

¿HIPERTENSIÓN PULMONAR DE GRUPO 1 O GRUPO 2? COMUNICACIÓN INTERAURICULAR Y MIOCARDIOPATÍA DILATADA ISQUÉMICO-NECRÓTICA: ¿QUÉ HACER?

GROUP 1 OR GROUP 2 PULMONARY HYPERTENSION? ATRIAL SEPTAL DEFECT AND ISCHEMIC DILATED CARDIOMYOPATHY

ANDREA TUFO PEREYRA¹, DIEGO CABRERA ARGAÑA¹, JUAN FRANCISCO RESSIA¹, AGUSTINA GELORMINI¹, LUCIANA PENAS², GISELE GAINZA¹, SIMÓN SALZBERG³, NICOLÁS ATAMAÑUK⁴

RESUMEN

La hipertensión pulmonar es una patología heterogénea en la cual convergen muchos estados patológicos incluyendo enfermedades pulmonares, enfermedades sistémicas, alteraciones de los vasos sanguíneos de la circulación pulmonar y, como si esto fuera poco, es un importante determinante de morbimortalidad en los estadios finales de la miocardiopatía dilatada de cualquier etiología. Informamos el caso de un paciente con antecedentes de comunicación interauricular tipo seno venoso y miocardiopatía dilatada isquémico-necrótica que consulta por signos de insuficiencia cardíaca reagudizada. Se realizaron ecocardiograma y coronariografía y se midieron presiones y saturación de forma invasiva por cateterismo derecho, determinándose el diagnóstico de hipertensión pulmonar severa. Se realizó balance hídrico negativo, se suspendieron los inhibidores de la endotelina y se volvieron a medir presiones y saturación por cateterismo derecho, presentando respuesta favorable al tratamiento instaurado. Se revisará la importancia de la determinación del mecanismo de la hipertensión pulmonar para la interpretación y el tratamiento del paciente.

Palabras clave: hipertensión pulmonar, cardiopatías congénitas, comunicación interauricular, miocardiopatía dilatada.

ABSTRACT

Pulmonary hypertension is a heterogeneous disease in which many diseases converge, including lung diseases, systemic diseases, disorders of vessels of pulmonary circulation and, as if this was not enough, it is an important determinant of morbidity and mortality in the final stages of dilated cardiomyopathy by any cause. We report a patient with a history of atrial septal defect of the Sinus venosus type and ischemic dilated cardiomyopathy who came to the hospital with signs of heart failure. Echocardiography and coronary angiography were performed and pressures were measured by right heart catheterization, determining the diagnosis of severe pulmonary hypertension. Negative water balance was performed, endothelin inhibitors were suspended and right heart pressures were measured again, showing a favorable response to treatment. We review the importance of determining the mechanism of pulmonary hypertension for interpretation and patient management.

Keywords: pulmonary hypertension, congenital heart defects, atrial septal defects, dilated cardiomyopathies.

REVISTA CONAREC 2016;32(133):050-053 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

INTRODUCCIÓN

La hipertensión pulmonar (HP) es una patología multifactorial y heterogénea en la cual convergen muchas entidades incluyendo enfermedades sistémicas, pulmonares, alteraciones de los vasos sanguíneos de la circulación pulmonar y, como si esto fuera poco, es un importante determinante de morbimortalidad en los estadios finales de la miocardiopatía dilatada de cualquier etiología¹. Esto la convierte en una patología difícil de manejar, en la cual es de crucial importancia identificar el mecanismo predominante.

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino de 51 años, con antecedentes de comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso no resuelta, extabaquista, dislipémico con infarto agudo de miocardio (IAM) anterior no reperfundido un año previo a la consulta, con fibrilación auricular (FA) crónica paroxística bajo tratamiento anticoagulante y miocardiopatía dilatada con función sistólica del ventrículo izquierdo (FSVI) severamente disminuida y múltiples internaciones por insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). Medicado con warfarina, aspirina, carvedilol, diuréticos de asa a altas dosis, espironolactona 50 mg por día, atorvastatina, sildenafil 75 mg/día y bosentán 125 mg/12 hs. Presenta como antecedente inmediato la realización de cinecoronariografía (CCG) con intención de revascularización de arteria coronaria derecha, luego de la cual no se realiza angioplastia por cuestiones técnicas (**Figura 1**).

Consulta a guardia por aumento del perímetro abdominal y ascenso de 2,5 kg de peso asociado a disnea en clase funcional NYHA II de 5 días de evolución. A su ingreso se presentaba normotenso, con frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto, primer ruido cardíaco presente, segundo ruido desdoblado con soplo sistólico 2/6 en foco pulmonar sin irradiación y 3/6 en foco tricuspídeo. Presentaba signos de ICC a predominio derecho con ingurgitación yugular 3/3 sin colapso

1. Residente de Cardiología.

2. Jefa de Residentes de Cardiología.

3. Jefe del servicio de Cardiología.

4. Cardiólogo Staff. Hospital Juan A. Fernández. CABA, Rep. Argentina.

✉ **Correspondencia:** Andrea Tufo Pereyra | Pacheco 2911, CP 1431 CABA, Rep. Argentina. | avtufopereyra@gmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 05/12/2015 | Aceptado: 31/12/2015

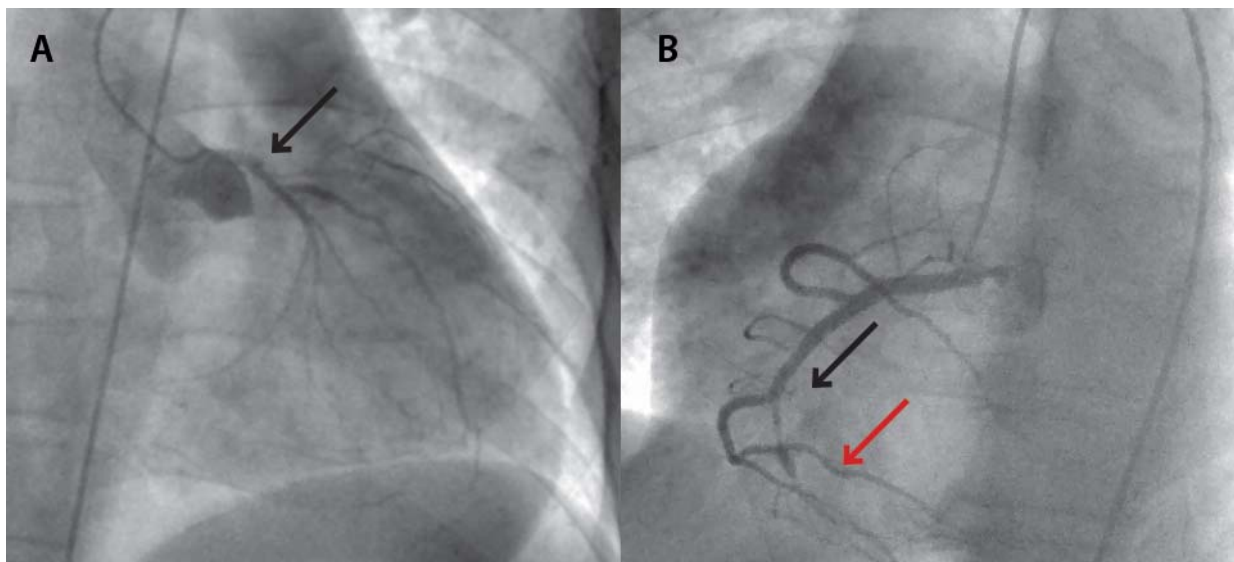


Figura 1. A. CCG con arteria descendente anterior ocluida en su segmento proximal (flecha) con circulación colateral homo coronariana. Arteria circunfleja poco desarrollada, sin lesiones significativas, da origen a latero-ventricular sin lesiones significativas. B. CCG con coronaria derecha dominante, de buen desarrollo, con lesiones severas en su tercio medio (flecha negra) y oclusión distal (flecha roja) que se llena por circulación colateral homo- y heterocoronariana.

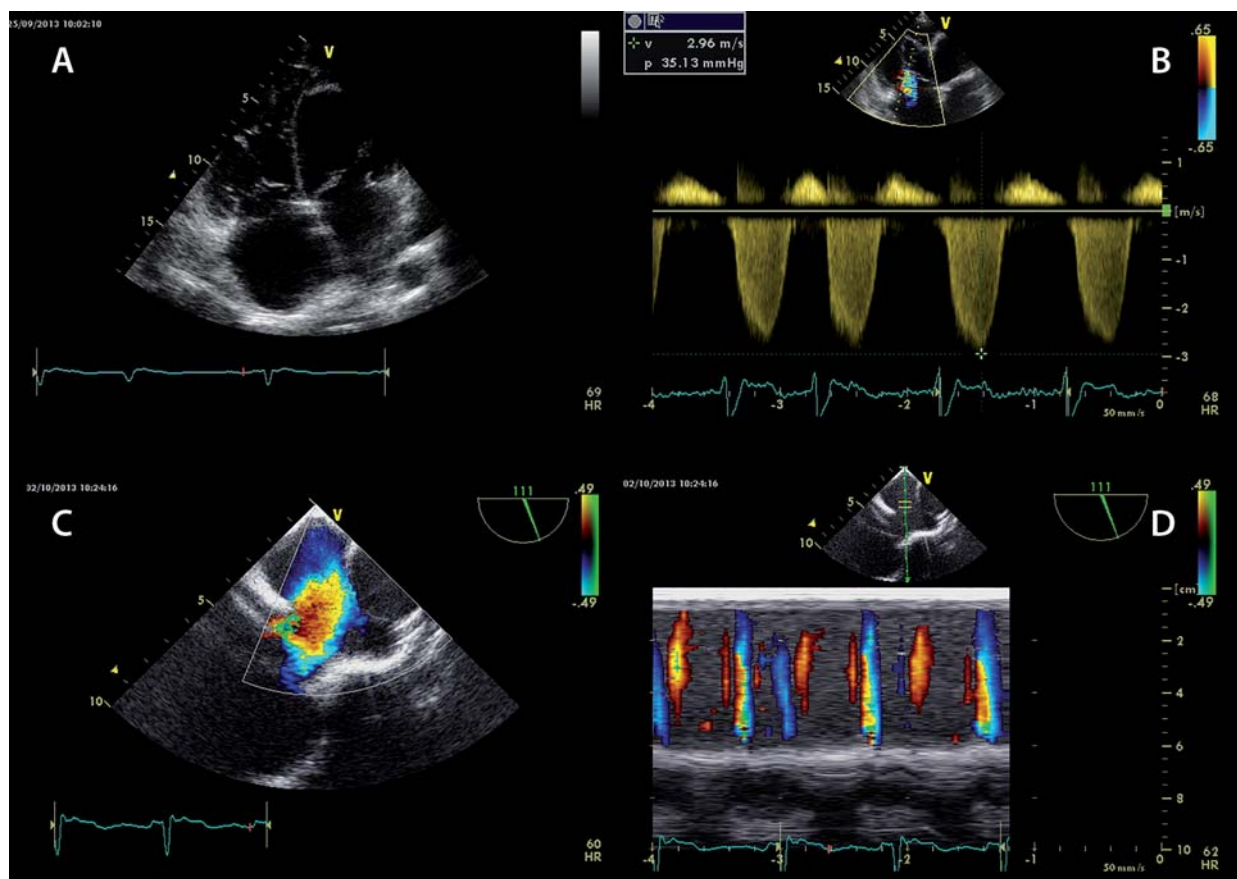


Figura 2. Ecocardiograma Doppler color transtorácico: A. Imagen de vista apical de cuatro cámaras evidenciando la dilatación de las cuatro cavidades cardíacas. B. En la misma vista, gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la aurícula derecha de 35 mmHg. Ecocardiograma transesofágico: C. Solución de continuidad en septum interauricular de tipo seno venoso con flujo Doppler color predominante de derecha a izquierda. D. Modo M color en el que se visualiza flujo predominante de derecha a izquierda.

inspiratorio, hepatomegalia, ascitis y edemas en miembros inferiores. Se auscultaron rales crepitantes en ambas bases pulmonares. Peso al ingreso: 70,100 kg. Electrocardiograma con ritmo de aleteo auricular

con pasaje variable 2:1, 3:1, bloqueo completo de rama derecha con Q patológicas de V1 a V4. Radiografía de tórax con aumento del índice cardiotorácico de configuración biventricular con un segundo arco iz-

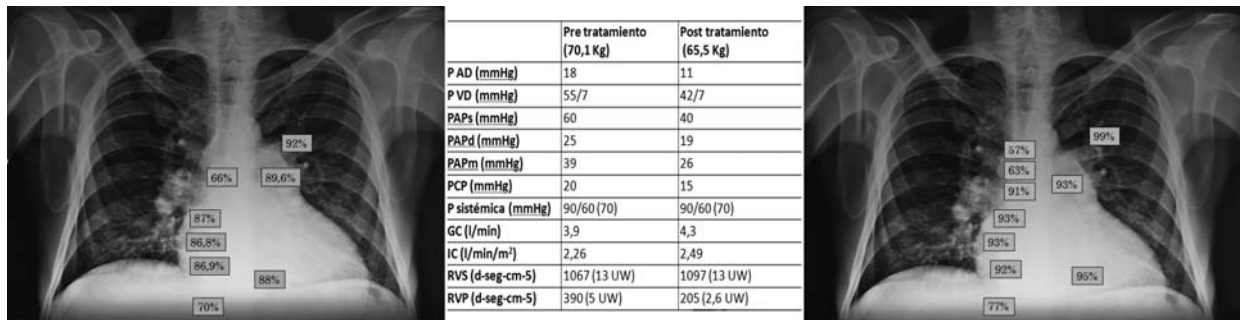


Figura 3. Comparación de cateterismos derechos pre y postratamiento diurético. Se evidencia disminución de las presiones derechas con aumento del gasto cardíaco y disminución de las resistencias vasculares pulmonares, sin cambios en las presiones y resistencias sistémicas. En lo que respecta a la saturación de oxígeno, se observa un resalto oximétrico a nivel de aurícula derecha alta tanto previo al tratamiento como posterior a él, pero que en este último el resalto es mayor, evidenciando un mayor flujo de izquierda a derecha con un aumento del QP:QS. PAD: presión en aurícula derecha. PVD: presión en ventrículo derecho. PAPs: presión sistólica en la arteria pulmonar. PAPd: presión diastólica en la arteria pulmonar. PAPm: presión media en la arteria pulmonar. PCP: presión de enclavamiento pulmonar. P sistémica: presión sistémica. GC: gasto cardíaco. IC: índice cardíaco. RVS: resistencias vasculares sistémicas. RVP: resistencias vasculares pulmonares.

quiero convexo y signos de agrandamiento de aurícula izquierda con tercer arco derecho presente y patrón de normoflujo pulmonar. Se solicita NT-proBNP el cual resulta elevado con valor de 7524 pg/ml; el resto del laboratorio no presentó particularidades. Se interpreta como ICC a predominio derecho descompensada por sobrecarga hídrica luego del procedimiento realizado cinco días antes de la consulta y se interna en sala de Cardiología para realizar balance hídrico negativo.

Se realizan ecocardiograma-Doppler transtorácico y transesofágico que informan CIA tipo seno venoso de 18 mm, con pasaje de flujo bidireccional predominante de derecha a izquierda. Cavidades izquierdas y derechas de tamaño aumentado, septum adelgazado, asincrónico, akinesia anterior, septal y apical, hipokinesia inferior. FSVI severamente disminuida con fracción de eyección de 16%, función sistólica del ventrículo derecho disminuida. Flujograma mitral monofásico, restrictivo, insuficiencia tricuspídea severa, presión sistólica en la arteria pulmonar estimada de 55 mmHg (**Figura 2**).

Se realiza cateterismo derecho que evidencia presiones derechas aumentadas, índice cardíaco de 2,26 ml/min/m², resalto oximétrico en aurícula derecha alta con cortocircuito de izquierda a derecha y flujo pulmonar (QP):Flujo sistémico (QS) 2,7:1 (**Figura 3**).

Al encontrarse el paciente en "peso seco", se discute la conducta a seguir teniendo en cuenta la probabilidad de éxito del cierre de la CIA, la factibilidad de la revascularización coronaria y la tasa de éxito del trasplante cardio-bipulmonar. Se decide en conjunto optimizar el tratamiento agregando diuréticos de asa y aumentando los antagonistas de la aldosterona, jerarquizando el componente "pasivo" de la HP. Luego de dicha conducta se vuelven a medir presiones derechas por cateterismo, evidenciándose una franca disminución de las mismas y de las resistencias pulmonares, con un aumento concomitante del gasto cardíaco.

DISCUSIÓN

Como lo indican las guías de hipertensión pulmonar, desde la clasificación en 5 tipos consensuada en Dana Point en 1998 has-

ta la más actual llevada a cabo en Niza en 2013, cuando la HP es de grupo 1 (incluyendo a las cardiopatías congénitas), el tratamiento adecuado es la vasodilatación pulmonar, dado el mecanismo subyacente². Cuando se trata de HP secundaria a disfunción del ventrículo izquierdo, ya sea con fracción de eyección reducida o preservada (HP grupo 2), su tratamiento se basa en mantener al paciente sin sobrecarga hídrica y tratar la enfermedad cardíaca de base¹.

Aunque escasa, hay evidencia que demuestra que algunos vasodilatadores pulmonares, como los inhibidores de la fosfodiesterasa-5, podrían tener un rol en la mejoría de parámetros hemodinámicos y en la capacidad de ejercicio, traduciéndose en un alivio sintomático y una mejor calidad de vida pero sin disminución en la mortalidad^{1,4-6}. En cambio, los antagonistas de la endotelina no están recomendados en este grupo de pacientes^{3,7}.

El paciente presentado ha mostrado una disminución de la presión de enclavamiento pulmonar (PCP), con el consiguiente descenso del gradiente de presión diastólica (<7 mmHg) y, con ello, de las resistencias pulmonares (RVP) incluso luego de suspendidos los inhibidores de la endotelina. Por esto se interpreta un importante papel del componente poscapilar de su HP que, al disminuir la presión de fin de diástole izquierda y así las resistencias vasculares pulmonares, mejora su pronóstico y lo convierten en candidato al trasplante cardíaco⁸.

CONCLUSIONES

Nuestro caso pone de manifiesto la importancia de interpretar el mecanismo subyacente de la HP en los pacientes con HP "mixta". El mantenimiento del peso seco en pacientes con un importante componente "pasivo" de la HP puede mejorar los parámetros hemodinámicos y la calidad de vida, e incluso modificar el pronóstico, tal como sucedió en el caso presentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vachery JL, Adir Y, Barberá JA, Champion H, Coghlan JG, Cottin V et al. Pulmonary Hypertension Due to Left Heart Diseases. *JACC* 2013;62(25):D100-8.
2. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *JACC* 2013;62(25):D34-41.
3. Galiè N, Corris PA, Frost A, Girgis RE, Granton J, Jing ZC et al. Updated Treatment Algorithm of Pulmonary Arterial Hypertension. *JACC* 2013; 62(25):D60-72.
4. Guazzi M, Samaja M, Arena R, Vicenzi M and Guazzi M. Long term use of sildenafil in the therapeutic management of heart failure. *JACC* 2007;50(22):2136-44.
5. Hirata K, Adji A, Vlachopoulos C, O'Rourke MF. Effects of sildenafil on cardiac performance in patients with heart failure. *Am J Cardiol* 2005;96:1436-1440.
6. Xiaoging W, Yang TZhou Q, Li S and Huang L. Additional use of a phosphodiesterase-5 in patients with pulmonary hypertension secondary to chronic systolic heart failure: a meta-analysis. *Eur J Heart Failure* 2014. 16:444-53.
7. Anand I, McMurray J, Cohn J, Notter T, Quiza K, Ruschitzka F et al. Long-term effects of darusentan on left-ventricular remodelling and clinical outcomes in the EARTH trial. *Lancet* 2004;364:347-54.
8. Galiè N, Hoeper M, Humbert M, Torbicki A, Vachlery JL, Barberá JA et al. 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.