|  |
| --- |
| **Enfermedades Restrictivas del Aparato Respiratorio** |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

Bella Rodríguez Matas

Teresa Carrillo Pérez

Rosa Nieto Ortiz

## ENFERMEDADES RESTRICTIVAS

ÍNDICE

[INTRODUCCIÓN 2](#_Toc309897851)

[ Explicación gráficas 2](#_Toc309897852)

[FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA 3](#_Toc309897853)

[ Introducción 3](#_Toc309897854)

[ Patogenia 4](#_Toc309897855)

[ Cuadro clínico 4](#_Toc309897856)

[ Diagnóstico 5](#_Toc309897857)

[ Tratamiento 5](#_Toc309897858)

[ Prevención 5](#_Toc309897859)

[ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA 5](#_Toc309897860)

[ Introducción 5](#_Toc309897861)

[ Fisiopatología 5](#_Toc309897862)

[ Factores de riesgo 6](#_Toc309897863)

[ Cuadro clínico 6](#_Toc309897864)

[ Diagnóstico 6](#_Toc309897865)

[ Tratamiento 7](#_Toc309897866)

[ Prevención 7](#_Toc309897867)

[FIBROSIS PULMONAR 7](#_Toc309897868)

[ Introducción 7](#_Toc309897869)

[ Fisiopatología 7](#_Toc309897870)

[ Clínica 8](#_Toc309897871)

[ Causas 9](#_Toc309897872)

[ Síntomas 9](#_Toc309897873)

[ Diagnóstico 9](#_Toc309897874)

[ Tratamiento 9](#_Toc309897875)

[SARCOIDOSIS 9](#_Toc309897876)

[ Introducción 9](#_Toc309897877)

[ Etiología y factores de riesgo 10](#_Toc309897878)

[ Anatomía patológica 10](#_Toc309897879)

[ Patogenia 10](#_Toc309897880)

[ Formas de presentación clínica y estadios radiológicos 10](#_Toc309897881)

[ Exploración funcional respiratoria 10](#_Toc309897882)

[ Fisiopatología 11](#_Toc309897883)

[ Síntomas 11](#_Toc309897884)

[ Diagnóstico 11](#_Toc309897885)

[ Tratamiento 11](#_Toc309897886)

[PREGUNTAS PROFESOR: 11](#_Toc309897887)

# INTRODUCCIÓN

Se definen por el patrón restrictivo de la espirometría y se caracteriza por la dificultad que tienen los pulmones a la expansión. Los movimientos pulmonares están disminuidos por algún tipo de enfermedad.

Las enfermedades son muy distintas, pero tienen en común solamente la limitación a la expansión pulmonar

Estas enfermedades pueden ser:

* del parénquima pulmonar.
* enfermedades de la pleura, la cual permite el movimiento pulmonar.
* enfermedades de la pared torácica. Las fracturas costales hace que la persona ventile de manera superficial para evitar el dolor, deformidades de la pared torácica, enfermedades de columna (escoliosis) que alteran la caja torácica van a limitar la expansión pulmonar.
* causas neuromusculares.
* Deformaciones de la columna vertebral, que son la causa de algunas alteraciones en la caja torácica.

Estas enfermedades pueden ser transitorias en su mayoría, son poco frecuentes.

* Explicación gráficas
  + **Espirometría**🡪 prueba pulmonar que mide los volúmenes pulmonares movilizados con la respiración. A la izquierda vemos una espirometría con valores normales y a la derecha una con valores restrictivos. En la de la izquierda se observa que en la espiración se expulsa durante el primer segundo entre el 70-80% de la capacidad vital forzada (CVF), en el caso restrictivo no se aprecia un gran cambio en la relación volumen espiratorio forzado y la capacidad vital forzada debido a que disminuyen proporcionalmente ambos valores, por lo que su relación se mantiene en los valores normales. Vemos que en el caso de la espirometría restrictiva todos los valores expresados en ella son menores que en el caso normal, tanto la capacidad pulmonar total, como la capacidad residual funcional y el volumen residual.
  + **Relación presión-volumen🡪** En esta imagen que relaciona la presión con el volumen vemos que en los pulmones con baja distensibilidad,es decir, los restrictivos (en la gráfica se ven las curvas con línea continua) hay una pendiente baja en la curva; se observa que se necesita mucha presión para generar un menor volumen, sin embargo, en las curvas normales, las de línea discontinua, con una menor presión se genera mucho mas volumen.
  + **3ª gráfica (resumen) 🡪** Esta imagen es un poco un resumen de todo lo anterior, en las imágenes de arriba se ve la relación volumen/tiempo en una espirometría, vemos que es mucho menor el volumen en el caso restrictivo. En las imágenes de en medio vemos que la curva flujo volumen en el caso restrictivo tiene un flujo igual al normal, pero tiene un volumen mucho menor, el flujo cae a un volumen más bajo que en la normal tanto en la inspiración como en la espiración.

# FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

* Introducción

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad debilitante caracterizada por una progresiva cicatrización de los pulmones que dificulta cada vez más la respiración.

La FPI es una enfermedad con mayor frecuencia en hombres que en mujeres y normalmente afecta a individuos entre 50 y 70 años.

Aunque se desconoce el agente desencadenante, se la ha relacionado con factores como: tabaquismo; agricultura y ganadería; polvo metálico, polvo de madera, gases y humos. Puede que también tengan que ver algunos virus y anticuerpos de virus un papel en la patogenia de esta enfermedad.

Con respecto a la prevalencia e incidencia de la FPI cabe decir que ha crecido de modo considerable en los últimos años. La sobre vida después del diagnóstico es de 3 a 5 años.

* Patogenia
* Cuadro clínico

Se produce una cicatriz fibrosa del tejido pulmonar, lo que ocasiona que los alveolos pulmonares se ensanchen y se hagan rígidos, de modo que no pueden cumplir correctamente sus funciones ni proveer el oxígeno que el cuerpo necesita.

Los motivos más frecuentes de consulta son la disnea y la tos seca de comienzo gradual. Otros síntomas son acropaquias, y artralagia y artritis. En fases más avanzadas pueden observarse cianosis y cor pulmonale; y en fases tardías, hipoxemia e hipercapnia.

La radiografía de tórax muestra alteraciones en la gran mayoría de los enfermos con FPI.

También podemos observar un descenso de la capacidad vital, del volumen espiratorio forzado en 1 s y del volumen residual.

En el caso de pacientes que sean o hayan sido fumadores podemos observar una obstrucción al flujo aéreo. Las pruebas de función pulmonar de estas personas pueden revelar un patrón restrictivo y obstructivo mixto.

Hasta un tercio de los afectados tienen anticuerpos antinucleares o factor reumatoide sérico en el momento de aparición de la enfermedad.

* Diagnóstico

El diagnóstico clínico de la FPI depende sobre todo de que se indentifiquen los síntomas descritos anteriormente y del aspecto radiológico característico además de la demostración de una función pulmonar restrictiva.

Con la anamnesis es importante comprobar los detalles de todos los puestos laborales del paciente, la historia de sus aficiones, así como el consumo o no de tabaco.

* Tratamiento

La intervención terapéutica más utilizada en la FPI son las dosis elevadas de corticosteroides. A medida que avanza la enfermedad, los enfermos con FPI pueden obtener algún beneficio con métodos más generales para tratar la disnea y la insuficiencia respiratoria, como por ejemplo, la administración de oxigeno.

El tratamiento radical de la FPI mediante el trasplante de pulmón proporciona mejor calidad de vida y supervivencia para quienes tienen enfermedad avanzada.

* Prevención

En la actualidad no se comprende con claridad la etiología de la FPI, por lo que la prevención de esta enfermedad no es factible por el momento.

# ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA

* Introducción

Es una enfermedad propia de los prematuros en relación con el grado de inmadurez pulmonar, y es la causa más frecuente de insuficiencia respiratoria en este grupo de pacientes, siendo más frecuente cuanto menor es la edad gestacional del niño.

* Fisiopatología

Las células alveolares tipo II que elaboran tensioactivo no comienzan a madurar hasta aproximadamente las 25 a 28 semanas de gestación, y en consecuencia, en muchos prematuros las células alveolares tipo II tienen escasa funcionalidad y dificultades para producir esas sustancia en cantidad suficiente.

En la síntesis de tensioactivo intervienen varias hormonas, como la insulina y el cortisol. La insulina tiende a inhibir su propia producción; el cortisol acelera la maduración de las células tipo II y la formación de tensioactivo.

El tensioactivo, como hemos dicho anteriormente, reduce la presión necesaria para insuflar y mantiene los alvéolos abiertos. Sin tesioactivo, los alvéolos grandes permanecen insuflados, mientras que los pequeños resultan difíciles de insuflar. En el momento de nacimiento, la primera respiración requiere presiones inspiratorias elevadas para expandir los pulmones. Con niveles normales de tensioactivo, los pulmones retienen hasta el 40% del volumen residual después de la primera respiración, y las respiraciones posteriores necesitan presiones inspiratorias mucho más bajas. La deficiencia de la sustancia tensioactiva determina el colapso del pulmón en el intervalo entre las respiraciones y hace que deba realizarse tanto esfuerzo con cada respiración sucesiva como con la primera. Las porciones no ventiladas de los pulmones se tornan rígidas y no distensibles. Se forma una membrana hialina en el interior de los alvéolos a media que líquidos ricos en proteínas y fibrina son llevados hacia los espacios alveolares. La membrana de fibrina y hialina constituye una barrera para el intercambio gaseoso, y lleva a la hipoxemia y la retención del dióxido de carbono, estado que altera aún más la producción de tensioactivo.

* Factores de riesgo

Entre los factores que aumentan el riesgo de presentar EMH, se han comunicado los siguientes:

* Prematuridad, diabetes materna y factores genéticos como por ejemplo, raza blanca.
* Las malformaciones torácicas que originan hipoplasia pulmonar, tales como hernia diafragmática, pueden aumentar el riesgo de deficiencia de surfactante.
* El déficit congénito de proteína B del surfactante, da origen a proteinosis alveolar congénita que en sus primeras etapas simula una enfermedad de membrana hialina y es generalmente letal.
* Cuadro clínico

Los recién nacidos con este síndrome casi siempre son prematuros, puede manifestarse en recién nacidos justo después del parto o tras varias horas

  Se caracteriza por [dificultad respiratoria](http://es.wikipedia.org/wiki/Disnea) más o menos marcada, respiración rápida, retracciones de las costillas y del centro del [tórax](http://es.wikipedia.org/wiki/T%C3%B3rax) con cada respiración, gruñido o quejido con cada respiración y aleteo o ensanchamiento de la nariz al respirar.

* Diagnóstico

El estudio de madurez pulmonar fetal en líquido amniótico es de valor para predecir el riesgo de que un prematuro haga la enfermedad.

La radiografía de tórax es esencial en el diagnóstico.

Los gases en la sangre demuestran requerimientos de oxígeno que rápidamente necesitan una fracción inspirada de oxígeno(FiO2) sobre 30-40%.

* Tratamiento

Estos niños deben ser tratados en una Unidad de Cuidados Intensivos. El ideal es que nazcan en un centro perinatal especializado o en su defecto que sean trasladados precozmente a un centro neonatal terciario.

El tratamiento considera todas las recomendaciones para el manejo y evaluación del recién nacido de muy bajo. La asistencia respiratoria se efectúa concordante con la fisiopatología de la enfermedad. Incluye el aumento de la FiO2, el uso de presión positiva continua y ventilación mecánica según el caso. La terapia con instilación de surfactante exógeno, es sin duda el avance terapéutico más significativo de la última década, en relación a la EMH.

* Prevención

Desde el estudio pionero de Liggins y Howie en 1972, numerosos estudios han comprobado que el empleo de corticoides prenatales se asocia a una disminución significativa de la incidencia de EMH.

# FIBROSIS PULMONAR

* Introducción

Se agrupan como fibrosis pulmonares un conjunto de cuadros patológicos que tienen en común la anatomía patológica, pero cuya naturaleza es muy diversa. Cuando la fibrosis está muy extensa se habla con propiedad de fibrosis pulmonar.

Desde el punto de vista histológico hay diferentes alteraciones:

* Alteraciones del tejido conjuntivo intersticial. Aumento del conectivo intersticial, con engrosamiento de los septos interalveolares
* Alteración de las fibras musculares del pulmón: Hiperplasia de los elementos musculares
* Alteraciones del revestimiento alveolar
* Alteraciones de los bronquios finos
* Alteraciones de los vasos pulmonares: Hiperplasia de la capa muscular de las arterias pulmonares finas.
* Fisiopatología

Las anormalidades fisiopatológicas derivan de la existencia de un trastorno en la difusión alveolo-capilar y de la presencia de un pulmón rígido, con una compliance disminuida.

La capacidad pulmonar total está disminuida y también lo está la capacidad vital. El volumen residual suele ser normal. Aún siendo normal el volumen residual, supone una porción de la capacidad pulmonar total mayor de la normal, ya que, como se ha dicho, la TLC está disminuida.

Los sujetos con fibrosis pulmonar presentan una hiperventilación constante, en reposo. Esta hiperventilación se realiza con un aire circulante normal o dismuido y la respuesta al ejercicio se realiza aumentando la frecuencia respiratoria y no la amplitud del aire circulante.

El trastorno más constante es el de la difusión alveolar, originándose un bloqueo alveolo-capilar. La saturación de oxígeno de la sangre arterial es normal o poco disminuida en reposo y disminuye con el ejercicio. A causa de la gran capacidad de difusión del carbónico, su concentración en la sangre arterial es menor de la normal, por efecto de la hiperventilación.

La desigualdad de la ventilación y el defecto de la difusión originan varias zonas de recambio respiratorio defectuoso, verdadero espacio muerto fisiológico.

La disminución de la compliance del pulmón fibroso es una característica importante que influye en la mecánica respiratoria y en el aumento de trabajo respiratorio en estos casos. El diagrama de presión volumen, que normalmente es un asa casi recta, en los casos de fibrosis pulmonar es falciforme, es decir que, a partir de un determinado volumen, son necesarias presiones transpulmonares muy considerables para lograr pequeños aumentos de volumen pulmonar.

En la fibrosis pulmonar, en que hay reemplazo del tejido pulmonar elástico por tejido colágeno rígido, esta curva se hace más horizontal y se desplaza hacia la derecha, lo que significa que para alcanzar un volumen determinado la magnitud de la presión transpulmonar que se deberá generar será mucho mayor, o sea, aumenta el trabajo respiratorio (gráfica)

* Clínica

Lo habitual es que se sumen las manifestaciones clínicas debidas a la fibrosis con otras dependientes de las adenopatías, granulomas, enfisema, congestión pasiva…

La sintomatología propia aparece más claramente en las fibrosis pulmonares primarias.

La enfermedad es más frecuente en varones y se conocen casos en todas las edades; la mayoría de los casos tuvieron sus síntomas iniciales entre los 30 y 50 años. Es notable la frecuencia de aparición familiar de la afección.

* Causas

Sus causas aún son desconocidas y los expertos continúan estudiándolas. Hay ciertos riesgos que ayudan a fomentar esta enfermedad, como el tabaco. También se ha encontrado relación con algunos medicamentos comunes.

Otra causa aparece cuando el reflujo del ácido gástrico va hacia la vía respiratoria de forma crónica. Asimismo, existen causas ambientales. En los pacientes que padecen fibrosis pulmonar se ha hallado el virus de Ebstein Barr, CMV, VIH y Hepatitis C.

* Síntomas

Los síntomas son muy variables. Generalmente, el primer síntoma es la disnea al realizar ejercicios básicos. A esto suele unirse la tos (habitualmente en horas nocturnas). Además pueden asociarse otros signos, como la fiebre o disminución de la masa corporal.

* Diagnóstico

El diagnóstico se lleva a cabo mediante un examen clínico completo, radiografías torácicas, tomografía y, para completar, una biopsia que permita descartar otras enfermedades.

* Tratamiento

Debido a que todavía se trata de una enfermedad cuyas causas son desconocidas, no se ha podido establecer un protocolo común para su tratamiento. Entre los fármacos recetados se encuentran los siguientes:

* **Corticoides**. Es poco probable que la enfermedad desaparezca a base de corticoides, pero sí es muy frecuente entre los pacientes que manifiesten mejorías.
* **Citotóxicos**. Se recetan cuando los corticoides no producen los efectos previstos o cuando el paciente no los tolera
* **Antifibróticos**. Sus efectos son similares a los de los corticoides.

# SARCOIDOSIS

* Introducción

La sarcoidosis es un trastorno multiorgánico de causa desconocida, caracterizado por granulomas epiteloides no caseificantes en los órganos alterados.

* Etiología y factores de riesgo

La causa de la sarcoidosis sigue siendo desconocida. Los investigadores han planteado un origen infeccioso de la enfermedad, otros sugieren que la sarcoidosis es consecuencia de la autoinmunidad. Por último, la predisposición genética hacia la sarcoidosis se sustenta en cuantiosas pruebas.

* Anatomía patológica

La lesión anatomopatológica fundamental es el **granuloma sarcoideo**. Consiste en una **acumulación de células epiteloide**. La zona central está formada por **células de Langhans**. En ocasiones, se ha detectado la enzima conversora de la angiotensina, dentro de las células epiteloides.

Los granulomas se pueden encontrar en varios órganos.

Cuando la afección pulmonar parenquimatosa es extensa, es frecuente observar una **vasculitis granulomatosa.**

Si la enfermedad progresa, la evolución de los granulomas a hialinización y fibrosis condiciona la aparición del denominado “**pulmón en panal**”.

* Patogenia

La formación de granulomas es secundaria a la presencia de una **alveolitis**compuesta principalmente por linfocitos T y macrófagos alveolares activados.

* Formas de presentación clínica y estadios radiológicos

**Estadio 0:** Presenta radiología de tórax normal.

**Estadio I**: La afección parenquimatosa está presente en un 100% de los casos.

**Estadio II**: El patrón radiológico suele ser reticulonodoso.

**Estadio III**: Se caracteriza por infiltrados pulmonares sin ganglios intratorácicos visibles.

* Exploración funcional respiratoria

La alteración más frecuente es la **reducción de la capacidad de difusión**. Con la progresión de la enfermedad, se afectan además la **capacidad vital** y las **propiedades elásticas** del pulmón, con**reducción de la complianza**. El trastorno de la difusión es debido a alteraciones de la ventilación/perfusión y a pérdida de capilares funcionantes, con la consiguiente disminución de la superficie de difusión.

Aumento de la colapsabilidad bronquial

* Fisiopatología

El sello histológico propio de la sarcoidosis es la presencia de granulomas aislados no caseificantes. Entremezclados a lo largo del núcleo epiteloide , hay linfocitos CD4+ y macrófagos maduros. Dispersas a través de la zona de inflamación existen células gigantes multinucleadas.

Los granulomas suelen formarse a lo largo de las regiones broncovascular, bronquial submucosa, subpleural y septal interlobulillar, áreas ricas en vasos linfáticos.

Los enfermos con sarcoidosis presentan un aumento en la proporción de linfocitos T pulmonares pertenecen predominantemente al fenotipo CD4+.

En la sarcoidosis los macrófagos alveolares producen el factor de necrosis tumoral-α, interleucina 6 e IL-12, citocinas con un cometido conocido en la regulación de la formación del granuloma. También fabrican lisozima, enzima convertidora de angiotensina y formas de oxígeno reactivo. Liberan fibronectina y factor de crecimiento de tipo insulínico1, que son importantes en el reclutamiento y multiplicación de los fibroblastos.

* Síntomas

La mayoría de los pacientes con sarcoidosis no manifiestan los síntomas. La sarcoidosis pulmonar puede provocar una disminución del volumen pulmonar y rigidez pulmonar anormal.

Sin embargo, cada individuo puede experimentar los síntomas de una forma diferente. Los síntomas pueden incluir los siguientes: tos, dolor torácico, disnea, erupciones de la piel...

* Diagnóstico

La radiografía de tórax, la espirometría y el estudio de la capacidad de difusión y de los volúmenes pulmonares se utilizan para detectar la presencia y extensión de la afectación del parénquima pulmonar. Además se realizan análisis de sangre o electrocardiogramas.

* Tratamiento

Los corticosteroides son la base del tratamiento de la sarcoidosis pulmonar o extrapulmonar grave o progresiva.

# PREGUNTAS PROFESOR:

* **¿Cuál es la velocidad de espiración?**

La velocidad de espiración suele estar aumentada debido a la rápida recuperación elástica por incremento de la rigidez o disminución de elasticidad.

* **¿Cómo es la inspiración y la espiración?**

La inspiración en un patrón restrictivo se vería dificultada debido a que aumenta la presión pleural y/o la presión alveolar debido a una afectación pleural y/o a una afectación del parénquima pulmonar, lo que dificulta la expansión del pulmón.

Con respecto a la espiración el principal cambio que se presenta es una disminución del volumen, siendo por tanto más pequeño el VEF1.

* **¿Cómo son la CPT, la CRF y la VR?**

Todas se ven disminuidas; la capacidad pulmonar total (CPT) es la suma de cuatro volúmenes: VC (capacidad vital), VR (volumen residual), VRI (volumen de reserva inspiratoria), VRE (volumen de reserva espiratoria). La capacidad residual funcional es el volumen de aire que queda en los pulmones después de una espiración normal. Es la suma de VRE y VR. Ambas capacidades disminuyen ya que todos los volúmenes pulmonares caen en las enfermedades restrictivas. El volumen residual como ya hemos visto también se ve disminuido.

* **¿Cómo es el índice de Tiffeneau?**

Relaciona el Volumen espiratorio máximo en un segundo (VEMS o FEV1) con la capacidad vital, su valor se corresponde al normal, entre un 70-80% debido a que ambos valores disminuyen proporcionalmente.