



# FUNCION PULMONAR Y MUSCULAR RESPIRATORIA EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

J.A. CRESPO NOTARIO, P. GONZALEZ DE ZARATE APIÑANIZ\*, F. BARANDA GARCIA y P. ANSOLA ZUBIAURRE

Servicio de Neumología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

Se estudió la alteración pulmonar en 28 pacientes consecutivos con lupus eritematoso sistémico (LES), no seleccionados por sus síntomas respiratorios. Las pruebas de función pulmonar muestran alguna alteración en 25 pacientes (75 %) sin relación con la historia clínica o radiografía torácica. La capacidad de difusión estuvo reducida en 16 casos (57 %), y una disminución de la capacidad pulmonar total (TLC) estuvo presente en 2 pacientes. La medida de las presiones máximas estáticas revelan debilidad muscular inspiratoria y espiratoria en 5 casos (18 %). Esta alteración puede ser considerada probablemente como parte de una afectación muscular subclínica debida al LES, que sin embargo, afectaría predominantemente a los músculos respiratorios. Esta debilidad no estuvo relacionada con el uso de corticoides o inanición generalizada. La reducción de la TLC presente en el LES tendría como patogenia probable la debilidad muscular respiratoria.

*Arch Bronconeumol 1987; 23:238-244*

## Introducción

Las alteraciones funcionales respiratorias en el lupus eritematoso sistémico (LES) han sido objeto de varios estudios y revisiones<sup>1-4</sup>. Especialmente son frecuentes un síndrome restrictivo y una reducción de la capacidad de difusión. La restricción pulmonar se ha atribuido a la atelectasia<sup>5</sup>, afectación intersticial pulmonar<sup>2,6</sup>, enfermedad pleural<sup>4</sup>, y últimamente se ha demostrado debilidad muscular diafragmática que podría contribuir al síndrome restrictivo<sup>7-9</sup>.

El propósito de este trabajo fue el de estudiar la función pulmonar y muscular respiratoria en un grupo no seleccionado de pacientes afectados de LES en orden a evidenciar su afectación muscular

## Pulmonary and respiratory muscles function in systemic lupus erythematosus

The degree of pulmonary impairment was studied in 28 consecutive patients with systemic lupus erythematosus (LES) not selected by respiratory symptoms. Pulmonary function tests revealed abnormalities in 25 patients (75 %). Those findings showed no relationship with the clinical history or the thorax x-ray examination. Diffusion capacity was reduced in 16 cases (57 %), and two patients showed a reduced total lung capacity (TLC).

Measurements of static maximum pressures revealed inspiratory and expiratory muscular weakness in 5 cases (18 %). Such abnormalities may be considered probably as a part of a subclinical muscular involvement due to LES, with a predominancy for respiratory muscles. The muscular weakness was not related to corticosteroid treatment or generalized inanition. The most probable pathogenesis of the decreased TLC seen in patients with LES would be a respiratory muscles weakness.

inspiratoria y espiratoria, junto con el grado de prevalencia de la alteración funcional respiratoria.

## Material y métodos

Se estudiaron 28 enfermos consecutivos no seleccionados afectados de LES, procedentes del Servicio de Medicina Interna del Hospital de Cruces (Vizcaya). Todos tenían, al menos, cuatro criterios de clasificación de acuerdo con los criterios revisados para la clasificación del LES de 1982<sup>10</sup>. Se trataba de 26 mujeres y dos hombres, cuya edad media fue de  $38,67 \pm 11,56$  años; la talla de  $1,56 \pm 0,05$  metros; y el peso de  $50,2 \pm 7,5$  kg. La duración de la enfermedad estuvo entre 1 y 19 años (media  $6,29 \pm 4,3$ ). Ningún paciente tomaba más de 20 mg de prednisona al día (media  $9,11 \pm 6,3$ ). Solamente fumaban los dos hombres. El estudio radiológico de tórax fue realizado en todos los casos. Ninguno tenía polimiositis y en el momento del estudio no se encontraron cambios bioquímicos (CPK) de alteración muscular. La actividad de la enfermedad fue solamente leve o nula.

Las pruebas de función pulmonar se realizaron en dos días consecutivos y en el orden en que se exponen. En el primer día

\* Servicio de Medicina Interna.  
Recibido el 5-2-1987 y aceptado el 27-4-1987.



**TABLA I**  
**Resultados de las pruebas de función pulmonar (valor hallado y % del teórico).**

| Caso<br>N.º | FVC  |      | RV   |      | TLC  |     | FRC  |      | FVE <sub>1</sub> /FVC | FEF 25-75 % |      |
|-------------|------|------|------|------|------|-----|------|------|-----------------------|-------------|------|
|             | 1.   | %    | 1.   | %    | 1.   | %   | 1.   | %    | %                     | 1.          | %    |
| 1           | 4,24 | 106  | 1,89 | 117  | 6,13 | 117 | 3,64 | 128  | 88                    | 4,24        | 121  |
| 2           | 2,85 | 82   | 2,09 | 171  | 4,94 | 115 | 2,61 | 114  | 77                    | 2,19        | 67   |
| 3           | 2,68 | 78   | 1,02 | 73   | 3,71 | 83  | 1,93 | 79   | 85                    | 2,98        | 102  |
| 4           | 1,36 | 42   | 1,87 | 146  | 3,23 | 78  | 2,36 | 105  | 81                    | 0,80        | 29   |
| 5           | 2,72 | 64   | 6,17 | 322  | 8,27 | 154 | 6,85 | 218  | 36                    | 0,45        | 15   |
| 6           | 2,39 | 64   | 1,93 | 110  | 4,33 | 87  | 2,52 | 90   | 70                    | 0,96        | 35   |
| 7           | 3,24 | 91   | 2,23 | 174  | 5,47 | 123 | 3,47 | 145  | 87                    | 3,24        | 98   |
| 8           | 3,06 | 90   | 1,86 | 155  | 4,92 | 120 | 2,44 | 113  | 78                    | 2,54        | 76   |
| 9           | 3,72 | 105  | 1,59 | 133  | 5    | 116 | 3,15 | 137  | 80                    | 2,64        | 78   |
| 10          | 3,25 | 89   | 1,56 | 107  | 4,82 | 102 | 2,72 | 106  | 81                    | 2,96        | 93   |
| 11          | 2,68 | 87   | 3,09 | 278  | 5,77 | 181 | 3,9  | 220  | 78                    | 1,68        | 79   |
| 12          | 3,92 | 92   | 0,91 | 61   | 4,83 | 91  | 2,21 | 77   | 83                    | 3,92        | 97   |
| 13          | 3,01 | 90   | 1,22 | 88   | 4,23 | 97  | 1,97 | 82   | 78                    | 2,32        | 83   |
| 14          | 3,75 | 102  | 2,08 | 162  | 5,84 | 128 | 3,77 | 155  | 86                    | 3,41        | 98   |
| 15          | 2,98 | 77   | 2,37 | 151  | 5,35 | 106 | 3,51 | 127  | 72                    | 1,99        | 59   |
| 16          | 2,26 | 70   | 1,33 | 82   | 3,6  | 89  | 1,95 | 79   | 64                    | 0,61        | 28   |
| 17          | 3,17 | 90   | 1,83 | 130  | 5    | 109 | 2,9  | 117  | 83                    | 3,01        | 96   |
| 18          | 2,13 | 62   | 1,02 | 90   | 3,16 | 76  | 1,93 | 88   | 95                    | 4,27        | 129  |
| 19          | 3,11 | 89   | 1,74 | 114  | 4,85 | 104 | 2,54 | 99   | 85                    | 3,45        | 121  |
| 20          | 2,88 | 95   | 2,45 | 189  | 5,33 | 133 | 3,07 | 140  | 73                    | 2,22        | 89   |
| 21          | 1,84 | 65   | 1,47 | 144  | 3,31 | 87  | 1,99 | 95   | 75                    | 1,08        | 49   |
| 22          | 2,84 | 88   | 2,04 | 121  | 4,89 | 106 | 2,85 | 109  | 87                    | 3,09        | 138  |
| 23          | 2,88 | 95   | 1,87 | 124  | 4,75 | 112 | 2,78 | 116  | 80                    | 2,22        | 102  |
| 24          | 2,91 | 74   | 2,05 | 130  | 4,96 | 96  | 3,21 | 114  | 82                    | 2,65        | 82   |
| 25          | 3,56 | 88   | 1,82 | 115  | 5,5  | 98  | 2,83 | 93   | 78                    | 2,74        | 81   |
| 26          | 2,31 | 76   | 0,68 | 53   | 3    | 75  | 1,59 | 72   | 74                    | 1,78        | 72   |
| 27          | 2,81 | 96   | 1,69 | 114  | 4,51 | 109 | 2,34 | 100  | 80                    | 2,17        | 108  |
| 28          | 3,61 | 97   | 0,87 | 66   | 4,48 | 96  | 2,03 | 82   | 90                    | 4,51        | 127  |
| Media       | 2,95 | 83,7 | 1,88 | 132  | 4,79 | 107 | 2,82 | 114  | 78,8                  | 2,5         | 83,6 |
| 1 SD        | 0,63 | 14,8 | 0,99 | 57,9 | 1,08 | 23  | 1,01 | 36,1 | 10,4                  | 1,1         | 31,2 |

se estudiaron: la capacidad vital forzada (FVC), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>), flujo espiratorio forzado entre el 25 % y el 75 % de la FVC (FEF<sub>25-75 %</sub>) y el volumen de reserva espiratorio (ERV) mediante un espirógrafo de campana Spirotest Jaeger, realizando las maniobras según la recomendación SEPAR para espirómetros de agua. Los valores teóricos fueron los del grupo de trabajo SEPAR<sup>11</sup>. La capacidad pulmonar total (TLC), capacidad residual funcional (FRC) y volumen residual (RV), fueron medidos en un pletismógrafo corporal de volumen constante Jaeger según criterios ATS<sup>12</sup>. Los valores teóricos empleados fueron los de Goldman<sup>13</sup>. La capacidad de difusión DCO y el coeficiente de difusión (KCO) fueron determinados por el método de respiración única. Se realizaron un mínimo de tres pruebas cuya capacidad vital (VC) no fuera inferior al 90 % de su verdadera VC previamente determinada, y con un intervalo de 4 minutos entre cada prueba. Los valores de los 3 trazados no se diferenciaron en más de un 5 %. Los valores teóricos fueron los de Cotes<sup>14</sup>. Finalmente, las presiones máximas estáticas en boca (Pmb), tanto inspiratorias como espiratorias y a diversos volúmenes pulmonares, según técnica de Black y Hyatt<sup>15</sup>. Los registros se realizaron en un inscriptor tipo X-Y, escogiéndose los valores más altos. Los valores teóricos procedían de nuestro laboratorio<sup>16</sup>.

En el segundo día se determinaron: la distensibilidad pulmonar estática (Cst) y presión transpulmonar máxima inspiratoria (Pst a TLC) según técnica de Gibson y Pride<sup>17</sup>. Los valores teóricos fueron los de Turner<sup>18</sup>. Las presiones máximas estáticas en esófago (Pme) se valoraron tras esfuerzos máximos inspiratorios y espiratorios en contra de la vía aérea ocluida durante 1 segundo y a diversos volúmenes pulmonares, utilizando un balón de látex (10 cm de longitud y 1 cm de diámetro) posicionado en el tercio inferior de esófago según método de Milic-Emili<sup>19</sup>. Finalmente, las presiones máximas estáticas inspiratorias transdiafragmáticas (Pmdi), colocando dos balones de látex iguales, uno en el tercio inferior del esófago y otro en el estómago, como

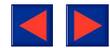
índices de presión pleural (Ppl) y presión gástrica (Pga) respectivamente. La Pmdi fue la diferencia entre la presión abdominal (Pab) y Ppl, siendo obtenida Pab sustrayendo a la Pga una cantidad suficiente para hacerla idéntica a la esofágica a nivel de FRC<sup>20</sup>. Los pacientes realizaron esfuerzos máximos inspiratorios en contra de una obstrucción manual al flujo aéreo de 1 segundo de duración y a diversos volúmenes pulmonares. Los mejores valores registrados en un inscriptor X-Y fueron seleccionados y relacionados con valores control obtenidos en nuestro laboratorio<sup>16</sup>. Los resultados fueron expresados como presiones máximas en relación a tantos por ciento de la capacidad pulmonar total teórica (% TLC).

El estudio estadístico se realizó mediante técnicas automatizadas de proceso de datos<sup>21</sup>. Se utilizó el análisis de regresión lineal, comparación de valores medios con la «t de Student», ajuste a la curva de Gauss con la prueba de Kolmogorof-Smirnof, homogeneidad de las varianzas con la prueba «F de Snedecor» y correlación de 2 variables cuantitativas mediante el coeficiente de Pearson.

## Resultados

En el momento del estudio, ningún paciente tenía evidencia clínica o radiográfica de afectación pleural. La radiografía de tórax fue normal en 19 pacientes; cuatro tenían engrosamiento pleural (n.º 6, 14, 16 y 18); dos tenían líneas basales (n.º 7 y 14); uno tenía cardiomegalia (n.º 25); y uno tenía signos de bronquitis crónica (n.º 5).

Los resultados de las pruebas de función pulmonar se expresan en las tablas I y II. Se puede apre-



**TABLA II**  
**Resultados de las pruebas de función pulmonar (valor hallado y % del teórico).**

| Caso<br>N.º | DCO                           |      | KCO                      |      | Cst                   |      | Pst a TLC          |      |
|-------------|-------------------------------|------|--------------------------|------|-----------------------|------|--------------------|------|
|             | ml. min <sup>-1</sup><br>mmHg | %    | mm <sup>-1</sup><br>mmHg | %    | l./cmH <sub>2</sub> O | %    | cmH <sub>2</sub> O | %    |
| 1           | 22,1                          | 73   | 30                       | 80   | 0,31                  | 129  | 20                 | 56   |
| 2           | 19,9                          | 68   | 5,61                     | 104  | 0,21                  | 105  | 22,5               | 63   |
| 3           | 20,4                          | 81   | 6,27                     | 124  | 0,14                  | 87   | 32,5               | 81   |
| 4           | 12,6                          | 50   | 3,03                     | 60   | 0,12                  | 75   | 17,5               | 44   |
| 5           | 19,4                          | 78   | 4,02                     | 88   | 0,12                  | 30   | 13,5               | 62   |
| 6           | 23,2                          | 90   | 6,11                     | 130  | 0,14                  | 64   | 26                 | 98   |
| 7           | 27,9                          | 104  | 4,49                     | 83   | 0,15                  | 68   | 19,5               | 55   |
| 8           | 11,9                          | 46   | 3,12                     | 57   | 0,2                   | 91   | 20,5               | 58   |
| 9           | 20,2                          | 75   | 3,85                     | 70   | 0,25                  | 125  | 32,5               | 92   |
| 10          | 26,1                          | 97   | 5,61                     | 108  | 0,18                  | 100  | 30,5               | 87   |
| 11          | 25,4                          | 94   | 5,48                     | 123  | 0,14                  | 47   | 17,5               | 66   |
| 12          | 18,8                          | 56   | 4,28                     | 74   | 0,18                  | 112  | 37,5               | 82   |
| 13          | 17,14                         | 70   | 4,6                      | 92   | 0,11                  | 50   | 20                 | 50   |
| 14          | 23,1                          | 84   | 4,28                     | 78   | 0,19                  | 95   | 16                 | 45   |
| 15          | 35,1                          | 104  | 5,85                     | 111  | 0,17                  | 86   | 25,5               | 72   |
| 16          | 12,9                          | 67   | 3,89                     | 91   | 0,16                  | 80   | 19,5               | 74   |
| 17          | 21,3                          | 81   | 6,16                     | 119  | 0,25                  | 114  | 47                 | 133  |
| 18          | 10,2                          | 40   | 3,01                     | 55   | 0,12                  | 85   | 23,5               | 66   |
| 19          | 18,1                          | 56   | 4,6                      | 93   | 0,2                   | 95   | 22,5               | 56   |
| 20          | 20,4                          | 92   | 4,45                     | 92   | 0,17                  | 71   | 31                 | 78   |
| 21          | 10,9                          | 53   | 5,11                     | 110  | 0,14                  | 82   | 19,5               | 74   |
| 22          | 18,5                          | 60   | 4,79                     | 107  | 0,21                  | 98   | 24                 | 92   |
| 23          | 24,3                          | 112  | 5,5                      | 122  | 0,21                  | 100  | 20,5               | 78   |
| 24          | 15,7                          | 54   | 3,39                     | 64   | 0,14                  | 70   | 30                 | 85   |
| 25          | 17,2                          | 57   | 3,35                     | 65   | 0,21                  | 117  | 26                 | 73   |
| 26          | 15,5                          | 69   | 5,47                     | 113  | 0,12                  | 86   | 23                 | 58   |
| 27          | 17,3                          | 83   | 4,52                     | 103  | 0,21                  | 84   | 29,5               | 112  |
| 28          | 18,4                          | 65   | 4,79                     | 86   | 0,14                  | 116  | 22,5               | 49   |
| Media       | 20                            | 74,2 | 5,96                     | 92,9 | 0,17                  | 87   | 24,6               | 72,4 |
| 1 SD        | 5,66                          | 18,5 | 5,27                     | 21,8 | 0,05                  | 23,9 | 7,19               | 20,3 |

ciar que solamente dos casos (n.º 4 y 18) presentaron una reducción de FVC y TLC por debajo del 80 % del valor teórico. Hubo además, una reducción aislada de FVC en otros siete casos (25 %). La relación FEV<sub>1</sub>/FVC fue inferior al 70 % en dos casos (n.º 5 y 16) que correspondía a los únicos hombres estudiados y que padecían bronquitis crónica. Otros nueve pacientes (32 %) presentaron un FEF<sub>25-75</sub> % inferior al 80 % del teórico. En general DCO estuvo más reducida que los volúmenes pulmonares y fue inferior al 80 % del teórico en 16 casos (57 %), mientras que KCO estuvo reducido en ocho casos (25 %). El valor Pst a TLC fue inferior al 80 % del teórico en 19 pacientes (68 %), acompañándose de Cst normal en 14 de ellos y reducida en los otros cinco pacientes. Un total de ocho casos (28 %) tuvieron Cst por debajo del 80 % del teórico y se acompañaron de Pst a TLC normal o baja.

Las figuras 1, 2 y 3 muestran cinco casos (18 %) con una disminución significativa ( $p < 0,01$ ) con respecto al grupo control, de las presiones máximas estáticas inspiratorias a todos o muchos de los volúmenes pulmonares investigados. En estos mismos casos, durante los esfuerzos máximos estáticos espiratorios (figs. 4 y 5), la presión en boca y la

esofágica fueron inferiores al valor control ( $p < 0,01$ ). De estos cinco casos, solamente dos mostraron reducción de TLC y FVC (n.º 4 y 18) siendo normales en los restantes casos (n.º 7, 14 y 28). La cooperación de todos los pacientes fue juzgada como buena o excelente durante estas maniobras.

### Discusión

Las manifestaciones de afectación pulmonar debidas al LES son muchas<sup>22-25</sup>. La incidencia, tipo y severidad de las alteraciones de la función pulmonar dependerá del método de selección de la población de pacientes estudiados. Esto explicaría porqué varios artículos de la literatura llegan a conclusiones diferentes sobre la función pulmonar en el LES<sup>26-28</sup>. Tenemos así como unos llegan a la conclusión que la alteración predominante es el síndrome restrictivo, y otros, encuentran una incidencia mayor de afectación en la capacidad de difusión. Algunos estudios han confirmado una alteración restrictiva con reducción de la difusión del monóxido de carbono y descenso de la distensibilidad pulmonar, incluso en ausencia de manifestaciones clínicas o radiológicas de enfermedad pul-

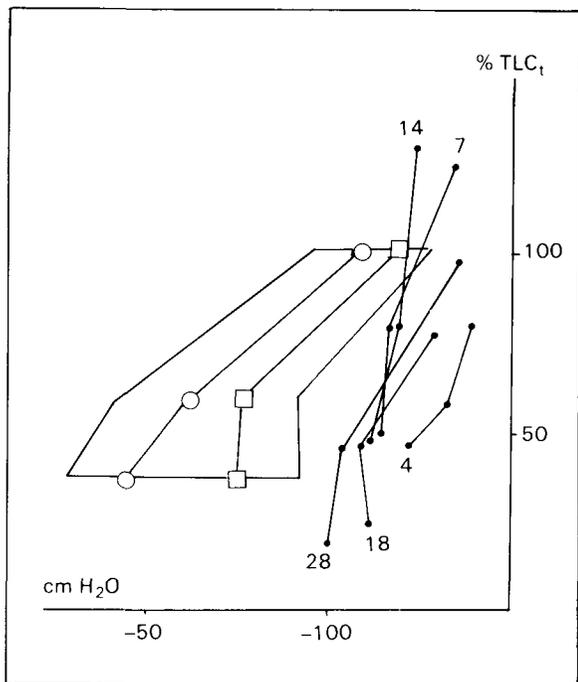


Fig. 1. Presión máxima estática inspiratoria en boca a TLC, FRC y RV. El área enmarcada representa los valores normales ( $\pm 1$  SD) obtenidos en 14 personas (los valores medios están representados por líneas y los círculos corresponden a 7 hombres y los cuadrados a 7 mujeres). Los volúmenes están expresados como porcentajes de TLC teórica. Los n.º 4, 7, 14, 18 y 28 corresponden a enfermos afectados de LES.

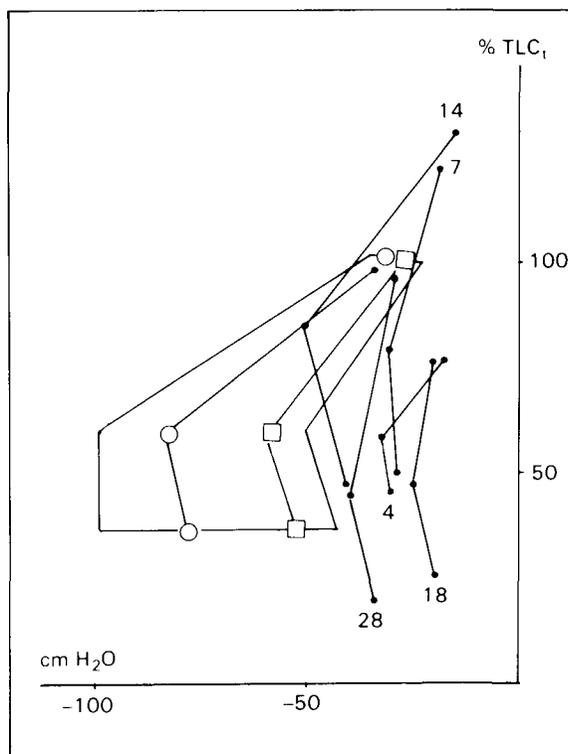


Fig. 2. Presión máxima estática inspiratoria en esófago a RV, FRC y TLC. El área enmarcada representa los valores normales ( $\pm 1$  SD) obtenidos en 14 personas (los valores medios están representados por líneas y los círculos corresponden a 7 hombres y los cuadrados a 7 mujeres). Los volúmenes están expresados como porcentajes de TLC teórica. Los n.º 4, 7, 14, 18 y 28 corresponden a enfermos afectados de LES.

monar<sup>29,30</sup>. Los pacientes estudiados en nuestro trabajo fueron enfermos ambulatorios no seleccionados afectados de LES, no eran fumadores excepto los dos hombres con bronquitis crónica obstructiva y ninguno tomaba medicación diferente a la habitual en el LES, ni tenían insuficiencia renal o cardíaca. Por ello, los datos de función pulmonar obtenidos en nuestros casos deben ser representativos de esta enfermedad.

La presencia de alguna alteración funcional respiratoria se dio en el 75 % de nuestros enfermos. En 10 pacientes fue ésta la única evidencia de afectación pulmonar ya que fue normal la historia clínica, examen físico y RX de tórax. Todo esto está de acuerdo con lo encontrado por otros autores<sup>25,28,31</sup>. La alteración funcional pulmonar hallada con mayor frecuencia fue la disminución de la capacidad de difusión. Se ha observado que los pulmones en el LES muestran comúnmente una reducción del número de septos alveolares y esto podría afectar directamente a la capacidad de difusión del monóxido de carbono por reducción del área de superficie alveolar<sup>31</sup>. También la alteración de la red vascular pulmonar tendría un efecto probable en la disminución de DCO, aunque en la misma serie de autopsias<sup>31</sup> solamente se encontró vasculitis pulmonar activa en el 19 % de los casos. El KCO intenta corregir la caída del volumen pulmonar dando una indicación de la densidad de los

capilares pulmonares y paredes alveolares<sup>32</sup>. En nuestros casos se comprueba reducción de KCO tanto en pacientes con restricción de la VC como con volúmenes conservados. Todo ello nos lleva a concluir, como otros autores, que la difusión del monóxido de carbono es una prueba sensible para detectar alteración pulmonar en el LES, pero no identifica los cambios patológicos específicos<sup>29,31</sup>.

No se encontró obstrucción a lo largo de toda la vía aérea en los pacientes estudiados, excepto en los dos hombres con bronquitis crónica. Hubo, sin embargo, disminuciones en FEF<sub>25-75</sub> % en algunos casos, indicadores de obstrucción bronquial distal, que podría interpretarse como secundario a hipoventilación basal, similarmente a como ocurre en enfermedades neuromusculares<sup>8</sup>. Por otro lado, la escasa alteración obstructiva encontrada estaría de acuerdo con otras series publicadas<sup>28-31</sup>.

Los casos que mostraron un descenso en la distensibilidad pulmonar no indicaban que presentaran una alveolitis fibrosante, ya que se acompañaban de una presión transpulmonar a capacidad pulmonar total normal o baja, que supone un signo más característico de restricción extrapulmonar<sup>7,34</sup>. Esta presión transpulmonar baja es la consecuencia del fallo de los músculos inspiratorios para hin-

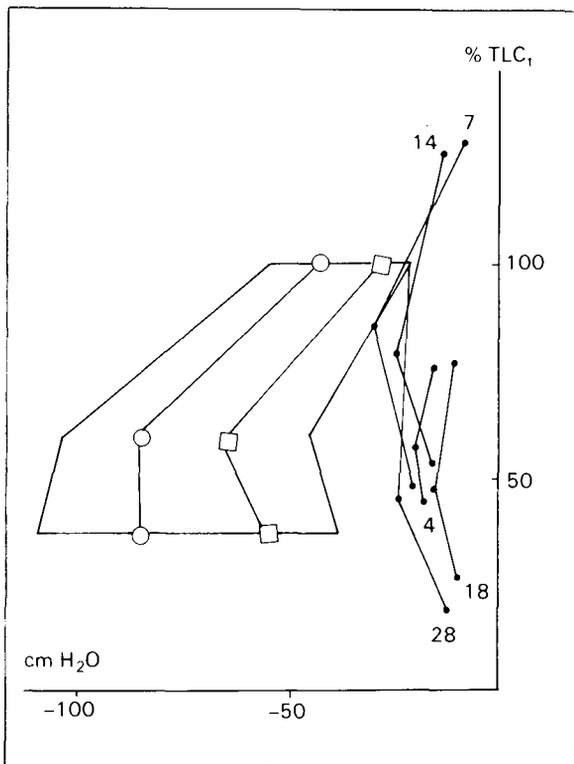


Fig. 3. Presión máxima estática inspiratoria transdiafragmática a TLC, FRC y RV. El área enmarcada representa los valores normales ( $\pm 1$  SD) obtenidos en 14 personas (los valores medios están representados por líneas y los círculos corresponden a 7 hombres y los cuadrados a 7 mujeres). Los volúmenes están expresados como porcentajes de TLC teórica. Los n.º 4, 7, 14, 18 y 28 corresponden a enfermos afectados de LES.

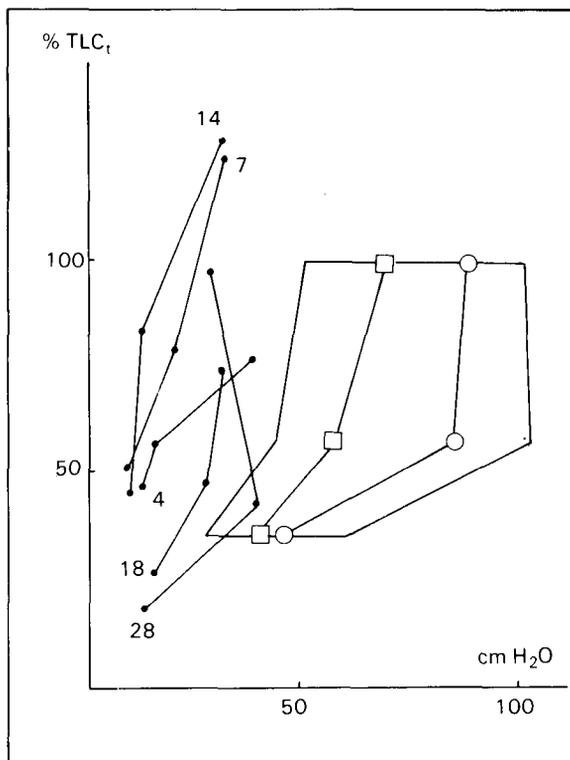


Fig. 5. Presión máxima estática espiratoria en esófago a RV, FRC y TLC. El área enmarcada representa los valores normales ( $\pm 1$  SD) obtenidos en 14 personas (los valores medios están representados por líneas y los círculos corresponden a 7 hombres y los cuadrados a 7 mujeres). Los volúmenes están expresados como porcentajes de TLC teórica. Los n.º 4, 7, 14, 18 y 28 corresponden a enfermos afectados de LES.

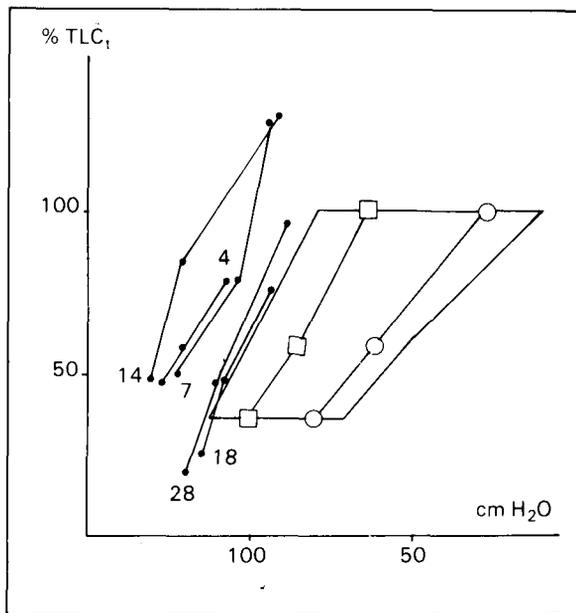


Fig. 4. Presión máxima estática espiratoria en boca a TLC, FRC y RV. El área enmarcada representa los valores normales ( $\pm 1$  SD) obtenidos en 14 personas (los valores medios están representados por líneas y los círculos corresponden a 7 hombres y los cuadrados a 7 mujeres). Los volúmenes están expresados como porcentajes de TLC teórica. Los n.º 4, 7, 14, 18 y 28 corresponden a enfermos afectados de LES.

char completamente los pulmonares, y esto último condiciona las variaciones en la distensibilidad pulmonar. Se ha investigado por otros autores<sup>8</sup> la posibilidad de una reversibilidad de esta alteración en los casos de LES, mediante la valoración del aumento de la distensibilidad pulmonar a medida que se hinchaba el pulmón a la presión transpulmonar más alta, llegándose a obtener respuestas contradictorias. No hay ningún dato que pueda indicar que alguno de nuestros pacientes pudiera tener algún grado de enfermedad intersticial que haya contribuido al descenso de la distensibilidad pulmonar, ya que no se acompañaban de una disminución de su capacidad de difusión por unidad de volumen pulmonar.

La disminución de la fuerza muscular inspiratoria en cinco pacientes estuvo presente por una reducción marcada de las presiones máximas estáticas inspiratorias en boca, esófago y transdiafragma. Si nuestros resultados fueran comparados con series de valores normales obtenidos en personas entrenadas, encontraríamos un número mayor de casos patológicos<sup>7,20,33,34</sup>. Las personas entrenadas son instruidas para modificar su esfuerzo inspiratorio máximo protuyendo el abdomen y obteniendo así mayores presiones (fundamentalmente transdiafragmáticas) que las conseguidas por per-



sonas no entrenadas, que realizan espontáneamente esfuerzos máximos inspiratorios con un reclutamiento fuerte de los músculos intercostales y accesorios, mientras que la presión abdominal permanece cercana a cero<sup>36</sup>. En nuestro estudio, los esfuerzos inspiratorios realizados tanto por el grupo de enfermos como del control, no fueron modificados por el entrenamiento y están en la línea de otros trabajos<sup>35,36</sup>.

Encontramos también, en el mismo número de pacientes, una reducción significativa de la fuerza muscular espiratoria, por disminución de las presiones máximas estáticas espiratorias en boca y esófago.

La reducción de la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria en estos casos, correspondería a una debilidad directa de los músculos respiratorios en el LES, concebiblemente como parte de una alteración muscular más generalizada. En nuestra serie, ningún paciente tenía signos bioquímicos o histológicos de miositis, ni datos clínicos de enfermedad muscular generalizada marcada. Por todo ello, se puede decir que la distribución de la miopatía en el LES, es completamente diferente al de otras enfermedades neuromusculares<sup>37</sup>; en el LES la afectación muscular más severa es la respiratoria con debilidad escasa de los músculos periféricos, mientras que en el resto de enfermedades neuromusculares, la mayor alteración muscular periférica se acompaña de una afectación respiratoria leve. En nuestros pacientes no se puede relacionar la debilidad muscular respiratoria con el tratamiento corticoideo que recibían ya que todos los casos tomaban dosis bajas de corticoides y no se encontró relación temporal entre la dosis diarias y la restricción de volumen o la disfunción muscular respiratoria. Incluso un paciente (n.º 28) tuvo una marcada afectación muscular respiratoria y no tomaba corticoides. Tampoco hay relación con un estado de debilitación general de los pacientes ya que sus condiciones generales y estado nutricional, valorado por su peso corporal, fue bueno.

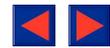
Algunos autores, en trabajos precedentes, solamente estudiaron las presiones máximas estáticas en los pacientes con LES que mostraban restricción de la capacidad pulmonar total<sup>7,8</sup>. En nuestra serie, al igual que en otra publicada<sup>9</sup>, el estudio de las presiones máximas estáticas se realizó en todos los casos, encontrándose que también se producía disminución de las presiones con conservación de los volúmenes pulmonares. Esta aparente incongruencia también ha sido hallada en enfermos con esclerosis lateral amiotrófica<sup>38</sup> y parálisis diafrágica<sup>34</sup>. Podría explicarse al menos por 2 factores. 1) En las personas normales el diafragma tendría una reserva importante como generador de presión y necesitaría estar muy debilitado antes de que su función inspiratoria se alterara. 2) La forma de la curva de relajación presión-volumen del sistema respiratorio se hace curvilínea solamente

cerca de los extremos de la capacidad vital<sup>39</sup>, y podría predecirse que amplios grados de debilidad muscular tendrían solamente un efecto en el volumen residual y la capacidad pulmonar total<sup>40</sup>. Coincide que estos pacientes, que conservaron los volúmenes pulmonares, tuvieron menos alteradas las presiones máximas estáticas a nivel de la capacidad pulmonar total y volumen residual, lo cual sería insuficiente para reducir los volúmenes pulmonares.

En conclusión, nuestros resultados muestran que la capacidad de difusión del monóxido de carbono es la prueba más sensible para detectar alteración pulmonar en el LES. No obstante, esta prueba funcional simple no identifica los cambios patológicos específicos. Se demuestra también, que en algunos casos se produce una alteración de la fuerza muscular respiratoria, que en los grados más avanzados sería la causa de la disminución de los volúmenes pulmonares, presente en el LES y sin causa pulmonar que lo justifique.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Huang CT, Hennigar GR, Lyons HA. Pulmonary dysfunction in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1965; 272:288.
2. Gold WM, Jennings DB. Pulmonary function in patients with systemic lupus erythematosus. *Am Rev Respir Dis* 1966; 93:556-557.
3. Laitinen O, Salorinne Y, Poppius H. Respiratory function in systemic lupus erythematosus, scleroderma and rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1973; 32:831-835.
4. Chick TW, Dehoratius RJ, Skipper BE, Messner RP. Pulmonary dysfunction in systemic lupus erythematosus without pulmonary symptoms. *J Rheumatol* 1976; 3:261-268.
5. Hiffbrand BI, Beck ER. Unexplained dyspnoea and shrinking lungs in systemic lupus erythematosus. *Br Med J* 1986; 1:1273-1277.
6. Eisenberg H, Dubois EL, Sherwin RP, Balchum OJ. Diffuse interstitial lung disease in systemic lupus erythematosus. *Ann Intern Med* 1973; 79:37-45.
7. Gibson GJ, Edmonds JP, Hughes GRV. Diaphragm function and lung involvement in systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 1977; 63:926-932.
8. Martens J, Demendts M, Vanmeenen MT, Dequeker J. Respiratory muscle dysfunction in systemic lupus erythematosus. *Chest* 1983; 80:170-175.
9. Jacobelli S, Moreno R, Massardo L, Rivero S, Lisboa C. Inspiratory muscle dysfunction and unexplained dyspnea in systemic lupus erythematosus. *Arth Rheum* 1985; 28:781-787.
10. Tan EM, Cohen AS, Fries JF et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arth Rheum* 1982; 25:1271-1277.
11. Ferris BG. Epidemiology standardization project. *Am Rev Respir Dis* 1978; 118 (Part 2 of 2 parts):62-65.
12. Goldman HI, Becklake MR. Respiratory function test. Normal values at medium altitudes and the prediction of normal results. *Am Rev Tuberc* 1959; 79:457-462.
13. Cotes JE. Lung function. Assessment and application in Medicine. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1979.
14. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969; 99:686-702.
15. Crespo JA. Estudio de la fuerza muscular respiratoria y su repercusión en el control respiratorio. Tesis Doctoral. Universidad del País Vasco, 1986.
16. Gibson GJ, Pride NB. Lung distensibility. *Br J Dis Chest* 1976; 70:143-184.



18. Turner JM, Mead J, Wohl ME. Elasticity of human lung in relation to age. *J Appl Physiol* 1968; 25:664-672.
19. Milic-Emili J, Mead J, Turner JM, Glauser EM. Improved technique for estimating pleural pressure from esophageal balloons. *J Appl Physiol* 1964; 19:207-211.
20. Agostoni E, Rahn M. Abdominal and thoracic pressures at different lung volumen. *J Appl Physiol* 1960; 15:1087-1092.
21. Carrasco JL. Programa de investigación biomédica IN-VEST. Departamento Bioestadística. Universidad Autónoma Madrid, 1984.
22. Grennan DM, Howie AD, Moran F, Matthay RA, Siegel NJ. Systemic and discoid lupus erythematosus: analysis of pulmonary function. *Yale J Biol Med* 1978; 51:157-164.
23. Wohlgelemler D, Loke J, Matthay RA, Siegel NJ. Systemic and discoid lupus erythematosus: analysis of pulmonary function. *Yale Biol Med* 1978; 51:157-164.
24. Gold WM, Jennings DB. Pulmonary function in patients with systemic lupus erythematosus. *Am Rev Respir Dis* 1966; 93:556-560.
25. Segal AM, Calabrese LH, Ahmad M. The pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1985; 14:202-224.
26. Dubois EL. *Lupus erythematosus*. Blackiston Division, New York, Mc Graw Hill Book Co Inc, 1966.
27. Ester D, Christian CL. The natural history of systemic lupus erythematosus by prospective analysis. *Med* 1971; 50:85-91.
28. Silbersten SL, Barland P, Grayzel AI, Koerner SR. Pulmonary dysfunction in systemic lupus erythematosus: prevalence classification and correlation with other organ involvement. *J Rheumatol* 1980; 7:187-195.
29. Arnalich F, Ruiz de Andrés S, Gil A, Vázquez Rodríguez J. Pulmonary function in systemic lupus erythematosus patients without respiratory symptoms. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1979; 15:649-657.
30. Huang CT, Hennigar GR, Lyons HA. Pulmonary dysfunction in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1965; 272:288.
31. Gross M, Esterly JR, Earle RH. Pulmonary alterations in systemic lupus erythematosus. *Am Rev Respir Dis* 1972; 105:572-576.
32. Cotes JE. *Lung function*. 3rd ed, Oxford, Blackwell 1975; 233:380-381.
33. Milic-Emili J, Orzalesi MM, Cook CD, Turner JM. Respiratory thoracoabdominal mechanics in man. *J Appl Physiol* 1964; 19:217-223.
34. Gibson GJ, Pride NB, Newson Davis J, Loh LC. Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1977; 115:389-395.
35. De Troyer A, Estenne M. Limitations of measurement of transdiaphragmatic pressure in detecting diaphragmatic weakness. *Thorax* 1981; 36:169-174.
36. Gibson GJ, Clark E, Pride NB. Static transdiaphragmatic pressures in normal subjects and in patients with chronic hyperinflation. *Am Rev Respir Dis* 1981; 124:685-689.
37. Demedts M, Beckers J, Rochette F, Bulcke J. Pulmonary function in moderate neuromuscular disease without respiratory complaints. *Europ J Respir Dis* 1982; 63:62-67.
38. Kreitzer SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram RH. Respiratory muscle function in amyotrophic sclerosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; 117:437-447.
39. Rahn H, Otis AB, Chadwick LE. The pressure-volume diagram of the thorax and lung. *Am J Physiol* 1946; 146:161-178.
40. Agostoni E, Mead J. Statics of the respiratory system. En Fennwo, Rah H eds. *Handbook of Physiology*. Section 3: Respiration, vol 1. Washington DC: American Physiological Society 1964; 387-409.