

# Esclerodermia pulmonar, manifestaciones clínicas y patrones radiológicos asociados: reporte de un caso

<sup>1</sup>Heredia SJ, <sup>1</sup>Castrillón ME  
<sup>1</sup>° Catedra Diagnostico por Imagenes, HNC

**Persona que presenta:** Heredia SJ, santiago.heredia.960@mi.unc.edu.ar **Área:** Clínico / Quirúrgica **Disciplina:** Otra **Resumen:** La esclerodermia sistémica o esclerodermia como enfermedad sistémica inicia típicamente como una afección limitada de la piel (manifestándose como esclerodermia cutánea o morfea) antes de progresar a órganos internos, principalmente al tracto gastrointestinal y los pulmones. En este último, la enfermedad encuentra su principal causa de muerte. Es fundamental conocer los patrones de evolución de la enfermedad para prevenir lesiones irreversibles en los pacientes enfermos.

Presentamos un reporte de caso de un paciente adulto de 40 años, diagnosticado con esclerodermia hace 10 años, que consulta luego de un largo periodo de ausencia por una intensificación de sus síntomas respiratorios, inicialmente leves. El paciente se había ausentado varios años de la consulta desde el año 2019 por la pandemia. Actualmente refiere empeoramiento de su disnea habitual (desde clase funcional 1 hasta clase funcional 3 actualmente), asociado a tos. Presenta estigmas cutáneos típicos de la enfermedad, pero negaba disnea en reposo, disfagia, reflujo u otros síntomas sugestivos de afección en otros órganos. La espirometría mostró un patrón restrictivo compatible con enfermedad intersticial. En la tomografía computada a nivel pleuropulmonar se visualiza un patrón reticular subpleural, observándose a nivel de ambos lóbulos inferiores en sus sectores posteriores y segmento interno del lóbulo medio áreas parcheadas en vidrio esmerilado y bronquiectasias por tracción asociadas en relación a una intersticiopatía. El patrón radiológico de la afección intersticial se caracteriza como NINE (neumonía intersticial no específica), patrón característico pero no específico de esta patología. En interconsulta entre servicios de neumonología y reumatología se establecen tratamientos con dosis progresivas de micofenolato y bosentan con buena progresión clínica.

Los principales diagnósticos diferenciales son la fibrosis pulmonar idiopática y la enfermedad intersticial asociada a artritis reumatoide. El antecedente de su diagnóstico y la distribución de las lesiones son los principales elementos de apoyo en este diagnóstico, que de otras maneras requeriría estudios serológicos e histopatológicos. Es de suma importancia saber interpretar los patrones radiológicos en los pacientes con enfermedades intersticiales, a fin de efectuar un adecuado tratamiento y mejorar la calidad de vida de estas enfermedades sumamente incapacitantes.

**Palabras Clave:** Esclerodermia sistémica, esclerodermia, pulmones, enfermedades del tejido conjuntivo  [Versión para impresión](#) |  [PDF version](#)

**Abstract #1800**

## Pulmonary Scleroderma, Clinical Manifestations, and Associated Radiological Patterns: A Case Report

<sup>1</sup>Heredia SJ, <sup>1</sup>Castrillón ME  
<sup>1</sup>° Catedra Diagnostico por Imagenes, HNC

**Persona que presenta:** Heredia SJ, santiago.heredia.960@mi.unc.edu.ar **Abstract:** Systemic sclerosis or scleroderma, as a systemic disease, typically starts as a limited skin condition (manifesting as cutaneous scleroderma or morphea) before progressing to internal organs, primarily the gastrointestinal tract and lungs. In the latter, the disease finds its primary cause of death. It is crucial to understand the patterns of disease progression to prevent irreversible damage in affected patients.

We present a case report of a 40-year-old adult patient, diagnosed with scleroderma 10 years ago, who seeks consultation after a long period of absence due to a worsening of his initially mild respiratory symptoms. The patient had been absent from consultations since 2019 due to the pandemic. He currently reports worsening of his usual dyspnea (from functional class 1 to functional class 3 at present), associated with a cough. He presents typical skin stigmata of the disease but denies dyspnea at rest, dysphagia, reflux, or other symptoms suggestive of involvement in other organs. Spirometry demonstrated a restrictive pattern consistent with interstitial lung disease. The computed tomography scan at the pleuropulmonary level shows a subpleural reticular pattern, with patchy ground-glass opacities and traction bronchiectasis observed in both lower lobes in their posterior sectors and the internal segment of the middle lobe, related to interstitial disease. The radiological pattern of the interstitial disease is characterized as "NSIP" (nonspecific interstitial pneumonia), a characteristic but nonspecific pattern of this pathology. In consultation between the pulmonology and rheumatology services, treatments with progressive doses of mycophenolate and bosentan were established with good clinical progression.

The main differential diagnoses are idiopathic pulmonary fibrosis and interstitial lung disease associated with rheumatoid arthritis. The history of his diagnosis and the distribution of lesions are the main supporting elements for this diagnosis, which otherwise would require serological and histopathological studies. It is of utmost importance to correctly interpret radiological patterns in patients with interstitial diseases to ensure appropriate treatment and improve the quality of life for these highly disabling diseases.

**Keywords:** Systemic scleroderma, scleroderma, lungs, connective tissue diseases.