

CASO CLÍNICO

Síndrome Hepatopulmonar, un diagnóstico olvidado. Informe de caso

Hepatopulmonary Syndrome, a forgotten diagnosis. Case report

Suyapa Sosa Ferrari¹  <https://orcid.org/0000-0002-7308-4167>, Guillermo Zaldivar Aparicio²  <https://orcid.org/0000-0002-6431-9518>.

¹Instituto Nacional Cardiopulmonar, Departamento de Neumología; Tegucigalpa, Honduras.

²Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Facultad de Ciencias Médicas, Postgrado de Neumología; Tegucigalpa, Honduras.

RESUMEN. Antecedentes: El síndrome hepatopulmonar (SHP) se presenta en pacientes con cirrosis hepática con una prevalencia variante según diferentes estudios, posiblemente explicado por un infradiagnóstico, poco descrita principalmente en países en vías de desarrollo. En Honduras no se encuentran estudios publicados en la literatura. **Descripción del caso:** Paciente femenina de 70 años con enfermedad hepática, hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y diabetes mellitus tipo 2 la cual se presentó con sintomatología respiratoria crónica e hipoxemia demostrada por gasometría arterial, en la que se evidenció cortocircuito extracardíaco por ecocardiografía de contraste compatible con esta enfermedad. **Conclusiones:** El diagnóstico del SHP es relativamente sencillo teniendo todas las herramientas, pero en países en vías de desarrollo no se cuentan con estas en la mayor parte de unidades de salud, por lo tanto, dificulta su abordaje. El pronóstico de los pacientes empeora con la presencia de este síndrome y debe de estar dentro de los diagnósticos diferenciales de todo paciente con disnea e hipoxemia en el margen de una enfermedad hepática subyacente.

Palabras clave: Síndrome hepatopulmonar, Ecocardiografía de contraste, Platipnea.

INTRODUCCIÓN

Se define como síndrome hepatopulmonar (SHP) al defecto en la oxigenación arterial causado por la presencia de dilataciones vasculares intrapulmonares (DVIP) en el contexto de una enfermedad hepática. En la cirrosis hepática se ha determinado una prevalencia del 15-23%.¹ Pacientes de todas las edades pueden verse afectados. Este síndrome clínico tiene tres componentes: enfermedad hepática, dilatación vascular pulmonar y defecto de oxigenación. Una clasificación de la gravedad del síndrome hepatopulmonar basada en anomalías en la oxigenación es vital porque la gravedad influye en la supervivencia y es útil para determinar el momento y los riesgos del trasplante de hígado.² Su presencia empobrece el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes y puede determinar la necesidad de un trasplante hepático (TH) que es el único tratamiento de eficacia demostrada para estos pacientes.³ Las manifestaciones clínicas del SHP consisten principalmente en disnea y platipnea. La disnea es la molestia respiratoria más común en pacientes con SPH, pero no es específica.⁴ Al examen físico algunos signos sugieren la presencia del síndrome hepatopulmonar, como son los nevus en araña, hipocratismo digital, cianosis, platipnea y ortodeoxia, donde el paciente experimenta empeoramiento de la disnea y una caída en la saturación de la oxihemoglobina mayor o igual al 5%, o en la presión arterial de oxígeno mayor o igual que 4 mmHg, respectivamente, cuando este pasa de la posición decúbito supino a estar de pie y mejora al incorporarse nuevamente al decúbito, sin embargo, estos dos signos no son marcadores sensibles de la enfermedad.⁵ Este síndrome ha sido infradiagnosticado principalmente en países en vías de desarrollo, por lo cual el propósito de presentar este estudio es recordar y tener presente esta asociación con el fin de dar una mejor respuesta a los pacientes. Presentamos el caso de una

Recibido: 29-05-2022 Aceptado: 09-10-2023 Primera vez publicado en línea: 08-12-2023
Dirigir correspondencia a: Dr. Guillermo Zaldivar Aparicio
Correo electrónico: guille_0402@hotmail.com

RELACIONES Y ACTIVIDADES FINANCIERAS Y NO FINANCIERAS: Ninguna.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS: Ninguna.

Forma de citar: Ferrari S, Zaldivar G. Síndrome Hepatopulmonar, Un diagnóstico olvidado. Informe de caso. Rev Méd Hondur. 2023; 91 (Sup. 2): xx-xx. DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v91iSupl.2.17214>

© 2023 Autor(es). Artículo de acceso abierto bajo la licencia <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.es> 

paciente femenina de 70 años con hipoxemia crónica y cirrosis hepática.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 70 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial desde hace 30 años con mal apego al tratamiento, enfermedad pulmonar obstructiva crónica diagnosticada por espirometría desde hace 5 años sin manejo y cirrosis hepática de reciente diagnóstico de causa desconocida sin manejo. Acude a la sala de emergencias del Instituto Nacional Cardiopulmonar de Honduras con historia de disnea progresiva de 4 meses de evolución que inició de medianos a pequeños esfuerzos con posterior inicio de platipnea, que se acompañó de tos productiva con expectoración hialina de predominio nocturno, además de pérdida de peso involuntaria. El cuadro respiratorio el cual se exacerbó en la semana previa a su ingreso por lo que decidió acudir a la unidad mencionada. Al examen físico con facie de enfermedad crónica. Los signos vitales de la paciente fueron: frecuencia cardíaca y pulso: 112 lpm, frecuencia respiratoria: 31 rpm, presión arterial: 90/60 T: 36.6°C, SatO₂: 97% FIO₂:30%. Al examen segmentario destacaba mucosa oral deshidratada. En cuanto al examen pulmonar se encontraba con taquipnea, expansibilidad disminuida, se auscultaron crépitos basales bilaterales. En abdomen con circulación colateral, sin ascitis. Resto del examen físico no contribuyente. En el examen de la química sanguínea se encontró con glucosa de 219 mg/dl, AST: 43 U/L, ALT: 23 U/L, bilirrubina total: 1.3 mg/dl, bilirrubina directa 0.3 mg/dl, sodio: 135 mmol/l, potasio: 3.29 mmol/l, creatinina 0.58 mg/dl. hematológico: hemoglobina: 11.6 g/dl, hematocrito: 33.2%, plaquetas: 104 10³/uL, globulos blancos: 3.80 10³/uL, neutrofilos: 3.28 10³/uL, linfocitos: 0.37 10³/uL, tiempo de protombina: 16/13 segundos, tiempo de tromboplastina parcial: 31/36 segundos, INR: 1.32, serología HIV: (-). El ultrasonido abdominal total reportó: Datos ecográficos de hepatopatía crónica que se asocia esplenomegalia leve y ascitis. Gases arteriales: ph: 7.43, pCO₂: 28.6 mmHg, pO₂: 64 mmHg, HC0₃: 19mmol/L, SO₂: 93% FIO₂: 21%. Gradiente Alveoloarte-

rial (A-a): 50.7 mmHg, lo que demuestra una alcalosis respiratoria compensada con hipoxemia leve y gradiente A-a elevado. Se reportó PCR-RT COVID-19 con resultado negativo. La rayos x de tórax mostró un tenue patrón intersticial crónico. En vista de hipoxemia, gradiente A-a elevado y datos de hepatopatía crónica se solicitó ecocardiograma con contraste (solución salina agitada) (Figura 1) que mostró paso de burbujas a cavidades izquierdas al séptimo latido correspondiente con cortocircuito extracardiaco. (Figura 2) Ventrículo izquierdo no dilatado con remodelado concéntrico con hipocinesia anterior. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo 55%, disfunción diastólica grado I, ventrículo derecho no dilatado, insuficiencia mitral y aórtica ligeras, probabilidad baja de hipertensión pulmonar. Se da el diagnóstico de Síndrome Hepatopulmonar con severidad moderada, manteniendo a la paciente en vigilancia por consulta externa, sin criterios de oxigenoterapia suplementaria, con resto de tratamiento para sus comorbilidades.

DISCUSIÓN

Cuatro principales complicaciones pulmonares pueden ocurrir en pacientes con enfermedad hepática crónica: neumonía, hidrotórax hepático, síndrome hepatopulmonar (SHP) e hipertensión portopulmonar.⁴ El término SHP se introdujo por primera vez en la literatura a cargo de Kennedy-Kudson en 1977 y desde entonces han sido muchas las definiciones propuestas.⁵ Se define como síndrome hepatopulmonar al defecto en la oxigenación arterial causado por la presencia de dilataciones vasculares intrapulmonares en el contexto de una enfermedad hepática. En la cirrosis hepática se ha determinado una prevalencia del 15-23%,¹ se recomienda una tamización activa que permita un diagnóstico temprano, y referir a tiempo al paciente a un centro especializado para la valoración de trasplante hepático como único tratamiento disponible curativo.⁶ En nuestro país no hay estudios estadísticos acerca de síndrome hepatopulmonar, hay un infradiagnóstico importante. La mayoría de los pacientes con SHP son asintomáticos o desarrollan un inicio insidioso de disnea, por lo que se requiere un alto índice de



Figura 1. Ecocardiograma de contraste. Presencia del contraste (solución salina agitada) en cavidades derechas (flecha amarilla).



Figura 2. Cortocircuito extracardiaco. Paso del medio de contraste (solución salina agitada) a cavidades izquierdas al séptimo latido cardiaco. (Flecha amarilla)

sospecha para establecer el diagnóstico.⁷ En nuestro caso se presentó la disnea progresiva insidiosa y la platipnea, síntoma característico pero no patognomónico. Para su diagnóstico se necesita cumplir la tríada de oxigenación arterial anormal causada por dilataciones vasculares intrapulmonares (IPVD) en el contexto de enfermedad hepática avanzada, hipertensión portal o cortocircuitos portosistémicos congénitos.⁸ Nuestra paciente cumple todos los criterios ya que se encuentra hipoxémica con gradiente alveolo arterial elevado, dilataciones vasculares intrapulmonares comprobado por ecocardiograma transtorácico demostrando paso del medio de contraste (solución salina agitada) a cavidades izquierdas al séptimo latido cardiaco compatible con cortocircuito extracardiaco y enfermedad hepática de base diagnosticado por clínica y ultrasonografía abdominal. La diferencia entre un cortocircuito intra y extracardiaco se realiza mediante la inyección de solución salina agitada intravenosa donde se generan microburbujas y la realización de ecocardiograma transtorácico.¹⁴ Normalmente estas microburbujas no pasan a través del lecho capilar pulmonar, por lo tanto, no se logran visualizar. La aparición tardía de microburbujas en el corazón izquierdo 3 ó más ciclos cardíacos después de la visualización en el corazón derecho demuestra el cortocircuito extracardiaco por una dilatación vascular anormal en el lecho capilar intrapulmonar mientras que el cortocircuito intracardiaco demuestra la aparición temprana de microburbujas en el lado izquierdo del corazón dentro de 1 a 2 ciclos cardíacos después de la aparición en el lado derecho del corazón.⁷ La gravedad se establece según los valores de PaO₂ así: Leve: PaO₂ ≥80 mmHg, Moderado: PaO₂ 60-79 mmHg, Grave: PaO₂ 50-59 mmHg, Muy grave: PaO₂ <50 mmHg.⁹ Nuestra paciente se encontraba en un estadio moderado, importante de establecer ya que influye en el pronóstico. La presencia de SHP empeora significativamente el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes afectados, aquellos con SHP tienen el doble de riesgo de muerte en comparación con aquellos con cirrosis hepática de gravedad similar sin HPS.¹⁰ Los pacientes con PaO₂ inferior a 50 mmHg tuvieron tasas de supervivencia significativamente peores.¹¹ Actualmente, no existen terapias médicas efectivas para el síndrome hepatopulmonar y el trasplante de hígado es el único tratamiento exitoso.³ Las opciones terapéuticas en SHP incluyen el inicio de la oxigenoterapia a largo plazo en pacientes con HPS grave (PaO₂ <60 mmHg).¹² La mortalidad asociada con SHP puede ser significativa y no necesariamente relacionada con la gravedad de la enfermedad hepática, tiene un mal pronóstico, con una supervivencia a los 5 años del 23%

sin trasplante hepático frente al 76% con trasplante.¹³ Se debe diferenciar el SHP de la hipertensión portopulmonar. Si bien estas entidades comparten algunos aspectos clínicos, resulta útil en su diferenciación el hallazgo ecocardiográfico de un shunt extracardiaco e intrapulmonar en el SHP, o de hipertensión pulmonar en la hipertensión portopulmonar.¹⁴ Pueden usarse otras pruebas diagnósticas complementarias (TC de tórax, arteriografía pulmonar o espirometría), fundamentalmente para descartar otras enfermedades pulmonares crónicas.¹⁵ El SHP, por su clínica se puede confundir con otras enfermedades cardiopulmonares y se debe de realizar su diagnóstico diferencial. En hasta un 30% de los pacientes con SHP se dan otras enfermedades pulmonares como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica o la fibrosis pulmonar que contribuyen a incrementar el grado de hipoxemia, sin embargo, la triada clásica del SHP es tan particular y único que sostiene el diagnóstico de SHP incluso en presencia de dichas enfermedades.²

CONCLUSIÓN

El Síndrome hepatopulmonar es una condición relativamente común en los pacientes con enfermedad hepática pero que se debe de tener una alta sospecha para su diagnóstico. Su diagnóstico es relativamente sencillo teniendo todas las herramientas (gases arteriales, ultrasonografía, ecocardiografía) pero que en la mayoría de las ocasiones en países en vías de desarrollo no se cuentan con las mismas, por lo tanto se genera un infradiagnóstico importante. El pronóstico de los pacientes empeora con la presencia del mismo y debe de estar dentro de los diagnósticos diferenciales de todo paciente con disnea e hipoxemia en el contexto de una enfermedad hepática adyacente.

CONTRIBUCIONES

Todos los autores contribuyeron a la concepción, adquisición, análisis e interpretación de los datos para el desarrollo del caso. Asimismo, estuvieron involucrados en la redacción, aprobación final del manuscrito y están de acuerdo en ser considerados responsables de todos los aspectos del trabajo.

DETALLES DE LOS AUTORES

Suyapa Sosa Ferrari, Especialista en Neumología;

sosaferrari@gmail.com

Guillermo Zaldivar Aparicio, Residente de Neumología (4to año de residencia); guille_0402@hotmail.com

REFERENCIAS

1. Velasco-Santiago YM, Mejía-Loza SMI, López-Gómez LM, Fernández-Martínez NC. Síndrome hepatopulmonar. *Rev Hosp Jua Mex*. 2019; 86(1):39-45.
2. Cuadrado A, Díaz A, Iruzubieta P, Salcines JR, Crespo J. Síndrome hepatopulmonar. *Gastroenterol Hepatol*. 2015;38(6):398-408.
3. Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ. Hepatopulmonary Syndrome A Liver-Induced Lung Vascular Disorder. *N Engl J Med*. 2008;358(22):2378-2387
4. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines for the management of patients with decompensated cirrhosis. *J Hepatol* 2018; 69: 406-60.
5. Muñoz-Maya OG, Santos OM, Granda P, Vega JP, Marín JI, Restrepo-Gutiérrez JC. Síndrome hepatopulmonar en paciente con hipertensión portal no cirrótica. Reporte de caso. *Rev. colomb. Gastroenterol*. 27(4):323-326.
6. Insuasty-Enríquez MR, Correa-Gutiérrez EM, Toro-Rendón LG. Síndrome hepatopulmonar: revisión narrativa. *Medicina y Laboratorio*. 2017;23(5-6):237-248
7. Machicao VI, Fallon MB. Hepatopulmonary syndrome. *Semin Respir Crit*

- Care Med. 2012;33(1):11-6.
8. Krowka MJ, Fallon MB, Kawut SM, Fuhrmann V, Heimbach JK, Ramsay MAE, et al. International Liver Transplant Society Practice Guidelines: Diagnosis and Management of Hepatopulmonary Syndrome and Portopulmonary Hypertension. *Transplantation*. 2016;100(7):1440-1452
 9. Rodriguez-Roisin R, Krowka MJ, Herve P, Fallon MB, Committee ERSTFP-HVDS. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). *Eur Respir J* 2004; 24: 861-880.
 10. Fallon MB, Krowka MJ, Brown RS, Trotter JF, Zacks S, Roberts KE, et al. Impact of hepatopulmonary syndrome on quality of life and survival in liver transplant candidates. *Gastroenterology*. 2008;135(4):1168-75.
 11. Soulaïdopoulos S, Cholongitas E, Giannakoulas G, Vlachou M, Goulis I. Review article: Update on current and emergent data on hepatopulmonary syndrome. *World J Gastroenterol*. 2018;24(12):1285-1298
 12. Fuhrmann V, Krowka M. Hepatopulmonary syndrome. *J Hepatol*. 2018;69(3):744-745.
 13. Iyer VN, Swanson KL, Cartin-Ceba R, Dierkhising RA, Rosen CB, Heimbach JK, et al. Hepatopulmonary syndrome: favorable outcomes in the MELD exception era. *Hepatology*. 2013;57(6):2427-2435.
 14. Zagolín BM, Medel F JN, Valera MJ. Síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar: Dos entidades a diferenciar. *Rev chil enferm respir*. 2008;24(4):291-303
 15. Grilo Bensusan I, Pascasio Acevedo JM. Síndrome hepatopulmonar. *Rev Esp Enferm Dig*. 2013;105(6):366.

ABSTRACT. Background: Hepatopulmonary syndrome (HPS) occurs in patients with liver cirrhosis with a varying prevalence according to different studies, possibly explained by underdiagnosis, little described mainly in developing countries. In Honduras there are no studies published in the literature. **Case description:** A 70-year-old female patient with liver disease, arterial hypertension, chronic obstructive pulmonary disease, and type 2 diabetes mellitus presented with chronic respiratory symptoms and hypoxemia demonstrated by arterial blood gas analysis, in which extracardiac shunt was evident by contrast echocardiography compatible with this disease. **Conclusions:** The diagnosis of HPS is relatively simple having all the tools, but in developing countries these are not available in most health units, therefore making it difficult to approach. The prognosis of patients worsens with the presence of this syndrome and should be included in the differential diagnoses of all patients with dyspnea and hypoxemia in the margin of an underlying liver disease.

Keywords: Hepatopulmonary syndrome, contrast echocardiography, platypnea.