





Hipertensión pulmonar secundaria a síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño

Pulmonary hypertension secondary to obstructive sleep apnea-hypopnea syndrome

Hipertensão pulmonar secundária á síndrome da apneia-hipopneia obstrutiva a do sono

 <http://dx.doi.org/10.35954/SM2019.38.2.8>

Carolina Castrillón ^a  <https://orcid.org/0000-0003-3024-4631>

Flavia Leizagoyen ^b  <https://orcid.org/0000-0002-1324-4982>

María Piñeyrua ^c  <https://orcid.org/0000-0003-4739-9218>

(a) Departamento de Medicina, Hospital Central de las Fuerzas Armadas.

(b) Ex asistente Clínica Médica 1, Hospital Maciel.

(c) Ex asistente Clínica Médica 1, Hospital Maciel.

RESUMEN

La hipertensión pulmonar definida como una presión pulmonar media mayor a 20-25 mmHg puede ser secundaria a múltiples patologías, teniendo las enfermedades respiratorias un rol fundamental.

A continuación, se describe el caso clínico de un paciente portador de insuficiencia cardíaca derecha con hipertensión pulmonar severa, confirmada por ecocardiograma transtorácico. Destacamos la confirmación del diagnóstico a través del cateterismo cardíaco derecho que clasifica a este caso dentro del subgrupo 3 de hipertensión arterial pulmonar, es decir secundaria a enfermedades pulmonares. Al avanzar en la búsqueda de la etiología surge el planteo de Síndrome de Apnea-Hipopnea Obstructiva del sueño severo. Esta causa oculta es relativamente frecuente en personas con sobrepeso obesidad, sin embargo, es rara como causa única de hipertensión severa. Es reconocido que las patologías más frecuentes en el subgrupo 3 son: la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, las intersticiopatías y la combinación de fibrosis parenquimatosa y enfisema.

El objetivo del presente trabajo es reportar un caso infrecuente en la práctica clínica por su forma de presentación y sus causas determinantes y realizar una breve revisión del algoritmo diagnóstico.

PALABRAS CLAVE: Apnea Obstructiva del Sueño; Hipertensión Pulmonar; Insuficiencia Cardíaca; Síndromes de la Apnea del Sueño.

ABSTRACT

Pulmonary Hypertension defined as a mean pulmonary pressure greater than 20-25 mmHg may be secondary to multiple pathologies, with respiratory diseases playing a fundamental role.

The clinical case of a patient with right-sided heart failure with severe pulmonary hypertension, confirmed by transthoracic echocardiogram, is described below. We highlight the confirmation of the diagnosis through the right cardiac catheterization that classifies this case within subgroup 3 of pulmonary arterial hypertension, that is secondary to pulmonary diseases. As the search for aetiology progresses, the syndrome of

Recibido para evaluación: Julio 2019

Aceptado para publicación: Setiembre 2019

Correspondencia: Av. 8 de octubre 3020. C.P. 11600. Montevideo, Uruguay. Tel.: (+598) 24876666 int.1961.

E-mail de contacto: carocastri@yahoo.com.ar



Obstructive Apnea-Hypopnea of severe sleep arises. This hidden cause is relatively frequent in overweight obese people, however, it is rare as the only cause of severe hypertension. It is recognized that the most frequent pathologies in subgroup 3 are: chronic obstructive pulmonary disease, interstitial pathologies and the combination of parenchymal fibrosis and emphysema.

The objective of this work is to report an infrequent case in clinical practice due to its form of presentation and its determining causes and to carry out a brief review of the diagnostic algorithm.

KEY WORDS: Sleep Apnea, Obstructive; Hypertension, Pulmonary; Heart Failure; Sleep Apnea Syndromes.

RESUMO

A hipertensão pulmonar definida como pressão pulmonar média maior que 20-25 mmHg pode ser secundária a múltiplas patologias, sendo que as doenças respiratórias têm papel fundamental.

O caso clínico de um paciente com insuficiência cardíaca direita com hipertensão pulmonar grave, confirmado pelo ecocardiograma transtorácico, é descrito a seguir. Destaca-se a confirmação do diagnóstico através do cateterismo cardíaco direito que classifica este caso no subgrupo 3 da hipertensão arterial pulmonar, ou seja, secundário a doenças pulmonares. À medida que a busca pela etiologia progride, surge a síndrome da Apneia Obstrutiva-Hipopneia do sono grave. Esta causa oculta é relativamente frequente em pessoas obesas com excesso de peso, no entanto, é rara como a única causa de hipertensão arterial grave. Reconhece-se que as patologias mais frequentes no subgrupo 3 são: doença pulmonar obstrutiva crônica, interstiopatias e a combinação de fibrose parenquimatosa e enfisema.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso raro na prática clínica devido à sua forma de apresentação e suas causas determinantes e realizar uma breve revisão do algoritmo diagnóstico.

PALAVRAS CHAVE: Apneia Obstrutiva do Sono; Hipertensão Pulmonar; Insuficiência Cardíaca; Síndromes da Apneia do Sono.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión pulmonar (HTP) se caracteriza por un aumento del flujo sanguíneo pulmonar o de la resistencia vascular ya sea por una patología cardíaca o respiratoria, enfermedad idiopática o complicación de otra patología sistémica. Se define como una presión pulmonar media mayor a 20-25 mmHg en reposo (1).

Es una enfermedad crónica, que en sus etapas finales lleva a la insuficiencia cardíaca derecha, lo que sella su pronóstico. A pesar de los continuos avances en el conocimiento de la patogenia de esta enfermedad, la baja prevalencia y no tener síntomas específicos en etapas iniciales favorece su subdiagnóstico, lo que conlleva a una elevada mortalidad (1,2).

La clínica es inespecífica, la insuficiencia cardíaca derecha es la presentación clásica. La paraclínica

está orientada a descartar etiologías secundarias de HTP, siendo el cateterismo derecho (CCD) que confirmará e identificará el perfil hemodinámico de la misma (2).

El tratamiento depende de la etiología de la HTP. La evaluación inicial de los pacientes con HTP debe completarse con la evaluación pronóstica. Para ello se emplea un conjunto amplio de variables (clínica, laboratorio, tolerancia al esfuerzo y la función del ventrículo derecho), que de forma separada se relacionan con la supervivencia (2).

El Síndrome de apnea hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) se caracteriza por la tríada básica de ronquido, apneas nocturnas observadas y somnolencia diurna. La presencia de episodios repetidos de obstrucción completa (apneas) o parcial (hipopneas) de la vía respiratoria superior secundaria a colapso de las partes blandas farín-

geas, reduce la cantidad de oxígeno disponible en la sangre, lo que conduce a episodios de hipoxemia, cambios de presión intratorácica y activación del sistema simpático (3,4).

Se han reconocido a la hipoxia y la hipercapnia, entre otros, como los principales mecanismos que repercuten en la circulación pulmonar provocando en algunos pacientes hipertensión pulmonar (3). Esto contribuye a la prevalencia alta de HTP en pacientes con SAOS (4).

CASO CLÍNICO

- Sexo Masculino, 39 años. AP: patología congénita de la esfera ORL con varias intervenciones quirúrgicas con necesidad de traqueostomía. Aumento de más de 20 kg en el último año.
- Consulta por edemas de miembros inferiores simétricos hasta rodilla, fríos gravitacionales que dejan godet. Al examen: microretrognatia. CV: elementos de falla cardíaca derecha.
- Paraclínica: ECG (figura 1), Radiología Tórax (figura 2). Se plantea insuficiencia cardíaca derecha solicitándose otros estudios.
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): hipertrofia, dilatación y disfunción sistólica de VD. TSVD dilatado de 31 mm. VTI VD 7cm IT moderada. Dilatación aurícula derecha por área. HTP severa: PSAP 83 mmHg.
- Centellograma pulmonar y angioTAC, sin evidencia de TEP. TACAR normal. DLCO: patrón funcional restrictivo grado leve. Moderado compromiso transferencia gaseosa medida a través de DLCO.
- Polisomnografía: síndrome apnea-hipopneas obstructivas del sueño (SAHOS) de grado severo. Índice apnea-hipopnea/hora: 49,9. Test de marcha: saturación basal 98% post ejercicio 85%
- VIH negativo. Serologías hepatitis negativas. TSH normal. Panel autoinmune negativo.

- Cardioresonancia: FEVD levemente disminuida 48%. No shunts intracardiacos.
- Cateterismo derecho: hipertensión pulmonar severa (55mmHg) del grupo 3 vinculado a apnea severa. Se inicia en tratamiento farmacológico de su insuficiencia cardíaca y tratamiento del SAHOS con CPAP.
- Al año se realiza ETT de control, que evidencia FEVI normal, cavidades derechas dilatadas con función sistólica normal, insuficiencia tricúspidea moderada que permite estimar PSAP de 85 mmHg. Una prueba de marcha que informa un EAV Borg final de 9 (muy severa), desaturación post ejercicio de 93%. Pendiente la resolución quirúrgica del SAHOS.

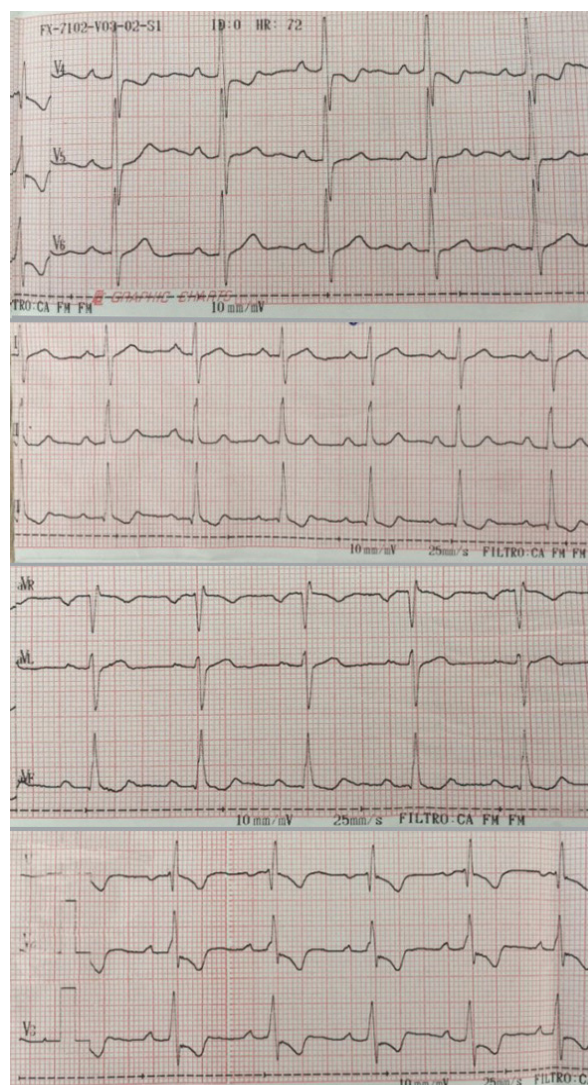


Figura 1. Electrocardiograma: Eje 0-90° Ritmo sinusal. Se observa el bloqueo de rama derecha.

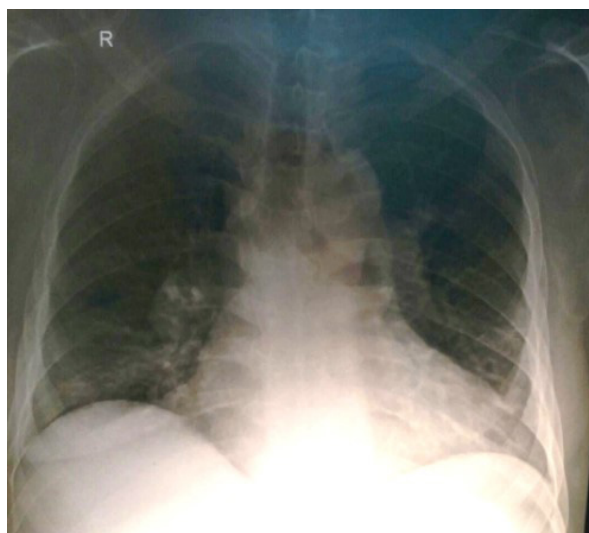


Figura 2. Radiología de Tórax: se observa aurícula derecha aumentada de tamaño con rectificación del arco de la arteria pulmonar. Hilios congestivos con opacidad en bases inhomogéneas en vidrio deslustrado.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

La HTP se define como un trastorno fisiopatológico y hemodinámico dado por un aumento de la presión de la arteria pulmonar media mayor o igual a 20-25 mmHg en reposo, calculada por CCD. En la actualidad se divide en 5 grupos:

- 1) HAP (hipertensión arterial pulmonar).
- 2) HAPCI secundaria a cardiopatía izquierda.
- 3) HTP secundaria a enfermedades pulmonares.
- 4) HTP tromboembólica crónica y otras obstrucciones arteriales.
- 5) HTP mecanismo desconocido y/o mecanismo multifactorial (1,2,5).

El grupo 2 constituye la causa más frecuente de HTP, seguida del grupo 3, siendo esta generalmente de grado moderado. Es muy escasa la información sobre las formas severas de HTP en los grupos 2 y 3, así como el impacto de la HTP en su conjunto sobre la morbimortalidad (2). Nuestro paciente corresponde al grupo 3, HTP secundaria a enfermedades pulmonares. La prevalencia de la HTP en el SAHOS se calcula entre 17 y 53% en varios estudios (4). Frecuentemente se ve al SAHOS como agravante de la misma, no como causa única.

Los pacientes con SAOS e HTP tienen una tasa de mortalidad más alta que los pacientes con SAOS sin HTP. El tratamiento de los trastornos respiratorios durante el sueño (TRS) es de importancia en el paciente con HTP y SAOS (4).

La clínica se presentó de forma clásica como insuficiencia cardiaca derecha.

En cuanto al algoritmo diagnóstico el ETT es la primera prueba a realizar ante una sospecha clínica de HP. Se puede determinar la probabilidad de la HTP de acuerdo con la velocidad pico de regurgitación tricúspide y la presencia de otros signos ecocardiográficos de HTP, al tiempo que nos permite descartar cardiopatía izquierda, causa más frecuente de HTP (1,2).

Actualmente se recomienda el cribado de HTP con ETT en sujetos asintomáticos pertenecientes a grupos de riesgo de desarrollar HTP. Estos grupos de riesgo incluyen: pacientes con esclerosis sistémica (ES), los familiares de primer grado de pacientes diagnosticados de HTP hereditaria y los pacientes con hipertensión portal candidatos a trasplante hepático. En el resto de los casos, la ETT se realizará en base a la sospecha clínica (2,6).

El electrocardiograma y radiología de tórax son estudios complementarios con hallazgos frecuentes pero inespecíficos (1,5).

Con una ETT compatible, el siguiente paso es descartar la enfermedad cardíaca izquierda (HTP grupo 2) y la enfermedad respiratoria crónica (HTP grupo 3).

La gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión (V-Q) se empleará para descartar enfermedad tromboembólica. Si existen defectos de perfusión en la gammagrafía V-Q, se completará el estudio de probable hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) mediante técnicas de imagen. Posteriormente se realizará el diagnóstico hemodinámico mediante CCD. Si no existen defectos de perfusión y se confirma la existencia de HTP, probable HAP, se completará el estudio para la identificación del subtipo de HAP (2,6).

La resonancia magnética cardíaca es útil en el se-

guimiento de los pacientes con HTP, mediante la evaluación más precisa posible de la morfología, masa y función del VD. Se han identificado varios parámetros de estructura y función biventricular con valor pronóstico y se ha demostrado su utilidad en el seguimiento a largo plazo al detectar disfunción ventricular derecha antes de la aparición de síntomas (1).

No existe ningún parámetro analítico que nos indique la presencia de HTP. La detección del péptido natriurético cerebral (BNP) y su precursor Pro-BNP son útiles para el seguimiento del paciente, predictor de riesgo independiente. Para descartar otras etiologías se debe realizar serología para virus de la hepatitis, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), TSH y autoinmunidad para descartar la presencia de enfermedad del tejido conectivo (ETC) como posible condición asociada a la HTP, con especial atención en la esclerodermia (1,2).

Una ecografía abdominal se recomienda realizar en todos los pacientes para la exclusión de hipertensión portal como posible causa de HTP. En este paciente el diagnóstico definitivo se estableció mediante el cateterismo derecho luego de descartadas otras etiologías. El pronóstico sin tratamiento específico es de 2,8 años (1).

La frecuencia de la repetición de los exámenes debe establecerse en función del estado clínico. Se recomienda que los parámetros clínicos y los de realización más sencilla se evalúen cada 3-6 meses, y los de mayor complejidad, cada 6-12 meses o cuando exista deterioro clínico (2,6).

No existe acuerdo de cuando repetir el cateterismo derecho, se aconseja realizarlo cuando hay deterioro clínico o para verificar respuesta al tratamiento. El objetivo del tratamiento es reducir mortalidad y mejorar calidad de vida siendo el trasplante pulmonar el tratamiento definitivo en los casos que el tratamiento médico no consigue los resultados esperados. Con respecto al presente caso clínico, las enfermedades pulmonares que más comúnmente se asocian a HTP son la EPOC, las enfermedades pulmonares intersticia-

les y la combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE). La presencia de HTP severa es poco habitual y se observa con mayor frecuencia en la CFPE (2).

En nuestro paciente se descartaron todas las etiologías, teniendo como único elemento el SAHOS severo por eso la importancia de su publicación no encontrando en la literatura casos similares. El tratamiento se basa en el uso de CPAP dado que se asocia con una disminución en la HTP en pacientes con SAOS. Sin embargo, hay estudios controvertidos sobre la mejoría de la HTP y el uso de CPAP (4).

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERESES: Los autores no reportan ningún conflicto de interés. El estudio se realizó con recursos propios de los autores y/o la institución a la que representan.



REFERENCIAS

- (1) Cadenas Menéndez S, Martín Moreiras J, Álvarez Vega P, González Calle D, Oterino Manzanos A, Escribano Subías P, et al. Hipertensión pulmonar (I). Hipertensión arterial pulmonar. Servicios de Neumología y Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España. Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar. Hospital Universitario. *Medicine* 2017; 12(45):2655-73.
doi: 10.1016/j.med.2017.11.003
- (2) Barberà JA, Román A, Gómez-Sánchez MA, Blanco I, Otero R. Diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Barcelona: SEPAR/Respira, 2017. 56 p. Disponible en:http://issuu.com/separ/docs/normativa_70?=3049452/44188557 [Consulta 20/07/2019].
- (3) Consenso Nacional sobre el síndrome de Apneas - Hipopneas del sueño. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica. Asociación Latinoamericana del Tórax. Asociación Sudamericana de Cirugía Torácica. *Arch Bronconeumol* 2005; 41 Supl 4:7-9.
- (4) Morales-Blanhir JE, Valencia-Flores M, Lozano-Cruz OA. El síndrome de apnea obstructiva del sueño como factor de riesgo para enfermedades cardiovasculares y su asociación con hipertensión pulmonar. *Neumol Cir Tórax* 2017; 76(1):51-60.
- (5) Escribano Subías P. Comentarios a la guía ESC/ERS 2015 sobre el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69(2):102-8.
doi: 10.1016/j.recesp.2015.11.032
- (6) Barberà JA, Román A, Gómez-Sánchez MA, Blanco I, Otero R, López-Reyes R, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Arch Bronconeumol* 2018; 54(4):205-15.
doi: 10.1016/j.arbres.2017.11.014