Manejo de los problemas pulmonares en la esclerodermia

Conoce la Esclerodermia®

"Debido a la afectación pulmonar por la esclerodermia, noto que la dificultad para respirar es cada vez mayor."

Alfonso

www.conocelaesclerodermia.com

Problemas pulmonares en la esclerodermia

La esclerodermia —también conocida como esclerosis sistémica— es una enfermedad que puede afectar a los pulmones.[1-4] Al principio, la mayoría de las personas no notan cambios en los pulmones. Piensan que simplemente están cansados o bajos de forma. En algunos casos, esto puede ser verdad. Pero tú conoces tu cuerpo y sabes de lo que es capaz.

Intenta tomar consciencia de los cambios que podrían indicar un problema pulmonar, como quedarse fácilmente sin aliento, y consulta a tu médico lo antes posible. Cuanto antes se detecten estos problemas, antes se podrán estudiar y obtener la ayuda de expertos.

En este folleto se describen varios aspectos relacionados con los problemas pulmonares en las personas con esclerodermia, y se responden algunas preguntas frecuentes. También puedes visitar **www.conocelaesclerodermia.com** para conocer más detalles.

Conoce la Esclerodermia®

Índice

¿Qué problemas pulmonares podría tener? 3

Fibrosis pulmonar (neumopatía intersticial) 4

Hipertensión arterial pulmonar 5

¿Qué pruebas médicas podría tener que realizarme? 7

Vivir con problemas pulmonares 13

¿Qué podría ocurrir? 15

Preguntas frecuentes 17

¿Qué problemas pulmonares podría tener?

Muchas personas con esclerodermia presentan algunas alteraciones en los pulmones. Sin embargo, no todo el mundo presenta alteraciones perceptibles.[2, 3, 5, 6]

La esclerodermia puede afectar a tus pulmones de dos maneras clave:[2, 7]

1. **La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)** puede evolucionar a fibrosis pulmonar, que se produce cuando los pulmones se engruesan y engrosan.
2. **Hipertensión arterial pulmonar (HAP),** que se produce cuando la presión de los vasos sanguíneos de los pulmones sube demasiado.

Es posible padecer tanto uno como ambos trastornos. O puede que no padezcas ninguno.

La dificultad para respirar o el cansancio son frecuentes en la esclerodermia.[7] Esto puede ser preocupante, pero no siempre es grave y no tiene que significar necesariamente que tienes fibrosis pulmonar o HAP.[8] Sin embargo, no dejes de comunicárselo a tu médico para que pueda examinar tus pulmones.

Otras expresiones que describen problemas en los pulmones:

- Afectación pulmonar.
- Neumopatía intersticial o enfermedad pulmonar intersticial (EPI).
- Fibrosis pulmonar.
- Neumopatía o enfermedad pulmonar.

Fibrosis pulmonar

¿Cuántas personas la padecen?

La fibrosis pulmonar afecta en algún grado a la mayoría de las personas con esclerodermia, pero solo entre el **13 y el 16 %** de las personas presentan síntomas graves.[3, 4]

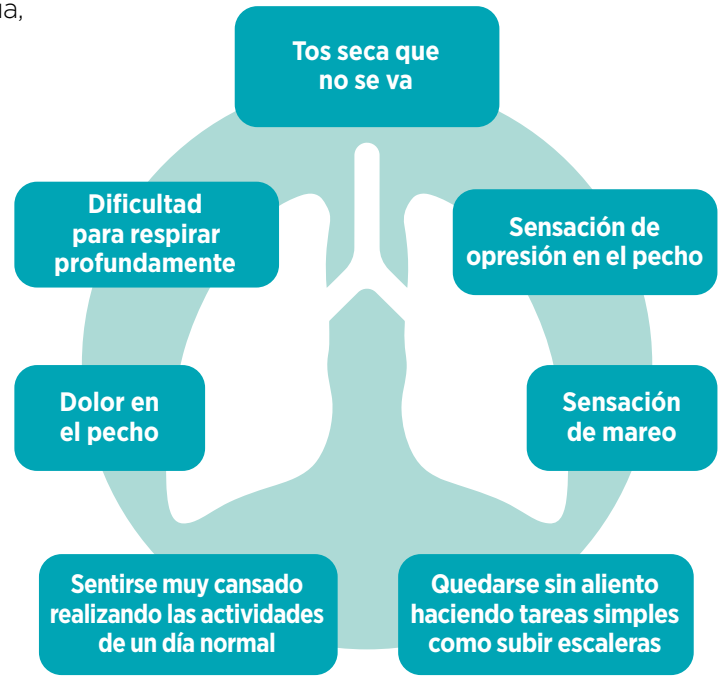
¿Qué ocurre?

Los pulmones se pueden volver rígidos y gruesos. En algunas personas, esto puede hacer que los pulmones no funcionen tan bien como deberían.

Esto ocurre porque la fibrosis y la cicatrización afectan a los pequeños sacos de aire de los pulmones (los alvéolos), volviéndolos rígidos y con menos capacidad para inflarse y desinflarse. Estos pequeños sacos de aire son los responsables de transferir el oxígeno desde el aire de los pulmones hacia la sangre y de extraer el dióxido de carbono de la sangre. A continuación se exhala el dióxido de carbono. La cicatrización y la rigidez hacen que ya no pueden trabajar eficazmente.[9]

Algunas personas con fibrosis pulmonar presentan síntomas respiratorios leves que notan solamente cuando hacen algún esfuerzo realmente intenso. Otras personas pueden presentar una dificultad para respirar más grave que afecta a sus actividades diarias.[3, 10]

Los síntomas pueden incluir:[7, 10, 11]



"Las dificultades para hacer cosas de la vida diaria son mayores, como atarme los cordones de los zapatos o levantar algo de peso y notas que te lo tienes que tomar todo con mucha calma."

Alfonso

Hipertensión arterial pulmonar

¿Cuántas personas la padecen?

Se trata de una complicación poco frecuente que afecta entre el **5 y el 12 %** de las personas con esclerodermia, y el riesgo aumenta con el tiempo.[12]

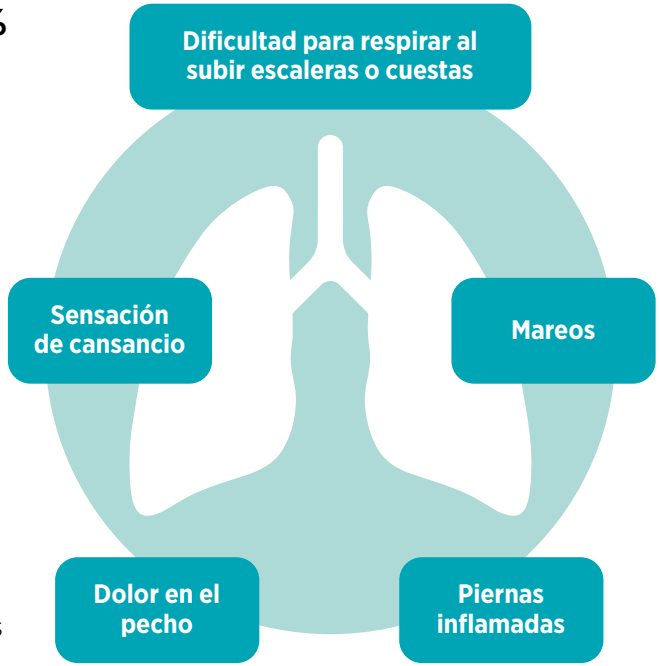
¿Qué ocurre?

La hipertensión arterial pulmonar se produce porque la fibrosis (cicatrización) estrecha los vasos sanguíneos pequeños de los pulmones.[6]

Esto provoca el aumento de la presión arterial de la arteria pulmonar (un vaso sanguíneo grande que transporta la sangre a los pulmones), porque este está intentando forzar el paso de la sangre a través de vasos sanguíneos más estrechos. El resultado es que llega menos sangre a los pulmones, por lo que llega menos oxígeno a la sangre a través de los pulmones. El corazón intenta resolver el problema haciendo que la parte derecha del corazón trabaje mucho más intensamente.[11]

Tu médico te controlará regularmente para comprobar el estado de salud de tu corazón y pulmones. Si presentas hipertensión arterial pulmonar, tu médico te ayudará a tratarla y te recomendará un tratamiento adecuado.

Los síntomas pueden incluir:



Habla sobre tus síntomas

Los médicos especialistas de varios países recomiendan que se estudie regularmente la función pulmonar, como mínimo anualmente, en las personas con esclerodermia.[13-18] De esta manera ellos pueden tratar los síntomas lo antes posible.

Cuando acudas a las citas médicas, tu médico o enfermero podrán comprobar lo bien que funcionan tus pulmones. Pueden ayudarte a seguir controlando y tratando los síntomas.

Si presentas algún síntoma, consulta a tu médico. Cuanto antes lo comuniques, antes podrán hacer algo para remediarlo, tanto tú como tu médico.

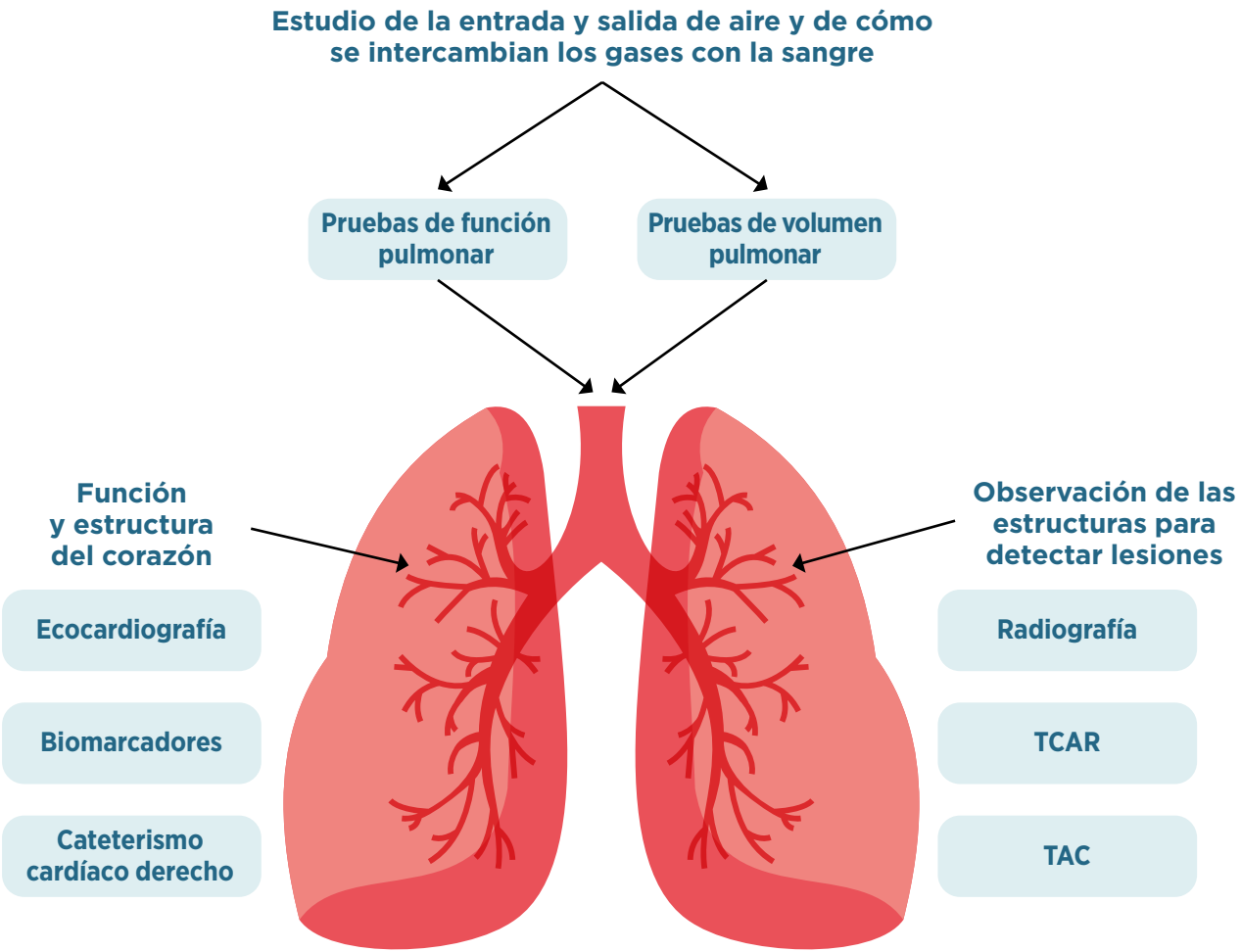
¿Qué pruebas médicas podría tener que realizarme?

Los problemas pulmonares pueden ser algo aterrador, pero hay muchas cosas que puedes hacer para detectar las señales[17]. Habla con tu médico si tienes algún síntoma. Ellos pueden averiguar qué está ocurriendo y ayudarte. Cuanto antes lo sepan, antes y mejor podrán ayudarte.

Una de las maneras con las que tu médico controlará la salud de tus pulmones es escuchándolos. En otras pruebas para controlar la salud de tus pulmones se utilizarán equipamientos que pueden ser desconocidos para ti.

Estas pruebas pueden tener nombres largos y complicados, lo que puede hacerlas parecer atemorizadoras o dolorosas, pero la mayoría de estas pruebas son muy sencillas e indoloras. Tu médico te ayudará a prepararlas y podrá explicártelas antes de empezar.

Es posible que te pidan la realización de algunas pruebas:



Pruebas de función pulmonar

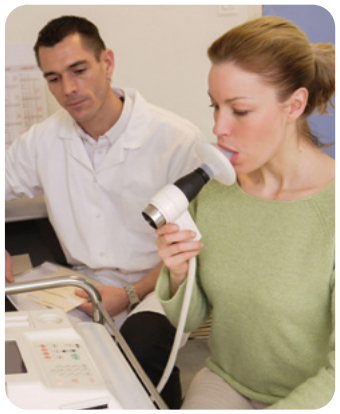
Las pruebas de función pulmonar medirán parámetros relacionados con el aire que inhalas y exhalas: tu respiración y cómo están funcionando tus pulmones. Estos resultados se pueden comparar con los esperados para personas de tu edad, estatura, raza y sexo. También se pueden comparar con tus mediciones anteriores, para así realizar un seguimiento de tu evolución a lo largo del tiempo.

El médico o enfermero estarán interesados en dos mediciones principales:[7, 19]

Espirometría[20]

Se estudia:

Cuánto aire puedes exhalar en una respiración forzada. Las mediciones se realizarán mediante un aparato llamado espirómetro.



Qué esperar:

Te pedirán que respires en un tubo de maneras diferentes. Esto permitirá al médico o enfermero hacer mediciones tales como:

- **Capacidad vital forzada (CVF):** cantidad de aire que puede exhalarse en una sola respiración (capacidad respiratoria). La fibrosis pulmonar (cicatrización) puede reducir la capacidad y la flexibilidad de tus pulmones y puede alterar tu manera de respirar.
- **Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF_1):** la cantidad de aire que puede soplarse rápidamente en un segundo. Este volumen puede verse reducido si tus pulmones están rígidos.

Capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono (DL_{CO})[21]

Se estudia:

La cantidad del aire que respiras que se intercambia con la sangre (intercambio de gases).

Si los diminutos sacos de aire (alvéolos) de tus pulmones están inflamados o engrosados por la fibrosis, los gases no podrán entrar o salir de la sangre tan fácilmente. El intercambio de gases también se ve afectado si hay problemas con los vasos sanguíneos de tus pulmones, como en la HAP.

Qué esperar:

La DL_{CO} se calcula mediante una prueba de capacidad de difusión del monóxido de carbono (CO). El médico o enfermero te pedirán que respires aire con una pequeña cantidad de gas. A continuación tendrás que aguantar la respiración durante 10 segundos antes de soplar rápidamente el aire.

Esta prueba da información al médico o al enfermero sobre la cantidad de aire que respiras que se intercambia con tu sangre. También da un porcentaje que puede ayudar a predecir problemas en el futuro.

Pruebas de volumen pulmonar[22]

Se estudia:

Cuánto aire pueden retener tus pulmones. También, cuánto aire permanece en tus pulmones cuando exhalas todo el aire. La fibrosis endurece tus pulmones de manera que ya no se pueden expandir tanto y el volumen puede reducirse.

Qué esperar:

En una prueba llamada **pletismografía corporal**, te pedirán que te sientes en una cabina pequeña y transparente parecida a una cabina telefónica. A continuación, tendrás que respirar a través de una boquilla.

En la prueba llamada **prueba de dilución de helio**, te pedirán que respires helio a través de un tubo y que después lo exhales.

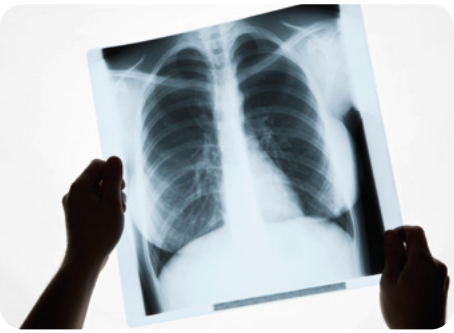
Radiografía[23]

Se estudia:

El estado de salud general de tus pulmones.

Qué esperar:

La radiografía crea una imagen de tus pulmones y revela sombras que pueden indicar cicatrización. El médico te indicará en qué posición debes colocarte. Es posible que tengas que llevar una bata hospitalaria. Las imágenes se obtendrán usando una placa especial de sensores.



Tomografía computarizada (TAC) y TAC de alta resolución (TCAR)[24]

Se estudia:

El grado de engrosamiento de los pulmones. La fibrosis tiene un aspecto distinto al tejido pulmonar normal.

Qué esperar:

Los aparatos que realizan los TAC tienen gran tamaño y forma de rosquilla. Ofrecen imágenes (un tipo de radiografía) más nítidas y detalladas que una radiografía de tórax normal. Te pedirán que te estires en una camilla. A continuación, el anillo se moverá a lo largo de tu cuerpo. Este tipo de prueba suele utilizarse para observar posibles problemas pulmonares en la esclerodermia. Esta prueba es indolora.

Ecocardiografía[25, 26]

Se estudia:

La estructura y función del corazón, así como el movimiento de la sangre a través de los pulmones.

En la ecocardiografía se utilizan ondas sonoras para crear una imagen detallada en movimiento del corazón. Ayuda a elaborar la medición de la presión arterial en la arteria pulmonar que trae la sangre desde el corazón hacia los pulmones, algo que ayuda a los médicos a detectar y tratar la HAP.

Qué esperar:

El médico o enfermero moverán un transductor en torno a tu pecho para obtener distintas imágenes de tu corazón, de manera similar a una ecografía. Se trata de una prueba totalmente indolora y toma entre 15 minutos y una hora.

Biomarcadores[26, 27]

Se estudia:

Diversas sustancias de la sangre llamadas biomarcadores. Un ejemplo es la proteína llamada propéptido natriurético cerebral N-terminal (N-terminal pro-brain natriuretic peptide, NT-proBNP). Esta proteína está relacionada con la función cardíaca y ayuda a detectar y predecir la hipertensión arterial pulmonar (HAP).

Qué esperar:

Se usará una pequeña aguja para extraerte una muestra de sangre. El médico o enfermero te informarán de si es necesario hacer algo más para preparar la prueba.

Cateterismo cardíaco derecho[28]

Se estudia:

La presión arterial en la parte derecha del corazón y en la arteria pulmonar (el vaso sanguíneo que conecta el corazón con los pulmones). Puede ayudar a diagnosticar la HAP.

Qué esperar:

Se introducirá un tubo pequeño y flexible en tu arteria pulmonar para medir con precisión la presión arterial.

Es probable que se realice en el hospital o en algún centro especialista en cardiología.

Vivir con problemas pulmonares

Muchas personas con esclerodermia pueden tener algunos problemas pulmonares.[2-4] Es importante cuidar de tus pulmones. Tu médico te ayudará a encontrar la manera de intentar minimizar el impacto que puede tener en tu vida de manera que puedas seguir haciendo las cosas que son importantes para ti.

Procura supervisar frecuentemente tus pulmones: no te saltes los controles y comunica los síntomas nuevos.

Cuida de tus pulmones: esto significa que no debes fumar. Si es posible, mantente alejado de lugares con el aire contaminado.

Trata los posibles síntomas de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE): tu médico o enfermero podrán ayudarte a hacerlo.

Mantén una actitud positiva: Piensa en otras maneras de seguir haciendo las cosas que te gustan.

Evita las infecciones pulmonares: lávate las manos regularmente y habla con tu médico sobre las vacunas que pueden ayudarte a prevenir las infecciones pulmonares. También es buena idea evitar el contacto con personas con infecciones activas tales como tos, resfriados o varicela.

Intenta mantenerte activo: el simple hecho de hacer ejercicio suave te ayudará. Primero consúltalo con tu médico, piensa en hacer una lista con todas las preguntas que tengas.

Habla con tus familiares y amigos: podrán encontrar maneras de ayudarte.

"El impacto de la esclerodermia en mi vida ha ido cambiando a medida que avanzaba la enfermedad, según los síntomas que iban apareciendo, me tenía que ir adaptando a una nueva realidad."

Alfonso

GRUNGE

¿Qué podría ocurrir?

Del mismo modo que con el resto de los aspectos de la esclerodermia, es difícil predecir quién se verá afectado o con qué gravedad. Si tienes problemas tales como quedarte fácilmente sin aliento, lo mejor que puedes hacer es consultarlo con tu médico lo antes posible. Cuanto antes se detecten estos problemas, antes se podrán estudiar y obtener la ayuda de expertos.

Cerca de 7 de cada 10 personas con esclerodermia comunican cierto de grado de dificultad para respirar, mientras que 6 de cada 10 comunican dificultad al subir escaleras o caminar.[10]

Hasta la mitad de las personas que tendrán problemas pulmonares presentarán síntomas pulmonares durante los 3 primeros años después del diagnóstico de esclerodermia.[2,3,29-31]

En la mayoría de las personas con esclerodermia y problemas pulmonares, la enfermedad se mantiene relativamente estable o empeora lentamente a lo largo de muchos años.[6] Un número reducido de personas pueden presentar síntomas que empeoran rápidamente después del diagnóstico.

Con el tiempo, 1 de cada 10 personas con esclerodermia grave podría presentar síntomas pulmonares graves que afectan al desarrollo de su vida. En algunos casos muy graves, estos síntomas pueden afectar a la esperanza de vida.[3, 4, 32]

"Cuando desarrollé esclerodermia, sufría mucho estrés. Siempre he dicho que no me acobardaría frente a lo que pudiese suceder. Aquí sigo y me lo tomo con más calma: viviendo el presente y afrontando la enfermedad día a día."

Pilar

Preguntas frecuentes

¿Puedo hacer ejercicio?

El ejercicio suave puede ayudar a los pulmones a seguir funcionando bien.[33]

Puede ser tentador evitar el ejercicio al pensar que te dejará sin aliento o que empeorará tu estado. Pero esto hará que pierdas la forma física y las actividades normales se volverán incluso más duras. Es un terreno muy resbaladizo.

Pide a tu médico, enfermero o fisioterapeuta que te ayuden a elaborar un plan de ejercicios. Así podrás mantenerte activo y tendrás la confianza de que lo que estás haciendo es seguro y acorde a tus capacidades.

Tengo trabajo o y/o hijos pequeños. ¿Cómo me organizo para las citas médicas?

Puede ser complicado encajar las citas médicas en medio de las demás responsabilidades. Pero es importante encontrar la manera de conseguirlo. Las pruebas y revisiones dan al médico una idea de lo que está ocurriendo y de cómo te encuentras.

Puede ser útil hablar con los familiares, amigos y compañeros de trabajo sobre tu esclerodermia. Ellos podrán encontrar la manera de ayudarte a organizarte con las citas médicas. No temas hacer preguntas. La mayoría de personas estarán encantadas de haberte ayudado.

¿Los problemas pulmonares afectan a la esperanza de vida?

Las personas se ven afectadas por la esclerodermia de maneras distintas. Puede ser difícil predecir cuál será la evolución. No temas hacer esta pregunta al médico o enfermero. Es una pregunta importante.

La HAP puede afectar a la esperanza de vida de las personas con esclerodermia, pero depende del tipo y naturaleza de la HAP.[2, 14]*El médico podrá ofrecerte información más específica para tu situación.*

Bibliografía

1. Denton CP and Khanna D. Systemic sclerosis. 2017. The Lancet. In Press. Available at: http://thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(17)30933-9/fulltext [Accessed November 2017].
2. Solomon J, et al. Scleroderma lung disease. Eur Respir Rev 2013;127:6–19.
3. Steen V, et al. Severe restrictive lung disease in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 1994;66(6):1625–35.
4. Steen V and Medsger T. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. Arthritis Rheum 2000;43(11):2437–44.
5. Steen V, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Rheum 1985;28(7):759–67.
6. Iudici M, et al. Where are we going in the management of interstitial lung disease in patients with systemic sclerosis? Autoimmunity Reviews 2015;14(7):575–8.
7. University of Michigan Scleroderma Program. Lung Involvement. Available at: https://www.med.umich.edu/scleroderma/patients/lung.htm [Accessed May 2017].
8. Scleroderma of the lungs. Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust. Available at: www.rbht.nhs.uk/patients/condition/scleroderma/lung-involvement-diagnosis/ [Accessed November 2017].
9. Scleroderma & Raynauds UK. Lung Fact Sheet. Updated March 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/ac/74/ac749333-b083-4046-b688-366fd01ef19b/lungs_factsheet_v2_rgb.pdf [Accessed June 2017].
10. Willems L, et al. Frequency and impact of disease symptoms experienced by patients with systemic sclerosis in five European countries. Clin Exp Rheumatol 2014;32(S86):S88–93.
11. Mayo Clinic. Pulmonary hypertension. Updated March 2016. Available at: http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pulmonary-hypertension/symptoms causes/dxc-20197481 [Accessed June 2017].
12. Denton C and Hachulla E. Risk factors associated with pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis and implications for screening. Eur Respir Rev 2011;20(122):270–76.
13. Proudman S, et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the need for early detection and treatment. Int Med Journal 2007;37:485–94.
14. McLaughlin V, et al. Expert consensus document on pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009;53(17):1573–1619.
15. Coghlan J, et al. Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. Ann Rheum Dis 2014;73:1340–9.
16. Humbert M, et al. Screening for pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis: clinical characteristics at diagnosis and long-term survival. Arthritis Rheum. 2011;63(11):3522–30.
17. Chatterjee S. The Cleveland Clinic Foundation. Published 2010. Available at: http://www.clevelandclinicmeded.com/medicalpubs/diseasemanagement/rheumatology/systemic-sclerosis/ [Accessed June 2017].
18. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): monitoring. Available at: http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/follow-up/recommendations.html [Accessed May 2017].
19. Cappelli S, et al. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: where do we stand? Eur Respir Rev 2015;24:411–9.
20. NHS Choices. Spirometry. Available at www.nhs.uk/conditions/spirometry/ [Accessed November 2017].
21. Plummer AL. The carbon monoxide diffusing capacity. Chest 2008;134:663–67.
22. National Heart, Blood and Lung Institute. Pulmonary function tests. Available at: www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/lft [Accessed November 2017].
23. Radiological Society of North America Inc. X-ray (Radiography). Available at: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=xray [Accessed August 2017].
24. Radiological Society of North America Inc. Computed Tomography. Available at: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ctScan [Accessed August 2017].
25. NHS Choices. Echocardiogram. Available at: http://www.nhs.uk/Conditions/echocardiogram/Pages/Introduction.aspx [Accessed July 2017].
26. Galiè N, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J 2016;37(1):67–119.
27. Thakkar V, et al. N-terminal pro-brain natriuretic peptide in a novel screening algorithm for pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a case-control study. Arth Res & Ther 2012;14:R143.
28. NHS Choices. Diagnosing pulmonary hypertension. Updated March 2017. Available at: https://www.nhs.uk/Conditions/pulmonary-hypertension/Pages/diagnosis.aspx [Accessed July 2017].
29. Nihtyanova S, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2014;66(6):1625–35.
30. Jaeger V, et al. Incidences and risk factors of organ manifestations in the early course of systemic sclerosis: a longitudinal EUSTAR study. PLoS One 2016;11(10):e0163894.
31. McNearney T, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. Arthritis Rheum 2007;57(2):318–26.
32. Steen V, et al. Changes in causes of death in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2007;66:940–4.
33. de Oliveira NC, et al. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art. Musculoskeletal Care 2017;15(4):316–23

Creado en colaboración con:

Puede visitar

www.conocelaesclerodermia.com

para obtener más información.

©Boehringer Ingelheim International GmbH (2017). Este documento y su contenido son propiedad de Boehringer Ingelheim (se indican las fuentes de terceros) y, entre otros, están protegidos por la ley de propiedad intelectual. No está permitida la transferencia completa o parcial a terceros, así como la copia, reproducción, publicación o cualquier otro uso por parte de terceros.

ILD.0616.052022