

Ateneo de Residentes de Clínica Pediátrica

RESPONSABLES: NICOLÁS FALK Y AGUSTÍN IGLESIAS (CODEI)

BELOCCHIO ALBERTO^a, GUIÑAZÚ GONZALO^b, GARCÍA LLORENTE AGUSTINA^c,
BECERRA ELIANA^d Y BECERRA ELIANA^e

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Datos personales

Nombre y apellido: M. M.
Edad: 9 años.
Procedencia: Paraguay, Juan de Mena.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 9 años de edad derivado de Paraguay por pediatra de cabecera por hipoxemia crónica con sospecha de enfermedad pulmonar intersticial.

Antecedentes personales:

- Oriundo de Juan de Mena, Paraguay.
- Perinatológico normal.
- Vacunas completas.
- Vive en zona rural en una casa de material con servicios completos.
- Cuadros bronco-obstructivos a repetición.
- Desde los 4 años presenta hipoxemia, poliglobulia, disnea de esfuerzo y cianosis peribucal ocasional.
- Internación a los 7 años para estudio de hipoxemia.
- Reflujo gastroesofágico: diagnóstico en 2014. En tratamiento con Omeprazol.

ANTECEDENTES FAMILIARES

- Familia tabaquista.
- Hermano acondroplásico.
- Hermano atópico.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS PREVIOS A LA INTERNACIÓN

- 2014 PHmetría patológica
- Ecocardiograma: Hipertensión pulmonar

leve, ductus arterioso persistente vs. co-lateral aorto-pulmonar.

- Espirometría: Capacidad Vital Funcional (CVF) 77 %; Volumen Espiratorio Forzado (VEF1) 68%; Flujo Espiratorio Forzado (FEF) 46 %; Índice de Tiffeneau (IT) 77 Informe: Incapacidad ventilatoria obstructiva leve sin respuesta a broncodilatadores.
- Test del sudor y funcional de materia fecal dentro de límites normales.
- Informe de Tomografía Axial Computada (TAC) de tórax: Aumento de la trama broncovascular, patrón en vidrio esmerilado, sospecha de neumopatía crónica. No se cuenta con las imágenes.

EXAMEN FÍSICO

Aspecto general

Paciente en regular estado general, adelgazado, vigil, reactivo y conectado, orientado en tiempo y espacio, estable hemodinámicamente, normohidratado.

Signos vitales

FC 85 lpm, FR 25 cpm, saturación de O₂: 81-82% (FiO₂ 0.21%), 93% (4 lt/min).

Antropometría

Peso de 26,5 kg (pc 25-50), Talla 139 cm (pc 90-97), IMC 13,7 kg/m² (pc3).

Aspecto respiratorio

Buena mecánica ventilatoria, buena entrada de aire bilateral, murmullo vesicular conservado, sin ruidos agregados.

Platipnea/ortodesoxia (saturación de O₂ 88% sentado, 93% acostado), hipoxemia sin respuesta al aporte suplementario de oxígeno, hipocratismo digital.

Aspecto cardiovascular

Ruidos cardíacos conservados en cuatro focos, silencios libres, pulsos periféricos positivos simétricos regulares.

a. Residente de 2do Año, HNRG.
b. Residente de Cuarto año, HNRG.
c. Residente de 2do Año, HNRG.
d. Residente de 1er año, HNRG.
e. Jefa de Residentes HNRG.

Aspecto abdominal

Abdomen blando indoloro, no se palpan visceromegalias.

Resto sin datos patológicos a destacar.

Se decide la internación del niño en Unidad 3, Centro Respiratorio del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, debido a su hipoxemia crónica con sospecha de enfermedad pulmonar intersticial para diagnóstico y eventual tratamiento.

Exámenes complementarios durante la internación

- Hemograma, datos a considerar: Monocitos 11%, Eosinófilos 9%, Hemoglobina 16,9 mg/dl, Hematocrito 51,4%, plaquetas: 215mil/mm³. (Poliglobulia probablemente secundaria a hipoxemia crónica) el resto fueron todos valores normales
- Química: Amonio 260 (hiperamonemia con resto de los parámetros normales)
- EAB: pH 7,45 HCO₃ 28,7 CO₂ 57,7 EB 9,9 Saturación O₂ 89,9% Na⁺ 139 K⁺ 4,3 Cl⁻ 114 (Acidosis respiratoria sin acidemia con alcalosis metabólica compensatoria)
- Espirometría: CVF: 85, VEF1: 79, IT: 81, FEF 25/75:62, sin respuesta a agonistas beta adrenérgicos
- Tomografía axial computada:

Tórax: Mediastino centrado, con algunas imágenes ganglionares en rango no adenomegálico, Timo de atenuación y morfología conservadas. Parénquima pulmonar: No se observan alteraciones en la atenuación del parénquima ni áreas de atrapamiento en los cortes de espiración. Abdomen: Hígado de morfología y estructura conservada, importante aumento del calibre de la rama porta derecha, la cual impresiona desembocar en la vena cava inferior. Sólo se reconoce la vena supra hepática izquierda y la media.
- Ecocardiograma doppler color: Se observa colateral aorto-pulmonar, sin sobrecarga de cavidades, sin hipertensión pulmonar, presión del ventrículo dentro de límites normales, función sistólica del ventrículo izquierdo conservada.
- Ecocardiograma de burbujas: compatible con shunt a nivel pulmonar.
- Ecografía abdominal: Shunt porto-cava con flujo turbulento, sin signos de hipertensión portal, vena porta dilatada.

- Hemodinamia: Normal vascularización arterial hepática, tiempo portal: shunt porto supra hepático derecho de gran calibre y de trayecto irregular de diámetro mayor a 12 mm. Sin hipertensión portal, sin cambios a la oclusión del shunt.

Abordaje diagnóstico

El paciente presenta hipoxemia crónica evidenciada en el examen físico a través del hipocratismo digital, que no se corrige con oxígeno. Como mecanismo fisiopatológico se interpreta cortocircuito de derecha a izquierda (shunt)¹⁻². Otros mecanismos pueden coexistir, debido a que la PCO₂ del paciente se encuentra elevada.

Los shunts pueden dividirse en dos tipos: intracardíacos e intrapulmonares.

Los intracardíacos se producen por una comunicación anormal entre las circulaciones pulmonar y sistémica.

En el presente caso, el ecocardiograma doppler constata colateral aortopulmonar. Sin embargo, al no presentar signos de hipertensión pulmonar, se excluye la causa cardíaca como responsable de la hipoxemia.

Los shunts intrapulmonares crónicos son inusuales, los diagnósticos diferenciales incluyen dos condiciones: malformaciones arteriovenosas pulmonares y el síndrome hepatopulmonar.

Resultando la TAC de tórax y la espirometría normales, se descarta causa parenquimatosa pulmonar. Posteriormente se realiza un ecocardiograma de burbujas, que confirma vasodilatación del lecho pulmonar.

Considerando la presencia de platipnea/ ortodesoxia, la dilatación del lecho vascular pulmonar, la hiperamonemia y la ausencia de daño hepático, se realiza una tomografía de abdomen la cual muestra una vena colateral de la vena porta desembocando en la vena cava inferior. En el ecodoppler abdominal se visualiza shunt porto-cava con flujo turbulento sin signos de hipertensión portal, lo que confirma el diagnóstico de Malformación de Abernethy.

DISCUSIÓN

Se define hipoxemia como la PaO₂ menor de 85 mmHg respirando a aire ambiente a nivel del mar¹⁻². Los mecanismos fisiopatológicos productores de hipoxemia son:

- Alteración Ventilación/Perfusión (el más frecuente).

- Hipoventilación alveolar.
- Cortocircuito de derecha izquierda.
- Trastornos de la difusión.¹⁻²

A la vez el síndrome platipnea-ortodesoxia se caracteriza por disnea e hipoxemia en posición erecta que mejoran en el decúbito supino. Para manifestarse requiere una predisposición anatómica basal, que en este paciente estaba dada por un lado a causa de la dilatación vascular en zona tres del pulmón, y por otro por una causa funcional, desencadenada por la posición erecta.

El síndrome platipnea-ortodesoxia se puede producir por diferentes causas:

a) Cardiovasculares:

- CIA: comunicación interauricular.
- Con aumento de la presión en cavidades derechas (fenómeno de Eisenmenger).
- Con presiones auriculares normales, requiriendo una condición que facilite que el flujo sanguíneo se dirija a la CIA:
 - Distorsión anatómica (ejemplo: escoliosis).
 - Obstrucción del flujo de la tricúspide (ejemplo: mixoma auricular).
 - Disminución de la compliance del ventrículo derecho.

b) Pulmonares:

- Vascular (síndrome hepato-pulmonar, malformaciones arterio-venosas pulmonares).
- Obstructivas (tumores endo-bronquiales).
- Parenquimatosas (distress, fibrosis pulmonar, etc.).³

El síndrome hepatopulmonar se caracteriza por hipoxemia, producida por dilatación vascular pulmonar en el contexto de enfermedad hepática. El componente vascular está dado por la presencia de capilares pulmonares dilatados, ya sea de manera difusa o localizada, o más raramente, comunicaciones arteriovenosas.

La base fisiopatológica de dicho síndrome es el pasaje de sustancias que de forma anómala acceden directamente a la circulación sistémica sin metabolizarse en el hígado. Muchas de estas sustancias tienen efecto vasodilatador, generando un aumento del diámetro de vasos pre y postcapilares (que desde 15 micrómetros alcanzan valores

de hasta 500 micrómetros) y disminución de la vasoconstricción ocasionada por hipoxia. Esta condición sumada a la circulación hiperdinámica generada por el aumento de flujo en las bases pulmonares al pasar a posición erecta, genera una franca alteración en la hematosis.^{4,5,6,7}

Se produce como resultado el pasaje de hemoglobina parcialmente oxigenada a la circulación sistémica con la consiguiente hipoxemia.

Existen también malformaciones cardiovasculares, de presentación excepcional, sin la evidencia de daño hepático en donde el flujo hepático venoso, no logra alcanzar el circuito pulmonar o bien el flujo portal venoso alcanza la vena cava inferior sin atravesar el hígado.⁴

La malformación de Abernethy, una de las causas de síndrome hepatopulmonar, es una anomalía extremadamente rara del sistema venoso esplácnico. Se clasifica dentro de los shunts portosistémicos congénitos extrahepáticos, con aproximadamente 80 casos descritos en la literatura⁸.

Se divide en 2 tipos: el tipo I se caracteriza por ausencia de portales venosos intrahepáticos, donde la sangre es desviada del sistema porta a la vena cava inferior a través de comunicaciones termino-laterales.

Estas comunicaciones pueden darse entre la vena mesentérica superior y la vena esplénica, Estas comunicaciones pueden darse entre la vena mesentérica superior o la vena esplénica con la vena cava inferior: shunt portosistémico (Malformación de Abernethy tipo 1a); o mediante la comunicación de la vena porta con la vena cava inferior (Malformación de Abernethy tipo 1b).

En caso del tipo 2 el sistema porta está intacto pero existe una comunicación extrahepática latero lateral entre la vena porta y la vena cava inferior.⁹

Esto permite el pasaje de sustancias no metabolizadas por el hígado a la circulación sistémica, produciendo la dilatación del lecho capilar pulmonar.

El tratamiento consiste en la corrección quirúrgica de dicha malformación, y fue el que se le practicó al paciente en cuestión.

La malformación de Abernethy, aunque es de presentación excepcional, debe ser sospechada en pacientes con síndro-

me hepatopulmonar con daño hepático no evidente.¹³

En el paciente presentado, dicha malformación llevó a una enfermedad hepática subclínica, manifestada por hipoxemia crónica, a través del mecanismo fisiopatológico del síndrome hepatopulmonar.

CONCLUSIÓN

Los autores desean destacar la importancia de la anamnesis y el examen físico completo en el proceso de diagnóstico médico, con interpretación de los hallazgos utilizando un razonamiento fisiopatológico. Si bien los estudios previos que pueda presentar un paciente son de utilidad para cualquier abordaje diagnóstico no se debe soslayar el rol protagónico de una definición semiológica, sindrómica que permita realizar estudios complementarios dirigidos en búsqueda del diagnóstico.

Al analizar cualquier paciente con hipoxemia, se debe sistemáticamente definir el mecanismo productor de la misma, teniendo en cuenta que la causa puede no encontrarse en el parénquima pulmonar.

Agradecimientos

A los Doctores Alberto Maffey, Nicolás Falk y a todos los médicos y enfermeros de Unidad 3 del HNRG.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kliegman RM, Arvin AM (eds.). En: Nelson. Tratado de Pediatría, 19a ed. Barcelona Elsevier; 2012.
2. Teper AM, Macri CN. Enfermedades respiratorias pediátricas. México. McGraw-Hill/Interamericana editores, S.A. de C.V; 2003.
- 3) Lopez Gaston OD. Síndrome Platipnea-Orto-deoxia. En: Fundación Revista Medicina (Buenos Aires); 2005.
4. Rodriguez-Roisin R, Krowka MJ. Hepatopulmonary Syndrome. A Liver-Induced Lung Vascular Disorder. En: New England Journal of Medicine; 2008.
5. Acosta Villegas F, García Palenciano C, Sansano Sánchez T, Falcón Araña L, Doménech Asensi P y Parrilla Paricio P. Síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar. Gastroenterología y Hepatología. Elsevier. 2004;Vol. 27.
6. Anales de Pediatría. Síndrome hepatopulmonar en niños. 2009;vol. 71 Num David T. Palma, Michael B. Fallon. 2006. The hepatopulmonary syndrome. En: Journal of Hepatology.
7. Palma DT, Fallon MB. The hepatopulmonary syndrome. En: Journal of Hepatology 2006.
8. Mistinova J, Valacsai F, Varga I. Congenital absence of the portal vein: case report and a review of literature. Clin Anat 2010;23:750-758. doi: 10.1002/ca.21007.
9. Liver Transplantation. From Abernethy to APOLT. 2008;Vol. 14.
10. Jagadisan B, Krishnamurthy S, Raghavan R, et al. Chronic Hypoxemia in a Child: Thinking Outside the Box. Indian Pediatric 2014.
11. Alvarez A, Ribeiro A, Hessel G, et al. Abernethy malformation: One of the etiologies of hepatopulmonary syndrome en Pediatric Pulmonology. 2002.
12. Pathak A, Agarwal N, Mandliya J, et al. Abernethy malformation: a case report. 2012.
13. Bernard Kinane T, M.D., and Sjirk J. Westra, M.D. A Four-Year-Old Boy with Hypoxemia. New England Journal of Medicine; 2004.