NOTA CLÍNICA

Caso clínico premiado en el concurso del congreso año 2013

HIPERTENSIÓN PULMONAR SECUNDARIA A ESTENOSIS MÚLTIPLES DEL ÁRBOL ARTERIAL PULMONAR

N. M. Reina Marfil, L. López López, A. M. Franco Torres, E. Cabrera César.

Servicio de Neumología. H. U. Virgen de la Victoria, Málaga

Resumen

Las estenosis de arterias pulmonares es una causa de hipertensión pulmonar y se asocia generalmente a malformaciones cardíacas congénitas. Se diagnostican habitualmente en las primeras etapas de la vida. Puede estar provocado por el síndrome de rubeola congénita, dentro de la clásica triada compuesta por cataratas, hipoacusia y malformaciones cardiovasculares. Presentamos un adulto, asintomático durante la infancia, que comienza con disnea progresiva, detectándose múltiples estenosis en el árbol vascular pulmonar secundario a infección por el virus de la rubeola durante la gestación que fue tratado con angioplastia (dilatación con balón).

Palabras clave: Estenosis de arterias pulmonares, hipertensión pulmonar, síndrome de rubeola congénita.

PULMONARY HYPERTENSION, SECONDARY TO MULTIPLE STENOSIS OF THE PULMONARY ARTERY BRANCH

Summary

Stenosis of the pulmonary arteries is a cause of pulmonary hypertension and is generally associated with congenital cardiac malformations. It is usually diagnosed during the initial states of life. It may be caused by congenital rubella syndrome, within a classic triad that includes cataracts, deafness and cardiovascular malformations. We present the case of an adult who was asymptomatic during childhood. The patient began having progressive dyspnea; multiple stenosis of the pulmonary artery tree was detected, secondary to a rubella viral infection during pregnancy. The stenosis was treated with angioplasty (dilatation with balloon).

Key words: Pulmonary artery stenosis, hypertension pulmonary, congenital rubella syndrome.

INTRODUCCIÓN

La triada clásica de síndrome de rubeola congénita está formada por cataratas, sordera y cardiopatías congénitas. Suele diagnosticarse durante la infancia y sólo casos aislados han sido descritos en la edad adulta. Presentamos un caso de estenosis pulmonares múltiples en relación con rubeola durante la gestación tratada con angioplastia mediante dilatación con balón.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Un varón de 24 años fue remitido a consulta por disnea. Era fumador ocasional. Había presentado fractura de cúbito y radio traumática a los 21 años tratada quirúrgicamente. Refería haber tenido un soplo cardíaco en la infancia sin especificar origen. Como antecedentes familiares, destacaba rubeola materna durante la gestación.

Acudió a consulta por disnea de años de evolución hasta hacerse de mínimos esfuerzos (grado III/IV de la NYHA) sin otra clínica asociada. La exploración física era normal y sólo destacaba discreta cianosis labial sin acropaquias.

La analítica de sangre mostraba leucocitosis (13.500/µl), hemoglobina 17,9 g/dl, plaquetas 170.000/µl, con bioquímica normal (creatínquinasa, troponinas y perfil tiroideo), con estudio de autoinmunidad y serología del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) negativos. Un patrón de crecimiento y sobrecarga de cavidades derechas y P *pulmonale* fueron detectados en el electrocardiograma. La radiografía de tórax mostró el índice cardiotorácico normal con signos de hipertensión pulmonar (HP) también presentes en la ecocardiografía transtorácica, donde se objetivó una presión arterial pulmonar (PAP) sistólica estimada de 136 mmHg, cavidades derechas dilatadas e hipertrofia global, con dilatación del tronco de la pulmonar (30 mm) y sus dos ramas.

Se realizó una angiografía por tomografía computarizada helicoidal (angioTC) torácica (figura 1) que descartó tromboembolismo pulmonar descubrién-

Recibido: 28 de diciembre de 2012. Aceptado: 23 de septiembre de 2013.

Nuria María Reina Marfil
nuria-rm@hotmail.com

dose la presencia de varios segmentos arteriales estenóticos menores a 1 cm y dilatación postestenótica en ambas arterias lobares inferiores, lingular y varias segmentarias.

El cateterismo cardíaco derecho confirmó la HP severa con PAP sistólica 160 mmHg, PAP diastólica 70 mmHg y PAP media 105 mmHg, con ventrículo izquierdo de función conservada sin cortocircuito, test de vasorreactividad con epoprostenol negativo con aumento del gasto cardíaco y caída de las resistencias vasculares pulmonares.

Finalmente en el test de los seis minutos marcha, recorrió 269 metros, con saturación de oxígeno incial de 95% y final de 86%, sin paradas. La frecuencia cardíaca pasó de 72 latidos/minuto al inicio a 120 al final y la tensión arterial, de 110/80 mmHg a 130/85. La disnea según la escala de Borg pasó de 2 a 8 al finalizar el test.

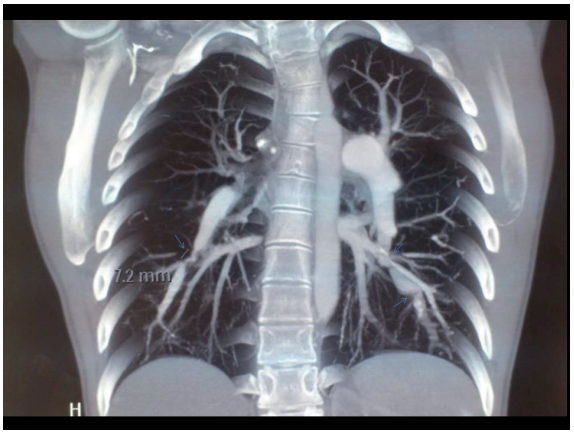

Figura 1. Tomografía computerizada (TC) de tórax, plano sagital. Las flechas indican las áreas de estenosis de la arteria lobar inferior derecha y otras segmentarias. Se puede observar también la dilatación del árbol arterial pulmonar.

DIAGNÓSTICO

El paciente fue diagnosticado de hipertensión pulmonar arterial secundaria a estenosis múltiples del árbol arterial pulmonar.

TRATAMIENTO

Ante estos hallazgos, se inició tratamiento con bosentán y acenocumarol y se realizó angioplastia mediante dilatación con balón en la arteria lobar inferior izquierda y lingular, obteniendo buen resultado angiográfico y bajada significativa de las presiones. En un segundo tiempo, se continuó con angioplastia contralateral (arteria lobar inferior derecha). La arteriografía mostró inicialmente estenosis del 90% que tras la dilatación con balón de 4,5 y posteriormente 7 mm, se consiguió excelente resultado angiográfico e importante descenso de la presión arterial pulmonar hasta PAP media 38 mmHg (durante el procedimiento y bajo sedo-analgesia).

EVOLUCIÓN

El paciente fue mejorando progresivamente, pasando de clase funcional III a I, con cifras de pro-BNP normales y una PAP sistólica estimada en ecocardiografía transtorácica de 50-55 mmHg. Las cavidades derechas presentaban un tamaño normal, sin dilatación y con una mínima regurgitación tricuspídea. La angio-TC torácica al año (figura 2) mostró permeabilidad de las áreas intervenidas y persistencia de las estenosis de arterias segmentarias. En el test de los seis minutos marcha alcanzó 444 m, con saturación de oxígeno inicial de 98% y final de 96%, con frecuencia cardíaca de 90 a 115 latidos por minuto, sin presentar disnea ni paradas.

Figura 2. Reconstrucción tridimensional de la angio-TC torácica tras tratamiento. Hilio izquierdo (primera imagen) y derecho (segunda imagen). Las flechas indican las múltiples estenosis de arterias segmentarias y la permeabilidad de arterias lobares que habían sido dilatadas con balón de angioplastia previamente.

DISCUSIÓN

La HP es una enfermedad hemodinámica y patofisiológica que puede tener múltiples etiologías[1]. En nuestro paciente, estaba causada por estenosis en varias arterias lobares, de origen congénito y en situación supravalvular, que se definen como estrechamiento del tronco pulmonar principal, de la bifurcación arterial pulmonar o de las ramas pulmonares. Casi nunca ocurre aisladamente y puede darse en el síndrome de la rubeola congénita, la tetralogía de Fallot, el síndrome de Williams-Beuren, el síndrome de Noonan, el síndrome de Keutel o el síndrome de Alagille. Puede afectar a ramas principales o periféricas; puede ser discreta, difusa o franca, y única o múltiple. Un diámetro de estenosis menor o igual al

50% suele considerarse relevante, genera gradiente de presión y resulta en hipertensión de la arteria pulmonar proximal[2].

Dado los antecedentes del paciente, el origen más probable del cuadro es el síndrome de rubeola congénita, caracterizada clásicamente por pérdida de audición, defectos oculares y enfermedades congénitas del corazón (conducto arterioso persistente, estenosis de la arteria pulmonar y sus ramas y estenosis valvular pulmonar)[3,4]. Nuestro paciente estuvo asintomático hasta la edad adulta dada la ausencia de otra cardiopatía. Probablemente las estenosis se produjeron progresivamente a lo largo de los años hasta generar cifras tan elevadas de presión pulmonar. En general, los pacientes pueden estar asintomáticos o tener síntomas de disnea y capacidad de ejercicio reducida. El tratamiento de las estenosis de arterias pulmonares se realiza mediante angioplastia con balón y el implante de stent, que reducen las presiones a corto plazo y mejoría sintomática[2].

Dada la juventud del paciente, se decidió realizar exclusivamente angioplastia con balón, desestimando el implante de stent. A pesar de las dudas que planteaba el caso por las múltiples estenosis (arterias lobares y segmentarias), se decidió tratar los vasos de mayor calibre con buenos resultados: remodelado inverso del ventrículo derecho, reducción de la PAP sistólica medida por ecocardiografía transtorácica mayor del 50% de la inicial y recuperación de la clase funcional tras 5 años del diagnóstico.

Como conclusión, destacamos la importancia de una historia clínica completa, con una buena anamnesis, tanto personal y como familiar, en el estudio de la HP, así como las pruebas de imagen para la investigación del diagnóstico etiológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Respiratory Society (ERS) para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar, en colaboración con la International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Versión corregida el 27 de abril de 2011. Rev Esp Cardiol 2009; 62(12):1464.e1-e58
2. Grupo de Trabajo sobre el Manejo de Cardiopatías Congénitas en el Adulto de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Rev Esp Cardiol 2010; 63(12):1484.e1-e59.
3. Lahbil D, Souldi L, Rais L, et al. Manifestation of congenital rubella syndrome: clinical and epidemiologic aspects. Bull Soc Belge Ophtalmol 2007; 303: 13-20.
4. Banerji A, Ford-Jones EL, Kelly E, et al. Congenital rubella síndrome despite maternal antibodies. CMAJ 2005; 172: 1678-1679.