

Síndrome del pulmón encogido: a propósito de un caso

Shrinking Lung Syndrome: A Case Report

Ana Gabriela López Ortega¹, Sergio Iturry¹, Alejandra González¹, Carlos Tummino¹, Jaime Segovia¹

¹Hospital Nacional Prof. Alejandro Posadas. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

Recibido: 20/08/2025

Aceptado: 10/04/2026

Correspondencia

Ana Gabriela López Ortega
Correo electrónico:
dra.aglo239@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome del pulmón encogido (SPE) es una manifestación respiratoria infrecuente del lupus eritematoso sistémico (LES), caracterizada por disnea, elevación diafragmática y un patrón restrictivo en las pruebas de función pulmonar, en ausencia de otra enfermedad pleuropulmonar que lo explique.

Objetivos: Describir el caso de una paciente con diagnóstico reciente de LES que desarrolló SPE, y revisar sus principales aspectos fisiopatológicos, diagnósticos y terapéuticos.

Presentación del caso: Se presenta el caso de una paciente de 38 años, con antecedentes de tabaquismo e hipertensión arterial, y diagnóstico reciente de LES, evaluada mediante tomografía de tórax, pruebas de función pulmonar (espirometría y volúmenes pulmonares) y ecografía diafragmática.

Resultados: La paciente presentó un cuadro de cinco meses de evolución con disnea, fiebre intermitente, poliartralgias y astenia. La tomografía de tórax evidenció atelectasias subsegmentarias bilaterales y elevación diafragmática derecha. Las pruebas de función pulmonar mostraron un patrón restrictivo grave con DLCO significativamente disminuida, y la ecografía diafragmática confirmó parálisis diafragmática bilateral. Con diagnóstico de SPE, se inició tratamiento con corticoides orales e inmunosupresión con ciclofosfamida, con buena respuesta clínica.

Conclusiones: El SPE debe sospecharse ante un cuadro de disnea con patrón restrictivo sin causa aparente en pacientes con LES. Su diagnóstico es de exclusión y requiere un alto índice de sospecha. La ecografía diafragmática es una herramienta útil para su evaluación, y el tratamiento con corticoides e inmunosupresión resulta eficaz en la mayoría de los casos.

Palabras clave: Síndrome del pulmón encogido, Lupus eritematoso sistémico, Disfunción diafragmática, Ecografía diafragmática, Enfermedad pulmonar restrictiva

Rev Am Med Resp 2026;26:135-139. <https://doi.org/10.56538/ramr.IWIE8725>



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

ABSTRACT

Background: Shrinking lung syndrome (SLS) is a rare respiratory manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE), characterized by dyspnea, diaphragmatic elevation, and a restrictive pattern on lung function testing, with no alternative pleuropulmonary disease accounting for these findings.

Objectives: To describe the case of a patient with recently diagnosed SLE who developed SLS, and to review the main pathophysiological, diagnostic, and therapeutic aspects.

Case report: We present the case of a 38-year-old woman with a history of smoking and hypertension who was recently diagnosed with SLE. She was evaluated with chest computed tomography, lung function testing (spirometry and lung volumes), and diaphragmatic ultrasound.

Results: The patient presented with a 5-month history of dyspnea, intermittent fever, polyarthralgia, and asthenia. Chest computed tomography revealed bilateral subsegmental atelectasis and elevation of the right hemidiaphragm. Lung function testing showed a severe restrictive pattern with markedly reduced diffusing capacity for carbon monoxide (DLCO), and diaphragmatic ultrasound confirmed bilateral diaphragmatic paralysis. Following a diagnosis of SLS, treatment with oral corticosteroids and immunosuppression with cyclophosphamide was initiated, with a favorable clinical response.

Conclusions: SLS should be suspected in patients with SLE who present with dyspnea and an unexplained restrictive pattern. Its diagnosis is one of exclusion and requires a high index of suspicion. Diaphragmatic ultrasound is a useful tool for its assessment, and treatment with corticosteroids and immunosuppression is effective in most cases.

Key words: Shrinking lung syndrome Systemic lupus erythematosus
Diaphragmatic dysfunction Diaphragmatic ultrasound restrictive pulmonary disease

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, sistémica, que puede comprometer diversas estructuras del sistema respiratorio incluyendo el parénquima pulmonar, la pleura, el sistema vascular pulmonar, la vía aérea y los músculos respiratorios. El síndrome del pulmón encogido (SPE) es una rara entidad descrita en pacientes con enfermedades autoinmunes principalmente en pacientes con LES, aunque también se lo ha descrito en la esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren y en la artritis reumatoidea.¹⁻³

CASO CLÍNICO

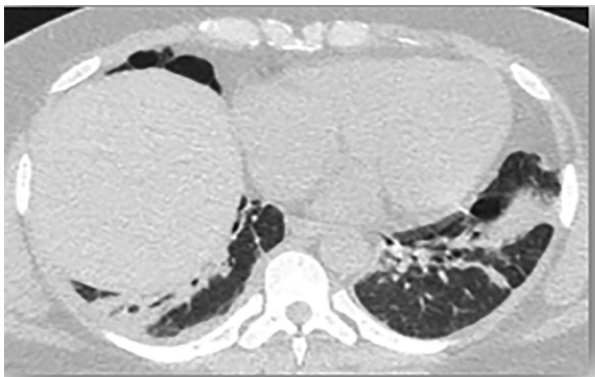
Paciente de 38 años con antecedentes de tabaquismo, hipertensión arterial sistémica y diagnóstico reciente de LES. Ingresó con un cuadro de cinco meses, caracterizado por disnea, registros febriles intermitentes, poliartralgias, astenia y

adinamia. A su ingreso se constata saturación de 90 %, que corrige con cánula nasal, se realiza tomografía de tórax que evidenció atelectasias subsegmentarias de forma bilateral asociada a algunas lesiones quísticas y elevación diafragmática derecha (Figuras 1 y 2). Realizamos pruebas de función pulmonar (espirometría y volúmenes pulmonares) FEV1/FVC 82,5 (LIN 71,49); FEV1 1,21 (LIN 2,51); FVC 1,47 (LIN 3,06); TLC 2,94 (LIN 4,42); RV 1,43 (LIN 0,73); DLCO 9,89 LIN (17,52); KCO (4,38 LIN 3,49); VA 2,26 (LIN 4,46); MIP 69,52 (LIN 28,7); MEP 47,14 (LIN 35,49), que confirmaron una restricción grave, la DLCO disminuida de forma significativa, que mostraba un defecto grave en la transferencia de gases. Posteriormente, se realizó una ecografía diafragmática que evidenció la parálisis diafragmática bilateral. Por presentar un cuadro clínico e imagenológico compatible, se interpretó como SPE. Se decide iniciar tratamiento con corticoides orales e inmunosupresión con ciclofosfamida que tuvo buena respuesta.

Figura 1. Tomografía computarizada de tórax (reconstrucción coronal) que evidencia la elevación del hemidiafragma derecho y la consecuente pérdida de volumen del hemitórax ipsilateral



Figura 2. Tomografía computarizada de tórax (corte axial, ventana parenquimatosa) donde se observa elevación de la cúpula diafragmática derecha, atelectasias subsegmentarias bilaterales y pequeñas imágenes quísticas basales.



DISCUSIÓN

El LES es una enfermedad autoinmune de carácter sistémico que puede afectar varias estructuras del sistema respiratorio. Dentro de las afecciones respiratorias más frecuentemente observadas se encuentran la pleuritis, neumonía intersticial lúpica, la hemorragia alveolar, la hipertensión pulmonar y con menos frecuencia el SPE.¹⁻³

El SPE fue descrito por primera vez en 1965 por Hoffbran y Beck. Se caracteriza por presentar disnea y dolor pleurítico asociado a elevación del hemidiafragma y volúmenes pulmonares reducidos.⁴ Su prevalencia varía según las series, aunque oscila entre el 0,5 % y el 1,5 %. Borrell y cols. reportaron una prevalencia del 1,1 % en pacientes con LES.⁵ Al igual que el LES, el SPE ha sido reportado

con mayor frecuencia en el sexo femenino, con una relación aproximada de 9:1.⁵

Si bien la fisiopatología precisa es incierta y controvertida, se han propuesto varias hipótesis. Entre ellas, se incluyen la disfunción diafragmática por neuropatía del nervio frénico, así como la posible parálisis secundaria a vasculitis o a depósitos de complejos inmunes. Sin embargo, la mayoría de los estudios de conducción nerviosa y electromiografía resultan normales, lo que sugiere que el daño es generalmente funcional y no corresponde a una interrupción eléctrica permanente.

En cuanto a las miopatías diafragmáticas, se ha evidenciado una reducción en el grosor y la fuerza del diafragma mediante ecografía, lo cual se correlaciona con una disminución de la presión inspiratoria máxima (MIP). Algunos estudios sugieren que el lupus puede causar fibrosis muscular primaria o una miopatía inflamatoria directa en el diafragma.⁶

El compromiso pleural, incluida la pleuritis crónica, la restricción mecánica y las adherencias pleurales, genera fibrosis que limita físicamente el descenso del diafragma. Además, el dolor induce un efecto de “férula” (splinting), en el que la rigidez muscular protectora conduce a atrofia por desuso, lo que limita la expansión pulmonar.^{6,7}

Respecto a las alteraciones parenquimatosas funcionales, las microatelectasias y el déficit de surfactante constituyen una teoría clásica. Se propone que la inflamación afecta la producción de surfactante, lo que aumenta la tensión superficial y provoca microatelectasias difusas que reducen el volumen del parénquima pulmonar.^{6,7}

Entre las alteraciones mecánicas se menciona la reducción de la distensibilidad pulmonar y la disfunción de la pared torácica. La hipótesis más aceptada plantea que el SPE es consecuencia de una pleuritis crónica con inhibición refleja del movimiento diafragmático, lo que condiciona hipoventilación, pérdida progresiva del volumen pulmonar y restricción funcional.^{8,9}

Dentro de esta fisiopatología, la teoría más aceptada es la inhibición por reflejo neural. La inflamación pleural (pleuritis) activa receptores que, mediante reflejos intercostal-frénicos, envían señales inhibitorias al nervio frénico para limitar la excursión diafragmática y evitar el dolor pleurítico. Esta hipoinsuflación crónica reduce la distensibilidad pulmonar con el tiempo.

Se propone que el SPE comienza con una inflamación pleural secundaria a la enfermedad reumática subyacente. La activación de reflejos neuronales locales, sumada a la limitación voluntaria de la respiración debido al dolor, conduce a una insuflación pulmonar crónicamente deficiente.⁷ Este proceso deteriora gradualmente la distensibilidad pulmonar mediante cambios parenquimatosos aún no completamente definidos.

A medida que el pulmón se vuelve menos distensible, su expansión se dificulta, lo que genera una espiral progresiva de pérdida de volumen.^{7,10}

Clínicamente se caracteriza por disnea que puede o no estar acompañado por dolor torácico de tipo pleurítico; otros síntomas y signos menos frecuentes son la tos la fiebre y la ortopnea.^{4,5}

La radiografía de tórax y la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) pueden revelar una elevación del hemidiafragma asociado o no con atelectasias segmentarias y subsegmentarias y engrosamiento pleural,^{5,8,9} se debe tener en cuenta que la afección puede ser bilateral según Borrell y cols en hasta el 70 % de los pacientes.⁵ La TACAR es, además, útil para descartar otros procesos estructurales del parénquima pulmonar la pleura y patología vascular pulmonar que puedan estar presentes en un paciente con LES, como, por ejemplo, la pleuritis y la neumonía intersticial aguda.¹⁻³ La ecografía diafragmática ha adquirido mayor relevancia en los últimos años y puede poner de manifiesto alteraciones en la función diafragmática. Se ha demostrado que tanto la excursión diafragmática como la fracción de engrosamiento diafragmático son pruebas ecográficas útiles para el diagnóstico de disfunción o parálisis diafragmática, aunque es un estudio operador-dependiente, por lo que debe interpretarse en conjunto con el contexto clínico y funcional.^{11,12}

La espirometría y los volúmenes pulmonares suelen mostrar un patrón restrictivo, caracterizado por una disminución de la capacidad vital forzada (CVF) y la capacidad pulmonar total (TLC), manteniendo una relación FVC/FEV1 conservada. Por otra parte, se ha reportado que la difusión de monóxido de carbono (DLCO) frecuentemente esta disminuida, aunque una DLCO normal no excluye el diagnóstico, la medición de las presiones bucales inspiratorias y espiratorias (Pimáx. y Pemáx.) podrían estar disminuidas y han demostrado ser útiles para confirmar la debilidad de los músculos respiratorios.^{5,8,9,13,14}

Se estima que, en cerca del 10 % de los pacientes, el SPE fue la manifestación clínica inicial del LES, lo que resalta la importancia de solicitar un perfil inmunológico sobre todo en pacientes con sospecha clínica sin diagnóstico previo de enfermedad autoinmune.

El diagnóstico del SPE se realiza por exclusión, con alta sospecha en pacientes con disnea con dolor pleurítico o sin este, que tienen elevación de la hemidiafragma, asociado a un patrón restrictivo en pruebas de función pulmonar en ausencia de otra patología pleuropulmonar.^{5,8,9,11,15}

El tratamiento de elección para el SPE son los corticoides sistémicos. Aunque no existe una dosis estandarizada, las diferentes series clínicas proponen en general dosis medias a altas. A pesar de que la evidencia es escasa, el uso de prednisona en dosis de 1 mg/kg/d parece razonable.¹⁵ La duración del tratamiento es variable y debe individualizarse según la evolución clínica del paciente. La terapia con corticoides puede estar asociada con otros fármacos inmunosupresores, como la ciclofosfamida micofenolato y azatioprina, sobre todo en casos de compromiso grave de la función respiratoria o respuesta parcial a los esteroides, aunque no existen ensayos controlados que respalden este enfoque.¹³ En casos refractarios, se han reportado beneficios con el uso de rituximab, aunque los datos provienen principalmente de reportes de casos.^{16,17}

CONCLUSIÓN

El SPE es una manifestación infrecuente del LES que se debe sospechar ante disnea con patrón restrictivo sin causa aparente, cuya identificación temprana es fundamental para evitar el deterioro funcional respiratorio. Su diagnóstico es de exclusión requiere un alto índice de sospecha, apoyado en hallazgos clínicos, imagenológicos (Figura 1) y funcionales. La ecografía diafragmática representa una herramienta útil en la evolución de la disfunción diafragmática. El tratamiento con corticoides e inmunosupresión ha mostrado eficacia en la mayoría de los casos, aunque aún se requieren estudios que definan con mayor precisión las estrategias terapéuticas óptimas.

Conflicto de intereses

Los/as autores declaran no tener conflicto de interés

BIBLIOGRAFÍA

1. Di Bartolomeo S, Alunno A, Carubbi F. Respiratory Manifestations in Systemic Lupus Erythematosus. *Pharmaceuticals* (Basel). 2021;14:276. <https://doi.org/10.3390/ph14030276>.
2. Kamen DL, Strange C. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Clin Chest Med*. 2010;31:479-88. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2010.05.001>.
3. Aguilera-Pickens G, Abud C. Pulmonary Manifestations in Systemic Lupus Erythematosus: Pleural Involvement, Acute Pneumonitis, Chronic Interstitial Lung Disease and Diffuse Alveolar Hemorrhage. *Reumatología Clínica* (English Edition). 2018;14:294-300. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2018.03.012>.
4. Hoffbrand BI, Beck ER. "Unexplained" dyspnea and shrinking lungs in systemic lupus erythematosus. *Br Med J*. 1965;1:1273-7. <https://doi.org/10.1136/bmj.1.5445.1273>.
5. Borrell H, Narváez J, Alegre JJ, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Medicine* 2016;95:33. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000004626>.
6. Henderson LA, Loring SH, Gill RR, et al. Shrinking lung syndrome as a manifestation of pleuritis: a new model based on pulmonary physiological studies. *J Rheumatol*. 2013;40:273-81. <https://doi.org/10.3899/jrheum.121048>.
7. Duron L, Cohen-Aubart F, Diot E, et al. Shrinking lung syndrome associated with systemic lupus erythematosus: A multicenter collaborative study of 15 new cases and a review of the 155 cases in the literature focusing on treatment response and long-term outcomes. *Autoimmun Rev*. 2016;15:994-1000. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.07.021>.
8. Henderson LA, Loring SH, Gill RR, et al. Shrinking Lung Syndrome as a Manifestation of Pleuritis: A New Model Based on Pulmonary Physiological Studies. *J Rheumatol* 2013;40:273-81. <https://doi.org/10.3899/jrheum.121048>.
9. Toya SP, Tzelepis GE. Association of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus with pleurisy: a systematic review. *Semin Arthritis Rheum* 2009;39:30-7. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2008.04.003>.
10. Borrell H, Narváez J, Alegre JJ, Castellví I, Mitjavila F, Aparicio M, Armengol E, Molina-Molina M, Nolla JM. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: A case series and review of the literature. *Medicine* (Baltimore). 2016;95:e4626. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000004626>.
11. Santana PV, Cárdenas LZ, Albuquerque ALP, Carvalho CRR, Caruso P. Diaphragmatic ultrasound: a review of its methodological aspects and clinical uses. *J Bras Pneumol*. 2020;46:e20200064. <https://doi.org/10.36416/1806-3756/e20200064>.
12. Boussuges A, Rives S, Finance J, Brégeon F. Assessment of diaphragmatic function by ultrasonography: Current approach and perspectives. *World J Clin Cases*. 2020;8:2408-24. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v8.i12.2408>.
13. Perrone I, Buffarini L, Szwarcstein P, et al. Síndrome del pulmón encogido asociado a lupus eritematoso sistémico. *Medicina* (B Aires). 2024;84:635-40.
14. Satiş H, Cindil E, Salman RB, et al. Diaphragmatic muscle thickness and diaphragmatic function are reduced in patients with systemic lupus erythematosus compared to those with primary Sjögren's syndrome. *Lupus*. 2020;29:715-20. <https://doi.org/10.1177/0961203320919848>.
15. Colquhoun M, Akram S. Shrinking Lung Syndrome. [Updated 2023 Feb 13]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
16. Langenskiöld E, Bonetti A, Fitting JW, Heinzer R, Dudler J, Spertini F, Lazor R. Shrinking lung syndrome successfully treated with rituximab and cyclophosphamide. *Respiration*. 2012;84:144-9. <https://doi.org/10.1159/000334947>.
17. Goswami RP, Mondal S, Lahiri D, et al. Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus successfully treated with rituximab. *QJM*. 2016;109:617-8. <https://doi.org/10.1093/qjmed/hcw093>.