

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO Y FIBROSIS PULMONAR

R.E., H.C.: 70.794, sexo femenino. Fecha ingreso: 20-2-00. Fecha defunción: 2-4-00. Autopsia N° 3200.

Mujer de 54 años con antecedentes de tabaquismo, obesidad, diabetes y osteoporosis secundaria a corticoesteroides. En 1986 le diagnosticaron lupus eritematoso sistémico por presentar anemia hemolítica, eritema malar, artritis, FAN y anti ADN positivos. Desarrolló como complicaciones alveolitis fibrosante, diagnosticada en 1988 por biopsia transbronquial, y vasculitis necrotizante confirmada por biopsia del nervio sural en marzo de 1999. Fue inmunosuprimida con pulsos mensuales de ciclofosfamida y prednisona. Recibió oxigenoterapia domiciliar desde 1993 y ventilación no invasiva con BiPAP desde 1999. En septiembre de 1999 fue internada por neumonía que requirió asistencia respiratoria mecánica, la requirió nuevamente en diciembre por shock séptico de probable origen respiratorio. El 20-2-00 volvió a internarse por fiebre, disnea clase funcional IV y dolor (puntada de costado). Al examen físico presentaba: frecuencia cardíaca 150, frecuencia respiratoria 62, rales crepitantes bilaterales a predominio izquierdo, generalizados. El ECG sólo mostraba taquicardia sinusal y la radiografía de tórax infiltrados intersticiales bilaterales. En el laboratorio: GB 21.300/mm³; Hto 40%; urea 0.30 g/l; FIO₂ 0.21, Sat. 78%, PO₂ 40, PCO₂ 50, pH 7.42, CO₃H⁻ 37, a/A 0.43. Se comenzó tratamiento con imipenem, hidrocortisona, salbutamol, morfina, midazolam y requirió asistencia respiratoria mecánica y aspiraciones continuas. Evolucionó afebril y con hipotensión que requirió dopamina a dosis de 8 gamma/kg.min. Se cambió el antibiótico por ceftriaxona-ornidazol por probable neumonía aspirativa. El 23-2-00 se suspendió la sedación y el 24-2 con un Glasgow de 15/15 y una PA de 140/80, se suspendieron los inotrópicos. Se pasó a modo ventilatorio SIMV con presión de soporte. El 28-2-00 se extubó con buena tolerancia continuando con ventilación no invasiva. El 3-3-00 se realizó eco-Doppler venoso de miembros inferiores, normal. El 6-3-00 pasó de la Unidad de Terapia Intensiva a la sala general y terminó el tratamiento antibiótico. El 13-3-00 presentó fractura patológica de un arco costal. El 15-3-00 por disuria y sedimento urinario inflamatorio inició tratamiento con ciprofloxacina. El 16-3-00 se otorgó el alta y reingresó cuatro días después por disnea clase funcional IV, tos y expectoración mucopurulenta. Al examen físico presentaba: PA 90/50; frecuencia cardíaca 120, afebril, hipoventilación bibasal, roncus y sibilancias generalizadas. En la radiografía de tórax se observaba un infiltrado intersticial bilateral, predominante en base derecha. En el ECG: ritmo sinusal, eje 0°; FC 150; supradesnivel del ST en DII e infradesnivel del ST en AVL. GB 21400/mm³; FIO₂ indeterminada, PO₂ 32, PCO₂ 52, pH 7.42, CO₃H⁻ 33 y Sat 50%. Ingresó a ARM, modo CMV; FIO₂ 100%, PO₂ 314, PCO₂ 60, pH 7.34, CO₃H⁻ 32, Sat 98%, a/A 0.48. Se indicó dopamina a dosis inotrópicas, imipenem y amikacina. El 21-3-00 presentó oliguria, sin signos de insuficiencia cardíaca por lo que se realizó expansión con cristaloides, sin respuesta. Se administró furosemida con buenos resultados. El 28-3-00 tuvo fiebre con marcada hipoventilación en la base derecha y aumento del infiltrado en la radiografía. Se aisló *Pseudomonas sp.* de las se-

creciones bronquiales sensible a piperacilina-tazobactam por lo que se inició tratamiento. El 30-3 por signos de sobrecarga de volumen y oliguria se realizó balance negativo con diuréticos. El 31-3 presentó hipotensión con PA sistólica palpatoria de 60. Se aumentó la dosis de inotrópicos con escasa respuesta; falleció el 2-4-00.

Discusión radiológica

Dr. Ricardo Ré: En todas las radiografías de la última internación los hallazgos son similares. La enferma está intubada y tiene infiltrado pulmonar intersticial bilateral con predominio derecho; hay una imagen de difícil interpretación que parecería corresponder a un desplazamiento del mediastino hacia la derecha y fracturas costales de varios arcos. En las tomografías de los años 1997 y 1999 se ven lesiones pulmonares compatibles con alveolitis fibrosante, bilaterales, con predominio en los lóbulos inferior y medio derechos e imágenes de panalización. En el mediastino se observa aumento del tamaño del corazón derecho con un diámetro de la arteria pulmonar de aproximadamente 3 cm. La aurícula izquierda impresiona ser de tamaño normal pero como el esófago está desplazado hacia atrás, es probable que una hernia hiatal ocupe el mediastino posterior. La sobreelevación del hemidiafragma derecho contribuye a la modificación de la posición del mediastino.

Discusión clínica

Dr. Roberto Freue: Esta paciente, a pesar de su grave enfermedad, presentó una sobrevida que excedió largamente cualquier pronóstico. La conocimos en 1986 cuando ingresó, sin diagnóstico, con una enfermedad cuya manifestación más importante era anemia hemolítica, con prueba de Coombs positiva, LDH alta y haptoglobina ausente. La anemia parecía ser parte de una enfermedad inmunológica, probablemente un lupus eritematoso sistémico. Durante todos los años de evolución reunió cinco criterios de lupus: 1) anemia hemolítica, 2) eritema malar, 3) artritis (si bien presentaba rigidez matinal, no tuvo progresión hacia una artritis erosiva como se ve en la artritis reumatoidea), 4) FAN positivo y 5) DNA positivo. No tuvo glomerulopatía, cerebritis, ni serositis

aunque dos años después del diagnóstico de lupus desarrolló una enfermedad pulmonar restrictiva grave con tos y disnea y que fue estudiada con tomografías, lavado bronquioalveolar (evidenció actividad inflamatoria), y centellograma con Ga⁶⁷ que no mostró gran actividad pulmonar pero orientó hacia la posibilidad de alveolitis. En 1988 se realizó una biopsia transbronquial informada como alveolitis fibrosante. Con estos resultados se indicó tratamiento inmunosupresor que fue efectivo ya que en los 12 años que mediaron entre el diagnóstico de fibrosis pulmonar y la muerte, no empeoraron los valores espirométricos siendo su capacidad vital forzada de alrededor de un litro. La posibilidad del trasplante pulmonar fue descartada por las características de la enfermedad principal, edad y porque mejoró de la disnea luego del tratamiento de rehabilitación respiratoria y descenso de peso. Al principio sólo tenía oxigenoterapia domiciliar nocturna, más tarde debió ser permanente requiriendo, además, métodos de ventilación no invasiva como la BiPAP. Al momento de su fallecimiento, tenía indicación de BiPAP durante las veinticuatro horas aunque no la cumplía porque estaba cansada y deprimida. En la etapa final tuvo múltiples infecciones pulmonares que inicialmente se trataron en forma ambulatoria pero que en los últimos tiempos requirieron internación y asistencia respiratoria mecánica. Se recuperó de tres de estos episodios pudiendo ser extubada e incluso volver a su casa. Finalmente falleció. Si bien el lupus eritematoso sistémico tuvo pocas manifestaciones, cerca de su muerte hubo claras evidencias de actividad. Un año antes del deceso presentó una monoplejía crural derecha súbita. Inicialmente pensamos que era una mononeuritis por compromiso nervioso periférico relacionado con la gravísima enfermedad ósea vertebral pero, como tenía clínica de mononeuritis múltiple, se indicó biopsia de nervio sural. La biopsia mostró una vasculitis necrotizante. Se inició tratamiento con pulsos mensuales de ciclofosfamida y altas dosis de corticoides favoreciéndose así la aparición de las neumonías que desencadenaron su muerte. Otras manifestaciones de actividad lúpica no se repitieron en la etapa final. No tuvo más anemia hemolítica; tenía dosaje positivo de crioaglutininas y de anticuerpos anticardiolipinas, sin trombosis. En la historia de esta enferma hay algunos puntos interesantes que deberían ser ampliados por los especialistas. El primero es si la enfermedad inmunológica es un lupus o no. El segundo punto, el más interesante, es el diagnóstico de la enfermedad pulmonar que motivó las internaciones. Aunque lo más probable es la ya comentada de repetidas neumonías favorecidas por la inmunosupresión, las características clínicas plantean algunas dudas y permiten postular otros diagnósticos. Siempre empezaba con disnea súbita, tos y expectoración mucopurulenta. Algunas veces tenía fiebre, otras no. Tenía leucocitosis pero no se pudo, salvo en el episodio que precipitó la muerte, determinar la presencia de una con-

densación neumónica. La mejoría del cuadro era rápida y notoria. Nos planteamos otros diagnósticos, como el de endocarditis derecha y episodios recurrentes de embolismo pulmonar séptico, cosa poco probable, nunca tuvo bronconeumonía bilateral extensa, si la hubiera tenido, el desenlace hubiese sido más rápido. Nunca pudimos demostrar infecciones pulmonares oportunistas. Otro diagnóstico que siempre tuvimos presente fue el de tromboembolismo pulmonar agudo pues estaba postrada en cama, con sobrecarga de las cavidades derechas del corazón asociada a hipertensión pulmonar y tenía anticuerpos anticardiolipinas. Se realizaron varios eco-Doppler venosos de miembros inferiores que fueron negativos; consideramos que el centellograma pulmonar no iba a ser de utilidad y que la paciente no estaba en condiciones para una arteriografía pulmonar; fue un diagnóstico que no pudo demostrarse. Pensamos también en la insuficiencia cardíaca congestiva con falla ventricular izquierda aguda por sobrecarga derecha y efecto Wertheim invertido. Cuando la poníamos en asistencia respiratoria mecánica y realizábamos balance negativo, mejoraba rápidamente. El tercer diagnóstico fue el de fatiga muscular respiratoria. Muchos factores contribuían a la miopatía: el lupus, los corticoides, el ayuno, la enfermedad pulmonar, la renuencia de la paciente a usar los métodos de soporte ventilatorios y el broncoespasmo que presentó en los últimos tiempos. Otras enfermedades menos frecuentes asociadas al lupus como la neumonitis lúpica, la hemorragia alveolar y el BOOP no se pudieron demostrar.

Dr. Eduardo De Vito: El compromiso pulmonar del lupus puede verse en las vías aéreas superiores, el parénquima, la pleura y los vasos, aún sin manifestaciones sistémicas de actividad cuando es crónico, al contrario del daño agudo que habitualmente las tiene. La evolución de esta paciente fue muy buena. Sobrevivió 12 años después de haberse diagnosticado fibrosis pulmonar. La capacidad vital disminuyó levemente desde alrededor de 1150 hasta 900 ml, lo cual indica que si bien siempre tuvo una incapacidad ventilatoria con restricción grave no hubo demasiada progresión. La capacidad pulmonar total del último año era de alrededor del 45% del teórico con un 35% de capacidad vital y una difusión de monóxido de carbono de solamente 17% de su valor normal. Tuvo hipercapnia e hipoxemia durante toda su evolución que pueden explicarse por el trastorno restrictivo grave. Otros factores que pueden contribuir a la hipercapnia crónica son la obstrucción bronquial y la debilidad muscular respiratoria, frecuente en pacientes lúpicos tratados con corticoides. Esta paciente tenía presión inspiratoria máxima normal y capacidad vital que no cambiaba con el decúbito dorsal. Esto sugiere que, si tenía debilidad muscular respiratoria no era relevante desde el punto de vista clínico y el diafragma no tenía evidencias de disfunción. En la última etapa

tenía un cierto grado de obstrucción bronquial. Una técnica recientemente desarrollada es la de la presión negativa espiratoria que consiste en colocar una presión negativa en la boca en el momento de la respiración tranquila y en la fase espiratoria lo que puede detectar la limitación espiratoria del flujo. La disnea de los pacientes con obstrucción bronquial parecería estar más relacionada con la limitación espiratoria del flujo medida con esta técnica de presión negativa que con la medida del volumen espiratorio forzado en el primer segundo que es el índice más utilizado. La hipertensión pulmonar puede justificarse por el cuadro restrictivo asociado a hipoxemia e hipercapnia crónica. Queda por plantear si tenía tromboembolismo pulmonar crónico recurrente como causa de hipertensión pulmonar crónica. Una revisión reciente sostiene que no se han encontrado evidencias de que el tromboembolismo pulmonar recurrente cause hipertensión pulmonar crónica y concluye con la hipótesis que la denominada hipertensión pulmonar crónica tromboembólica corresponde a una arteriopatía primaria con trombosis *in situ* de los vasos pulmonares¹. Si la paciente tuvo trombosis *in situ* o algún tipo de arteriopatía, pudo haber contribuido a la hipertensión pulmonar, aunque ésta ya estaba totalmente justificada por la restricción, la hipoxemia y la hipercapnia. También pudo haber tenido tromboembolismo recurrente, pero su asociación con la hipertensión pulmonar es dudosa a la luz de lo ya comentado. El evento final pudo ser de causa infecciosa. Las drogas inmunosupresoras pudieron jugar algún papel. La hipoxemia aguda reversible, recientemente jerarquizada, consiste en la activación del complemento que atrae neutrófilos produciendo cambios en el endotelio vascular que conducen a la hipoxemia. Se da en pacientes con una enfermedad aguda, grave, que incluso requiere asistencia respiratoria mecánica y suele mejorar espectacularmente con corticoides. Puede acompañarse o no de infiltrados pulmonares. Creo que la hipoxemia aguda reversible debería ser considerada entre los diagnósticos. La oxigenoterapia domiciliaria estaba claramente indicada porque tenía hipoxemia por debajo de 55 mm de Hg, *cor pulmonale* crónico e hipertensión pulmonar. Es discutible la indicación de la BiPAP. La indicamos y no estamos arrepentidos; es indudable que, crónica y domiciliaria, mejora a pacientes con enfermedades restrictivas de la caja torácica, cifoescoliosis, secuelas de poliomielitis y con enfermedades neuromusculares. Mejora la hipercapnia, la hipoxemia y la sobrevida. En cambio, en enfermedades del parénquima pulmonar con restricción y panalización y en la enfermedad pulmonar obstructiva

crónica terminal, el uso de la BiPAP es discutible porque no hay evidencia de mejoría objetiva; no mejora la hipercapnia ni la sobrevida. Podría indicarse en la espera del eventual trasplante porque aporta confort al disminuir el trabajo respiratorio y mejora la disnea aunque hay trabajos que dicen lo opuesto. A pesar de lo expuesto creo que estuvo bien indicada y la sobrevida fue mejor que la esperada en el momento del diagnóstico.

Dra. Judith F. Sarano: Si la paciente tuvo un lupus es una pregunta difícil de responder. Si bien cumplió con cinco criterios, muchos de ellos, como el FAN, las artralgias y la anemia hemolítica pueden ser compartidos con otras enfermedades autoinmunes. Nunca mostró manifestaciones de actividad o nefropatía. La enfermedad pulmonar es mucho más frecuente en otras enfermedades autoinmunes como la esclerodermia o la artritis reumatoidea que en el lupus. Sólo el 18% de los pacientes con lupus tienen enfermedad pulmonar. Sin embargo, desde el comienzo tuvo, aunque con títulos bajos, anti ADN positivo que es un marcador específico de lupus. Creo que la única manera de confirmar el diagnóstico es encontrar las lesiones típicas en el bazo. De todas maneras creo que tuvo un lupus eritematoso sistémico complicado con esta poco frecuente pero descripta alveolitis fibrosante y que ésta fue la causa, junto con las infecciones pulmonares, de la muerte.

Dr. Guillermo Benchetrit: La posibilidad de tener una enfermedad infecciosa es directamente proporcional a la virulencia del germen que la produce y al inóculo del mismo, e inversamente proporcional a los mecanismos de defensa del huésped, ya sean locales o sistémicos. Esta paciente tenía alteraciones en los mecanismos de defensa del pulmón; tenía, además, dispositivos que permitían el fácil acceso de los microorganismos y alteraciones de la inmunidad sistémica. Esto explica que haya padecido infecciones y que éstas hayan causado la muerte. En cada una de las internaciones, ni el cuadro clínico ni la radiología permitían diferenciar si la enfermedad era infecciosa o no. Como era una paciente de alto riesgo, no pudieron realizarse procedimientos invasivos para llegar a un diagnóstico porque podían precipitar el desenlace, es por eso que se administró antibioticoterapia empírica con un espectro específico para evitar la selección de la flora. A pesar de nuestros esfuerzos adquirió una infección por *Pseudomonas* multirresistente. La posibilidad de que haya tenido una infección oportunista como la tuberculosis, la aspergilosis o la pneumocistosis es poco probable debido a la prolongada evolución sin tratamiento específico.

Dr. Alejandro C. Adilardi: En las imágenes podemos ver signos de sobrecarga de las cavidades derechas aunque en el electrocardiograma esto no es tan evidente ya que el eje frontal está en 0°. La explicación podría

¹ Egermayer P, Peacock AJ. Is pulmonary embolism a common cause of chronic pulmonary hypertension? Limitations of the embolic hypothesis. *Eur Respir J* 2000; 15: 440-8. En el mismo número ver Editorial de pp 436-7.

ser que tuviese hipertrofia ventricular izquierda probablemente vinculada a hipertensión arterial o que la sobreelevación del diafragma por obesidad haya modificado la posición del corazón ubicándolo en dicho eje. Otro signo que está presente en casi todos los electrocardiogramas es la presencia de ondas P picudas y dextrorrotación en el plano longitudinal como únicas características de sobrecarga derecha. No he visto trastornos de conducción, isquemia, necrosis ni arritmias. Si tuvo tromboembolismo pulmonar, no se manifestó en los electrocardiogramas. La posibilidad de una endocarditis derecha no puede descartarse aunque por la evolución parece poco probable.

Dr. Guillermo Liberé: Atendí a la paciente porque tenía varias enfermedades metabólicas. Era obesa, diabética y por el uso prolongado de corticoides desarrolló una osteoporosis gravísima con dolores óseos relacionados con fracturas vertebrales a pesar del tratamiento que recibió de calcitonina y alendronato.

Dr. M. Andrés Nicastro: La anemia hemolítica fue comprobada fehacientemente. Tuvo anticuerpos que fijaban complemento, niveles bajos de haptoglobina, niveles altos de LDH, y reacción de Coombs positiva. Con la evolución, este cuadro desapareció totalmente; la Coombs se negativizó y los niveles de haptoglobina se elevaron al final comportándose como reactante de fase aguda.

Dr. Gustavo L. De Feo: Si la paciente no tuvo un lupus: ¿Qué enfermedad tuvo? La anemia hemolítica, el compromiso intersticial y la hipertensión pulmonar son entidades que pueden observarse en otras enfermedades del tejido conectivo. De todas maneras, sumando los elementos clínicos y bioquímicos que presentó, no encuentro ninguna enfermedad que justifique mejor su evolución que el lupus. No tuvo los cambios cutáneos de la esclerodermia, las manifestaciones articulares de la artritis reumatoidea, ni nódulos reumatoideos. No tuvo las manifestaciones vasculares clásicas de la enfermedad mixta del tejido conectivo ni anticuerpos anti nRNP. Creo que se trató de un lupus eritematoso sistémico ya que reunió criterios clínicos suficientes y tuvo anticuerpos anti ADN positivos; la evolución fue atípica y no me sorprende que haya tenido pocas manifestaciones de actividad porque estuvo permanentemente tratada por distintos motivos. Siempre me llamó la atención la imagen que parecía corresponder a un desplazamiento mediastinal hacia la derecha, y todo hace suponer que podría corresponder a agrandamiento de la arteria pulmonar; hay suficientes argumentos para creer que tenía hipertensión pulmonar pese a los hallazgos del electrocardiograma y del ecocardiograma.

Dr. Ricardo Ré: La interpretación de la masa hilar derecha se hace más fácil si tenemos la tomografía, como

en este caso, y creo que el mediastino desplazado es realmente un mediastino agrandado. Consideremos también que las fibrosis pulmonares asociadas a enfermedades del tejido conectivo pueden ser de larga evolución, algunos sostienen que hasta de alrededor de 10 años².

Dr. Samuel Finkelman: Es llamativo el hecho que 10 años atrás discutimos la posibilidad del injerto de corazón-pulmón en esta paciente. No es habitual que alguien que está al límite de la capacidad de sobrevivir con una función pulmonar anormal viva 10 años después. Creo que eso habla bien de algunas cosas: del uso del oxígeno domiciliario, de los médicos que la trataron y de la misma enferma. Era tratada con cariño y ella sentía algo que es notable, cariño por el Instituto. Cuando los pacientes "adoptan" una institución médica, en ocasiones desarrollan un sentimiento de amor-odio muy particular. Esta mujer era agradable, las veces que la traté decía que se sentía bien y quería quitarle la preocupación al médico que la trataba. Su cuadro tiene muchos aspectos de interés médico. Consideremos primero si tiene un lupus; comenzó como un lupus, con un episodio de anemia hemolítica, después aparecieron otras manifestaciones que se interpretan como lúpicas, lo cual es una forma relativamente común de empezar la enfermedad. Después ya no evoluciona como lupus, evoluciona como una fibrosis pulmonar; pero aún tiene criterios bioquímicos de lupus ¿Va a tener lesiones vasculares características en el bazo? Siempre decimos lo mismo, que si tiene arterias en catáfila de cebolla en el bazo es un lupus, ¿este criterio es absoluto?, ¿siempre es así? Vale la pena ver si esta paciente lo tiene. La otra cosa que parece tener es hipertensión pulmonar. No en los electrocardiogramas, no en la ecocardiografía, pero en la tomografía computada tiene 3 cm. de arteria pulmonar y eso, para algunos, es un criterio más preciso que el electrocardiográfico y el ecocardiográfico, ¿tuvo hipertensión pulmonar? Posiblemente sí. Si tuvo hipertensión pulmonar, ¿tuvo tromboembolismo? Creo que no se necesita el tromboembolismo. ¿Tuvo trombosis *in situ*? Tampoco se la necesita, pero pudo haberla tenido. Otro punto a considerar es la infección. Tuvo una infección, sí, expectoraba pus, es un indicio de que tuvo una infección final, ¿la infección fue una bronconeumonía o fue una infección canalicular? Yo creo que un resfrío o una sinusitis a una paciente así la mata.

Dra. Silvia C. Predari: Los estudios bacteriológicos *post mortem* son muestras de dos punciones de los lóbulos superior e inferior de pulmón izquierdo. Los culti-

² Quismorio FP. Pulmonary Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH (eds). Dubois' Lupus Erythematosus, 5th Edition. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997. Chapter 38, pp 678-82.

vos desarrollaron los mismos gérmenes que se aislaron de los aspirados endotraqueales: *Pseudomonas aeruginosa* y *Klebsiella pneumoniae*, cepas multirresistentes características de este lugar; los mismos gérmenes se aislaron en material tomado por punción intracardiaca.

Discusión anatomopatológica

Dra. Marina García: Empezaremos recordando las biopsias realizadas en vida de esta paciente. La primera fue una biopsia transbronquial realizada 12 años antes de fallecer en la que se diagnosticó alveolitis fibrosante (N° 28.860); un año antes de fallecer recibimos la biopsia de nervio sural o ciático poplíteo externo en la que se diagnosticó vasculitis necrotizante y trombosis fibrinosas en arterias epineurales (N° 36803) y una de piel con una lesión ampollar en región dermoepidérmica (N° 36.808). En la autopsia, años después de la biopsia, los pulmones tenían tres lesiones de importancia, la fibrosis pulmonar, que todos sabíamos avanzada, tromboembolismo recurrente y una neumonía. La neumonía afectaba a todos los lóbulos pulmonares. El aspecto externo de los pulmones era el típico de las fibrosis avanzadas, superficie pleural de aspecto nodular, se diría cirrótico y, reemplazando la estructura alveolar, quistes que le dan el aspecto de un panal de abejas; además, una consolidación que da el aspecto sólido al parénquima que debiera estar aireado. La arteria pulmonar estaba agrandada y tiene placas de aterosclerosis. En el pulmón izquierdo, en el lóbulo inferior encontramos un infarto con reblandecimiento necrótico del parénquima (Fig. 1 y 2). La microscopia mostró lesiones de fibrosis pulmonar avanzada: alvéolos con tabiques engrosados por fibrosis y, en otras zonas, no se distinguía parénquima normal sino dilataciones bronquiales o espacios aéreos revestidos por epitelio bronquial. El trombolismo era extenso, el trombo más grande que encontré era reciente aun-

Fig. 2.– Fibrosis pulmonar, detalle.

que ya bien adherido a la pared, otros, más viejos, estaban organizados o en vías de organización. Si se trata de trombosis *in situ* o tromboémbolos es difícil, si no imposible, determinar. El corazón pesaba 370 gramos, un corazón grande para una mujer (el peso promedio normal es 250g), el grosor del miocardio en ambos ventrículos estaba dentro de lo normal, las cavidades estaban dilatadas, pero la autopsia se hizo 36 h después de la muerte. Para estar seguros de que existía hipertrofia ventricular derecha tendríamos que haber hecho el índice de Fulton, no lo hicimos. Hay, sin embargo, signos anatómicos de hipertensión pulmonar: dilatación y aterosclerosis de la arteria pulmonar que, por otra parte la dilatación de la arteria pulmonar era visible en la TAC, como ya se ha dicho, y la fibrosis amputa el lecho pulmonar distal y tiene el tromboembolismo. El hígado tenía necrosis centrolobular. La aterosclerosis aórtica era grave teniendo en cuenta que era una mujer joven. Los riñones pesaban 110 g cada uno, tenían mínimas lesiones glomerulares, focales, fibróticas, prácticamente no tenían lesiones. En el bazo no encontramos la muy común, pero no constante, fibrosis periarterial³.

Diagnóstico anatómico (A 3200)

Lupus eritematoso sistémico (clínico y serológico)

1) *Fibrosis pulmonar, difusa, avanzada ("cirrosis pulmonar", pulmón en panal de abejas). Tromboembolismo pulmonar recurrente con infarto en lóbulo inferior izquierdo. Aterosclerosis de la pulmonar. Cardiomegalia (370 g). Bronconeumonía grave. Signos de shock: necrosis hepática centrolobular, grave.*

2) *Aterosclerosis grave de aorta y ramas. Status post-colecistectomía.*

Fig. 1.– Pulmón. Fibrosis pulmonar e infarto hemorrágico.

³ Quismorio FP. Hematologic and Lymphoid Abnormalities in Systemic Lupus Erythematosus. In Wallace DJ, Hahn BH (eds). Dubois' Lupus Erythematosus. 5th Edition. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997. Chapter 43, pp 794-5.