

Sanatorio-Clinica de Ntra. Sra. de la Merced (Dir.: Dr. G. Manresa Formosa) Barcelona. Escuela Profesional de Reumatología. Servicio de Reumatología. Hospital Clínico. Facultad de Medicina de Barcelona.

CAVIDADES PULMONARES Y ESPONDILOARTRITIS ANQUILOPOYETICA (EA)

F. Manresa Presas, J.A. Lopez Muñoz, J.M.^a Bofill Brosa, G. Manresa Formosa, J. Rotés Querol, J. Granados Durán y J. del Olmo Bru.

Introducción

El interés de los neumólogos por la EA se ha dirigido particularmente hacia la repercusión mecánica ventilatoria de la anquilosis costovertebral. Los resultados indican que esta enfermedad determina a veces precozmente una insuficiencia ventilatoria restrictiva: disminución de la capacidad vital y de la capacidad pulmonar total. La compliance del sistema toracopulmonar está reducida a expensas del componente torácico. Es característica la gran movilidad diafragmática «vicariante» que mantiene una ventilación adecuada a pesar de la rigidez parietal torácica^{1, 2, 3, 4, 5, 6}.

Estos estudios funcionales han desviado la atención a otras manifes-

taciones respiratorias de la EA. Ya en 1945, Rotés Querol⁷ señalaba la posible relación entre la tuberculosis pulmonar y la EA. Posteriormente en 1949, Hamilton⁸ insinúa que la alta frecuencia de tuberculosis en la EA es consecuencia probablemente de una escasa precisión en el estudio bacteriológico y radiológico de los enfermos con EA.

La frecuencia de la localización tisular pulmonar de la EA es analizada por Cruickshank, citado por Jessamine⁹, quien no encuentra lesiones especiales en el estudio necrópsico de 420 enfermos con EA. Posteriormente Zorab¹ encuentra lesiones inespecíficas en el estudio de 53 espondiloartríticos de frecuencia comparable a la de los grupos controles (bronquitis crónicas, pleuresías,

neumonías etc.). Estos resultados han permitido sacar conclusiones como en 1968, Verghaeghe¹⁰: «...el silencio de la literatura médica acerca de las lesiones pleuropulmonares en la EA es legítimo...».

No obstante en el último decenio y a medida que se estudian mejor las lesiones pulmonares se demuestra que los espondiloartríticos presentan unas lesiones apicales no tuberculosas, de expresión clinicoradiológica y curso característicos, cuya histología demuestra que se trata de manifestaciones de la enfermedad hasta el punto que Davies¹¹ en 1971 señala: «...actualmente está bien establecido que en la EA el pulmón se halla afecto con relativa frecuencia como expresión visceral de la enfermedad...».

Presentamos un caso que creemos ilustrativo a este respecto.

Observación clínica

R.R. varón de 66 años, fumador, trabajador durante 35 años en la fabricación de mosaico sin estar expuesto a agentes fisicoquímicos perjudiciales. Es enviado al Servicio de Neumología del Sanatorio-Clinica de Ntra. Sra. de la Merced para diagnóstico de unas cavidades pulmonares apicales de larga evolución.

La anamnesis respiratoria señala: Historia de bronquitis crónica desde los 40 años de edad dependiente de su tabaquismo con brotes broncorreicos agudos intercurrentes. En 1944: bronconeumonía. En 1964 con motivo de un síndrome de impregnación tóxica se le practica una radiografía de tórax (fig. 1) y es diagnosticado de tuberculosis pulmonar. Es tratado con estreptomycin, PAS e hidrácidas; por intolerancia digestiva abandona el PAS manteniendo tratamiento doble largo tiempo. En 1966 sufre hemoptisis por lo que se modifica el tratamiento añadiendo diferentes drogas: etionamida, etambutol. En los controles sucesivos no se aprecia mejoría alguna de las imágenes pulmonares (figs. 1, 2 y 3) aunque clínicamente no hay repercusión alguna. Se añaden nuevos fármacos: cicloserina, rifampicina para controlar su enfermedad. La persistencia de las imágenes pulmonares y su crecimiento progresivo obligan a una reconsideración diagnóstica por lo que es ingresado el día 4 de julio de 1974.

La anamnesis por aparatos depara: A los 18 años, sufre dolores en la región dorsolum-

bar, nalga e ingle izquierdas, el dolor es de neto predominio nocturno y se acompaña de marcada rigidez matinal que desaparece en el curso del día. Tiene una ligera dificultad a calzarse, lo que sugiere una afectación de las caderas, pero puede cruzar bien las piernas. A partir de esta edad siguió presentando largos períodos de dolor y rigidez en estas localizaciones, cada vez más intensos intercalados con períodos sin dolor.

A los 22 años, en el servicio militar recuerda que tenía dificultad para flexionar el tronco. Unos años después el dolor se desplaza a la región dorsal, interescapular, le despertaba de madrugada y se exacerbaba al toser o estornudar. A los 42 años aparece dolor cervical con establecimiento progresivo de una gran limitación de la movilidad. A los 51 años y durante seis meses sufre dolores condroesternales a la inspiración.

A partir de los 60 años no ha sufrido más dolores quedando sólo la limitación de la movilidad de toda la columna vertebral.

No hay afectación subjetiva de otras articulaciones. No iritis ni dermatosis.

En 1954 es diagnosticado radiológicamente de úlcus gástrico.

En el momento del ingreso el enfermo se encuentra en buen estado general y refiere tos con expectoración purulenta abundante. Estatura 142 cm, hábito asténico. Pulso con extrasístoles frecuentes y una frecuencia de 96 por minuto. T.A. 120/75.

La exploración de aparato respiratorio depara: palpación y percusión normales. A la auscultación del tórax se aprecian discretos estertores crepitantes en ambas bases. La movilidad diafragmática por percusión alcanza 4 cm y la excursión torácica máxima es de 2 cm. La auscultación cardíaca muestra que no hay ruidos añadidos y existe extrasístolia.

A la exploración del aparato locomotor destacan: Cifosis dorsolumbar, a gran arco, armónica, sin lordosis de compensación y con una flecha de 11,5 cm. La anquilosis lumbar y dorsal es total. La anquilosis cervical es muy avanzada (movilidad cervical: FI 7,5 cm;

Ext 15 cm; Rotaciones 5°/30°; Infl. laterales 0/0).

Existe también una limitación de la abducción del hombro derecho a 90° indolora y de los movimientos de las caderas que no obstante conservan una flexión de 100° a ambos lados. No hay dolor a la presión ni a los movimientos exploratorios en ninguna parte del aparato locomotor. En las manos se observa una ligera pero evidente acropaquia.

La radiografía de tórax muestra la existencia de dos grandes cavidades en ambos ápex especialmente en el lado izquierdo (fig. 3) como se comprueba en las tomografías (fig. 4). La radiografía de la pelvis (fig. 5) muestra una fusión de las sacroilíacas y la columna salomónica típicas de la EA.

Como datos biológicos de interés: Hematíes 5.480.000, 105 % de hemoglobina Leucocitos 5.200 con: un cayado, dos eosinófilos, 67 segmentados, 30 linfocitos. La VSG elevada a 78. Proteínas, urea, glicemia, funcionalismo hepático normales. Serología reumática negativa. Mantoux 1:1.000 negativo. Baciloscopia para bacilo de Koch repetidamente negativa en esputo y lavado bronquial (técnica de Fourestier). Antígeno HLA 27 positivo. Precipitinas séricas para *Aspergillus fumigatus* positivas.

Broncoscopia normal.

Epicrisis: Se trata de un enfermo de 66 años que desde los 18 ha desarrollado una EA lumbar que unos años después afecta la región dorsal y a los 42 años la región cervical. A los 51 produce manifestaciones en pared torácica con limitación de su movilidad.

A partir de los 60 años no presenta dolor y persiste una desaparición casi total de la movilidad vertebral. A los 54 años presenta una hemoptisis y se descubre una infiltración pulmonar siendo diagnosticado de tuberculosis pulmonar. Correctamente tratado con tuberculostáticos las lesiones pulmonares se cavitan en el curso de 10 años.

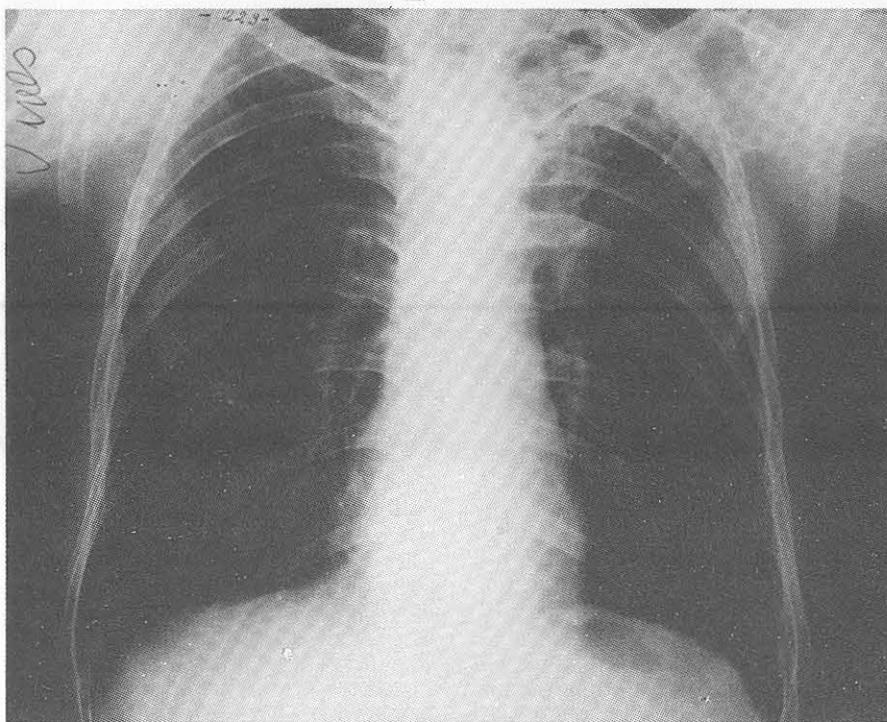
Discusión

1. Etiología

El diagnóstico de EA se confirma clínica y radiológicamente. La etiología tuberculosa de las alteraciones pulmonares se descarta por tres razones: 1) la evolución radiológica desfavorable bajo tratamiento triple y doble largo tiempo (figs. 1, 2, y 3); 2) la negatividad del bacilo de Koch repetidamente en un cuadro clinicoradiológico «sugestivo», y 3) test Mantoux negativo con radiología y con datos clínicos de aparente actividad (cavidades y expectoración purulenta).

Recientemente se han consignado infecciones por *Mycobacterias atípicas* en las cavidades apicales de los espondiloartríticos¹². Son gérmenes hasta el momento considerados como

Fig. 1. Radiografía de tórax en el momento del diagnóstico de tuberculosis pulmonar en 1963. Infiltración pulmonar apical izquierda con retracción del hilio indicando un componente fibrótico. Hay ulceraciones en su seno.



no patógenos y cuyo significado es el de saprofitos.

Desde Hamilton⁸ se concedió valor a la etiología *infecciosa inespecífica* de las lesiones pulmonares de la EA. La restricción torácica compromete la movilidad pulmonar y la capacidad de drenaje del sistema bronquial con lo que se facilitarían infecciones pulmonares (neumonitis, pleuritis) y ulterior fibrosis cicatricial retráctil. La localización apical en pulmones sanos de este tipo de neumonías por aspiración o retención es muy rara, ya que es fácil el drenaje declive de los lóbulos superiores. Sin embargo en el tórax de los espondiloartríticos las regiones apicales son las más inmóviles hecho que facilitaría su afectación.

Ultimamente Scobie¹³ señala que estas neumopatías recidivantes apicales se deberían al *reflujo gástrico* secundario a un déficit motor del esófago hallado en los enfermos de EA.

Dentro de la valoración de factores etiológicos algunos autores han señalado la posibilidad de que las lesiones apicales se debieran a unas infecciones por *hongos* por la frecuencia del hallazgo de hongos en cultivos de esputo y precipitinas séricas^{9, 14, 15, 16}. En el caso presente no se encontraron *Aspergillus* en el esputo pero las precipitinas séricas fueron positivas para *Aspergillus fumigatus*. La mayoría de autores concluyen sin embargo que la presencia de estas especies de hongos (*Aspergillus*, *Candida*, *Gerothricum*) deben considerarse como crecimiento saprofítico en el interior de cavidades preexistentes o tejido fibroso antiguo^{17, 18}.

También se consideró por algún tiempo que las lesiones apicales pulmonares podrían ser debidas a la acción de la *radioterapia* que en ocasiones se practicaba para calmar los dolores cervicales de enfermos con EA. Sin embargo la aparición de las lesiones radiológicas en sujetos no tratados permitió descartar tal etiología como causa fundamental aunque puede ser un factor comprometedor en la formación de fibrosis pulmonar^{16, 18}. Nuestro paciente no había sido tratado.

La etiología más aceptada actualmente es la de que se trate de una *manifestación visceral* de la EA, semejante a lo que representa la iritis o la aortitis. Diferentes autores han apreciado la semejanza de las lesiones anatomopatológicas en los tejidos pulmonares y las halladas en las paredes de la aorta en estos enfermos. Se encuentra especial-

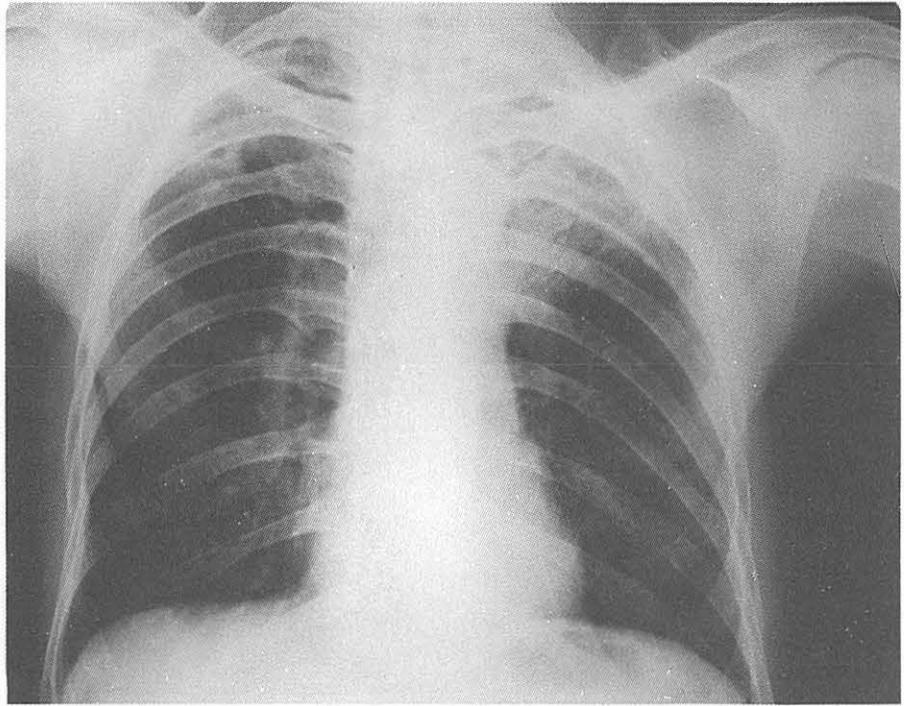
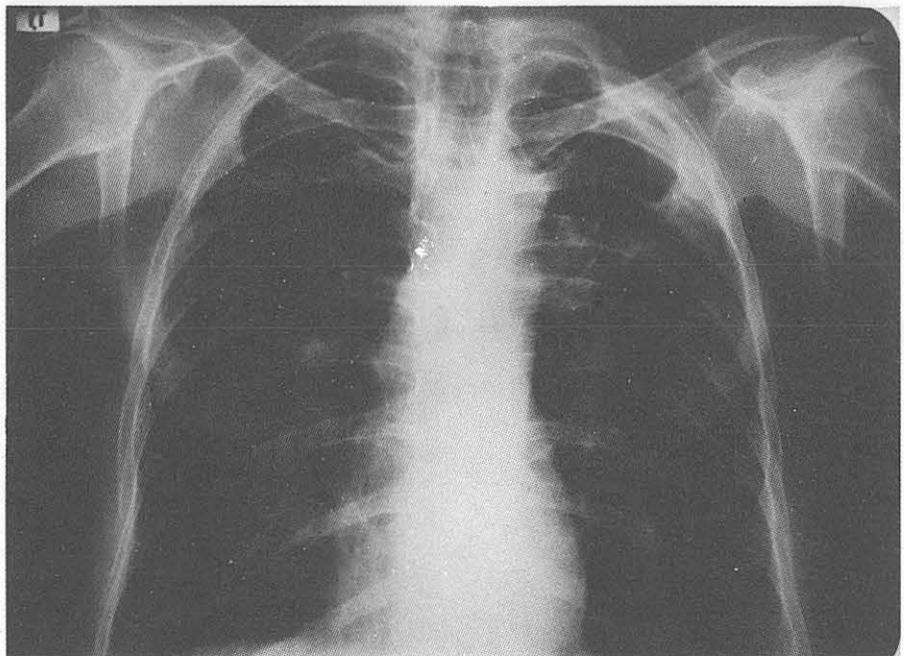


Fig. 2. Radiografía en 1968, en pleno tratamiento antibaictar. Consolidación apical izquierda. Infiltrado infraclavicular derecho.

mente: fragmentación del tejido elástico, degeneración del colágeno y focos de hialinización e infiltración linfocitaria de la sustancia fundamental del tejido conectivo^{11, 14, 18}.

No puede decirse que esta manifestación visceral de la EA sea frecuente pero revisando la literatura mundial se encuentran alrededor de sesenta casos de esta asociación EA-fibrosis pulmonar cavitaria¹⁸.

Fig. 3. 1974. Radiografía en el momento de su ingreso. Cavidades pulmonares de tamaño importante en ambos vértices. Retracción de ambos hilos. Fibrosis pleural apical izquierda.



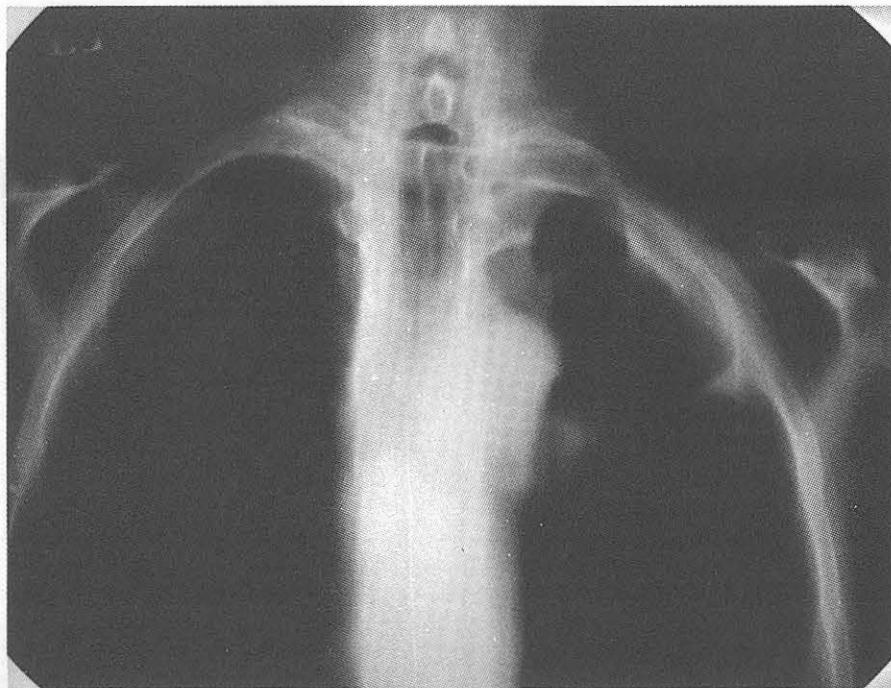


Fig. 4. Tomografía correspondiente a la radiografía de la fig. 3. Se advierten: fibrosis apical bilateral de predominio izquierdo, las marcadas cavernas gigantes y los bronquios de drenaje de la cavidad izquierda.

2. Consideraciones clinicoradiológicas

Como señalaba Davies¹⁸ los síntomas clínicos son totalmente inespecíficos y junto a las lesiones radiológicas remedan la tuberculosis pulmonar. Los síntomas más frecuentes son la tos, expectoración purulenta y la disnea al esfuerzo. Es frecuente la hemoptisis intercurrente en el curso de una infección pulmonar sobreañadida. La expectoración puede adquirir

en ocasiones caracteres que simulan el absceso pulmonar o bronquiectasias. La disnea al esfuerzo corresponde al proceso de fibrosis intersticial y alveolar observada en las piezas pulmonares de necropsias o de resección^{9,18}.

Actualmente se acepta que el proceso específico pulmonar de la EA es la base anatomopatológica que da asiento a las infecciones específicas tuberculosas, micóticas

o atípicas consideradas hasta recientemente como causa de la neumo-patía en el curso de la EA. Efectivamente la formación de ectasias perifibróticas y cavidades en un pulmón cuyo vértice es apenas móvil por la anquilosis vertebral determina una mayor incidencia de infecciones pulmonares.

El úlcus gástrico se señala asociado a esta enfermedad por primera vez por Zorab¹, posteriormente Jessamine⁹ encuentra tres nuevos casos de tal asociación.

En nuestro enfermo se diagnosticó el úlcus radiológicamente tiempo antes de que se apreciaran las lesiones radiológicas pulmonares y el enfermo no había sido sometido a terapia antiinflamatoria. Generalmente los casos de úlcus en el curso de la EA son de tipo yatrógeno.

Desde los primeros estudios se ha considerado la desaparición de la movilidad costal como un signo característico y a veces precoz de la EA. La excursión torácica disminuida, la movilidad diafragmática aumentada y la capacidad pulmonar reducida son expresión de la rigidez costal. En este caso existe una excursión máxima torácica de 2 cm y una movilidad de bases que alcanza los 4 cm en ambos lados que a los 66 años es muy elevada. No existe sin embargo restricción pulmonar: capacidad vital: 2.250 ml, VEMS: 1.750 ml índice VEMS/CV:77 % que representa un espirograma normal a la edad del paciente. La extraordinaria movilidad del diafragma compensa en este caso la rigidez parietal.

La gasometría arterial del paciente pone de manifiesto una hiperventilación aguda con pH: 7,47, pCO₂ 37 mm de Hg, pO₂ mm de Hg, CO₃H 26 con CO₂ total de 60 vol %. No existe hiperventilación crónica propia de los restrictivos evolucionados.

El diagnóstico de EA se hizo en un Servicio de Neumología ante un enfermo de 66 años que presentaba unas imágenes cavitarias persistentes con baciloscopia negativa, al descubrir a la exploración una intensa rigidez cervical. Este hecho supone



Fig. 5. Radiografía de pelvis en 1974: Fusión de las sacroilíacas. Columna salomónica. Diagnóstica de EA.

llegar al diagnóstico de EA a través de sus manifestaciones viscerales. No se han hallado en este caso otras lesiones viscerales típicas de la EA como iritis o aortitis. La extrasistolia cabe atribuirle más bien a una cardiosclerosis.

Los estudios de laboratorio no permitieron comprobar la colonización por hongos tipo *Aspergillus* mediante cultivo de esputos, pero la positividad de las pruebas de precipitación indican la presencia de antígeno aspergilar en el pulmón del enfermo.

Radiológicamente, Jessamine⁹ ha esquematizado la evolución de las lesiones radiológicas de la siguiente manera: Inicialmente existe una infiltración pulmonar de localización apical uni o bilateral semejante al infiltrado precoz tuberculoso. Estos infiltrados tienen tendencia a confluir y extenderse por el parénquima adquiriendo en ocasiones el aspecto de consolidaciones. Estas lesiones evolucionan hacia la fibrosis retráctil llevando con el tiempo a la formación de ectasias y finalmente a la aparición de cavidades de tamaño gigante. En nuestro caso se aprecia la evolución cavitaria de las lesiones incipientes en el vértice derecho (fig. 1) y el desarrollo de las grandes cavidades finales (figs. 3 y 4). Se apre-

cia en la fig. 2 una imagen compatible con una consolidación pulmonar apical izquierda probablemente coincidente con una infección sobreañadida. La fibrosis apical secundaria a infecciones repetidas es evidente en la tomografía (fig. 4).

Cabe destacar el bronquio de drenaje de la cavidad apical izquierda (fig. 4) que facilita la eliminación de secreciones o contenido cavitario. De este modo se justifica la aparición de expectoración purulenta a la menor infección de ectasias o cavidades apicales y la escasa repercusión de las mismas en el estado general del paciente.

En cuanto al papel del polvo de mosaico en la génesis de las cavidades en este enfermo debe señalarse que el tipo de trabajo especializado que realizaba el enfermo consistía en colocar la «pasta» de arcilla en el horno para su cocción y el ambiente laboral en su puesto de trabajo no se encontraba especialmente contaminado. No creemos que se trate de un silicótico con fibrosis pulmonar masiva bilateral apical cavitada.

Resumen

Se presenta el primer caso en la literatura española de la asociación

EA-cavidades pulmonares, en un enfermo de 66 años de edad que fue diagnosticado de EA durante su ingreso en un Servicio de Neumología para el diagnóstico de unas cavidades pulmonares apicales. Aprovechando este caso clínico se hace un breve repaso a la etiología y bibliografía de esta curiosa asociación. Actualmente se considera a la cavitación como manifestación visceral de la EA.

Summary

PULMONARY CAVITIES AND ANQUILOPOETIC SPONDILOARTHRITIS (AS)

The first case in the Spanish literature of the association of AS-pulmonary cavities has been observed in a patient of 66 years of age, who was diagnosed as a case of AS on his admission to a Pneumology ward because of a diagnosis of apical pulmonary cavities. Taking advantage of this clinical case, we have here made a brief review of the etiology and bibliography of this curious association. At present it is considered that the cavitation is a visceral manifestation of the AS.

BIBLIOGRAFIA

- ZORAB, P.A.: The lungs in Ankylosing Spondylitis. *Quart. J. Med.*, 31: 267, 1962.
- TRAVIS, A.M., COOK, L.D., JULIAN, D.G., CRUMP, C.H., HELLIEN, P., ROBIN, E.A., BAYLES, T.R. y BURNELL, C.S.: The lungs in Rheumatoid Spondylitis. *Amer. J. Med.*, 29: 623, 1960.
- CALABRO, J.J. y MALTZ, B.A.: Ankylosing Spondylitis. *New Engl. J. Med.*, 282: 606, 1970.
- GACAD, G. y HAMOSH, P.: The lungs in Ankylosing Spondylitis. *Amer. Rev. Resp. Dis.* 107: 286, 1973.
- GRIMBY, G., FUGL-MEYER, A.R. y BLOMSTRAND, A.: Partitioning of the contributions of rib cage and abdomen in ventilation in Ankylosing Spondylitis. *Thorax*, 29: 214, 1974.
- HART, F.D., EMERSON, P.A., y GREEG, I.: Thorax in Ankylosing Spondylitis. *Ann. Rheum. Dis.*, 22: 11, 1963.
- ROTES QUEROL, J.: Espondiloartritis anquilopoyética y tuberculosis. *Rev. Esp. Reum.*, 1: 266, 1945.
- HAMILTON, K.A.: Pulmonary manifestations of Ankylosing Spondylitis. *Ann. Int. Med.*, 31: 216, 1949.
- JESSAMINE, A.G.: Upper lung lobe fibrosis in Ankylosing Spondylitis. *Canad. Med. Ass. J.*, 98: 25, 1968.
- VERGHAEGHE, D., TACQUET, A., VOISIN, C., LEMAITRE, G., LEBEURE, R., DELCAMBRE, B. y HENNION, M.: Etude des images radiologiques pleuro-pulmonaires de la espondylarthrite ankylosante. *Lille Med.*, 13: 147, 1968.
- DAVIES, D.: The lungs and Ankylosing Spondylitis. *Brit. Med. J.*, 3: 768, 1971.
- GACAD G. y MASSARO, A.: Pulmonary Fibrosis and Group IV Mycobacteria Infections of the lungs in Ankylosing Spondylitis. *Amer. Rev. Resp. Dis.*, 109: 274, 1974.
- SCOBIE, B.A.: Lungs and Ankylosing Spondylitis. *Brit. Med. J.*, 4: 560, 1971.
- DAVIES, A.: Lung fibrosis and cavitations mimicking tuberculosis. *Tubercle*, 51: 246, 1970.
- CAMPBELL, A.H. y McDONALD, C.B.: Upper lobe fibrosis associated with Ankylosing Spondylitis. *Brit. J. Ais. Chest.*, 59: 90, 1965.
- Editorial. The lungs in Ankylosing Spondylitis. *Brit. Med. J.*, 3: 492, 1971.
- KENNEDY, W.P., MILNE, L.J.R., BLYTH, W. y CROMPTON, G.K.: Two unusual organisms, *Aspergillus terreus* and *Metchnikowia pulcherrima* associated with the lung disease of Ankylosing Spondylitis. *Thorax*, 27: 604, 1972.
- DAVIES, D.: Ankylosing Spondylitis and Lung Fibrosis. *Quart. J. Med.* 51: 395, 1972.