>,  
Laura Tomás<sup>b</sup>, Vanesa Zorrilla<sup>b</sup> y Jose Luis Lobo<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Reumatología, Hospital de Txagorritxu, Vitoria, Álava, España

<sup>b</sup> Servicio de Neumología, Hospital de Txagorritxu, Vitoria, Álava, España

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

##### Historia del artículo:

Recibido el 11 de marzo de 2008

Aceptado el 3 de septiembre de 2008

##### Palabras clave:

Dermatomiositis

Neumomediastino

Enfisema subcutáneo

#### RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 36 años con dermatomiositis de reciente comienzo, que desarrolló neumomediastino y enfisema subcutáneo masivo al inicio de una neumopatía intersticial progresiva y severa. En el momento del diagnóstico no había imágenes parenquimatosas quísticas evidentes; sin embargo, la broncoscopia permitió evidenciar una lesión endobronquial de aspecto necrótico que se consideró como probable origen de la fuga aérea. El paciente se trató con corticoides a dosis altas, ciclofosfamida y ciclosporina A, con resolución del neumomediastino y del enfisema subcutáneo. Con el tratamiento se observó una mejoría progresiva de la afección parenquimatosa pulmonar y de la insuficiencia respiratoria, lo que permitió la disminución progresiva de los corticoides.

© 2008 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Pneumomediastinum and diffuse alveolar pain. Severe interstitial pneumopathy due to dermatomyositis

#### ABSTRACT

We have recently observed the case of a 36-year-old man with dermatomyositis of recent onset, who developed massive pneumomediastinum and subcutaneous emphysema at the onset of a progressive and severe pulmonary disease. Although there were no sign of parenchymal cysts, after the bronchoscopy it was possible to observe endobronchial necrotic injury which was considered as the likely source of the air leak. He was treated with high dose of corticosteroids, cyclophosphamide and cyclosporin A which resulted in the disappearance of the pneumomediastinum and subcutaneous emphysema and the progressive improvement of both parenchymal lung disease and respiratory insufficiency, enabled us to progressively taper the dose of corticosteroids.

© 2008 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

El neumomediastino espontáneo (NE) es una entidad clínica de origen desconocido y evolución benigna que afecta a individuos jóvenes. Habitualmente se resuelve en pocos días con tratamiento conservador. En ocasiones se produce una rotura alveolar como resultado de la afección parenquimatosa periférica en enfermedades intersticiales que producen panalización periférica, como es el caso de la dermatomiositis, muchas veces en su forma amiopática. La afección pulmonar en estos casos suele ser especialmente grave, con una elevada mortalidad que sólo

disminuye si se instaura tratamiento inmunosupresor potente de forma temprana.

## Caso clínico

Varón de 36 años, sin antecedentes de interés, que comienza con fiebre, lesiones cutáneas eritemato-descamativas en cara, cuero cabelludo, manos y codos, alopecia y debilidad con pérdida de peso importantes. Las determinaciones de laboratorio mostraron: hemograma normal. Velocidad de sedimentación globular, 20 mm primera hora (normal, 0-10). Las determinaciones bioquímicas que incluyeron creatinina (CPK), lactato deshidrogenasa (LDH), aldolasa, THS, proteinograma, inmunoglobulinas, complemento, marcadores tumorales, PCR, pruebas de coagulación y orina fueron normales. El estudio inmunológico mostró: ANA+ 1/320.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jrdedios@htxa.osakidetza.net (J.R. de Dios).

Las demás determinaciones, que incluyeron anti-ADN, ENA, AMA, ASMA, ANCA, factor reumatoide y anticardiolipina, fueron negativas.

El paciente fue diagnosticado de lupus eritematoso sistémico (LES) y se inició tratamiento con hidroxiclороquina 200 mg/8 h y prednisona 30 mg diarios, con lo que experimentó una mejora de las lesiones cutáneas en cara y cuero cabelludo, la alopecia y el síndrome constitucional.

Seis meses después acude a urgencias por presentar disfonía, aumento del perímetro del cuello y sensación de crepitación. No refería antecedente traumático, ni otros síntomas respiratorios o digestivos. A la exploración física presentaba: febrícula (37,5 °C); frecuencia cardíaca, 105 lat/min; frecuencia respiratoria y presión arterial (PA) normales. La pulsioximetría mostró una saturación de oxígeno normal. No se evidenció acropaquias ni signos de vasculopatía cutánea. Se objetivaron lesiones cutáneas compatibles con pápulas de Gottron en manos y codos y enfisema subcutáneo en cara, cuello, tronco y extremidades superiores. El resto de la exploración física por aparatos no mostró alteraciones. Se le realizó radiografía de tórax y tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal, que evidenciaron neumomediastino, neumorraquis, extenso enfisema subcutáneo, pequeño neumotórax bilateral apical y afección parenquimatosa pulmonar bilateral tenue de distribución periférica (fig. 1). Se realizaron, además, esofagograma, broncoscopia, electrocardiograma y ecocardiograma que no mostraron alteraciones. No se realizó estudio funcional respiratorio por el riesgo que suponían las maniobras de hiperpresión torácica. Una resonancia magnética (RM) de pelvis y muslos mostró líquido perifascial bilateral, simétrico, que afectaba a los semimembranosos, vastos laterales y rectos anteriores sin evidenciarse edema muscular. El electromiograma (EMG) constató actividad espontánea esporádica y potenciales de unidad motora de aspecto miopático en la musculatura proximal de las extremidades superiores e inferiores.

Se inició tratamiento conservador con 30 mg de prednisona en pauta descendente. Al reducir la dosis de prednisona a 15 mg/día, el enfisema subcutáneo y la fiebre (38,5–39 °C) aumentaron, y se produjo un deterioro gasométrico progresivo que precisó oxigenoterapia con FiO<sub>2</sub> elevadas. Una nueva TC torácica puso de manifiesto un extenso enfisema mediastínico, subcutáneo, subpleural y cervical, fibrosis pulmonar y áreas parenquimatosas en vidrio deslustrado en el lóbulo inferior izquierdo. Se realizó la búsqueda de posibles focos infecciosos que resultó negativa. Se practicó una broncoscopia que evidenció una lesión de aspecto



Figura 1. Neumomediastino con extenso enfisema.

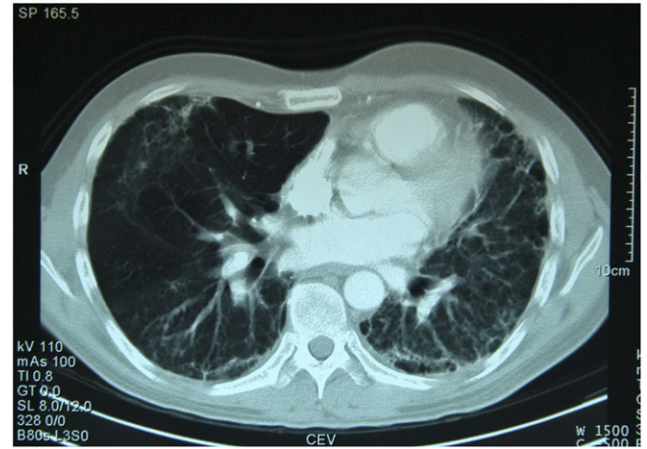


Figura 2. Neumopatía intersticial con panalización bilateral.

necrótico en el bronquio intermediario. Esta lesión se consideró como posible origen del neumomediastino.

Se trató al paciente con oxigenoterapia y antibioterapia de amplio espectro (piperacilina-tazobactam y claritromicina) sin mejoría de la fiebre. Con el diagnóstico de dermatomiositis con neumomediastino espontáneo secundario a afección intersticial pulmonar y tras descartar infección concomitante, se inició tratamiento con corticosteroides (3 pulsos de 1.000 mg de metilprednisolona y seguido de 2 mg/kg/día de prednisona), y ciclofosfamida (CFM) intravenosa a dosis de 750 mg/m<sup>2</sup> (6 pulsos mensualmente y luego 6 pulsos trimestralmente). Se realizó, además, profilaxis para *Pneumocystis carinii*. A los 2 meses, tras una mejora clínica y radiológica inicial, reaparece la fiebre y se produce un empeoramiento radiológico y gasométrico, por lo que se añade al tratamiento ciclosporina A (CyA) a dosis de 5 mg/kg/día. Al cabo de 1 mes de iniciar el tratamiento combinado, el paciente experimenta una mejoría lenta, pero progresiva, tanto clínica como radiológica, con desaparición del enfisema y del neumomediastino, así como de las lesiones cutáneas y de la clínica de debilidad muscular.

Tras 9 meses de tratamiento inmunosupresor (CFM en pulsos trimestrales, CyA a dosis de 5 mg/kg/día y corticoides en pauta descendente), no recidivó el neumomediastino, el paciente permaneció estable y recuperó su capacidad para deambular. La gasometría arterial basal mostró PO<sub>2</sub> de 60 mmHg y PCO<sub>2</sub> de 37 mmHg, con saturación de oxígeno del 91%. Las pruebas de función respiratoria mostraron un patrón restrictivo con disminución de la difusión pulmonar de oxígeno. En la TC persistió una amplia panalización bilateral (fig. 2), con la desaparición de las lesiones en vidrio deslustrado. Dadas la gravedad de la alteración funcional respiratoria residual y la estabilidad de las imágenes radiológicas, se remitió al paciente a su hospital de referencia para valorar trasplante pulmonar.

## Discusión

El neumomediastino espontáneo es una entidad clínica de origen desconocido y de evolución benigna que afecta a individuos jóvenes y se resuelve en pocos días con tratamiento conservador. La causa más probable es por la rotura de las paredes alveolares causadas por maniobras de hiperpresión torácica, con la consiguiente salida de aire al intersticio y posterior disección centripeta a lo largo de las vainas broncovasculares hasta llegar al mediastino a través del hilio.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3383673>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3383673>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)