

SÍNDROME HEPATOPULMONAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rafael de los Reyes Cruz, Carmen Diego Roza, M^a José Mejuto Martí, Julia Tábara Rodríguez, Jesús Moreno Barragán

Unidad de Neumología, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide – Profesor Novoa Santos

Resumen

El síndrome hepatopulmonar (SHP) afecta a hepatópatas que desarrollan dilataciones vasculares intrapulmonares (DVIP) y desoxigenación arterial. La patogenia no está totalmente aclarada implicándose mediadores vasoreactivos en la microcirculación pulmonar. El diagnóstico, tras una sospecha y cribado clínico-gasométrico, se realiza con ecocardiografía con contraste (EC). El único tratamiento, además de oxigenoterapia domiciliaria en caso de insuficiencia respiratoria crónica, que ha demostrado eficacia es el trasplante hepático (TH). Se presenta un caso de SHP y se revisan sus principales características y manejo clínico.

PALABRAS CLAVE

Síndrome hepatopulmonar. Hipoxemia. Gasometría arterial. Ecocardiografía con contraste. Trasplante hepático.

Correspondencia:

Unidad de Neumología, Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide – Profesor Novoa Santos

Ctra. San Pedro Leixa s/n. 15405 Ferrol. Tel.: 981334054. e-mail: delosreyes@hispavista.com

Introducción

La triada clínica hepatopatía, desoxigenación arterial y DVIP, definen al SHP. Esta entidad, relativamente frecuente pero infradiagnosticada, tiene un diagnóstico muy específico con técnicas de imagen. Su pronóstico, inicialmente malo, ha cambiado desde la aparición del TH. A continuación presentamos un caso de SHP.

Presentación del caso

Un varón de 58 años es remitido a nuestra consulta externa para estudio. Sus antecedentes personales son: fumador de 20 cig/d, diabetes mellitas tipo II, cirrosis hepática de origen alcohólica (grado C Child), hipertensión portal y hemocromatosis 2^a a su etilismo. Refiere criterios clínicos de hipersecreción bronquial crónica, disnea de grandes esfuerzos estable desde hace 6 años. A la exploración física destaca ictericia mucocutánea; la auscultación cardiopulmonar es normal. La analítica muestra plaquetopenia, hiperbilirrubinemia y alteración de la función hepática acorde a sus antecedentes de hepatopatía crónica; la alfa-1 antitripsina es normal. La gasometría arterial inicial muestra insuficiencia respi-

ratoria parcial (pO₂ 58 pCO₂ 32); la hipoxemia arterial ha oscilado en controles posteriores siendo la actual: pO₂ 78 pCO₂ 36). El estudio funcional respiratorio (espirometría y test de difusión) es normal. La Rx tórax muestra un tenue patrón intersticial crónico. El TAC torácico (incluyendo cortes de alta resolución) es normal sin objetivarse malformaciones ni fístulas arteriovenosas. Un ecocardiograma-doppler muestra leve dilatación biventricular con buena función sistólica, sin valvulopatías, derrame pericárdico ni shunts intracardíacos. El ecocardiograma transesofágico con contraste confirma la ausencia de shunt intracardíaco y muestra un comportamiento del contraste compatible con SHP. En la actualidad el paciente sigue controles periódicos en las consultas de Neumología y Medicina Interna. Se le han efectuado sangrías periódicas por su hemocromatosis. No tiene por el momento criterios de oxigenoterapia domiciliaria ni de trasplante hepático (tanto desde el punto de vista de su hepatopatía ni de su SHP).

Discusión

El SHP consiste en la existencia de hipoxemia arterial producida por DVIP asociado a hepatopatía¹⁻⁴. La cirro-

sis es la hepatopatía que más se asocia al SHP, pudiendo presentarse también en otras hepatopatías crónicas e incluso agudas. La prevalencia media de SHP en pacientes cirróticos es del 15%². La alteración del intercambio gaseoso pulmonar produce un aumento del gradiente alveolo-arterial de oxígeno e hipoxemia variable, mientras que la $p\text{CO}_2$ se encuentra normal o incluso disminuida por la frecuente alcalosis respiratoria de los hepatopatas avanzados¹.

El pronóstico y supervivencia del SHP está estrechamente ligado a su estadio⁵. Se clasifica, en función del grado de desoxigenación arterial, en grado leve ($p\text{O}_2 > 80$ con aumento del gradiente alv-art. O_2), moderado ($p\text{O}_2$ 60 – 79), grave ($p\text{O}_2$ 50 – 59) y muy grave ($p\text{O}_2 < 50$). La mortalidad suele deberse a las complicaciones de la hepatopatía¹. El trasplante hepático modifica la historia natural resolviendo el SHP en un alto porcentaje de pacientes⁶.

El daño estructural primario del SHP es la dilatación de los vasos capilares pulmonares que permite que la sangre venosa mixta alcance muy pronto o incluso directamente las venas pulmonares²⁻⁴. De las tres causas de hipoxemia (desequilibrio ventilación-perfusión, shunt y alteración de la difusión) es la alteración V/Q la más implicada. El deterioro de la difusión (por aumento de la distancia entre los alveólos y los hematíes de unos capilares dilatados) se asocia a estadios severos del SHP¹.

La patogenia del SHP no está totalmente aclarada. Se ha observado un aumento de la producción pulmonar de óxido nítrico (NO)⁷ que pudiera relacionarse con aumento de la producción y liberación hepática de endotelina¹⁸. También se postula la implicación del factor de necrosis tumoral⁹.

El síntoma habitual es la disnea con carácter progresivo conforme avanza la hipoxemia. La aparición de platipnea (aumento de la disnea con el paso de decúbito supino a posición erguida) y/o ortodesoxia (disminución de la $p\text{O}_2 > 5\%$ o > 4 mm Hg con el paso de decúbito supino a posición erguida), es característico pero no patognomónico de SHP⁴. En la exploración física destaca la cianosis correspondiente, acropaquias y los estigmas cutáneos propios de la hepatopatía.

El estudio funcional respiratorio (espirometría y volúmenes pulmonares) es habitualmente normal⁵. Sin embargo, la difusión pulmonar suele estar afectada². La gasometría arterial evidencia un grado variable de hipoxemia (en fase inicial solo aumento del gradiente alveolo-arterial de O_2 con normoxia) con hipocapnia en SHP severos.

El diagnóstico definitivo del SHP se realiza con técnicas de imagen que demuestran las DVIP. Es la EC el patrón

oro para el diagnóstico de SHP¹⁰. La técnica consiste en inyectar microburbujas (por agitación manual de 10 ml de suero fisiológico) en una vena del brazo. La detección de microburbujas en la aurícula izquierda implica un shunt derecha-izquierda. Si el paso de las microburbujas de la aurícula derecha a la aurícula izquierda es inmediato (en menos de tres ciclos cardíacos) se trata de una comunicación interauricular, sin embargo si el paso es más tardío (más de tres ciclos cardíacos) se confirma la existencia de DVIP y el diagnóstico de SHP^{4,10}. La ecocardiografía transesofágica con contraste es una variante aún más sensible¹. La gammagrafía de perfusión corporal total $^{99\text{m}}\text{TcMAA}$ permite la detección de DVIP pero, a diferencia de la EC, no puede diferenciarlas de las comunicaciones intracardiacas además de tener menor sensibilidad¹¹. La TAC torácica con/sin alta resolución solo es útil para estudiar posibles neumopatías coexistentes¹.

El tratamiento del SHP incluye la oxigenoterapia crónica domiciliar y el TH, ambos en estadios severos con insuficiencia respiratoria crónica. Ningún fármaco hasta la fecha ha demostrado su eficacia¹. El TH resuelve el SHP hasta en un 80 % de los casos, sin embargo en el SHP muy severo ($p\text{O}_2 < 50$) la morbimortalidad del TH es mayor^{1,12}.

Ante todo paciente hepatopata que refiera disnea debe realizarse un estudio para diagnosticar un SHP¹. Primeramente se realiza una gasometría arterial para objetivar una posible hipoxemia y calcular el gradiente alveolo-arterial de oxígeno. Ambos valores normales descartan un SHP. Si se confirma un aumento anómalo del gradiente, con o sin hipoxemia, se debe realizar una EC. Un resultado negativo de la EC descarta un SHP, mientras que un resultado positivo de la EC confirma el diagnóstico. En el SHP leve y moderado ($p\text{O}_2 > 60$) se realizará seguimiento con controles gasométricos al menos anuales. En caso de insuficiencia respiratoria (SHP severo y muy severo) debe considerarse como tratamiento el TH, haciendo hincapié en la valoración individual en el SHP muy severo ($p\text{O}_2 < 50$) por el riesgo elevado de morbimortalidad postrasplante.

Bibliografía

- Rodriguez-Roisin R, Krowka MJ, Hervé Ph, Fallon MB. Trastornos vasculares pulmonares-hepáticos. *Eur Respir J (Edic. Española)* 2005; 6: 19-40.
- Rodriguez-Roisin R, Agustí AGN, Roca J. The hepato-pulmonary syndrome: new name, old complexities. *Thorax* 1992; 47: 897-902.

3. Krowka MJ, Cortese DA. Hepatopulmonary syndrome: current concepts in diagnosis and therapeutic considerations. *Chest* 1994; 105: 1528-1537.
4. Lange PA, Stoller JK. The hepatopulmonary syndrome. *Ann Intern Med* 1995; 122: 521-529.
5. Krowka MJ, Porayko MK, Plevak DJ. Hepatopulmonary syndrome with progressive hypoxemia as an indication for liver transplantation: case reports and literature review. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 44-53.
6. Swanson KL, Wiener RH, Krowka MJ. Long-term survival in hepatopulmonary syndrome: *Chest* 2002; 122: 210S-211S (abstract).
7. Cremona G, Higenbottam TW, Mayoral V. Elevated exhaled nitric oxide in patients with hepatopulmonary syndrome. *Eur Respir J* 1995; 8: 1883-1885.
8. Luo B, Abrams GA, Fallon MB. Endothelin-1 in the rat bile duct ligation model of hepatopulmonary syndrome: correlation with pulmonary dysfunction. *J Hepatol* 1998; 29: 571-578.
9. Sztrymf B, Rabiller A, Nunes H. Prevention of hepatopulmonary syndrome and hyperdynamic state by pentoxifylline in cirrhotic rats. *Eur Respir J* 2004; 23: 752-758.
10. Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension: distinctions and dilemmas. *Hepatology* 1997; 25: 1282-1284.
11. Abrams GA, Jaffe CC, Hoffer PB, Binder HJ, Fallon MB. Diagnostic utility of contrast echocardiography and lung perfusion scan in patients with hepatopulmonary syndrome. *Gastroenterology* 1995; 109: 1283-1288.
12. Arguedas MR, Abrams GA, Krowka MJ, Fallon MB. Prospective evaluation of outcomes and predictors of mortality in patients with hepatopulmonary syndrome undergoing liver transplantation. *Hepatology* 2003; 37: 192-197.