

Reporte de Caso

Síndrome hepatopulmonar en Pediatría: a propósito de un caso

Hepatopulmonary síndrome Pediatrics: a propos of a case

María Isabel Villanueva-Díaz^{1,2a}, Katherine Ramos-Díaz^{2b}, Alexis Ormeño-Julca^{2c}

RESUMEN

Introducción: El síndrome hepatopulmonar (SHP) es una complicación que se produce en ciertas enfermedades del hígado, debido a una dilatación de los vasos sanguíneos pulmonares, provocando que la sangre transporte menor cantidad de oxígeno. Su desarrollo se relaciona con la pérdida de las funciones del hígado con los cambios vasculares asociados a la cirrosis (hipertensión portal). El mecanismo fundamental que provoca la reducción de oxígeno arterial es una dilatación de los vasos sanguíneos pulmonares, que alteran el intercambio de oxígeno a nivel pulmonar. **Reporte de caso:** A continuación presentamos el caso de un niño de 8 años de edad ingresa por el Servicio de Emergencia del Hospital Regional Lambayeque, Chiclayo con un tiempo de enfermedad de 1 mes por disnea

progresiva a leves esfuerzos, cianosis distal y ortopnea. Al examen se constata cianosis periférica, palidez +/+++ , spiders facial, palmas hepáticas, hipocratismo digital, Sat. O₂ de pie: 78%, Sat O₂ decúbito dorsal: 83% (Ortodesoxia), se ausculta soplo diastólico a predominio de foco mitral. **Interpretación:** La importancia de este caso es el diagnóstico precoz para determinar un tratamiento oportuno según la evolución del paciente. **Conclusión:** A pesar de la existencia de criterios bien definidos para SHP su desconocimiento puede llevar a retrasos en el diagnóstico. Por tal razón; se deberá plantear y determinar decisiones en las opciones terapéuticas viables para poder beneficiar a los pacientes con esta patología.

Palabras Clave: síndrome hepatopulmonar, hepatopatía, hipoxemia. (Fuente: DeCS-BIREME)

ABSTRACT

Introduction: The hepatopulmonary syndrome (HPS) is a complication that occurs in certain diseases of the liver, due to dilatation of the pulmonary blood vessels, causing the blood to carry less oxygen. Its development is related to the loss of liver functions vascular changes associated with cirrhosis (portal hypertension). The fundamental mechanism that causes the reduction of arterial oxygen is a dilatation of the pulmonary blood vessels, which alter the exchange of oxygen in the lungs. **Case report:** We present the case of an 8-year-old admitted by the Emergency Service Lambayeque, Chiclayo Regional Hospital with a time of 1 month disease progressive dyspnea on slight exertion, orthopnea distal cyanosis. On examination

peripheral cyanosis, pallor + / +++, facial spiders, liver palms, clubbing, Sat. is found Standing O₂: 78%, Sat supine O₂: 83% (orthodeoxia), a predominantly diastolic mitral murmur is heard. **Interpretation:** The importance of this case is early to determine an appropriate treatment according to patient outcomes diagnosis. **Conclusion:** Despite the existence of well-defined criteria SHP ignorance can lead to delays in diagnosis. For this reason; it shall raise and determine decisions on viable treatment options to benefit patients with this pathology.

Key words: hepatopulmonary síndrome, liver disease, hypoxemia (source: MeSH NLM)

1. Universidad San Martín de Porres. Chiclayo, Perú
 2. Hospital Regional de Lambayeque. Chiclayo, Perú
- a. Interno de Medicina b. Médico Residente c. Médico Gastro-Pediatra

Recibido: 01-07-2015 Aprobado: 14-07-2015

Citar como: Villanueva-Díaz MI, Ramos-Díaz K, Ormeño-Julca A. Síndrome hepatopulmonar en Pediatría: a propósito de un caso. RevHispc Cienc Salud. 2015;1(2): 143-148

INTRODUCCIÓN

El síndrome hepatopulmonar (SHP) se caracteriza por una alteración en la oxigenación arterial debida a dilataciones intrapulmonares vasculares asociadas a disfunción hepática (1). En un estudio se observó que el SHP aparece en un 8% de los niños con cirrosis o hipertensión portal grave (2).

Se han invocado 3 mecanismos diferentes que pueden producir la hipoxemia en el SHP:

- el shunt anatómico verdadero establecido mediante la comunicación de arterias y venas pulmonares evitando el área de intercambio gaseoso;
- el shunt fisiológico, donde la sangre venosa perfunde alveolos no ventilados, y,
- la vasodilatación precapilar y capilar del lecho vascular pulmonar que imposibilita la adecuada transferencia de las moléculas de oxígeno al torrente sanguíneo venoso (3).

Si bien las alteraciones patológicas que producen el SHP son variadas, el resultado final es una vía común de cambios vasculares que facilitan el cortocircuito de sangre desoxigenada desde la circulación venosa a la arterial. Se considera que el tercer mecanismo -la alteración de la difusión del oxígeno- es la causa más común de la desaturación. Se ha propuesto también sustituir el término clásico de shunt intrapulmonar por el de desequilibrio alveolocapilar de oxígeno o alteración de la ventilación-perfusión (4).

Se cree que la vasodilatación pulmonar es la consecuencia del desequilibrio entre la producción y aclaramiento de sustancias vasoactivas circulantes que el hígado insuficiente es incapaz de extraer (5).

Existen numerosas sustancias implicadas en la vasodilatación, como el glucagón, péptido intestinal vasoactivo, péptido relacionado con el gen de la calcitonina, factor natriurético atrial y atriopéptinas, sustancia P, factor de activación plaquetaria, citocinas y óxido nítrico (Figura 1).

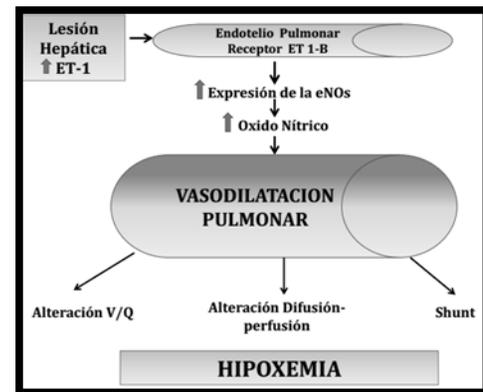


Figura 1. Patogenia del Síndrome Hepatopulmonar. Tomado de: Florencia M., Pereyra C., Síndrome Hepatopulmonar. Reporte de caso. Disponible en: http://www.aamr.org.ar/secciones/neumonologia_pediatica/caso_clinico_mes_de_noviembre.pdf (6).

Desde el punto de vista clínico se manifiesta con disnea, platipnea, ortodesoxia, acropaquias y cianosis labial.

La triada clínica diagnóstica se caracteriza por presencia de: hepatopatía, desoxigenación arterial y dilataciones vasculares intrapulmonares. El diagnóstico definitivo se realiza con técnicas de imagen que demuestran las dilataciones vasculares intrapulmonares. Es la Ecocardiografía con contraste es el patrón oro para el diagnóstico de SHP. 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 dilataciones vasculares intrapulmonares y el diagnóstico de SHP. (Tabla 1). La ecocardiografía transesofágica con contraste es una variante aún más sensible (7). La gammagrafía de perfusión corporal total 99mTcMAA permite la detección de dilataciones vasculares intrapulmonares pero, a diferencia de la EC, no puede diferenciarlas de las comunicaciones intracardíacas además de tener menor sensibilidad (8).

<ul style="list-style-type: none"> • Presencia de hepatopatía • Estadios tempranos sólo aumento de diferencia Aa PO₂, luego hipoxemia • Dif. AaO₂ > 15 mmHg (normal 4-8 mmHg) • Criterios de severidad oxigenación anormal: leve, moderado, grave, muy grave* • Test hiperoxia (+) < 300 mmHg • Estadios avanzados todos los parámetros de desoxigenación alterados • Ecocardiograma con contraste de burbujas: (+) • Cintigrafía pulmonar: (+)

TABLA 1. Criterios diagnósticos del Síndrome Hepatopulmonar.

Tomado de: Maggiolo J., Rubilar L., Paiva R. Síndrome hepatopulmonar en pediatría. *Neumol Pediatr* 2013; 8 (3): 116-120. Disponible en: www.neumologia-pediatria.cl (9).

El tratamiento del SHP incluye la oxigenoterapia crónica domiciliar y el trasplante hepático, ambos en estadios severos con insuficiencia respiratoria crónica. Ningún fármaco hasta la fecha ha demostrado su eficacia. El trasplante hepático resuelve el SHP hasta en un 80 % de los casos. Asimismo en el SHP severo (pO₂ < 50) la morbimortalidad del trasplante hepático es mayor (10).

CASO CLÍNICO

Niño de 11 años de edad, con antecedentes personales: Es diagnosticado a los 5 años de edad de Diabetes insípida, tratamiento de desmopresina hasta la actualidad, a los 10 años de edad, es, obesidad infantil, hipotiroidismo, por lo cual recibe levotiroxina hasta la actualidad. Asimismo se le diagnostica esteatosis hepática ecográficamente, perfil de coagulación y transaminasas hepáticas alteradas, siendo tratado oportunamente.

Paciente que ingresa por el Servicio de Emergencia, con Tiempo de enfermedad: 1mes Inicio: Insidioso Curso: progresivo, con historia de un mes de disnea progresiva a leves esfuerzos, dificultando la deambulaci3n, cianosis distal y ortopnea, acude a su centro de salud pr3ximo donde le diagnostican Cardiopatía cian3tica, motivo por el cual es referido a nosocomio de mayor complejidad.

Funciones Vitales de Ingreso: FC: 110 lpm FR: 45 rpm. Sat. O₂ de pie: 78%, Sat O₂ decúbito dorsal: 83% (Ortodesoxia) T°: 37°C

Examen general: Paciente despierto, alerta, hemodinámicamente inestable. Al examen se constata cianosis periférica, palidez +/+++, spiders facial, palmas hepáticas, hipocratismo digital; se le administro cánula binasal a 3 litros ventilando espontáneamente con Sat O₂: 92% y se ausculta soplo diastólico a predominio de foco mitral III/VI.

LABORATORIO

	EVOLUCION DE ENFERMEDAD- ESTANCIA HOSPITALARIA				
	INGRESO DIA 01	DIA 02	DIA 03	DIA 4	DIA 17
G blancos	4810	5100	3 400	3 800	3 200
Hb	12.8	11.9	12.5	11.8	12.6
HCTO	36.7	36.7	37.5	35.2	37
Plaquetas	108 000	135 000	110 000	130 000	122 000
ab	--	--	00	--	--
SG	50	45	52	59	44
EO	3	06	04	01	06
MON	03	08	00	--	05
LINF	14	41	03	01	44
Glucosa	108	96	41	39	96
Urea	32	35			35
Crea	0.61	0.58			0.55
PCR		3.47			

Tabla 2.1. Exámenes Analíticos. Hemograma

	DIA DE EVOLUCION DE ENFERMEDAD		
	DIA 7	DIA 13	DIA 17
TGO	113	89	77
TGP	53	43	48
BIL TOTAL	1.16	1.0	0.81
BIL DIRECTA	0.23	0.4	0.20
BIL INDIRECTA	0.93	0.6	0.61
FOST ALCALINA	936	912	701
PROT TOTALES	8.2	7.9	8.2
ALBUMINA	4.2	4.2	4.0
GAMMAGLUTAWIL	3.3	35	31
T de coagulación			6'
T de sangría			2'
TP	21.6	20.7	16.4
INR	1.99	1.89	1.4
TPT		43.4	
Fibrin3geno		303	303

Tabla 2.2. Exámenes analíticos. Perfil Hepático - Perfil de Coagulación

AGA Y ELECTROLITOS	DIA 02
Ph	7.43
Pco2	29.1
Po2	62.5
so2	92.8
HCT	36
Hb	12.1
a/A	0.4
AaDO2	100.2
HCO3	19.7
PO2/FIO2	223.2
Na	136
K	3.59
Cl	109.9
Ca	1.10
Lac	1.3
A Gap	7.3
Ga-†	100

Tabla 2.3. Aga y electrolitos

Asimismo se realizan múltiples estudios que incluyen radiogra-

fía de tórax y ecocardiografía, con resultados normales, con lo que se descarta proceso patológico de origen cardiaco. Paciente desde el ingreso es oxígeno dependiente hasta el alta domiciliaria. En la ecografía abdominal se evidencia: Signos ecográficos de hepatopatía sin signos de hipertensión portal, esplenomegalia, quiste complejo Hepático y calcificaciones en el parénquima renal bilateral.

La radiografía de tórax se evidencia índice cardiorácico normal con reforzamiento de la trama pulmonar bilateral. El electrocardiograma mostro un ritmo cardiaco sinusal. Los marcadores serológicos de hepatitis fueron negativos y se le realizó un AGA donde se evidencia hipoxemia y gradiente alveolar de 100.

Ante los elementos señalados se sospecha la existencia de síndrome hepatopulmonar, se realiza ecocardiograma de contraste obteniéndose un test de burbuja positivo (Figura 2).

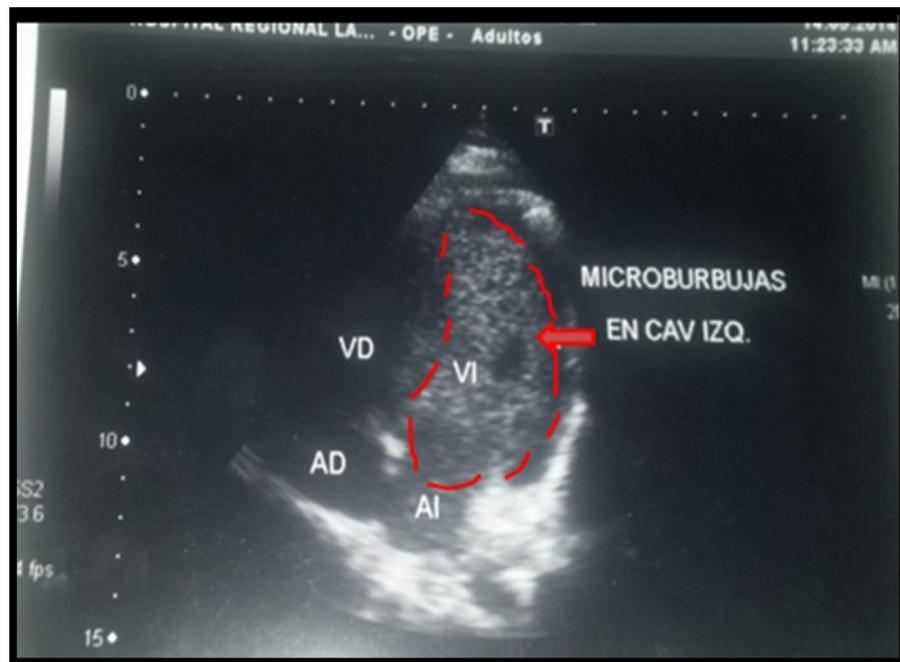


Figura 2. Visión de Ecocardiograma que demuestra la llegada de burbujas a las cavidades izquierdas (“contraste” en aurícula y ventrículo) luego del cuarto latido, es decir, tardíamente, propio de la presencia de un shunt extracardiaco intrapulmonar.

Se realiza junta médica donde se plantea: tratamiento de Transplante Hepático, el cual no realizan en el país. Del mismo modo sugieren examen de cateterismo cardiaco planteado por el cardiólogo intervencionista, el cual es realizado al mes de la estancia hospitalaria: sin el resultado presencia de fistulas arteriovenosas intrapulmonares difusas en ambos campos pulmonares. No hipertensión pulmonar.

Presenta evolución clínica estacionaria, ventilaba espontáneamente con cánula binasal a 2-3 litros SATO₂: 92%. Posterior a 34 días de estancia hospitalaria se concluye brindar como opción terapéutica paliativa la cual constituye la embolización de shunts arteriovenosos intrapulmonares para mejoría de hipoxemia, procedimiento se realizará en nosocomio de mayor complejidad; motivo por el cual se opta por referir al paciente; dando alta con administración de oxígeno domiciliario.

DISCUSIÓN

El síndrome hepatopulmonar (SHP) es una enfermedad poco frecuente que afecta a pacientes de cualquier edad con enfermedad hepática aguda o crónica, puede coexistir con hipoxemia por dilatación vascular pulmonar, por lo que no se requiere la presencia de hipertensión portal para que se manifieste el síndrome. Tiene baja prevalencia con elevada morbimortalidad. La prevalencia real en pediatría es desconocida, de igual manera el impacto y la historia natural el impacto y la historia natural del SHP en niños. Tres estudios estiman una prevalencia de 9 al 20% (11).

Respecto a la clínica del caso presentado, el síntoma más referido en estos casos fue la disnea y los signos más constantes la ortodesoxia (no siempre es patognómico), así como también la cianosis distal. Es frecuente la disnea de esfuerzo que progresa a disnea en reposo según los datos del caso.

En la analítica desde el día tres hasta el día diecisiete de estancia hospitalaria presenta plaquetopenia (Tabla 2.1), perfil de coagulación y transaminasas alteradas (Tabla 2.2). desde el día del ingreso siendo las transaminasas elevadas, evidencia para la hepatopatía crónica. Por tanto, debemos recordar que cuenta con antecedente de hospitalización en el 2013, siendo quizás este uno de los principales factores precipitante para esta patología.

Dentro de los criterios diagnósticos del paciente: Presenta una

hepatopatía crónica, siendo este el factor precipitante, defecto en la oxigenación: hipoxemia con una Sat. O₂ de pie: 78%, Sat O₂ decúbito dorsal: 83% (Ortodesoxia), AGA y electrolitos cuenta con una PaO₂=29.1mmHg y PO₂=62.mmHg (Tabla 2.3). , se solicito realizar exámenes de imagen Ecocardiograma contrastado (+) de burbujas siendo este considerado como el patrón de oro para la detección de shunt intrapulmonar, normalmente las burbujas quedan atrapadas en la red vascular pulmonar, lo que nos enfoca como dilatación vasculopulmonar. (Figura 2). Constituyendo dichos valores la efectividad de la triada diagnóstica (1).

El control de la SatO₂ por pulsioximetría es útil en el seguimiento de pacientes con formas moderadas y graves, sobre todo en niños y antes del TOH, aunque aporta más información la gasometría arterial. Una SatO₂ inferior al 96% en la pulsioximetría tiene una sensibilidad del 100% y una especificidad del 88% para detectar pacientes con P_aO₂<60mmHg, y una S_aO₂ inferior al 94% tiene una especificidad del 93%.

Algunas técnicas intervencionistas como embolización vascular de comunicaciones arteriovenosas, es una opción para pacientes SHP, o descompresión portal con circuito intrahepático portosistémico transyugular, pueden ayudar a mejorar la PaO₂ reduciendo la hipertensión portal (12). Sin embargo los pocos datos disponibles, y el riesgo de exacerbar un estado circulatorio hiperdinámico, que a su vez puede inducir vasodilatación intrapulmonar y aumentar la severidad del SHP no brinda el soporte necesario para su uso como terapia paliativa.

La oxigenoterapia a largo plazo ha sido de las terapias más frecuentemente recomendadas para pacientes portadores de SHP con hipoxemia severa, aunque la confianza de este tratamiento, su eficacia y su valor costo beneficio no ha sido establecido (13).

A pesar de la existencia de criterios bien definidos para SHP su desconocimiento puede llevar a retrasos en el diagnóstico, por tal razón es necesario llevar a cabo estudios en nuestro país para lograr detectar la mayoría de casos de pacientes pediátricos, para establecer su incidencia y tener mejores decisiones en las opciones terapéuticas viables para poder beneficiar a los pacientes con esta patología.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciado

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación del presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez R., Krowka MJ, Hervé Ph., Fallon M. Trastornos vasculares pulmonares-hepáticos. EurRespir J (Edic. Española) 2005; 6: 19-40.
2. Noli k. Prevalence of hepatopulmonary syndrome in children. Pediatrics 2008; 21: e522-7.
3. Krowka M. Hepatopulmonary syndromes. Gut 2000; 46:1-4.
4. Agustí A, Roca J, Bosch J, Rodríguez-R. The lung in patients with cirrhosis. J Hepatol 1990; 10:251-7
5. Blendis L, Wong F. Portopulmonary hypertension: an increasingly important complication of cirrhosis. Gastroenterology 2003; 125:622-5.
6. Florencia M., Pereyra C., Síndrome Hepatopulmonae. Reporte de caso. Disponible en: http://www.aamr.org.ar/secciones/neumonologia_pediatica/caso_clinico_mes_de_noviembre.pdf
7. Tumgor G. Childhood cirrhosis hepatopulmonary syndrome and liver transplantation. PediatrTransplant 2008; 12: 353-7.
8. Muñoz S. Síndrome hepatopulmonar. Revista Hospital Clínico Universidad de Chile 2006; 17: 229-37.
9. Maggiolo J., Rubilar L., Paiva R. Síndrome hepatopulmonar en pediatría. Neumol Pediatr 2013; 8 (3): 116-120. Disponible en: www.neumologia-pediatria.cl
10. Rovira Amigo S. Síndrome hepatopulmonar en niños: evaluación y tratamiento. AnPediatr 2009; 71: 224-9.
11. Prevalence of Hepatopulmonary Syndrome in Children Toronto, Ontario. Canada. Pediatrics 2008; 121; e522-e527
12. Maggiolo J., Rubilar L., Paiva R. Síndrome hepatopulmonar en pediatría. Neumol Pediatr 2013; 8 (3): 116-120
13. Rodríguez R, Michael J. Hepatopulmonary Syndrome - A Liver induced Lung Vascular Disease MD: New England Journal of Medicine 2008; (358): 2387.

CORRESPONDENCIA:

María Ysabel Villanueva Díaz

Email: sweetgirl_1203@hotmail.com

ISSN: 2215-4248

Revista Hispanoamericana de Ciencias de la Salud

