



# HIPERTENSION PULMONAR EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

J. ANTOLIN, J. GOICOLEA, M.J. AMERIGO, E. HERNANDEZ,  
P. JIMENEZ y A. ACOSTA

Departamento de Medicina Interna. Hospital Nuestra Señora del Pino.  
Las Palmas de Gran Canaria.

**Describimos un caso de hipertensión pulmonar en una paciente portadora de lupus eritematoso sistémico (LES) con presencia de fenómeno de Raynaud e historia familiar de LES en primer grado.**

Hasta la actualidad se ha referido la hipertensión pulmonar en el seno del LES en escasas ocasiones. En nuestro medio no hemos encontrado ningún caso documentado en el que la afectación de la arteria pulmonar fuera la causa mayor de hipertensión pulmonar en el LES.

*Arch Bronconeumol 1986; 22:199-201*

**Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus**

The authors describe a female patient with systemic lupus erythematosus (SLE) and Raynaud phenomenon and a familial history of first degree SLE who presented pulmonary hypertension. Only a few reports have been documented of pulmonary hypertension in SLE. To the authors knowledge no other case has been reported in Spain in which involvement of the pulmonary artery was the principal cause for pulmonary hypertension in SLE.

## Introducción

La hipertensión pulmonar ha sido descrita en raras ocasiones en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES)<sup>1-6</sup>. Sin embargo, la afectación pulmonar es una manifestación frecuente de esta enfermedad, detectándose en aproximadamente el 50 % de los pacientes<sup>7</sup>. Se han descrito múltiples tipos de afectación pulmonar en el seno del LES incluyendo hemorragias pulmonares, fibrosis intersticial difusa y lesiones de vasculitis con hipertrofia de la media y fibrosis de la íntima en los vasos pulmonares<sup>8</sup>. La hipertensión pulmonar, sin embargo, progresando a cor-pulmonale ha sido descrita muy infrecuentemente en estos enfermos<sup>4</sup>.

De los 70 pacientes portadores de LES estudiados en nuestro servicio, solamente en uno la hipertensión pulmonar fue detectada, sin que se evidenciara ningún otro factor etiológico diferente del LES para explicarla.

## Observación clínica

Mujer de 33 años con historia de LES desde hace 8 años, manifestado por alopecia, eritema facial, fotosensibilidad, fenó-

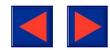
meno de Raynaud, poliartritis, pericarditis y glomerulonefritis lúpica tipo IIb de la OMS. Su hermana, asimismo, está afectada de LES. En los últimos cuatro meses comienza con disnea de esfuerzo, desarrollando dolor centrotorácico en las últimas semanas. A su ingreso no recibía medicación alguna.

La paciente tenía un hábito normal. No mostraba disnea de reposo, tolerando el decúbito. La TA era 120/70. Pulso periférico con 80 l/min. Tenía ligera ingurgitación yugular. La auscultación cardiopulmonar mostraba la presencia de un pequeño roce pericárdico, sin otros datos patológicos. Existía una hepatomegalia de dos traveses, blanda y dolorosa, sin presencia de reflujo hepatoyugular. El resto del examen físico fue normal.

El fenómeno LE era positivo. Presencia de anticuerpos antinucleares a título 1/320, anti-DNA a título 1/20, C3:53 mg %, C4:11 mg %, proactivador 17,4 mg %. No se detectó la existencia de anticoagulante circulante. El resto de los parámetros analíticos fueron normales o negativos. La radiografía de tórax mostró discreta cardiomegalia y arteria pulmonar derecha prominente (arteria interlobar inferior derecha 20 mm de calibre). En el ECG se observaron signos sugestivos de sobrecarga ventricular derecha (fig. 1). Gasometría arterial: PO<sub>2</sub>: 79,1 mmHg, PCO<sub>2</sub>: 31,3 mmHG, pH 7,44, bicarbonato: 21,4 mEq/l. La exploración funcional respiratoria puso de manifiesto una leve restricción con difusión normal. (CV 2740 cc para un valor teórico de 3950 cc, que corresponde a un 69 %; VEMS 2192 cc para un valor teórico de 3325, que corresponde a un 66 %; I. Tiffeneau 80 %; vol. reserva inspiratoria 438 cc; vol. reserva espiratoria 822 cc; vol. corriente 1479 cc; DLCO 88 %).

El ecocardiograma en modo-M y bidimensional mostró un ventrículo derecho hipertrófico y muy dilatado con respecto al izquierdo (fig. 2), siendo este último de pequeño tamaño (diámetro diastólico 35 mm) con excelente función contráctil y no hipertrófico. Las válvulas mitral, aórtica y tricúspide eran normales, así como la aurícula izquierda. La válvula pulmonar mostraba signos inequívocos de hipertensión pulmonar: pendiente EF aplanada, melladura sistólica y ausencia de onda «a».

Recibido el 25-10-1985 y aceptado el 29-1-1986.



Asimismo se objetivó un derrame pericárdico en cantidad moderada. No se visualizaron defectos del tabique interventricular ni interauricular. Se practicó cateterismo cardíaco que reveló una hipertensión pulmonar severa con presión sistólica de 120 y diastólica de 50 mmHg. PAP media 70 mmHg. La presión en el capilar pulmonar (PCP) fue de 4 mmHg. Las oximetrías no mostraron saltos oximétricos de AD a VD ni a arteria pulmonar. No se pudo pasar a través del tabique interauricular a aurícula izquierda ni existía ductus permeable. La angiografía puso de manifiesto un ventrículo derecho dilatado sin que existiera paso de contraste a cavidades izquierdas y en la arteriografía pulmonar selectiva derecha e izquierda no había evidencia de trombos. El drenaje venoso pulmonar era normal y el ventrículo izquierdo en la recirculación presentaba una buena función sistólica y era de tamaño normal. La gammagrafía pulmonar con Tc 99 no mostró evidencia de enfermedad tromboembólica.

Se instauró tratamiento con nifedipina y esteroides (1 mg/kg/día) realizándose ergometría dos meses después, desarrollando disnea a los tres minutos de iniciar la prueba. Dada la estabilidad clínica de la paciente, y el riesgo que comporta la práctica de un nuevo estudio hemodinámico, éste ha sido diferido por el momento.

## Discusión

La afectación del parénquima pulmonar y los vasos pulmonares no es un fenómeno infrecuente en el seno del LES. Fayemi<sup>8</sup> describió la presencia de lesiones agudas y crónicas de diferente severidad afectando a los vasos pulmonares en 8 de 20 autopsias de pacientes con LES. La hipertensión pulmonar en cambio, ha sido descrita solamente en raros casos<sup>1-6</sup>. La presencia de inmunocomplejos circulantes con depósitos de inmunoglobulinas y complemento en las arterias pulmonares, ha sido sugerido como un posible mecanismo patogénico en el desarrollo de la hipertensión pulmonar en el LES<sup>4,9</sup>.

El fenómeno de Raynaud se ha encontrado con mayor frecuencia en pacientes con LES portadores de hipertensión pulmonar, sin que su papel patogénico se haya definido, precediendo en ocasiones su exacerbación al comienzo de los síntomas de la hipertensión pulmonar<sup>1,5,6</sup>.

En el caso que presentamos, la paciente mostraba síntomas compatibles con hipertensión pulmonar, sugiriéndose el diagnóstico a partir de la exploración ecocardiográfica y confirmándose mediante cateterismo cardíaco. La hipertensión pulmonar era severa con presiones en el círculo pulmonar a nivel sistémico y con dilatación ventricular derecha marcada.

Se descartaron otras etiologías de hipertensión pulmonar: valvulopatía mitral, cortocircuitos en situación de Eisenmenger, cor triatriado y drenaje venoso anómalo. No había evidencia de enfermedad tromboembólica pulmonar y tampoco existían datos que sugirieran la presencia de afectación pulmonar distinta del LES. No se consideró la realización de una biopsia pulmonar por los riesgos que comporta en pacientes con hipertensión pulmonar severa<sup>10</sup> así como por las dudosas

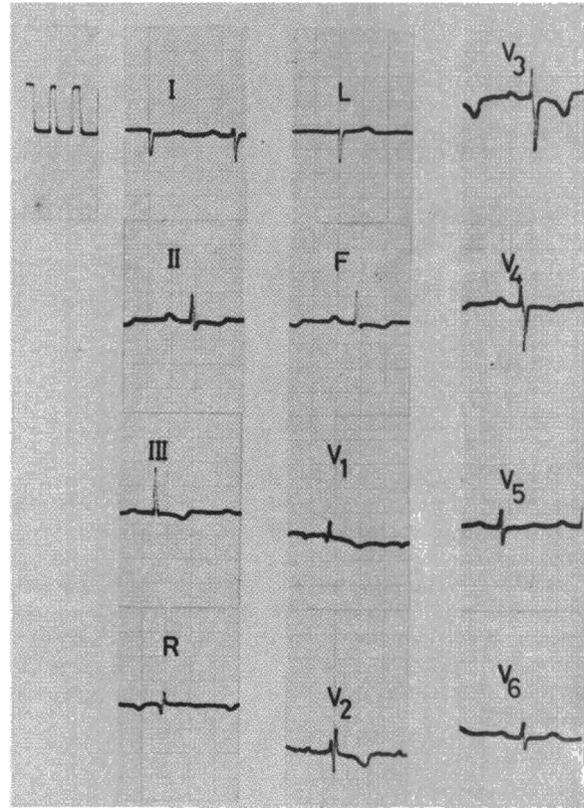


Fig. 1. ECG de la paciente que muestra signos sugestivos de sobrecarga en ventrículo derecho (VD): qR en V1, eje a + 120° y alteraciones de la repolarización en precordiales derechas y cara inferior.

implicaciones terapéuticas. En cuanto a las escasas alteraciones en el estudio funcional respiratorio, difícilmente se pueden implicar en la etiología de la hipertensión pulmonar. Ocasionalmente se ha descrito disminución en la DLCO en pacientes con hipertensión pulmonar primaria<sup>11</sup>.

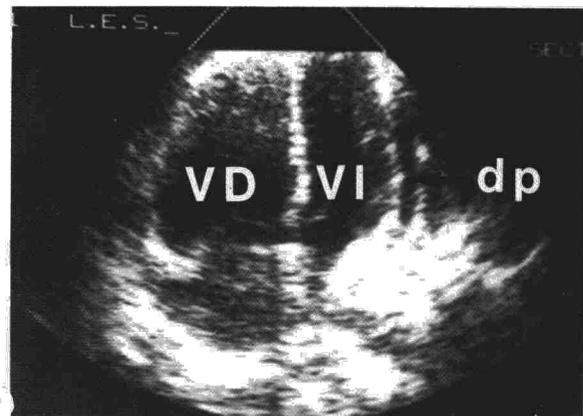


Fig. 2. Ecocardiograma bidimensional en posición 4-cámaras en el que se aprecia con claridad la marcada dilatación del ventrículo derecho con respecto al izquierdo así como un derrame pericárdico en cantidad moderada.



La infusión de vasodilatadores durante el catesterismo y la administración posterior de corticoides y vasodilatadores no ha conseguido resultados francamente aceptables<sup>6,12</sup>.

La asociación entre hipertensión arterial pulmonar complicando el curso del LES y la historia familiar de LES en primer grado, en esta paciente, es un hecho que pudiera tener significado en la etiopatogenia de la hipertensión pulmonar<sup>13</sup>.

Hasta la actualidad existen escasas publicaciones en las que se haya descrito que la afectación de la arteria pulmonar fuera la causa mayor de hipertensión pulmonar en el LES<sup>1-6</sup>. En nuestro medio, que nosotros sepamos, este hecho no ha sido reportado.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Castleman B, Scully RE, McNeely Bu. Case records of the Massachusetts General Hospital. *N Engl J Med* 1973; 288: 204-210.
2. Sergent JS, Lockshin MD. Primary pulmonary hypertension and SLE. *N Engl J Med* (letter) 1973; 288:1078.
3. Mack JW, Fry MB, McIntosh DA. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus (letter). *N Engl J Med* 1973; 289:157.
4. Yeo PPB, Sinniah R. Lupus cor pulmonale with electron microscope and immunofluorescent antibody studies. *Ann Rheum Dis* 1975; 34:457-460.
5. Nair SS, Askari AD, Popelka CG, Kleinerman JF. Pulmonary hypertension and systemic lupus erythematosus. *Arch Intern Med* 1980; 140:109-111.
6. Pérez D, Kramer N. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: report of four cases and review of the literature. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 1981; 6:177-181.
7. Hughes C. *Colagenosis*. Ed. Marín 1979; 4-66.
8. Fayemi AO. Pulmonary vascular disease un systemuáic lupus erythematosus. *Am J Clin Pathol* 1976; 65:284-290.
9. Holgate ST, Glass DN, Haslam P, Mini RN, Turner-Warwik M. Respiratory involvement in systemic lupus erythematosus. A clinical and immunological study. *Clin Exp Immunol* 1976; 24:385-395.
10. Michael RN. Pulmonary hypertension and pulmonary vascular disease (Editorial). *Chest* 1980; 77:581-582.
11. Wagenvoort CA, Wagenvoort N. Primary pulmonary hypertension. A pathology study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. *Circulation* 1970; 42:1163-1184.
12. McGoon MD, Vlietstra RE. Vasodilator therapy for primary pulmonary hypertension. *Mayo Clin Proc* 1984; 59:677.
13. Rawson AJ, Woske HM. A study of the etiologic factors in so-called primary pulmonary hypertension. *Arch Intern Med* 1960; 105:233-243.