

Capítulo 28

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

Rut Ayerbe García

Neumología

Hospital Juan Ramón Jiménez

Huelva

Antonio Pereira Vega

Neumología

Hospital Juan Ramón Jiménez

Huelva

Alejandro Otegui Calvo

Medicina Familiar y Comunitaria

Centro de Salud El Torrejón

Huelva

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

INTRODUCCIÓN

El enclave crucial del pulmón, al cual podemos considerar como un órgano "filtro", ocasiona que la expresión respiratoria de cualquier trastorno o enfermedad sea frecuente. En este capítulo vamos a intentar resumir la afectación pulmonar sólo de algunas de las enfermedades en que ésta es muy frecuente y a las que con mayor frecuencia se enfrenta el médico de Atención Primaria (MAP): enfermedades del tejido conectivo, enfermedades cardíacas, enfermedades digestivas y neuromusculares. No vamos a incluir la afectación metastásica de neoplasias no neumológicas, algunas enfermedades multiorgánicas con afectación predominantemente pulmonar como la sarcoidosis, histiocitosis X o linfangioleiomiomatosis ni las vasculitis.

No obstante y, dado que la mayoría de los cuadros que vamos a describir precisan de métodos diagnósticos y tratamiento específicos, generalmente a realizar en el hospital, la función primordial del MAP será realizar una sospecha clínica precoz y la derivación del paciente para completar el estudio.

ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO (ETC)

Las ETC son un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios, de origen multifactorial y etiopatogenia desconocida, mediados inmunológicamente. Los pulmones se afectan con frecuencia, dada la abundancia de tejido conectivo y riego sanguíneo pulmonar. Los síntomas pulmonares pueden ser la primera manifestación de la enfermedad sistémica y, en otras ocasiones, la afectación pulmonar puede ser asintomática, manifestándose por alteraciones radiológicas, por las pruebas de función pulmonar o por hallazgos en un lavado broncoalveolar (BAL). Vamos a resumir las afecciones pulmonares más frecuentes.

MANIFESTACIONES PLEUROPULMONARES EN LAS ETC

Pleuritis

- **LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO (LES)**
- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**
- **ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO (EMTC)**
- **Menos frecuente en la ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA (SCI) y POLIMIOSITIS**

- En el LES es la afectación más frecuente: se da en el 45% de los enfermos. Cursa con dolor pleurítico y roce pleural a la auscultación. Suele ser bilateral y de pequeña cuantía y generalmente acompaña a un brote de la enfermedad (clínico y analítico). Siempre debe contemplarse la posibilidad de infección (dada la habitual situación de inmu-

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

nodepresión de estos pacientes). Su pronóstico es bueno, remitiendo en pocos días o semanas, espontáneamente o con tratamiento y con tendencia a la recidiva.

- En la **AR** se da hasta en el 38-73% de los casos. Suele coincidir con fases de artritis activa aunque puede preceder a la enfermedad articular. Puede ser asintomático o cursar con dolor pleurítico y disnea. Suele ser pequeño y unilateral (en un 25% casos es bilateral). Suele resolverse de forma espontánea en semanas o meses. Otras formas de afectación pleural menos frecuentes en la AR son el empiema, neumotórax y los nódulos reumatoides asociados a fístula broncopleurales.

Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

- **ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA (SCL)**
- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**
- **SÍNDROME SJÖGREN**
- **POLIMIOSITIS**
- **LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO (LES)**

- La EPI se da hasta en el 74% de pacientes con SCL siendo su principal causa de mortalidad generalmente asociada a hipertensión pulmonar grave. Se da en el 40-80% de los pacientes con AR, en el 38% de pacientes con SS (en forma de neumonía intersticial linfoide), en el 40-80% de pacientes con polimiositis y sólo en un 15% de pacientes con LES.
- Suele presentarse de forma similar a una fibrosis pulmonar idiopática (FPI): disnea de esfuerzo y tos seca irritativa de meses-años de evolución y crepitantes finos bibasales. Generalmente, el resto de síntomas de la enfermedad sistémica precede a las manifestaciones pulmonares. En la SCL será frecuente la coexistencia del fenómeno de Raynaud y dismotilidad esofágica.
- El diagnóstico se basará en la clínica sugestiva y los hallazgos radiológicos: infiltrados intersticiales basales, un patrón funcional típico restrictivo con hipoxemia y disminución de la capacidad de difusión y fibrobroncoscopia con BAL y biopsia transbronquial. En muchas ocasiones será necesario una biopsia pulmonar abierta.
- En todos los casos será importante recoger datos del tratamiento inmunosupresor actual (para descartar posible afectación por fármacos) y descartar infección pulmonar.

Lesiones vasculares pulmonares e hipertensión pulmonar (HTP)

- **ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA (SCL)**
- **LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO (LES)**
- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**
- **ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO (EMTC)**
- **SÍNDROME SJÖGREN (SS)**

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

- La HTP es frecuente en la SCL predominando en la mayoría de los casos una situación mixta de EPI en HTP grave con mala evolución e hipoxia grave en pocos años. En el LES, su prevalencia varía, según las series, del 5 al 14%. En el 75% de los pacientes con LES que tienen HTP se asocia el fenómeno de Rynaud y también es frecuente la coexistencia de Ac antifosfolípidos (60-68%) y de alteraciones del parénquima pulmonar.
- La HTP se va a manifestar con su sintomatología clásica de disnea de esfuerzo e intolerancia al ejercicio con signos de insuficiencia cardíaca derecha y, finalmente, *cor pulmonale*, y el diagnóstico se realizará mediante ecocardiografía o cateterismo derecho.
- La enfermedad tromboembólica pulmonar se debe considerar en todo paciente con LES y anomalías pulmonares no aclaradas. La clínica, diagnóstico y tratamiento no difiere del TEP en otras situaciones. La coexistencia de anticuerpos antifosfolípidos y de, al menos, un episodio trombótico indica el tratamiento anticoagulante.

Hemorragia pulmonar

- **LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO (LES)**
- **Con menos frecuencia en la SCL y EMTC**

- La hemorragia pulmonar se da hasta en un 70% de casos de LES. Se manifiesta con hemoptisis en cantidad variable, anemia grave no debida a otras causas e infiltrados pulmonares alveolares. Su pronóstico es, con frecuencia, fatal.

Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO)

- **LUPUS ERIEMATOSO SISTEMICO (LES)**
- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**

- La BONO cursa como un cuadro de comienzo insidioso con disnea, tos seca irritativa progresiva, fiebre, pérdida de peso y crepitanes bibasales. En la radiografía, predominan los infiltrados alveolares parcheados con un patrón funcional restrictivo, difusión baja e hipoxemia.
- Generalmente es necesaria una biopsia pulmonar para su diagnóstico y la mayoría de los pacientes responden bien al tratamiento con corticoides.

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

Infecciones pulmonares

- **LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO (LES): infecciones oportunistas**
- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR): infecciones oportunistas**
- **SCL: neumonías por aspiración**
- **POLMIOSITIS: neumonías por aspiración, infecciones oportunistas**
- **SS: neumonías recurrentes, bronquiectasias**
- **EMTC: neumonías por aspiración, infecciones oportunistas**

- La mayoría de estas enfermedades y sus tratamientos crean en el paciente una disfunción del sistema inmune que le hace proclive a la infección y es, precisamente la infección, la mayor causa de morbilidad y mortalidad. Los pacientes van a ser susceptibles a las bacterias usuales y a los patógenos oportunistas: *P. carinii*, *Aspergillus*, *Nocardia*, *Cryptococcus*, *Citomegalovirus*, *Herpes virus*, *Mycobacterias* etc.
- La TBC deberá ser descartada ante toda imagen de reciente aparición sobre todo en pacientes tratados con corticoides o inmunosupresores. En pacientes tratados con antiTNF está indicado realizar quimioprofilaxis antiTBC con isoniacida durante 9 meses-1 año.

Toxicidad por fármacos

- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**
- **LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO (LES)**
- **POLMIOSITIS**

- Los fármacos generalmente implicados son D-penicilamina (dp), sales de oro, metotrexate (mtx), ciclofosamida (cf) y azatioprina (az). También los AINES y salazopirina.
- En general se reconocen 5 síndromes clínicos:
 1. Fibrosis pulmonar (dp, oro, mtx, cf, az, AINES)
 2. Neumonitis por hipersensibilidad (dp, oro, mtx, AINES)
 3. Síndrome pulmón-riñón (dp)
 4. BO (dp, oro)
 5. Edema pulmonar no cardiogénico (salicilatos, AINES colchicina)
 Para su diagnóstico se debe diferenciar de la afectación por la propia enfermedad, en base a los siguientes criterios:
 - a) comienzo agudo
 - b) Infiltrados pulmonares difusos simultáneos a la toma del fármaco
 - c) mejoría tras la retirada del fármaco

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

d) sólo moderados signos radiológicos residuales de afectación intersticial tras la supresión del mismo.

Puede ayudar en el diagnóstico una fibrobroncoscopia con BAL y, a veces, se precisa biopsia pulmonar.

- Además, entre el 5 y el 10% de los pacientes con LES tienen una enfermedad inducida por drogas o *lupus-like*. Los fármacos con más frecuencia involucrados son la procainamida y la hidralazina. También la clorpromacina, isoniazida, metildopa, penicilamina y quinidina.

Cáncer pulmonar

- **SÍNDROME SJÖGREN: linfoma y pseudolinfoma**
- **ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA (SCI): carcinoma bronquioloalveolar y adenocarcinoma**
- **POLIMIOSITIS**

- El linfoma pulmonar se da en el 1-2% de pacientes con SS generalmente primario. En el Sjögren asociado a linfoma, la afectación pulmonar se da en el 20% de casos.
- En la radiografía podremos encontrar un patrón difuso alveolar, intersticial o reticulonodular, lesión nodular única o derrame pleural. Se necesita para su diagnóstico una fibrobroncoscopia con BAL y BTB y/o biopsia pulmonar. En el caso de pseudolinfoma lo más frecuente es una masa asociada a fibrosis pulmonar.

Bronquitis crónica-bronquiectasias

- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**
- **SÍNDROME SJÖGREN**

- En el 16% casos de AR se puede asociar una bronquitis crónica con hiperreactividad bronquial en el 55% de casos y bronquiectasias en el 30%.

Enfermedad restrictiva

- **LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES): parálisis diafragmática (síndrome del pulmón encogido)**
- **POLIMIOSITIS: disfunción diafragmática**
- **ESPONDILITIS ANQUILOPOYÉTICA (EA)**
- **ARTRITIS REUMATOIDE (AR)**

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

- En el LES, la disfunción muscular es frecuente, siendo causa de disnea en pacientes sin afectación del parénquima, ni enfermedad vascular demostrables. Consiste en una exagerada disminución de la capacidad elástica del pulmón con disminución de la expansión torácica. Se manifiesta en forma de disnea inexplicada y, fundamentalmente, ortopnea. En la radiografía de tórax destacan unos volúmenes pulmonares pequeños y atelectasias laminares basales con elevación e hipomotilidad radiológica de los diafragmas.
- En la EA la restricción de la caja torácica está motivada por la fusión de la articulación costovertebral.

ENFERMEDADES CARDÍACAS

Las enfermedades cardíacas son las que, con mayor frecuencia, provocan afectación pleuropulmonar y, por su elevada prevalencia, son las que con mayor frecuencia vemos en la práctica clínica diaria: insuficiencia cardíaca, valvulopatías, miocardiopatías y pericarditis. En todas ellas el principal síntoma por afectación pulmonar será la disnea en el contexto de una Insuficiencia cardíaca (IC) y/o edema agudo de pulmón. Por su mayor frecuencia sólo vamos a abordar la IC.

MANIFESTACIONES PLEUROPULMONARES EN LA IC

Asma cardíaca – Edema agudo de pulmón (EAP)

El **asma cardíaca** no es sino el jadeo por broncoespasmo secundario a la propia IC que puede ocurrir con el esfuerzo o de forma espontánea durante la noche. El **edema agudo de pulmón** es la forma más grave de asma cardíaca consecuencia de una elevación súbita de la presión capilar pulmonar.

- **Clínica.** Se trata de pacientes generalmente con patología cardíaca de base conocida o bien con factores de riesgo cardiovascular, fundamentalmente hipertensión arterial, que presentan clínica de IC (disnea de esfuerzo progresiva con ortopnea, edemas en miembros inferiores y/o episodios de disnea paroxística nocturna) y refieren episodios de pitos nocturnos o bien tos seca no productiva, generalmente en el primodecúbito, que puede prolongarse durante toda la noche. El EAP cursa con disnea intensa, ansiedad extrema, estando el paciente pálido y frío con respiración sonora (“ruidos de olla hirviendo”) y se acompaña de tiraje, tos y expectoración rosada.
- **Diagnóstico.** Antecedentes de cardiopatía, clínica, auscultación de galope ventricular (tercer ruido) y hallazgos en la radiografía de tórax de cardiomegalia con hilios congestivos y edema intersticial. Pueden visualizarse líneas B y A de Kerley. En el EAP aparecerá en la radiografía de tórax la típica imagen característica de infiltrados

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

alveolares bilaterales en alas de mariposa. Es frecuente el derrame pleural bilateral y, en ocasiones, sólo derrame pleural izquierdo con características de trasudado.

- **Tratamiento:** el de una IC.

ENFERMEDADES DIGESTIVAS

REFLUJO GASTROESOFÁGICO (RGE)

MANIFESTACIONES PLEUROPULMONARES EN EL RGE

Asma bronquial no controlada

El RGE es considerado como una de las causas más frecuentes de fracaso terapéutico en el asma. Sin embargo, y aunque el RGE es tres veces más prevalente en los pacientes con asma, la relación entre RGE y asma continúa en debate.

El RGE en pacientes con asma daría lugar a un empeoramiento por reflejo vagal o por aspiración directa del contenido esofagogástrico en el tracto respiratorio. Además, las teofilinas y los Beta-2 reducen el tono del esfínter esofágico y pueden acentuar el reflujo.

- **Clínica.** Asma mal controlada con predominio de síntomas nocturnos en un paciente que realiza correctamente el tratamiento. Síntomas asociados como sensación de pirosis, dolor retroesternal y regurgitación son muy orientativos.
- **Diagnóstico:** Se basa en la presencia de clínica sugestiva y respuesta al tratamiento. Si no hay clínica típica, la pH-metría esofágica de 24 horas es el método de elección.
- **Tratamiento:** Evitar comer y beber tres horas antes de acostarse. Elevar el cabecero de la cama unos 15 cm. Evitar comidas pesadas, alcohol, teofilinas y Beta-2. Utilizar un inhibidor de la bomba de protones a dosis doble de la habitual durante, al menos, 3 meses. Si no hay respuesta habrá que valorar el tratamiento quirúrgico. De todas maneras, aunque parece que la terapia antirreflujo no modifica la función pulmonar, sí parece conseguir, en algunos pacientes, una mejoría de los síntomas de asma permitiendo reducir la medicación antiasmática.

Tos crónica

El RGE es considerado como una de las causas más frecuentes de tos crónica.

- **Clínica:** Tos seca más frecuente durante el día, en posición erecta. Síntomas asociados como pirosis, dolor retroesternal y regurgitación son muy orientativos.

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

- **Diagnóstico:** Igual que en el asma mal controlada.
- **Tratamiento:** Igual que en el asma mal controlada.

Neumonitis química

Es la inflamación pulmonar producida por la aspiración de sustancias tóxicas para las vías aéreas, sin relación alguna con la infección bacteriana.

- **Clínica:** Generalmente comienza de forma aguda con disnea intensa, taquipnea, cianosis y crepitantes difusos con una imagen radiológica de condensaciones parcheadas con distribución anatómica, influida por la gravedad y la postura del paciente en el momento de la aspiración. Suele cursar con hipoxemia intensa y alcalosis respiratoria. A veces, cursa sólo con tos o sibilantes.
- **Diagnóstico:** Suele ser de presunción, basado en los signos clínicos y el curso evolutivo.
- **Tratamiento:** Medidas de soporte oportunas. Sólo se usará antibioterapia empírica en los casos en que se mantengan los síntomas a las 48 horas de la aspiración.
- **Pronóstico:** El 62% se resuelve en pocos días, el 26% sufre sobreinfección bacteriana y el 12% evoluciona hacia un distress respiratorio, e incluso, la muerte.

ENFERMEDADES HEPÁTICAS

MANIFESTACIONES PLEUROPULMONARES EN LAS ENFERMEDADES HEPÁTICAS

En el siguiente cuadro se resumen las principales enfermedades hepáticas y su relación con las distintas manifestaciones pleuropulmonares:

	Cirrosis hepática	Cirrosis biliar primaria	Déficit de Alfa1antitripsina	Hepatitis crónica activa
Síndrome HPP	+	+	+	+
HIP	+	+	+	+
Obstrucción flujo aéreo	0	+	+	0
Derrame pleural	+	+	0	+
Fibrosis intersticial	0	+	+	0

Síndrome hepatopulmonar

Se refiere a la presencia de hipoxemia arterial ($pO_2 < 80 \text{ mmHg}$) en pacientes con enfermedad hepática en ausencia de anomalía cardíaca o pulmonar intrínseca. Parece estar

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

motivada por la existencia de dilataciones vasculares intrapulmonares difusas a nivel capilar y precapilar.

- **Clínica:** Típicamente son pacientes con cirrosis hepática (también en hepatopatías crónicas activas o en hepatopatías agudas) que presentan cianosis, siendo típicos la presencia de platipnea y ortodesoxia (aparición o empeoramiento de la disnea y de hipoxemia arterial en ortostatismo- caída de la pO₂ en más de un 10% en relación al valor basal obtenido en decúbito supino). La disnea sólo existe en el 18% de los casos.
- **Diagnóstico:** Es fundamental que exista una sospecha clínica ya que muchos pacientes no refieren sintomatología o se atribuye la misma, erróneamente, a una bronquitis crónica. Existen cuatro criterios diagnósticos:
 1. Existencia de hepatopatía,
 2. Ausencia de enfermedades cardíacas o pulmonares primarias,
 3. Gradiente alveoloarterial de O₂ >15 mmHg,
 4. Confirmación de la existencia de dilataciones vasculares intrapulmonares mediante una gammagrafía pulmonar con macroagregados radioactivos con Tc-99 y/o una ecocardiografía bidimensional de contraste.
- **Tratamiento:** Trasplante hepático.

Hipertensión pulmonar (HTP)

El común denominador para desarrollar HTP es la existencia de hipertensión portal. Se da sólo en un 0,25-0,73% casos.

- **Clínica.** Los síntomas fundamentales son disnea de esfuerzo (90%), fatiga (70%) y dolor torácico (50%). Menos frecuentes son el síncope, las palpitaciones y los edemas periféricos. A la exploración destacarán los hallazgos propios de una insuficiencia cardíaca derecha.
- **Diagnóstico.** Es muy importante la sospecha, ya que los síntomas se pueden achacar a la enfermedad hepática de base. Habrá que realizar Rx de tórax y ECG y posteriormente, si persiste la sospecha, una ecocardiografía y un cateterismo.
- **Tratamiento:** Oxígeno y vasodilatadores pulmonares con efecto hemodinámico documentado (nifedipino, prostaciclina) con la finalidad de reducir las cifras de presión en arteria pulmonar a unas cifras que hagan posible un trasplante hepático (el cual está contraindicado en casos de HTP severa por la elevada mortalidad que conlleva).

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

DERRAME PLEURAL EN ENFERMEDADES DIGESTIVAS

ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO QUE PUEDEN CAUSAR DERRAME PLEURAL (DP)

Hepatopatías

- **Cirrosis hepática.** Es una complicación infrecuente en la cirrosis hepática con ascitis y se trata, en todos los casos no complicados, de un trasudado (hidrotórax hepático). Su incidencia se estima en el 4-10%. Generalmente derecho. Puede cursar de forma asintomática o con disnea, según el volumen del DP.
- **Hepatitis vírica.** Incidencia muy baja. Suele relacionarse con hepatitis B. El DP es un exudado de evolución benigna y tendencia a la resolución espontánea.
- **Absceso hepático:** La mayoría son secundarios a patología biliar, a intervención quirúrgica y a infecciones parasitarias.

Derrame pleural pancreático.

Pancreatitis aguda o crónica, pseudoquiste (P)

- **Pancreatitis aguda.** Incidencia del 4-20%. Es más frecuente en la pancreatitis de origen alcohólico siendo un signo de mal pronóstico. Suele ser izquierdo, derecho en el 30% casos y bilateral en el 10%. Suelen predominar los síntomas abdominales pudiendo presentar disnea, de mayor o menor grado y tos. El líquido tendrá características de exudado polimorfonuclear con un valor de amilasa dos veces por encima de la amilasa sérica (isoenzima pancreática).
- **Pancreatitis crónica.** Más frecuente en el hombre, generalmente izquierdo y, a veces, bilateral. Se presenta con disnea subaguda y progresiva y, a veces, con dolor pleurítico y tos. El líquido pleural será un exudado con amilasa elevada. Tiende a la recidiva. Para su diagnóstico se precisa ecografía/TAC y colangiopancreatografía retrógrada (CPR)

Enfermedades del bazo (absceso e infarto esplénico)

El DP puede presentarse en el absceso esplénico secundario a endocarditis bacterianas o enfermedades hematológicas. Se presentará como DP izquierdo con fiebre y dolor abdominal. Será preciso una ecografía abdominal o TAC para confirmar el absceso y diferenciarlo del infarto esplénico.

El infarto esplénico puede dar DP generalmente en pacientes con anemia de células falciformes.

Derrame pleural y enfermedades del esófago (ruptura esofágica y varices)

La perforación esofágica: es la patología de esófago que cursa con DP con mayor frecuencia. Suele ser yatrogénica tras la realización de una endoscopia o dilatación eso-

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

fágica. Incidencia 0,7%. También puede darse en **la rotura espontánea de esófago**. Si no se diagnostica de forma precoz puede poner en peligro la vida del paciente.

En el 70% casos será izquierdo, en un 20% derecho y en un 10% bilateral con o sin neumotórax. Cursa con dolor centrotorácico y enfisema subcutáneo frecuente.

El líquido pleural puede contaminarse con gérmenes anaerobios de la boca convirtiéndose en un exudado polimorfonuclear con amilasa salival alta y pH muy bajo (con frecuencia <6).

Se precisa para su diagnóstico un esofagograma.

Derrame pleural asociado a absceso subfrénico y cirugía abdominal

- **Absceso subfrénico.** Suelen ser izquierdos, pequeños siendo secundarios a esplenectomía, cirugía gástrica, esofágica baja o pancreática. Cuando el DP es derecho suele ser secundario a cirugía de vías biliares, apendicectomía y cirugía hepática. El líquido será un exudado polimorfonuclear estéril y con pH y glucosa normales.
- **Cirugía abdominal.** Su incidencia es del 49-69%. Suele ser pequeño con características de exudado estéril, que desaparece espontáneamente. Si es importante habrá que descartar TEP y absceso subfrénico.

Derrame pleural por hernia diafragmática

Es muy poco frecuente. La presentación en forma de abdomen agudo con DP izquierdo y la existencia de niveles hidroaéreos debe sugerir el diagnóstico.

Derrame pleural y tumores del tracto gastrointestinal

El DP puede presentarse en cualquier momento de la evolución de una neoplasia del tracto digestivo, siendo un signo frecuente de la existencia de afectación pleural metastásica con muy mal pronóstico.

Los síntomas más frecuentes son la tos y la disnea, cuya intensidad dependerá de la cantidad de líquido pleural.

El líquido obtenido por toracocentesis dará un líquido turbio, a veces hemorrágico, con características de exudado mononuclear y celularidad maligna en el 80% de los casos. Se precisará toracoscopia y biopsia pleural para su diagnóstico.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES (ENM)

Las ENM se caracterizan por la disfunción de alguna de las estructuras que forman la unidad motora (SN periférico y músculo esquelético). Las complicaciones neumológicas son muy frecuentes y el 70% de los pacientes fallecen por causas respiratorias.

Afectación pulmonar en enfermedades no neumológicas

ENM con afectación pulmonar

LUGAR DE LA LESIÓN	ENFERMEDAD
Médula espinal	Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) Esclerosis Múltiple (EM) Poliomielitis (S. Postpolio)
Nervios motores	Síndrome Guillén Barré Parálisis diafragmática
Unión neuromuscular	Miastenia Gravis, botulismo
Músculo	Distrofias musculares

En la tabla anterior se exponen algunas de ellas según localización de la lesión.

La mayoría de ENM cursa con debilidad de los músculos respiratorios, sobre todo del diafragma, provocando fallo de la bomba ventilatoria y, por tanto, hipoventilación alveolar que se traduce en una IRG.

La IR puede establecerse de forma aguda (Guillén Barré y crisis miasténicas) o de forma progresiva (ELA, distrofias musculares, EM y poliomieltis).

- **Clínica.** El síntoma fundamental será la disnea y las bronquitis de repetición. No obstante, la sintomatología a menudo no se relaciona con el grado de compromiso respiratorio ni con la gravedad de la enfermedad, por lo que es necesario incluir PFR en las evaluaciones sistemáticas de estos pacientes para detectar de forma temprana el fallo ventilatorio.
- **Diagnóstico.** Las PFR muestran un patrón restrictivo con descenso de la capacidad vital (CV) y descenso de la capacidad pulmonar total como expresión de la debilidad de los músculos inspiratorios, manteniendo elevado el volumen residual como reflejo del fracaso de los músculos espiratorios (precisamente será este uno de los primeros indicadores de debilidad muscular). Habrá un descenso de la PI max y PE max.
- **Tratamiento.** Soporte ventilatorio mediante ventilación mecánica no invasiva (VMNI). El momento idóneo para iniciarlo dependerá de la evolución de la enfermedad, y es preferible iniciarlo antes de que se establezca hipertensión pulmonar.
- **Pronóstico.** Será mejor en las enfermedades de lenta evolución (S. postpolio) y peor en las progresivas (distrofias musculares).

BIBLIOGRAFÍA

1. Juan Ancochea Bermúdez, Fernando Moldenhauer Díaz, María José Espinosa de los Monteros. Manifestaciones pulmonares de las enfermedades del tejido conectivo. Manual de Neumología y Cirugía torácica, 1998; Volmen I, Capítulo 53: 817-835.

TÉCNICAS, PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS Y SITUACIONES ESPECIALES

2. Coughlan JL, Gibson PG, Henry RL. Medical treatment for reflux oesophagitis does not consistently improve asthma control: a systematic review. *Thorax* 2001; 56 (3): 198-204.
3. Bughiraja and Hassoun. Portopulmonary hypertension: a tale of two circulations. *Chest* 2003; 123: 562-576.
4. Paul a Lange and James K Stoller. Heatopulmonary syndrome. *Uptodate* 1999; (781):
5. E. Pérez-Amor, C. Almonacid. Derrame pleural en las enfermedades del aparato digestivo. *Rev Patol Resp* 2003; 6(2): 57-64.
6. M.J. Masdeu y A. Ferrer. Función de los músculos respiratorios en las enfermedades neuromusculares. *Arch Bronconeumol* 2003; 39 (4): 176-183.