

Manifestaciones pulmonares en lupus, neumotórax espontáneo, a propósito de un caso

Pulmonary manifestations in lupus, spontaneous pneumothorax, a case report

Elías José Zakzuk-Martínez^{1,3}
Ricardo Andrés Donado-Botero^{1,3}
Cristina Rivera^{1,4}



Mario Enrique Montoya-Jaramillo^{1,2}
Beatriz Elena Suárez-Romero^{1,3}
David Fernando Ortiz-Pérez^{1,3}



1. Servicio de Medicina Interna, Clínica Cartagena del Mar, Cartagena, Colombia.
2. Médico Internista, Coordinador Posgrado de Medicina Interna, Universidad del Sinú, Cartagena, Colombia
3. Residente Posgrado Medicina Interna, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Sinú, Cartagena, Colombia.
4. Estudiante de Medicina, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Sinú, Cartagena, Colombia.

Información del artículo

Recibido: 22 de septiembre de 2024. Evaluado: 05 de noviembre de 2024. Aceptado: 10 de noviembre de 2024.

Cómo citar: Zakzuk-Martínez EJ, Montoya-Jaramillo ME, Donado-Botero RA, Suárez-Romero BE, Rivera C, Ortiz-Pérez DF. Manifestaciones pulmonares en lupus, neumotórax espontáneo, a propósito de un caso. Rev. Navar. Medica. 2024; 10(2): 6-14. <https://doi.org/10.61182/rnavmed.v10n2a2>

Resumen

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por un proceso inflamatorio inmunomediado que afecta a múltiples órganos, con especial compromiso renal en aproximadamente el 40 % de los casos y afectación pulmonar en un rango del 20 % al 90 %. Se presenta el caso de una paciente femenina de 33 años con diagnóstico de LES desde hace nueve años, con adecuado seguimiento médico y sin antecedentes toxicológicos. Consultó por un cuadro respiratorio de dos meses de evolución, tratado en dos ocasiones como neumonía, que experimentó un agravamiento diez días previos a su ingreso. La sintomatología incluía tos seca, disnea ante esfuerzos moderados y dolor pleurítico en el hemitórax derecho. El examen físico evidenció disminución de los ruidos respiratorios y timpanismo a la percusión en dicho hemitórax. Se estableció el diagnóstico de hidroneumotórax espontáneo, con la identificación de quistes subpleurales en ambos campos pulmonares. Se descartó etiología infecciosa y el cuadro fue atribuido a reactividad lúpica, requiriendo tratamiento con pulsos de corticoides y toracostomía cerrada. El LES puede generar manifestaciones pulmonares a lo largo de su evolución, por lo que es fundamental considerar esta posibilidad y realizar una evaluación exhaustiva en pacientes con síntomas respiratorios persistentes.

Palabras clave

Lupus,
Neumotórax,
Enfermedad
Pulmonar
Intersticial.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is an autoimmune disease characterized by an immune-mediated inflammatory process that affects multiple organs, with renal involvement in approximately 40% of cases and pulmonary involvement in a range of 20% to 90%. We present the case of a 33-year-old female patient diagnosed with SLE nine years ago, with adequate medical follow-up and no toxicological history. She consulted for respiratory symptoms of two months of evolution, treated twice as pneumonia, which worsened ten days prior to her admission. Symptoms included dry cough, dyspnea on moderate exertion and pleuritic pain in the right hemithorax. Physical examination showed decreased breath sounds and tympanism on percussion in the right hemithorax. The diagnosis of spontaneous hydropneumothorax was established, with the identification of subpleural cysts in both lung fields. Infectious etiology was ruled out and the condition was attributed to lupus reactivity, requiring treatment with corticosteroid pulses and closed thoracostomy. SLE can generate pulmonary manifestations throughout its evolution, so it is essential to consider this possibility and to perform an exhaustive evaluation in patients with persistent respiratory symptoms.

Keywords

Lupus,
Pneumothorax,
Interstitial Lung
Disease.

Autor para correspondencia:

Elías José Zakzuk-Martínez
Correo: ejzakzuk@gmail.com

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional (CC BY-NC 4.0).



Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por un proceso inflamatorio inmunomediado que afecta múltiples órganos. Dentro de sus principales manifestaciones se encuentran las alteraciones mucocutáneas, musculoesqueléticas, hematológicas y renales, las cuales forman parte de los criterios diagnósticos propuestos por la European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) (1,2). No obstante, el LES puede comprometer prácticamente cualquier sistema, incluyendo el neurológico, cardiovascular y respiratorio (3-5).

La incidencia del LES se estima entre 5 y 12 casos por cada 100.000 habitantes-año, con una relación de 8:1 en favor del sexo femenino. Se ha reportado que el 40 % de los pacientes desarrolla nefritis lúpica en los primeros 10 años tras el diagnóstico, y aproximadamente el 10 % de estos progresa a enfermedad renal crónica terminal (2). Además, el LES puede manifestarse con afectaciones neuropsiquiátricas, que incluyen psicosis, disfunción cognitiva y eventos cerebrovasculares (6).

Además, el LES incrementa la carga de enfermedad y constituye un factor contribuyente para el desarrollo de enfermedad cardiovascular, debido a la disfunción de los mecanismos inflamatorios y la aceleración del proceso aterosclerótico en las arterias coronarias (5). Su compromiso pulmonar es heterogéneo y puede presentar diversas manifestaciones según la estructura afectada, incluyendo el parénquima pulmonar, la pleura y la circulación pulmonar (3,7-11).

El neumotórax espontáneo como manifestación pulmonar de activación lúpica es un evento excepcional, con escasos casos descritos en la literatura (12-14). En Colombia, se ha reportado una prevalencia del 20,5 % de manifestaciones pulmonares en pacientes con LES, siendo la pleuritis la más frecuente, seguida de la neumonitis y, en menor proporción, la hipertensión pulmonar (15). Sin embargo, no se han documentado casos de neumotórax espontáneo hasta la fecha.

Se presenta el caso de una paciente femenina de 33 años con hidroneumotórax espontáneo, inicialmente tratado como neumonía sin mejoría clínica, cuyos hallazgos fueron sugestivos de un estadio temprano de enfermedad pulmonar intersticial. Este caso enfatiza la importancia de una interpretación adecuada de los estudios diagnósticos y del seguimiento evolutivo de la enfermedad, con el fin de prevenir un deterioro en la calidad de vida de los pacientes. Todos los participantes en este estudio obtuvieron o renunciaron al consentimiento.

Caso clínico

Paciente femenina de 33 años con un cuadro clínico de dos meses de evolución caracterizado por disminución progresiva de la clase funcional ante esfuerzos moderados, sin relación con cambios posturales. Diez días previos a su ingreso, presentó tos con expectoración blanquecina, sin predominio horario ni factores desencadenantes, acompañada de dolor torácico de características pleuríticas que exacerbaba la dificultad respiratoria. Además, refirió episodios de fiebre no cuantificada, sin un patrón horario definido.

En la exploración física, se evidenció disminución de los ruidos respiratorios en el hemitórax derecho. Asimismo, se identificó una protuberancia frontal y la presencia de adenopatía en la región carotídea derecha.

Dentro de sus antecedentes médicos, destacaba un diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en 2015, en tratamiento con prednisolona 5 mg/día, calcitriol 0,25 mg/día y cloroquina 250 mg/día.

Los análisis de laboratorio iniciales revelaron anemia microcítica hipocrómica, hipocomplementemia, elevación de globulinas con albúmina dentro de rangos normales, función renal conservada y un ionograma sin alteraciones hidroelectrolíticas.

La radiografía y la tomografía de tórax evidenciaron la presencia de un neumotórax con un compromiso del 50 al 75 %. Dado el contexto clínico y la alta prevalencia de tuberculosis en la región, se realizaron estudios complementarios, incluyendo panel viral, hemocultivos y pruebas específicas para *Mycobacterium tuberculosis*, descartando una etiología infecciosa.



Figura 1. Tac de tórax: (a) ventana pulmonar, (b) ventana mediastinal, (c) ventana pulmonar post-toracostomía.

Ante los hallazgos clínicos y la presencia de signos de respuesta inflamatoria, se inició terapia antibiótica empírica con cefepime y claritromicina. Adicionalmente, se solicitó valoración por el servicio de cirugía general, que determinó que la paciente se beneficiaría de una toracostomía cerrada para drenaje. El procedimiento se realizó sin complicaciones, con un drenaje de 100 cc en las primeras 24 horas.

Posteriormente, se solicitó interconsulta con el servicio de reumatología, que indicó estudios adicionales para evaluar la actividad lúpica. Los resultados reportaron anticuerpos anti-DNA reactivos, niveles reducidos de calcitriol y disminución de los factores de complemento C3 y C4. Se calculó nuevamente el puntaje SLEDAI, obteniéndose un valor de 21, lo que indicó actividad lúpica significativa. Con base en estos hallazgos, se decidió iniciar terapia con pulsos de corticoides, prednisolona y desparasitación, además de recomendar el traslado de la paciente para una atención especializada.

A las 72 horas de realizada la toracostomía, la paciente fue evaluada por el servicio de cirugía general debido a un drenaje menor a 100 cc en las últimas 24 horas. No obstante, pese al uso de incentivos respiratorios, no presentó mejoría clínica. La radiografía de tórax evidenció una fluctuación de más de 2 cm, lo que sugirió una expansión pulmonar incompleta, por lo que se decidió no retirar el tubo de tórax en ese momento.

Se realizó ecografía pleural, que reportó la presencia de derrame pleural bilateral, con un volumen aproximado de 160 cc en el lado derecho y 300 cc en el izquierdo. La tomografía de tórax mostró persistencia del hidroneumotórax, aunque con una mejoría significativa.

Posteriormente, la paciente fue valorada por el servicio de cirugía de tórax, que estableció el diagnóstico de neumotórax espontáneo asociado a LES. Se evidenció mejoría en la expansión pulmonar y ausencia de drenaje pleural activo, por lo que se procedió al retiro del tubo de tórax e indicó seguimiento ambulatorio.

Discusión

Las manifestaciones y complicaciones pulmonares asociadas al lupus eritematoso sistémico (LES) varían según el tipo de compromiso, y se pueden clasificar en tres grandes categorías: parénquima pulmonar (neumonitis, enfermedad intersticial pulmonar, hemorragia alveolar), pleura (pleuritis, derrame pleural tipo exudado, neumotórax, síndrome de pulmón en retracción o "Shrinking lung") y circulación pulmonar (tromboembolismo pulmonar, hipertensión pulmonar) (Tabla 1) (3,8,10,11,13,16–21).

El neumotórax espontáneo es una manifestación extremadamente rara del LES, generalmente asociado a otras afecciones pulmonares, como la enfermedad inflamatoria intersticial, o como una complicación derivada de la actividad lúpica, especialmente cuando existen niveles elevados de anticuerpos anti-DNA o infecciones de vías respiratorias bajas. En la literatura, se han reportado únicamente 12 casos de neumotórax espontáneo asociado al LES (14). A pesar de su rara ocurrencia, el mecanismo exacto por el cual se presenta neumotórax en pacientes con LES aún no está completamente claro.

Sin embargo, se ha documentado que los cambios en el parénquima pulmonar, como la presencia de quistes, bulas enfisematosas o cavitación debido a tuberculosis, pueden ser factores predisponentes para el desarrollo de neumotórax espontáneo en pacientes con LES (22-24). El manejo de este cuadro es similar al de cualquier neumotórax, requiriendo generalmente toracostomía, además del tratamiento de infecciones asociadas y de la actividad lúpica mediante pulsos de corticoides (7). Asimismo, no se debe descartar la posibilidad de una enfermedad pulmonar intersticial previamente no diagnosticada, lo que demandaría un enfoque interdisciplinario para minimizar el impacto en la calidad de vida del paciente (23).

Tabla 1. Características clínicas, radiológicas y tratamiento de las manifestaciones pulmonares asociadas al lupus eritematoso sistémico (LES)

	Características clínicas	Características radiológicas	Tratamiento
Enfermedad pulmonar intersticial	El curso habitualmente es insidioso, pero puede presentarse posterior a uno o más episodios de neumonitis aguda.	Estadios tempranos Radiografía de tórax: -En algunos casos se puede evidenciar normal -Opacidades lineales irregulares	Tratamiento inicial: Enfermedad de severidad leve a moderada se emplea como monoterapia:
	Clínica general: -Disnea de esfuerzo -Dolor pleurítico ocasional	Imágenes posteriores -Infiltrados difusos o bibasales -Enfermedad pleural -Patrón en panal de abeja	-Prednisona a dosis de 60 mg/kg Enfermedad grave o progresiva, se emplea:

	Características clínicas	Características radiológicas	Tratamiento
	-Tos no productiva y estertores bibasales	-Disminución de volúmenes pulmonares Neumonía intersticial no específica: -Vidrio despulido en parches -Anomalías reticulares Neumonía intersticial usual: -Opacidades reticulares con panal de abeja de predominancia subpleural y basal, con o sin bronquiectasias por tracción. Neumonía linfocítica intersticial: Menos habitual -Opacidades en vidrio despulido difusas -Anomalías reticulares -Quistes perivasculares. Tomografía de alta resolución: Es de gran ayuda para definir la presencia y el patrón de la enfermedad	-Prednisona 1-2 mg/kg -Ciclofosfamida, con posterior transición a Azatioprina o Micofenolato Existen reportes de caso con metotrexato y recientemente con Rituximab, ambos con respuesta favorable
Neumonitis	Inicio agudo e inespecífico -Tos -Puede o no presentarse hemoptisis -Disnea Casos graves -Hipoxemia -Insuficiencia respiratoria aguda	Radiografía de tórax -Infiltrados alveolares uni/bilaterales habitualmente de predominio basal Tomografía de tórax -Opacidades en vidrio despulido y consolidación en parches bilaterales.	Inicialmente -Cobertura antibiótica empírica posterior a toma de cultivos para posteriormente desescalar o retirarla si se descarta infección. Tratamiento inicial -Prednisona 1-1,5mg/kg/día Si no existe respuesta en 72 h, se recomienda la administración de pulsos intravenosos de glucocorticoides: -Metilprednisolona 1 g/día por 3 días
Hemorragia alveolar	-Disnea -Tos -Puede o no presentar hemoptisis	Radiografía de tórax -Infiltrados alveolares difusos bilaterales. -Infiltrados alveolointersticiales que en el 20% pueden ser unilaterales o en parches en el 40% Tomografía de alta resolución más sensible para la correcta valoración del patrón y distribución de HAD, así como de cambios pulmonares asociados.	Tratamiento inicial -Pulsos intravenosos de metilprednisolona 1 g/día durante 3 o más días hasta observar mejoría clínica Tratamiento en pacientes graves se recomienda: -Ciclofosfamida -Plasmaféresis: disminución de la mortalidad en el 20% ⁵⁹ . -Rituximab:
Hipertensión pulmonar	-Disnea -Fiebre -Dolor en el pecho -Insuficiencia cardíaca derecha	Radiografía de tórax -Derrames pleurales activos. Tomografía computarizada	Fármacos como los inhibidores de la fosfodiesterasa-5, los antagonistas del receptor de endotelina y los agonistas de la vía de la prostaciclina han demostrado ser eficaces en

	Características clínicas	Características radiológicas	Tratamiento
	<ul style="list-style-type: none"> -Ruido cardíaco pulmonar fuerte -Presión venosa yugular elevada -Edema de las extremidades inferiores <p>Presión media de la arteria pulmonar</p> <ul style="list-style-type: none"> -Reposo superior a 25 mmHg Presión de enclavamiento pulmonar inferior a 15 mmHg. 	<ul style="list-style-type: none"> Se pueden usar para excluir otras enfermedades como la EPI. -Vasos pulmonares agrandados 	<ul style="list-style-type: none"> diversos grados en la HAP asociada al LES Medicamentos inmunosupresores: <ul style="list-style-type: none"> -Ciclofosfamida intravenosa -Glucocorticoides
Tromboembolismo pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> La clínica suele ser inespecífica -Dolor torácico pleurítico de aparición repentina -Disnea TEP masiva: Disnea aguda y grave TEP submasiva o periférica : suele ser una disnea leve y transitoria. -Hipoxemia. 	<ul style="list-style-type: none"> La angiografía pulmonar por tomografía computarizada defectos de llenado de las principales ramas arteriales pulmonares o de los vasos pulmonares segmentarios y subsegmentarios. 	<ul style="list-style-type: none"> Fase aguda Asistencia hemodinámica y respiratoria -Anticoagulación
Síndrome Sinking lung	<ul style="list-style-type: none"> -Dolor torácico pleurítico -Disnea progresiva -Sialoadenitis linfocítica focal -Volúmenes pulmonares pequeños 	<ul style="list-style-type: none"> Radiografía de tórax -Anomalías parenquimatosas son evidentes en 10 a 30%. -Patrón reticulonodular que afecta principalmente a las zonas inferiores del pulmón. -Áreas de atenuación en vidrio esmerilado. -Opacidades reticulares y consolidaciones. 	<ul style="list-style-type: none"> Corticosteroides (dosis moderadas a altas). -Terapias biológicas Rituximab y agonistas β en dosis altas

Conclusión

El lupus eritematoso sistémico (LES) presenta diversas manifestaciones clínicas como signos de actividad lúpica, por lo que debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente con sospecha de su presencia. Un diagnóstico oportuno y un manejo adecuado son esenciales, ya que el curso de la enfermedad puede ser insidioso, con un deterioro progresivo de la salud. Las manifestaciones neurológicas, cardiopulmonares y renales, en particular, pueden afectar gravemente la calidad de vida del paciente e incluso desencadenar eventos fatales si no se abordan de manera apropiada.

Contribuciones de autoría: todos los autores declaran que cumplen con los criterios de autoría recomendados por el ICMJE. Roles según CRediT: Conceptualización, investigación, redacción–borrador original, redacción–revisión, visualización, administración del proyecto.

Fuentes de financiación: ninguna declarada.

Conflictos de interés: En cumplimiento con el formulario de divulgación uniforme del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (ICMJE), todos los autores declaran lo siguiente:

Pago/servicios: ninguno de los autores ha recibido apoyo financiero de ninguna organización para el trabajo presentado.

Relaciones financieras: ninguno de los autores tiene relaciones financieras actuales ni en los tres años previos con organizaciones que pudieran tener un interés en el trabajo presentado.

Referencias

1. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019;71(9):1400-12. <https://doi.org/10.1002/art.40930>
2. Siegel CH, Sammaritano LR. Systemic Lupus Erythematosus: A Review. *JAMA.* 2024 May 7;331(17):1480-1491. <https://doi.org/10.1001/jama.2024.2315>
3. Amarnani R, Yeoh SA, Denny EK, Wincup C. Lupus and the Lungs: The Assessment and Management of Pulmonary Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus. *Front Med (Lausanne).* 2021 Jan 18;7:610257. <https://doi.org/10.3389/fmed.2020.610257>
4. Sy MCC, Reyes NGD, Zamora GT, Fernandez MLL. Cerebellar ataxia as a primary manifestation of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *BMJ Case Rep.* 2021 Feb 4;14(2):e236825. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-236825>
5. Manchanda AS, Kwan AC, Ishimori M, Thomson LEJ, Li D, Berman DS, Bairey Merz CN, Jefferies C, Wei J. Coronary Microvascular Dysfunction in Patients With Systemic Lupus Erythematosus and Chest Pain. *Front Cardiovasc Med.* 2022 Apr 15;9:867155. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.867155>
6. Carrión-Barberà I, Salman-Monte TC, Vílchez-Oya F, Monfort J. Neuropsychiatric involvement in systemic lupus erythematosus: A review. *Autoimmun Rev.* 2021 Apr;20(4):102780. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102780>
7. Shin JI, Lee KH, Park S, Yang JW, Kim HJ, Song K, Lee S, Na H, Jang YJ, Nam JY, Kim S, Lee C, Hong C, Kim C, Kim M, Choi U, Seo J, Jin H, Yi B, Jeong SJ, Sheok YO, Kim H, Lee S, Lee S, Jeong YS, Park SJ, Kim JH, Kronbichler A. Systemic Lupus Erythematosus and Lung Involvement: A Comprehensive Review. *J Clin Med.* 2022 Nov 13;11(22):6714. <https://doi.org/10.3390/jcm11226714>
8. Aguilera-Pickens G, Abud-Mendoza C. Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus: pleural involvement, acute pneumonitis, chronic interstitial lung disease and diffuse alveolar hemorrhage. *Reumatol Clin (Engl Ed).* 2018 Sep-Oct;14(5):294-300. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2018.03.012>
9. Parperis K, Velidakis N, Khattab E, Gkougkoudi E, Kadoglou NPE. Systemic Lupus Erythematosus and Pulmonary Hypertension. *Int J Mol Sci.* 2023 Mar 7;24(6):5085. <https://doi.org/10.3390/ijms24065085>

10. Bouros D, Pneumatikos I, Tzouveleki A. Pleural involvement in systemic autoimmune disorders. *Respiration*. 2008;75(4):361-71. <https://doi.org/10.1159/000119051>
11. Toya SP, Tzelepis GE. Association of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus with pleurisy: a systematic review. *Semin Arthritis Rheum*. 2009 Aug;39(1):30-7. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2008.04.003>
12. Kong SS, Hosterman T, Bhanusali N. Recurrent Pneumothorax in a Patient With Poorly Controlled Systemic Lupus Erythematosus: A Case Report and Review of the Literature. *J Clin Rheumatol*. 2021 Jun 1;27(4):e153-e155. <https://doi.org/10.1097/rhu.0000000000000913>
13. Hannah JR, D'Cruz DP. Pulmonary Complications of Systemic Lupus Erythematosus. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019 Apr;40(2):227-234. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1685537>
14. Graves N, Flint J, Sagdeo A, Askari A, Ball P, Morrissey H. Spontaneous Pneumothorax in a Patient with Systemic Lupus Erythematosus and Recent Infection with Coronavirus. *Case Rep Pulmonol*. 2022;2022. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36046751/>
15. Herrera S, Diaz-Coronado JC, Monsalve S, Guerra-Zarama S, Chacón MFS, Barbosa J, et al. AB0336 Pulmonary manifestations in a colombian cohort of patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2021 Jun 1:1193-1193. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-eular.3452>
16. Mittoo S, Fell CD. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Semin Respir Crit Care Med*. 2014;35(2):249-54. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1371537>
17. Vincze K, Odler B, Müller V. A szisztémás lupus erythematosus pulmonalis manifesztációi. *Orv Hetil*. 2016 Jul 1;157(29):1154-60.
18. Triboulet F, Guérin E, Boussouar S, Hékimian G, Pha M, Rouvier P, Mathian A, Quentric P, Moyon Q, Hié M, Schmidt M, Combes A, Luyt CE, Amoura Z, Pineton de Chambrun M. Systemic lupus erythematosus-related acute lung disease. *Lupus*. 2023 Aug;32(9):1117-1122. <https://doi.org/10.1177/09612033231188034>
19. Finucci Curi P, Pierrestegui M, Ortiz A, Ceccato F, Paire S. Hemorragia pulmonar en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Características clínicas y pronóstico [Pulmonary hemorrhage in patients with systemic lupus erythematosus. Clinical manifestations and prognosis]. *Med Clin (Barc)*. 2015 Nov 6;145(9):375-9. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2014.07.034>
20. López Velázquez M, Highland KB. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus and Sjögren's syndrome. *Curr Opin Rheumatol*. 2018 Sep;30(5):449-464. <https://doi.org/10.1097/bor.0000000000000531>
21. Palmucci S, Galioto F, Fazio G, Ferlito A, Cancemi G, Di Mari A, Sambataro G, Sambataro D, Zanframundo G, Mauro LA, Foti PV, Vancheri C, Basile A. Clinical and radiological features of lung disorders related to connective-tissue diseases: a pictorial essay. *Insights Imaging*. 2022 Jun 29;13(1):108. <https://doi.org/10.1186/s13244-022-01243-2>

22. Watanabe T, Tanahashi M, Suzuki E, Yoshii N, Tsuchida H, Yobita S, Iguchi K, Uchiyama S, Nakamura M. Treatment of secondary pneumothorax with interstitial lung disease: the surgical indications at the start of treatment is important. *J Thorac Dis.* 2022 May;14(5):1393-1400. <https://doi.org/10.21037/jtd-21-1851>
23. Wijsenbeek M, Suzuki A, Maher TM. Interstitial lung diseases. *Lancet.* 2022 Sep 3;400(10354):769-786. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(22\)01052-2](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(22)01052-2)
24. Singh SK, Tiwari KK. Analysis of clinical and radiological features of tuberculosis associated pneumothorax. *Indian Journal of Tuberculosis.* 2019 Jan 1;66(1):34-38. <https://doi.org/10.1016/j.ijtb.2017.01.009>