

Síndrome hepatopulmonar: Caso clínico y revisión de la literatura

Hepatopulmonary syndrome: clinical case and literature review

Rivera Beltran; Jessika Alejandra¹; Villarroel, Florencia M²; Castro, Vicente³; Ibarrola, Manuel⁴; Quadrelli, Silvia⁵

Recibido: 03/10/2024

Aceptado: 08/12/2024

Correspondencia

Jessika Alejandra Rivera
Email: alejandra.rivera.1990@gmail.com

RESUMEN

El síndrome hepatopulmonar es una enfermedad vascular pulmonar que cursa con hipoxemia causada por una enfermedad hepática (usualmente cirrosis con hipertensión portal), que afecta principalmente a adultos de mediana edad, aunque también se ha observado en niños, sin diferencia significativa entre sexos. La prevalencia varía ampliamente (4 %-44 %) según los criterios diagnósticos y población estudiada; siendo de aproximadamente del 15 % en pacientes con cirrosis, de acuerdo con los criterios utilizados para definir la hipoxemia o el gradiente PA-aO

Se tratan dos casos clínicos con distinta presentación inicial sin antecedentes de enfermedad hepática como desafío diagnóstico.

Palabras clave: Síndrome hepatopulmonar; Hipertensión portal; Hipoxemia

ABSTRACT

Hepatopulmonary syndrome is a pulmonary vascular disease that presents with hypoxemia caused by liver disease (usually cirrhosis with portal hypertension), which mainly affects middle-aged adults, although it has also been observed in children, with no significant difference between sexes. The prevalence varies widely (4-44%) depending on diagnostic criteria and population under study, being approximately 15% in patients with cirrhosis, and depending on the criteria used to define hypoxemia and/or the PA-aO (alveolar-arterial oxygen) gradient.

Two case reports are presented with different initial presentation and without a history of liver disease as diagnostic challenge.

Key words: Hepatopulmonary syndrome; Portal hypertension; Hypoxemia

CASO CLÍNICO 1

Mujer de 41 años oriunda de Perú, no tabaquista, con antecedente de artritis reumatoidea diagnosticada en 2015 (realizó tratamiento con metotrexato con abandono de la medicación, suspende sin nuevos controles). Consulta por cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por astenia, adinamia y disnea mMRC II. Ingresa con requerimiento de oxígeno suplementario a bajo flujo, se realizan estudios complementarios: estado ácido base: pH 7,39 PCO₂

40 mmHg PO₂ 64 mmHg HCO₃ 25 mEq/L SAT 92 %, con gradiente A-a de 31,98 mmHg (elevado), TC de tórax sin presencia de infiltrados pulmonares, TC de abdomen con evidencia de esplenomegalia, por lo que se realiza eco-Doppler portal con hallazgo de hipertensión portal (vena porta permeable con calibre de 13 mm con flujo hepatópeto con velocidad de 15 cm/s). Ante la sospecha de síndrome hepatopulmonar, se solicita ecocardiograma doppler donde se evidencia el pasaje de burbujas a partir del cuarto latido, que confirma dicho diagnóstico.

CASO CLÍNICO 2

Mujer de 62 años oriunda de Buenos Aires, no tabaquista, ocupación administrativa, con antecedentes de hipotiroidismo, vitiligo. Consulta por cuadro clínico de 2 meses de evolución caracterizado por disnea mMRC II asociado a tos seca. Ingresó con requerimiento de oxígeno suplementario a bajo flujo y presenta platipnea y ortodesoxia. En este contexto, se realizó laboratorio con hepatograma con patrón citolítico y gasometría arterial con pH 7,50; PCO₂ 28 mmHg; PO₂ 52 mmHg; HCO₃ 22 mEq/L; SAT 90 %, con gradiente A-a de 62,7 mmHg (elevado). Como estudios de extensión se solicitó ecografía abdominal con diagnóstico de hipertensión portal (vena porta permeable con calibre de 14 mm con flujo hepatópeto con velocidad de 17 cm/s), ante la alta sospecha de síndrome hepatopulmonar se realizó ecocardiograma que informa pasaje de burbujas a partir del quinto latido, que confirma dicho diagnóstico.

DISCUSIÓN

El *shunt* pulmonar representa el extremo del desequilibrio V/Q, donde la sangre venosa perfunde áreas del pulmón no ventiladas, que tiene como resultado una mezcla venosa que empobrece el contenido arterial de oxígeno. Esto conduce a hipoxemia, hipocapnia y un aumento del gradiente alveolo arterial de oxígeno (A-aO₂).¹

El síndrome hepatopulmonar (SPH) es una enfermedad vascular pulmonar que cursa con hipoxemia causada por una enfermedad hepática (usualmente cirrosis con hipertensión portal), caracterizada por la proliferación y dilatación de los capilares pulmonares. En formas graves, puede haber formación de fistulas arteriovenosas intrapulmonares que alteran el intercambio de gases.

Se observa dilatación significativa de capilares y precapilares de hasta 100 μ m de diámetro, que contribuye al desajuste V/Q, limitación de la difusión y cortocircuitos anatómicos que provocan hipoxemia. En estudios experimentales de SPH, mediadores como TNF- α , óxido nítrico, endotelina-1 y factor de crecimiento endotelial vascular generado por monocitos intravasculares inducen alteraciones microvasculares.²

Este síndrome afecta principalmente a adultos de mediana edad, aunque también se ha observado en niños, sin diferencia significativa entre sexos. La prevalencia varía ampliamente (4%-44 %) según criterios diagnósticos y población estudiada; es aproximadamente del 15 % en pacientes con cirrosis, lo que depende de los criterios utilizados para definir la hipoxemia o el gradiente PA-aO₂.³

Los pacientes con SPH típicamente presentan platipnea definida como la dificultad respiratoria

que empeora al estar erguido (de pie o sentado) y mejora al estar en decúbito dorsal asociada a hipertensión portal. Además, pueden manifestar ortodesoxia: caída ≥ 5 % de la PaO₂ al cambiar de supino a ortostatismo, que refleja un desequilibrio en la ventilación-perfusión.⁴

El diagnóstico del SPH se fundamenta en tres pilares: la confirmación de enfermedad hepática, con hipertensión portal o sin esta, la presencia de alteraciones en la oxigenación y un ecocardiograma con pasaje de burbujas positivo después del tercer latido.⁵ En el ecocardiograma con pasaje de burbujas, en el que se utiliza solución salina agitada, se observa la formación de microburbujas de más de 10 μ m de diámetro, las cuales normalmente no atraviesan el lecho capilar pulmonar. La detección retardada de microburbujas inyectadas por vía intravenosa en el corazón izquierdo, con tres o más ciclos cardíacos que se produjeron después de su visualización en el corazón derecho, indica una dilatación vascular anormal en el lecho capilar intrapulmonar.

La radiografía de tórax puede revelar opacidades nodulares o reticulonodulares bibasales, aunque la mayoría de los pacientes presentan hallazgos normales. Las pruebas de función pulmonar frecuentemente muestran una disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono.

La gravedad del SPH se clasifica según la hipoxemia: leve (PaO₂ ≥ 80 mmHg), moderada (PaO₂ = 60-79 mmHg), grave (PaO₂ = 50-59 mmHg) y muy grave (PaO₂ <50 mmHg).²

La presencia de SPH empeora significativamente el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes afectados. Aquellos con SPH tienen el doble de riesgo de muerte en comparación con aquellos con cirrosis hepática de gravedad similar sin SPH.⁶

El tratamiento del SPH es de soporte. Se recomienda la administración de oxígeno suplementario para mantener las saturaciones de O₂ por encima del 88 %.

El tratamiento definitivo del SPH es el trasplante hepático, que puede revertir las dilataciones vasculares pulmonares y mejorar la supervivencia, con tasas de supervivencia a 5 años postrasplante hepático del 76%-87 %.³

En conclusión se presentan dos casos clínicos donde podemos evidenciar que no existe una correlación directa entre el desarrollo del síndrome hepatopulmonar y la gravedad de la cirrosis, lo que destaca la importancia de mantener una alta sos-

pecha clínica en pacientes con disnea y enfermedad hepática. El ecocardiograma con pasaje de burbujas emerge como la modalidad más accesible y sensible para demostrar la presencia de derivación intrapulmonar, ya que proporciona una confirmación diagnóstica crucial.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener en el tema conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thenappan T, Goel A, Marsboom G, et al. A central role for CD68(+) macrophages in hepatopulmonary syndrome. Reversal by macrophage depletion. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:1080-91. <https://doi.org/10.1164/rccm.201008-1303OC>.
2. International Liver Transplant Society. (2016). International Liver Transplant Society practice guidelines. Transplantation, 13. Retrieved from https://journals.lww.com/transplantjournal/fulltext/2016/07000/international_liver_transplant_society_practice.13.asp
3. Sayadi A, Duhaut L, Robert F, Savale L, Coilly A. Syndrome hépato-pulmonaire [Hepatopulmonary syndrome]. *Rev Med Interne*. 2024;45:156-65. French. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2023.03.008>.
4. Zhang J, Yang W, Luo B, Hu B, Maheshwari A, Fallon MB. The role of CX₃CL1/CX₃CR1 in pulmonary angiogenesis and intravascular monocyte accumulation in rat experimental hepatopulmonary syndrome. *J Hepatol*. 2012;57:752-8. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2012.05.014>.
5. Roberts KE, Kawut SM, Krowka MJ, et al; Pulmonary Vascular Complications of Liver Disease Study Group. Genetic risk factors for hepatopulmonary syndrome in patients with advanced liver disease. *Gastroenterology*. 2010;139:130-9. e24. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2010.03.044>.
6. Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ, Hervé P, Fallon MB; ERS Task Force Pulmonary-Hepatic Vascular Disorders (PHD) Scientific Committee. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). *Eur Respir J*. 2004;24:861-80. <https://doi.org/10.1183/09031936.04.00010904>.