



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO

“HIPERTENSIÓN PULMONAR vs SÍNDROME HEPATO - PULMONAR”

Requisito previo para optar por el Título de Médico

Autor: Cahuasquí Llerena, Juan Sebastián

Tutor: Dr. Romo López, Ángel Geovanny

Ambato – Ecuador

Mayo - 2016

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema:

“HIPERTENSIÓN PULMONAR vs SÍNDROME HEPATO-PULMONAR”
de Juan Sebastián Cahuasquí Llerena estudiante de la Carrera de Medicina,
considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la
evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la
Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Mayo del 2016

EL TUTOR

.....
Dr. Romo López, Ángel Geovanny

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación **“HIPERTENSIÓN PULMONAR vs SÍNDROME HEPATO-PULMONAR”** como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autor de este trabajo de grado.

Ambato, Mayo del 2016

EL AUTOR

.....
Cahuasquí Llerena, Juan Sebastián

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este caso clínico o parte de él un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi trabajo de grado con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este caso clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autor.

Ambato, Mayo 2016

EL AUTOR

.....

Cahuasquí Llerena, Juan Sebastián

APROBACIÓN DE JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Informe de Investigación, sobre el tema “**HIPERTENSIÓN PULMONAR vs SÍNDROME HEPATO-PULMONAR**” de Juan Sebastián Cahuasquí Llerena, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Mayo 2016

Para constancia firman

.....
PRESIDENTE/A

.....
1er VOCAL

.....
2do VOCAL

DEDICATORIA

El presente trabajo se lo dedico en primer lugar a Dios quien ha guiado mi camino por el mejor sendero siempre librándome de cualquier mal, a mis angelitos que desde su partida se han preocupado y me han brindado su apoyo desde lo alto.

A mis padres Juanito y Lupita quienes con tanto amor y esfuerzo han hecho de mi la persona que soy, a mi hermano Andrés quien ha sido un ejemplo de lucha, sacrificio, trabajo e inteligencia aunque no esté presente físicamente, siempre lo llevo conmigo.

Un agradecimiento especial a mí adorada y amada esposa Monsita quien se ha convertido en el pilar más importante de mi vida, mi mejor amiga y mi apoyo incondicional con quien he luchado durante este duro pero emocionante camino de la medicina, y gracias a quién puedo decir que el sueño de ser padre se ha hecho realidad y gracias a mi pequeño que aún está en crecimiento por quien lucharé hasta el final.

A mi abuelito, tíos, primos y amigos que gracias a sus consejos y ejemplo han llegado a ser testigos de la lucha, sacrificios y emociones, por ello siempre les recordaré cuando estuvieron para darme una mano.

Cahuasquí Llerena Juan Sebastián

AGRADECIMIENTO

A la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Técnica de Ambato, en la cual recibí los conocimientos que han contribuido a mi formación profesional.

A mis docentes quienes, compartieron sus conocimientos, lecciones y experiencias a lo largo de mi vida estudiantil.

A todas aquellas personas que colaboraron con sus conocimientos, experiencias, opiniones y sugerencias en el transcurso del desarrollo del presente trabajo.

En especial a mi Tutor, Dr. Ángel Geovanny Romo López por permitirme recurrir a sus conocimientos científicos y experiencia profesional, en un marco de confianza y amistad, para la culminación del presente.

Cahuasquí Llerena Juan Sebastián

ÍNDICE

APROBACIÓN DEL TUTOR	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	iii
DERECHOS DE AUTOR	iv
APROBACIÓN DE JURADO EXAMINADOR	v
DEDICATORIA	vi
AGRADECIMIENTO	vii
ÍNDICE DE TABLAS	ix
ÍNDICE DE ILUSTRACIONES	ix
RESUMEN	x
SUMMARY	xii
INTRODUCCIÓN	1
OBJETIVOS	3
2.1 OBJETIVO GENERAL:	3
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:	3
3. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:	4
3.1 HISTORIA CLÍNICA	4
DATOS DE FILIACIÓN	4
ANTECEDENTES	5
MOTIVO DE CONSULTA:	5
ENFERMEDAD ACTUAL:	6
REVISIÓN DE APARATOS Y SISTEMAS:	6
EXAMEN FÍSICO AL INGRESO:	6
ANÁLISIS DEL CUADRO CLÍNICO:	7
CONTROLES POSTERIORES	11
4. DESARROLLO	13
4.1. PRESENTACIÓN DEL CASO:	13
4.2. DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO	15
4.3. ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA	15
4.3.1 ATENCIÓN DE EMERGENCIA	16
4.3.2 OPORTUNIDADES DE REMISIÓN	16
4.3.3 TRÁMITES ADMINISTRATIVOS	16

4.4. IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS:	16
4.5. CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA:.....	17
5. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.....	19
5.1. HIPERTENSIÓN PULMONAR.....	19
5.2. SINDROME HEPATO PULMONAR.....	29
5.3. BEHCET	33
6. CONCLUSIONES.....	38
7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	39
7.1. BIBLIOGRAFÍA	39
7.2. CITAS BIBLIOGRÁFICAS BASE DE DATOS UTA.....	40
8. ANEXOS.....	42

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Oportunidades de Mejora.....	18
Tabla 2: Clasificación Hipertensión Pulmonar	20
Tabla 3: Probabilidad ecocardiográfica de Hipertensión Pulmonar	26
Tabla 4: Signos ecocardiográficos de Hipertensión Pulmonar	26
Tabla 5: Gravedad en SHP.....	32
Tabla 6: Características Diferenciales.....	33
Tabla 7: Criterios Diagnósticos Behcet.....	37
Tabla 8: Exámenes complementarios.....	42
Tabla 9: Exámenes complementarios.....	42
Tabla 10: Exámenes complementarios.....	43
Tabla 11: Exámenes complementarios.....	43
Tabla 12: Exámenes complementarios.....	43
Tabla 13: Exámenes complementarios.....	44
Tabla 14: Exámenes complementarios.....	44
Tabla 15: Monitoreo cardíaco	45
Tabla 16: Imágenes	46
Tabla 17: Otros.....	46
Tabla 18: Análisis Sindrómico.....	49

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1: Algoritmo Diagnóstico de la HAP2.....	28
--	----

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA
“HIPERTENSIÓN PULMONAR vs SÍNDROME HEPATO-PULMONAR”

Autor: Cahuasquí Llerena Juan Sebastián

Tutor: Dr. Romo López Ángel Geovanny

Fecha: Mayo, 2016

RESUMEN

La hipertensión arterial pulmonar secundaria es una patología que ha incrementado su incidencia en la sociedad durante las últimas décadas a pesar de haber sido descrita desde los años 60, por lo que ha sido causa de mayor estudio e investigación durante los últimos años lo que ha permitido realizar un adecuado diagnóstico e innovando la estrategia terapéutica habiéndose observado mejora en la calidad de vida y supervivencia de los pacientes que padecen esta enfermedad.

La incidencia reportada en la literatura nos habla de 15 a 50 casos por cada millón de habitantes. Debido a que esta patología ha sido mejor estudiada se han realizado varias convenciones para indicar su clasificación reportándose cinco tipos de la misma cada una con su etiología propia.

El diagnóstico de la hipertensión pulmonar es tardío y se lo realiza luego de una gran sospecha debido a que su clínica puede confundir al médico con otras patologías cardíacas o pulmonares, siendo característica de ésta enfermedad la disnea de esfuerzo que se instala de manera progresiva y que está acompañada de dolor opresivo precordial conocido como angina, síncope, mareo, edema de miembros y hasta afectación cardíaca.

El presente caso describe un paciente masculino de 44 años de edad con antecedente de Síndrome de Behcet y ASMA que acude al servicio de emergencias por presentar

dolor tipo opresivo en pecho acompañado de leve dificultad respiratoria, encontrándose al examen físico desaturaciones bajo el 90%, por lo que es ingresado al servicio de medicina interna con una impresión diagnóstica de TEP o a descartar una Neumonía, posterior realizan biometría hemática la cual no reporta signos de infección descartándose un proceso neumónico, se realiza un Dímero D que se encuentra normal lo que descarta una TEP, sin embargo en los hallazgos electrocardiográficos se evidencia una hipertrofia ventricular derecha y P pulmonar, en la radiografía de tórax se aprecia cardiomegalia Grado II, aumento de la trama vascular y presencia de nódulos parahiliares derechos, además se realiza un ecocardiograma con signos leves de hipertensión pulmonar y una TAC pulmonar que no es concluyente posterior a lo cual el paciente es valorado por la especialidad de Cardiología quienes describen la presencia de signos clínicos, radiológicos y electrocardiográficos de hipertensión pulmonar, posterior es dado de alta con realización de exámenes de control los cuales no se los realiza ya que decide acudir voluntariamente a especialista particular

PALABRAS CLAVES: HIPERTENSIÓN_PULMONAR, ASMA, DESATURACION, SINDROME HEPATO_PULMONAR

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
MEDICAL CAREER
**"PULMONARY HYPERTENSION AND HEPATOPULMONARY
SYNDROME"**

Author: Cahuasquí Llerena Juan Sebastián

Tutor: Dr. Romo López Ángel Geovanny

Date: May, 2016

SUMMARY

Pulmonary arterial hypertension is a disease that has increased its impact on society over the past decades despite having been described from the 60s, which has caused further study and research in recent years which has allowed a proper diagnosis and innovating therapeutic strategy being observed improvement in the quality of life and survival of patients with this disease.

The incidence reported in the literature speaks of 15-50 cases per million inhabitants. Because this disease has been better studied there have been several conventions to indicate their classification to be reported in the same five types with its own etiology.

The diagnosis of pulmonary hypertension is late and it is performed after a great suspicion because his clinic can confuse the doctor with other heart or lung diseases, it is characteristic of this disease exertional dyspnea that is installed progressively and that it is accompanied by oppressive chest pain known as angina, syncope, dizziness, limb edema and even cardiac involvement.

This case describes a male patient of 44 years old with a history of Behcet's syndrome and asthma comes to the emergency room to present oppressive type chest pain accompanied by mild respiratory distress, finding the physical examination desaturation under 90%, what is admitted to internal medicine with a presumptive diagnosis of PTSD or to rule out pneumonia, later made blood count which does not

report signs of infection ruled out a pneumonic process, it takes a Dimer D which is normal what discards a TEP, however electrocardiographic findings right ventricular hypertrophy and P pulmonary evidenced in the chest radiograph is seen cardiomegaly Grade II, increased vascularity and presence of parahilar nodules rights, and an echocardiogram with mild signs is performed pulmonary hypertension and subsequent pulmonary CT is inconclusive after which the patient is evaluated by the specialty of Cardiology who describe the presence of clinical, radiological and electrocardiographic signs of pulmonary hypertension, is discharged the patient with conducting examinations which the Control is performed as it decides voluntarily attend private specialist

KEYWORDS: PULMONARY_HYPERTENSION, ASTHMA,
HEPATOPULMONARY SYNDROME

INTRODUCCIÓN

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una condición compleja y de mal pronóstico. Se caracteriza por fibrosis progresiva y cambios proliferativos en las arterias pulmonares que conducen al incremento gradual de resistencia vascular pulmonar (RVP), insuficiencia ventricular derecha (IVD) y muerte prematura.

Su definición requiere de documentar un aumento en la presión arterial pulmonar media (PAPm) > 25 mm Hg en reposo, determinada por cateterismo cardiaco derecho (CCD), una presión de enclavamiento pulmonar (PEP) menor a 15 mm Hg y un gasto cardiaco normal o reducido. El diagnóstico de HAP a través del uso de ecocardiograma, se basa en una presión sistólica de arteria pulmonar (PSAP) > 40 mm Hg, y se clasifica de acuerdo con ésta en leve (de 40 a 54 mm Hg), moderada (de 55 a 64 mm Hg) o grave (cuando es > 65 mm Hg); este método tiene una sensibilidad del 90% y especificidad del 75%. Éste es el método no invasivo más utilizado para el diagnóstico de HAP.¹

El diagnóstico de la HP requiere de sospecha clínica basada en los síntomas y la exploración física, realizar una amplia serie de pruebas para confirmar que se cumplen los criterios hemodinámicos, describir la etiología y evaluar el deterioro hemodinámico y funcional.

Los síntomas de HP no son específicos y están relacionados fundamentalmente con la disfunción progresiva del ventrículo derecho (VD). Típicamente los síntomas iniciales están inducidos por el esfuerzo y entre ellos se incluyen disnea, fatiga, debilidad, angina y síncope. Con menos frecuencia los pacientes refieren tos seca, náuseas y vómitos inducidos por el esfuerzo. En algunos pacientes la presentación clínica puede estar relacionada con complicaciones de la Hipertensión Pulmonar y con la distribución anormal del flujo sanguíneo en el lecho vascular pulmonar, estas complicaciones incluyen hemoptisis la cual se relaciona con la rotura de arterias bronquiales hipertróficas que producen síntomas de dilatación arterial pulmonar, ronquera producida por la compresión del nervio laríngeo izquierdo recurrente, estrechamiento de la vía aérea, e isquemia miocárdica debido a que se produce una compresión del tronco coronario izquierdo.

En complicaciones más graves puede producirse una dilatación de la arteria pulmonar produciendo una rotura o disección de la misma arteria que producirá signos y síntomas de taponamiento cardiaco.

Los hallazgos a la exploración física incluyen: a la auscultación cardíaca se identifica un componente pulmonar acentuado del segundo ruido cardiaco, un tercer ruido cardiaco del ventrículo derecho, un soplo pansistólico de regurgitación tricuspídea y un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar.

En pacientes que presenten presión venosa yugular elevada, la hepatomegalia, la ascitis, edema periférico y extremidades frías son característicos de pacientes con un estadio de la enfermedad avanzado.

En la radiografía de tórax se observa un incremento de la trama vascular, hipertrofia ventricular derecha, plétora pulmonar e incluso calcificaciones vasculares;

El electrocardiograma (ECG) puede aportar evidencia que indique HP, los hallazgos electrocardiográficos anormales son más probables en la HP grave que en la leve y pueden incluir P pulmonale, desviación del eje a la derecha, hipertrofia del VD, strain del VD, bloqueo completo de rama derecha y prolongación del complejo QTc. Mientras que la hipertrofia del VD tiene una sensibilidad (55%) y una especificidad (70%) insuficientes para ser una herramienta de cribado, el strain del VD es más sensible. La prolongación del complejo QRS y QTc indica enfermedad grave, las arritmias supraventriculares pueden ocurrir en la enfermedad avanzada, particularmente flutter auricular, pero también fibrilación auricular, que tiene una incidencia acumulada del 25% a los 5 años. La radiografía torácica incluye dilatación arterial pulmonar central, que contrasta con la «poda» (pérdida) de los vasos sanguíneos periféricos. En casos más avanzados se puede observar agrandamiento de la aurícula derecha (AD) y VD.²

En el presente caso clínico se abordará el cuadro de un paciente con signos y síntomas clínicos correspondientes a hipertensión pulmonar, que al profundizar conocimientos respecto a esta enfermedad que puede ser trágica se podría ayudar a evitar muertes y complicaciones importantes por lo que considero de interés el análisis del presente caso clínico.

OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL:

- Determinar factores de riesgo para el desarrollo de la Hipertensión Arterial Pulmonar.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Enumerar factores de riesgo que estén relacionados en el desarrollo de la Hipertensión Pulmonar Secundaria.
- Proponer acciones de prevención y promoción de salud que modifiquen los factores de riesgo en la atención primaria de salud
- Describir los diagnósticos diferenciales de la Hipertensión Pulmonar.

3. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:

- La información utilizada para el desarrollo del presente caso clínico se obtuvo de la historia clínica, documento médico legal, tomado del sistema informático AS400 del Hospital IESS Ambato que contiene la mayor parte de información de la paciente, su cuadro clínico, exámenes diagnósticos y de control, tratamiento, evolución y controles posteriores.
- Identificación y recopilación de la información no disponible: la información que no consta en la historia clínica digital y física del paciente se la obtuvo de entrevistas con el personal que estuvo en contacto con el paciente, así como información directa proporcionada por el paciente.
- Además se obtuvo información para la sustentación científica del análisis del caso de guías de práctica clínica, protocolos, artículos de revisión y evidencia científica.

3.1 HISTORIA CLÍNICA

DATOS DE FILIACIÓN

Paciente de 44 años de edad, sexo masculino, nacido y residente en la ciudad de Ambato – Parroquia Celiano Monje, estado civil divorciado, instrucción superior, ocupación consultoría y planificación de proyectos, religión agnóstico, lateralidad diestro, grupo sanguíneo O Rh positivo

ANTECEDENTES

- Antecedentes patológicos personales:
 - ✓ Síndrome de Behcet
 - ✓ Asma
- Antecedentes quirúrgicos
 - ✓ Fractura en miembro inferior derecho más osteosíntesis con placa
- Antecedentes patológicos familiares
 - ✓ Madre y tíos maternos diabéticos
- Alergias
 - ✓ A la penicilina
- Antecedentes No Patológicos
 - ✓ Alimentario: 2 veces al día
 - ✓ Miccional: 3 veces al día
 - ✓ Defecatorio: 1 vez al día
 - ✓ Tabaco: fumador crónico hasta los 30 años
 - ✓ Alcohol: No refiere
 - ✓ Drogas: No refiere
 - ✓ Medicación: Salbutamol (2 puff cada 12 horas), Salmeterol (2 puff cada 12 horas), Bromuro de tiotropio (1 cápsula al día), Nebulizaciones con 6 gotas de salbutamol + 2cc. de solución salina cada 4 horas.
 - ✓ Transfusiones: No refiere

MOTIVO DE CONSULTA:

Dolor torácico + disnea

ENFERMEDAD ACTUAL:

Paciente refiere que hace 8 días previo a su ingreso presenta dolor torácico derecho intermitente y esporádico de gran intensidad irradiado a hipocondrio del mismo lado para lo cual automedica diclofenaco con frecuencia cada 8 horas por 3 días presentando ligera disminución de cuadro, durante el transcurso de los días sintomatología se exacerba motivo por el cual acude al servicio de Emergencia del Hospital IESS Ambato presentando exacerbación de dolor torácico siendo ahora de tipo opresivo continuo de moderada intensidad localizado hemitórax derecho que se irradia hacia hipocondrio derecho e incrementa con los movimientos respiratorios, se acompañado de disnea de esfuerzo y refiere que en varias ocasiones ha presentado disnea paroxística nocturna, además se acompaña de tos con expectoración blanquecina en poca cantidad que posterior se torna hemoptoica por una ocasión.

REVISIÓN DE APARATOS Y SISTEMAS:

Paciente refiere presentar sensación de opresión precordial

Paciente disfónico.

EXAMEN FÍSICO AL INGRESO:

Paciente que a su ingreso presenta los siguientes signos vitales TA: 144/90 mm Hg, FC: 71 Lpm, FR: 19 rpm, SPO2: 88 % a una FIO₂ del 21%, Temperatura axilar: 36.2°C, Apariencia General: Paciente álgico, consciente orientado en tiempo espacio y persona, afebril, escala de Glasgow Ocular: 4 Verbal: 5 Motor: 6 Total 15/15.

Cabeza: normocefálica, Ojos: pupilas isocóricas normoreactivas a la luz y acomodación con escleras anictéricas, Tórax: a la palpación dolor a nivel de la décima costilla derecha línea axilar anterior, Corazón: ruidos cardíacos rítmicos no soplos, Pulmón: murmullo vesicular disminuido, presencia de estertores en base izquierda más sibilancias en ambos campos pulmonares, Abdomen: suave depresible no doloroso a la palpación, ruidos hidroaéreos presentes, Extremidades: simétricas, móviles, tono y movilidad conservados, pulsos distales presentes, no lesiones ni laceraciones.

Análisis Sindrómico (véase tabla 18)

IDg: TEP + Descartar Neumonía Adquirida en la Comunidad

Indicaciones al ingreso:

Rp:

1. Medidas generales
2. Oxigenoterapia
3. Nebulizaciones
4. Hidratación
5. Analgesia
6. Exámenes Complementarios de laboratorio e imagen
7. Anticoagulación

ANÁLISIS DEL CUADRO CLÍNICO:

Paciente masculino de 44 años con antecedentes patológicos de Asma y Síndrome de Behcet que ingresa por debutar con cuadro de dolor torácico tipo opresivo continuo de 8 días de evolución acompañado de disnea de esfuerzos que refiere presentó disnea paroxística nocturna, además se acompaña de tos con expectoración blanquecina en poca cantidad que posterior se torna hemoptoica por una ocasión, saturaciones bajo el 90%, a la auscultación pulmonar se percibe murmullo vesicular disminuido con presencia de estertores en base izquierda más sibilancias en ambos campos pulmonares.

Los principales diagnósticos más probables con el paciente son:

- a) De origen cardiovascular como cardiopatía isquémica como Angina inestable, Miocardiopatía dilatada, Hipertensión pulmonar, Aneurisma de aorta.
- b) De origen pleuropulmonar como Tromboembolismo pulmonar (TEP), neumonía, ASMA sobreinfectado, Tuberculosis Pulmonar, tumores metastásicos, tumores primarios pulmonares broncogénicos
- c) De origen digestivo: colelitiasis y síndrome hepato – pulmonar.

Luego del análisis de los signos y síntomas las principales causas que podrían desencadenar la sintomatología que presenta el paciente, se decide realizar los siguientes exámenes descritos a continuación en orden cronológico según el requerimiento para llegar a su diagnóstico definitivo:

Se realizó biimetría hemática que reporta fórmula leucocitaria equilibrada sin neutrofilia por lo que se descarta cualquier tipo de proceso infeccioso o inflamatorio es decir un proceso neumónico (véase tabla 8).

Enzimas cardíacas (véase tabla 9) las cuales se encuentran dentro de valores normales por lo que se descarta un infarto agudo de miocardio y una angina inestable.

Perfil lipídico (véase tabla 9) que reporta valores dentro de parámetros normales.

Dímero D con reporte normal y al tener una alta sensibilidad nos permite descartar un tromboembolismo pulmonar TEP.

Perfil hepático normal en todos sus resultados y con ausencia de sintomatología específica para patología biliar se descarta el diagnóstico de colelitiasis.

Electrocardiograma que reporta ondas T invertidas en V1-V3 que según estudios publicados por la sociedad española de cardiología en el año 2012 puede ser indicativo de la presencia de una miocardiopatía subyacente⁵, además se evidencia un QRS indeterminado, P pulmonar sugiriendo crecimiento de la aurícula derecha con sobrecarga sistólica o Cardiopatía isquémica que puede estar relacionado a una Hipertensión Pulmonar.

Radiografía de tórax en cual se aprecia una cardiomegalia Grado II, aumento de la trama broncovascular, se evidencia claramente elevación del diafragma derecho que tiene relación con la posibilidad de un crecimiento hepático o Síndrome Hepato – Pulmonar, además se observa áreas sugestivas de nódulos o adenopatías parahiliares derechas que puede tener relación con una Hipertensión Pulmonar.

Con los resultados de exámenes realizados dentro de los dos primeros días de hospitalización se han descartado las siguientes patologías: infarto agudo de miocardio, angina inestable, neumonía, aneurisma disecante de aorta, TEP, y colelitiasis. Con diagnóstico probable a investigar una miocardiopatía dilatada, Hipertensión pulmonar, Aneurisma de la aorta y un Síndrome hepato-pulmonar.

La evolución de los siguientes días, paciente refiere presentar disminución de sintomatología sin embargo persiste con saturaciones entre 85 – 90% con FIO2 de

0.21, apareciendo tos nocturna con expectoración blanquecina, y el dolor torácico se torna en punta de costado derecho que incrementa con los movimientos.

Al pensar en una posible Hipertensión Pulmonar por la presencia de alteración en la radiografía de tórax se decide realizar una TAC de tórax la cual tiene una sensibilidad superior al 84% y una especificidad mayor al 75% para el diagnóstico de HTP⁹ (véase tabla 16), encontrándose la presencia de adenopatías menores a 1 cm paratraqueales para lo cual se decide realizar exámenes de marcadores tumorales.

Los marcadores tumorales para descartar la presencia de patología tumoral maligna por los hallazgos en la TAC de tórax son: Ca-125, Ca 19-9, Hbs-Ag, AFP (véase tabla 14), los cuales se encuentran dentro de parámetros normales, los cuales tienen baja sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de tumores malignos.

Posterior se realiza un ecocardiograma (con una sensibilidad del 70% y una especificidad del 55%)⁷, para investigar miocardiopatía dilatada e Hipertensión Pulmonar, en la cual se evidencia normalidad en raíz, válvula, cayado aórtico por lo que se descarta aneurisma de aorta, confirmando la miocardiopatía dilatada sin embargo no mide la presión venosa con la cual no se puede descartar o confirmar Hipertensión Pulmonar (véase tabla 16).

Una vez realizados los exámenes descritos y al haber descartado las posibles causas de la sintomatología que presentó el paciente, nos queda por descartar el Síndrome Hepato – Pulmonar o una Hipertensión Pulmonar como causa probable de miocardiopatía dilatada.

Paciente permanece asintomático sin embargo en varias ocasiones refiere persistir con dolor de hemitórax derecho que se irradia hacia hipocondrio derecho. Al haberse encontrado linfadenopatías torácicas, se debía investigar presencia de ganglios en abdomen y pelvis en busca de linfoma por lo que se realiza TAC abdomino-pélvica con reporte de esteatosis hepática y engrosamiento parietal gástrico localizado (véase tabla 16).

Se realiza una gasometría arterial (véase tabla 13) que reporta una acidosis respiratoria grave lo que puede estar relacionado con la disnea que aún persiste en el paciente, la cual dos días previo a su egreso se normaliza.

Una Endoscopia Digestiva Alta con reporte de varices esofágicas grado I, hernia hiatal, gastropatía eritematosa moderada de antro y cuerpo (véase tabla 17). Con el resultado de éstos exámenes es posible la presencia de una hipertensión portal por lo cual se asocia a un Síndrome hepato-pulmonar por confirmar.

En una interconsulta realizada a Cardiología analiza un nuevo electrocardiograma el cual reporta una sensibilidad del 84% y una especificidad del 100% para el diagnóstico de miocardiopatía dilatada⁸, y solicitan la realización de Holter con resultado es normal (véase tabla 15).

De acuerdo a los exámenes realizados y con la posibilidad de diagnosticar una hipertensión pulmonar se analiza los siguientes exámenes según su sensibilidad y especificidad para confirmar o descartar una Hipertensión Pulmonar:

- Electrocardiograma: los hallazgos en el paciente son ritmo sinusal, ondas t invertidas en V1 – V3, P pulmonar, desviación del eje hacia la derecha, crecimiento importante de cavidades derechas, crecimiento de aurícula derecha (la hipertrofia del ventrículo derecho tiene una sensibilidad de 55% y especificidad de 70%). Siendo así que en estudios realizados el ECG tiene una sensibilidad que varía del 79% al 100 %y una especificidad del 60% al 98% para el diagnóstico de Hipertensión Pulmonar⁹ (véase tabla 15).
- Radiografía de tórax: los hallazgos en el paciente reportan cardiomegalia Grado II, aumento de la trama broncovascular, sugiere presencia de nódulos o adenopatías parahiliares derechas, elevación de diafragma derecho, arteria pulmonar dilatada. Siendo así que en estudios realizados la radiografía de tórax tiene una sensibilidad 69% y especificidad 94%¹⁰ (véase tabla 16)
- Ecocardiograma: En los resultados del examen realizado en el paciente, pese a reportarse signos leves de hipertensión pulmonar como la dilatación leve de cavidades derechas y disfunción diastólica leve del ventrículo izquierdo, este examen tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 75%, a pesar de ser un adecuado instrumento diagnóstico no confirma el diagnóstico definitivo de hipertensión pulmonar¹¹ (véase tabla 16).
- TAC de tórax: este examen proporciona imágenes de alta resolución por lo que es recomendada para el diagnóstico inicial de hipertensión pulmonar,

pese a no presentar signos de hipertensión pulmonar en el examen realizado en el paciente, éste examen tiene una sensibilidad del 84% y una especificidad del 75%⁹ (véase tabla 16).

Una vez concluidos todos los exámenes se llega a la conclusión del diagnóstico definitivo que es una Hipertensión Pulmonar, sin embargo ninguno de los exámenes realizados confirma con certeza este diagnóstico y no se puede descartar completamente el Síndrome hepato – pulmonar ya que este Síndrome se caracteriza por tener hipertensión portal sin cirrosis, lo que tiene el paciente.

Finalmente el paciente es dado de alta del Hospital IESS Ambato enviado a casa con signos de alarma y turnos para control por consulta externa de Medicina Interna y realización de Resonancia Magnética simple y contrastada de corazón y Ecocardiograma transesofágico, exámenes solicitados por el servicio de Cardiología.

CONTROLES POSTERIORES

Primer control: Paciente a los 15 días de egresar del Hospital IESS Ambato con diagnóstico de Hipertensión Pulmonar, decide realizar controles por médico especialista particular (Neumólogo) en la ciudad de Quito, quien confirma el diagnóstico de Hipertensión Pulmonar e indica realización de Espirometría la cual confirma disminución de flujos de aire que se correlaciona con el Asma que presenta el paciente, el paciente es enviado a casa con tratamiento para infección respiratoria con Levofloxacina con el mismo que paciente siente gran mejoría.

Además decide acudir a médico especialista particular (Cardiólogo) en Hospital Militar de la ciudad de Quito debido a cardiopatía diagnosticada en Hospital IESS Ambato, quien diagnostica de dilatación ventricular secundario a Hipertensión Pulmonar producidos por el Behcet que presenta el paciente, quien prescribe ácido acetilsalicílico para mantener antiagregación plaquetaria el cual sugiere deberá ser utilizado bajo criterio del Neumólogo e indica que la patología deberá ser tratada y controlada por el Neumólogo.

Segundo control: Paciente acude a control mensual con Neumólogo, debido a que presenta agudización de síntomas respiratorios, presentando fatiga, disnea de pequeños esfuerzos, acompañados de apnea del sueño, lo que impide la realización de actividades diarias, especialista indica realización de Polisomnografía para descartar o diagnosticar de Apnea del sueño sin embargo, por desconocimiento del paciente no realiza examen, además indica cultivo de expectoración, que tampoco lo realiza.

Tercer control: A los 2 meses de último control acude nuevamente a especialista presentando reagudización de fatiga, disnea, apnea del sueño y acompañados de tos hemoptoica, especialista indica que se debe a una descompensación del problema de base (asma) y su complicación (hipertensión pulmonar), indicando acudir a próximo control con exámenes solicitados, debido a que presenta riesgo de producir EPOC.

4. DESARROLLO

4.1. PRESENTACIÓN DEL CASO:

Se trata de un paciente masculino de 44 años con antecedentes de Asma Crónico y Síndrome de Behcet que ingresa por debutar con:

- Dolor torácico tipo opresivo de 8 días de evolución
- Disnea
- Tos con expectoración hemoptoica
- Saturaciones bajo el 90%,
- Auscultación pulmonar murmullo vesicular disminuido
- Presencia de estertores en base izquierda más sibilancias en ambos campos pulmonares

Motivo por el cual es ingresado en el Servicio de Medicina Interna donde paciente permanece álgico, con la misma sintomatología.

A su ingreso se analiza la posibilidad de varios diagnósticos entre los cuales se incluyen patología cardiovascular isquémica y no isquémica, patología pleuropulmonar, patología digestiva, patología neuromuscular.

Para lo cual se decide realizar en múltiples exámenes complementarios diagnósticos que servirán para descartar las posibles patologías causantes de la sintomatología del paciente.

Siendo así que de acuerdo a la sintomatología y resultados de los exámenes realizados se han descartado varias patologías quedando como resultado final una Hipertensión pulmonar Vs un Síndrome Hepatopulmonar.

El paciente durante su estancia hospitalaria presenta mejoría significativa de su estado de salud, y gracias a la realización de exámenes específicos se descarta la posibilidad de un Síndrome hepato – pulmonar debido a que no presenta afectación hepática por lo que se define el diagnóstico final de Hipertensión Pulmonar.

El paciente es dado de alta hospitalaria con el diagnóstico final de Hipertensión Pulmonar, y es enviado a casa con turno para realización de exámenes complementarios posteriores solicitados por el servicio de cardiología, y turno para su control posterior en la consulta externa de la especialidad de Medicina Interna.

Cabe recalcar que paciente decide por voluntad propia no continuar con las revisiones médicas asignadas en Hospital IESS Ambato, acudiendo a médico particular.

A los 15 días de egresar del Hospital IESS Ambato con diagnóstico de Hipertensión Pulmonar, acude a Neumólogo en la ciudad de Quito, quien confirma el diagnóstico previo e indica realización de Espirometría la cual confirma disminución de flujos de aire que se correlaciona con el Asma que presenta el paciente, el paciente es enviado a casa con tratamiento para infección respiratoria con Levofloxacina posterior a lo cual siente mejoría aparente, además decide acudir a Cardiólogo en Hospital Militar de la ciudad de Quito debido a cardiopatía diagnosticada en Hospital IESS Ambato, quien diagnostica de dilatación ventricular secundario a Hipertensión Pulmonar Secundaria producidos por el Behcet que presenta el paciente y prescribe ácido acetilsalicílico para mantener antiagregación plaquetaria y refiere que la patología debe ser tratada por la especialidad de Neumología.

En sus controles mensuales con Neumólogo refiere que presenta reagudización de síntomas respiratorios, acompañado de fatiga, disnea de pequeños esfuerzos, y apnea del sueño, lo que impide la realización de actividades diarias, por lo que especialista solicita Polisomnografía y cultivo de expectoración los cuales paciente no los realiza, a los 2 meses de último control acude nuevamente por presentar fatiga, disnea, apnea del sueño y acompañados de tos hemoptoica reagudizados secundarios a descompensación Asma Moderado Persistente e Hipertensión Pulmonar, indicando acudir a próximo control con exámenes solicitados.

4.2. DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO

Los factores de riesgo son circunstancias o situaciones que condicionan la probabilidad de presentar una patología. Estos factores se pueden observar en la población sana y aumentan el riesgo sufrir una enfermedad la identificación de los mismos es imprescindible para la prevención primaria de salud.

Algunos factores predisponentes en el desarrollo de la Hipertensión Pulmonar que pudieron desencadenar este proceso en el paciente incluyen: como principales factores los antecedentes de ASMA Leve – Moderado Persistente que puede influir ya que al ser una enfermedad de evolución crónica produce remodelamiento cardiaco e hiperinsuflación pulmonar tan marcada lo que condiciona un aumento en el trabajo respiratorio incrementando así la resistencia vascular pulmonar secundaria a reducción del calibre vascular pulmonar, siendo así el principal causante de una miocardiopatía dilatada que a posterior produjo una hipertensión pulmonar.

Otro factor de riesgo constituye en antecedente de Síndrome de Behcet debido a que al presentar esta patología produce inflamación de los vasos sanguíneos pudiendo afectar al sistema respiratorio, sin embargo en estudios se ha comprobado que no es muy frecuente la afectación pulmonar.

4.3. ACCESO A LA ATENCION MÉDICA

El paciente accedió al servicio médico en el Hospital IESS Ambato, que demográficamente se encontraba accesible, siendo atendido en primera instancia en el servicio de Emergencia de esta casa de salud para posteriormente ser ingresado en el servicio de Medicina Interna en donde recibió la atención adecuada hasta su alta. Cabe recalcar que paciente no acudió a los controles posteriores en esta institución debido a que por decisión propia decidió acceder a consultas médicas privadas con médicos especialistas fuera de la ciudad.

4.3.1 ATENCIÓN DE EMERGENCIA

El manejo que recibió el paciente en el área de emergencias consiste en una valoración multisistémica e identificación de problemas mediante la historia clínica, de inmediato se procede a realizar exámenes para obtener una impresión diagnóstica que según sus resultados indicarán o no su permanencia en la casa de salud.

4.3.2 OPORTUNIDADES DE REMISION

En este caso se necesitó remisión a la especialidad de Medicina Interna como unidad de mayor complejidad, y posteriormente en conjunto con el servicio de Cardiología se realizó un adecuado diagnóstico gracias a la realización de exámenes complementarios que ayudaron a confirmar la patología.

4.3.3 TRÁMITES ADMINISTRATIVOS

Los trámites administrativos fueron oportunos sin mayor complicación de acuerdo a las necesidades del paciente, en cuanto al agendamiento de citas para sus controles previos a su ingreso fueron de difícil realización debido a la poca disponibilidad de turnos en el área requerida, por lo que para ser atendido acude al servicio de Emergencias con exacerbación de su sintomatología.

Posteriormente paciente requiere nueva asignación de turno para acceder a la realización de exámenes de mayor complejidad solicitados por médico privado debido a que su alto costo en la realización de forma particular.

4.4. IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS:

- Poca disponibilidad de turnos para controles médicos
- Desconocimiento de enfermedad de base y sus complicaciones.

- Retraso en la adquisición de un adecuado tratamiento.
- Falta de una adecuada valoración en el servicio de Emergencias.
- Falta de especialistas para una adecuada valoración.
- Demora en la realización de exámenes diagnósticos de mayor complejidad.
- Falta de colaboración por parte del paciente.

4.5. CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA:

OPORTUNIDAD DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA	FECHA DE CUMPLIMIENTO	RESPONSABLE	FORMA DE ACOMPAÑAMIENTO
Mejorar la oferta para asignación de turnos para controles médicos	Agilidad al llamar a solicitar cita en Call Center para prevenir el desarrollo de enfermedades	Indefinido	Administración IESS	Plan Estratégico Institucional
Análisis de casos clínicos poco convencionales	Realizar revisiones bibliográficas actualizadas con medicina basada en la evidencia para concientizar al paciente sobre su estado de salud	1 Mes	Personal de salud, docencia, estudiantes de medicina	Artículos científicos, revisiones bibliográficas
Implementar medicación para mayor cobertura de salud	Ampliar el esquema básico de medicamentos para que el medicamento pueda ser adquirido por el paciente dentro de la casa de salud	Indefinido	Ministerio de Salud Pública, Administración del Hospital	Farmacéuticos, Médicos especialistas, colaboración y exigencia de pacientes

Valoración ágil y oportuna en el servicio de Emergencias	Cumplir con el triage de manera adecuada	Indefinido	Servicio de Emergencia Hospital IESS Ambato	Sistema de Triage Manchester
Contratación de médicos especialistas en cada área	Valoración adecuada de acuerdo a especialidad y patología	Indefinido	Ministerio de Salud Pública, Administración del Hospital	Concurso de Merito y oposición
Implementación de equipos técnicos para exámenes complejos	Compra de equipos médicos de innovación / agilización de realización de exámenes con unidades de convenio	Indefinido	Trabajo Social, Administración Hospital IESS Ambato	Presupuesto anual del hospital, necesidades y requerimientos del paciente
Atención de calidad y calidez al paciente	Mejorar relaciones médico – paciente	3 Meses	Médicos especialistas, médicos residentes, Internos rotativos, servicio de enfermería	Normas Cordialidad y Servicio.
Mejorar la colaboración del paciente	Elaboración de un esquema didáctico de tratamiento de fácil entendimiento para el paciente	1 Semana	Médicos tratantes	Revisión de Guías de Tratamiento
Mejorar la colaboración del paciente	Explicación clara y concisa sobre las complicaciones	Cada control médico	Médico Tratante, Médico Residente Internos Rotativos, Estudiantes	Revisión de Artículos científicos, revisiones bibliográficas

Tabla 1: Oportunidades de Mejora

Realizado por: Sebastián Cahuasquí. 2016

5. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

5.1. HIPERTENSIÓN PULMONAR

DEFINICIÓN

En el Consenso de Dana Point 2008 se define que la hipertensión pulmonar es una enfermedad compleja y de mal pronóstico caracterizada por elevación de la presión arterial pulmonar media (PAPm) ≥ 25 mm Hg registrado con cateterismo cardiaco derecho y con el paciente en reposo³ y con una presión de enclavamiento pulmonar (PEP) ≤ 15 mm Hg y una resistencia vascular pulmonar (RVP) > 3 UW en otras causas de hipertensión pulmonar además de gasto cardíaco normal o reducido^{1,2}

EPIDEMIOLOGÍA

La Hipertensión Pulmonar al ser una enfermedad rara con pocos estudios epidemiológicos realizados no reporta un dato estadístico exacto de su prevalencia, sin embargo estudios recientes indican una prevalencia de 30 – 50 casos por cada millón de habitantes a nivel mundial, sin embargo no existe una base de datos en Latinoamérica para lo cual se ha desarrollado el Registro Latinoamericano de Hipertensión Pulmonar (RELAHP) que pertenece al Departamento de Circulación Pulmonar de la Asociación Latinoamericana de Tórax (ALAT) que inició en abril del 2014 y terminará en marzo del 2019.¹

Además se ha encontrado en los registros existentes que hay una relación mujer: hombre de 4:1, puede presentarse a cualquier edad con mayor prevalencia entre la cuarta y quinta décadas de vida.¹²

CLASIFICACIÓN

En la actualidad se utiliza la clasificación establecida por el Consenso Dana Point en el 2008, se ha identificado que las formas idiopática y familiar constituyen el 40% de presentación más común en los cuadros clínicos de HAP; el 60% restante aparece en pacientes que tienen comorbilidades predisponentes.¹

1. Hipertensión arterial pulmonar (HTAP)
1.1 Idiopática (HTAPI)
1.2 Hereditaria (HTAPH)
1.2.1. BMPR 2
1.2.2. ALK I, endoglobina (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria)
1.2.3. Desconocida
1.3 Inducida por drogas y tóxicos
1.4 Asociada (HTAPA) con:
1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo
1.4.2. Infección por VIH
1.4.3. Hipertensión Portal
1.4.4. Enfermedades Cardíacas Congénitas
1.4.5. Esquistosomiasis
1.4.6. Anemia hemolítica crónica
1.5 Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
1'. Enfermedad pulmonar venooclusiva (EPVO) y/o Hemangiomatosis pulmonar capilar
2. Hipertensión pulmonar con enfermedad cardíaca izquierda
2.1. Disfunción sistólica
2.2. Disfunción diastólica
2.3. Enfermedad Vascular
3. Hipertensión pulmonar debida a enfermedades pulmonares y/o hipoxemia
3.1. Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica
3.2. Enfermedad Intersticial pulmonar
3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
3.4. Trastornos respiratorios del sueño
3.5. Trastornos de hipoventilación alveolar
3.6. Exposición crónica a la altura
3.7. Anormalidades del desarrollo
4. Enfermedad pulmonar tromboembólica crónica (HTPTEPC)
5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales no aclarados
5.1. Trastornos hematológicos: trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
5.2. Trastornos sistémicos sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
5.3. Trastornos metabólicos: enfermedad por acumulación de glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
5.4. Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis.

Tabla 2: Clasificación Hipertensión Pulmonar

Fuente: Cáneva J. Hipertensión Pulmonar. Rev. Separata Montpellier. 2010. 18 (5)

FISIOPATOLOGÍA

El desarrollo de esta enfermedad es a consecuencia de un desequilibrio entre las propiedades vasoconstrictoras y vasodilatadoras de la circulación pulmonar,¹ asociado a componentes de inflamación y autoinmunidad.

La histopatología comprometen las varias capas arteriales en forma difusa o focal, afectando especialmente a las arterias de pequeño calibre, que son los vasos que intervienen en la resistencia pulmonar. Estas lesiones no son patognomónicas, sin embargo algunas son comunes como la hipertrofia de la media, hiperplasia de la íntima, concéntrica o asimétrica, proliferación de la adventicia o trombosis in situ. Otras son más complejas como las angiomatoides, plexiformes y vasculitis.¹³

Las características fisiopatológicas de los distintos grupos son:

GRUPO 1: Hipertensión Arterial Pulmonar Primaria

Caracterizada por presentar desequilibrio entre factores protrombóticos, vasoconstrictores, mitogénicos, inflamatorios mediados por incremento de endotelina y tromboxano A2 y disminución de prostaciclina y óxido nítrico, produciendo cambios proliferativos y obstructivos dando como consecuencia aumento de la resistencia vascular pulmonar, sobrecarga e insuficiencia del ventrículo derecho lo que puede llevar a la muerte.¹³

GRUPO 2: Hipertensión Pulmonar Secundaria a Enfermedades del corazón izquierdo:

Se produce por transmisión pasiva retrógrada secundario a un incremento de las presiones en el circuito izquierdo llevando a un remodelado vascular con aumento de la resistencia vascular pulmonar.¹³

GRUPO 3: Hipertensión pulmonar secundaria a hipoxia o enfermedad pulmonar crónica

Sus mecanismos incluyen vasoconstricción hipóxica, pérdida del lecho vascular en zonas de enfisema, compresión vascular por hiperinsuflación, inflamación y efectos tóxicos del tabaco.¹³

GRUPO 4: Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad tromboembólica crónica

Producida por una obstrucción mecánica secundaria a un tromboembolismo pulmonar no resuelto con la consiguiente fibrosis de la arteria pulmonar.¹³

GRUPO 5: Hipertensión pulmonar por mecanismos fisiopatológicos no aclarados y multifactoriales

Dentro de la hipertensión arterial pulmonar secundaria causada por mecanismos fisiopatológicos no aclarados y multifactoriales se destacan los siguientes:

Trastornos Sistémicos como:

- Sarcoidosis
- Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans,
- Linfangioleiomiomatosis
- Neurofibromatosis
- Vasculitis

La Hipertensión Pulmonar secundaria debida a enfermedad vascular intrínseca tiene gran incidencia en la mayoría de las enfermedades autoinmunes sistémicas, pueden producirse especialmente por fibrosis pulmonar o enfermedad vascular pulmonar aislada.¹⁴

Las vasculitis sistémicas se caracterizan por producir inflamación de la pared de los vasos que conlleva a la desestructuración de los vasos sanguíneos con consecuente disminución del flujo sanguíneo a los tejidos.²⁶

Entre las vasculitis más comunes se menciona la vasculitis de células gigantes, poliarteritis nudosa y enfermedad de Kawasaki las cuales tiene rara afectación pulmonar, se reconoce como las que mayor afectación pulmonar son las asociadas a enfermedades autoinmunes sistémicas como la Enfermedad de Behcet o el lupus eritematoso sistémico.¹⁵

Pueden afectar a los pequeños vasos del pulmón (capilaritis pulmonar) y ocasionar una hemorragia alveolar difusa, caracterizada por la triada de infiltrados alveolares difusos, hemoptisis y caída en el hematocrito y/o hemoglobina.¹⁶

Entre estas tenemos:

- a) Enfermedad granulomatosa pulmonar
- b) Granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener)
- c) Poliangeítis microscópica
- d) Enfermedad de Churg-Strauss
- e) Hemorragia alveolar difusa¹⁵

La Hemorragia alveolar difusa es una vasculitis de la microvasculatura pulmonar conocida como capilaritis pulmonar, la complicación más grave es la hemorragia pulmonar debido a un daño alveolar difuso que en el caso de las vasculitis es consecuencia de la inflamación de los propios capilares pulmonares.¹⁵ Se ha asociado con la Enfermedad de Behcet y otras vasculitis,¹⁷ clínicamente se caracteriza por la presencia de hemoptisis, anemia, insuficiencia respiratoria aguda e infiltrados alveolares pulmonares de aparición brusca; pueden aparecer otros síntomas más inespecíficos como dolor torácico, tos, fiebre o síndrome general semanas o meses antes.¹⁸

CUADRO CLINICO

Los síntomas son inespecíficos sin embargo presenta disnea de esfuerzo que se caracteriza por ser progresiva a consecuencia de una disfunción paulatina del ventrículo derecho (VD) por incapacidad de adaptar el gasto cardiaco a la demanda física, los signos típicos incluyen falta de aire, fatiga, letargo, disnea, angina o síncope de esfuerzo, y al existir progresión de la insuficiencia del VD presenta distensión abdominal, ascitis, hepatomegalia, edema de tobillo.²⁵ Los síntomas en reposo son signo de Dressler, segundo ruido cardiaco aumentado, soplo holosistólico de insuficiencia tricuspidea, soplo diastólico de insuficiencia pulmonar, tercer ruido derecho, distensión yugular.²

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza a través de varios exámenes complementarios, los cuales incluyen:

ELECTROCARDIOGRAMA:

Los hallazgos electrocardiográficos anormales son más probables en la HP grave que en la leve y pueden incluir P pulmonale, desviación del eje a la derecha, hipertrofia del VD, strain del VD, bloqueo completo de rama derecha y prolongación del complejo QTc. Mientras que la hipertrofia del VD tiene una sensibilidad (55%) y una especificidad (70%) insuficientes para ser una herramienta de cribado, el strain del VD es más sensible. La prolongación del complejo QRS y QTc indica enfermedad grave.

Las arritmias supraventriculares pueden ocurrir en la enfermedad avanzada, particularmente flutter auricular, pero también fibrilación auricular, que tiene una incidencia acumulada del 25% a los 5 años. Las arritmias auriculares comprometen el gasto cardiaco y casi invariablemente llevan a mayor deterioro clínico.²

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

La radiografía de tórax es anormal entre un 80% a 90%. Los hallazgos directos de la HP son la prominencia del arco medio y de las arterias pulmonares que contrasta con la «poda» (pérdida) de los vasos sanguíneos periféricos, con afinamiento brusco de los vasos periféricos, obliteración del espacio aéreo retroesternal en la vista de perfil sugiere aumento del tamaño del VD.^{2, 13}

LABORATORIO

No es útil para el diagnóstico de HP, los anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia indirecta en títulos mayores a 1/100 pueden orientar a varias enfermedades del tejido conectivo (ETC) y deben solicitarse. La presencia de anti-nRNP es característica de enfermedad mixta del tejido conectivo y ocupa el segundo lugar en riesgo de asociarse con HP, después de la esclerodermia. Sin embargo, hay que considerar que se ha detectado la presencia FAN en el 40% de HAPI. En

pacientes con HP tromboembólica se realizarán pruebas para descartar trombofilia (entre ellas, anticoagulante lúpico y anticuerpos anticardiopina).¹³

Los análisis de gases en sangre arterial identifican la asociación con enfermedad de las vías o el parénquima pulmonar, por lo general los pacientes con hipertensión pulmonar reducen el volumen pulmonar, la mayoría de los pacientes tienen una capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) disminuida, también puede producirse obstrucción de las vías aéreas periféricas. Debido a la hiperventilación alveolar la presión parcial de oxígeno en sangre arterial (PaO₂) es normal o ligeramente más baja de lo normal y la presión parcial de dióxido de carbono en sangre arterial está disminuida.²

La prevalencia de hipoxemia nocturna y apnea central del sueño es alta en los pacientes con HAP (70-80%). Si se sospecha de apnea obstructiva del sueño o hipoventilación, está indicado realizar una oximetría o polisomnografía durante la noche.

De todos los pacientes, es preciso realizar sistemáticamente pruebas bioquímicas, hematológicas y de función tiroidea, además de otros análisis de sangre específicos.

ECOCARDIOGRAMA

Es un método diagnóstico no invasivo que proporciona información sobre las variables hemodinámicas y evalúa la función y estructura del ventrículo derecho, detecta valores de Presión Arterial media elevados, dilatación de cámaras, inversión del septo interventricular; sin embargo a pesar de ser un adecuado instrumento diagnóstico no confirman el diagnóstico definitivo.¹En el contexto clínico, el resultado ecocardiográfico es necesario para decidir la indicación individualizada de cateterismo derecho.²

Signos ecocardiográficos adicionales a los criterios basados en la VRT, estos son:

Velocidad pico de la regurgitación tricuspídea (m/s)	Presencia de otros signos ecocardiográficos de HP	Probabilidad ecocardiográfica de HP
≤ 2.8 o no medible	No	Baja
≤ 2.8 o no medible	Si	Intermedia
2.9 – 3.4	No	
2.9 – 3.4	Si	Alta
> 3.4	No requeridos	

Tabla 3: Probabilidad ecocardiográfica de Hipertensión Pulmonar

Fuente: Nazzareno G., Marc H. Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión Pulmonar. Rev. Esp Cardiol. 2016. 69(2):177.

A. Ventrículos	B. Arteria pulmonar	C. Vena cava inferior y aurícula derecha
Relación dimensión VD/VI basal > 1.0	Tiempo de aceleración del Doppler del tracto de salida del VD < 105 ms o muesca mesosistólica	Diámetro de vena cava inferior >21 mm con disminución del colapso inspiratorio (< 50% con inspiración profunda o < 20% con inspiración calmada)
Aplanamiento del septo interventricular (índice de excentricidad del VI > 1.1 en sístole o diástole)	Velocidad de regurgitación pulmonar en protodiástole > 2.2 m/s	Área de la aurícula derecha (telesistólica) > 18 cm ²
	Diámetro de la AP > 25 mm	

Tabla 4: Signos ecocardiográficos de Hipertensión Pulmonar

Fuente: Nazzareno G., Marc H. Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión Pulmonar. Rev. Esp Cardiol. 2016. 69(2):177.

GAMMAGRAFÍA PULMONAR DE VENTILACIÓN PERFUSIÓN

Es la exploración complementaria es el método de elección para descartar HPTEC. Una gammagrafía V/Q de probabilidad baja excluye eficazmente la HPTEC, con una sensibilidad del 90 al 100% y una especificidad del 94 al 100%. Cuando la gammagrafía no es concluyente y se tiene una alta sospecha, es necesario realizar una angiografía pulmonar por tomografía y/o una angiografía pulmonar por CCD para confirmar el proceso tromboembólico.¹

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN Y ANGIOTOMOGRAFÍA

Es una técnica de imagen que proporciona información imprescindible para evaluar el parénquima pulmonar, alteraciones vasculares, parenquimatosas, mediastinales y diagnosticar enfermedades intersticiales y enfisema. La TCAR facilita La TCAR proporciona vistas detalladas del parénquima pulmonar y facilita el diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial enfisema. También es muy útil cuando hay sospecha clínica de EVOP

La angiogramografía es útil en el diagnóstico de trombo embolismo pulmonar crónico recurrente, mostrando las obstrucciones e irregularidades de los vasos pulmonares, también es útil para valorar la presencia de vasculitis o malformaciones arteriovenosas pulmonares.^{2, 13}

CATETERISMO CARDIACO Y VASORREACTIVIDAD

El CCD se considera el estándar de oro para establecer el diagnóstico de HAP. Este procedimiento presenta bajos índices de morbilidad (1.1%) y mortalidad (0.05%).¹

Es necesario para confirmar el diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica El cateterismo cardiaco se debe realizar después de otras pruebas para poder comparar y pueda dar respuesta a preguntas específicas que surjan en ellas y evitar un procedimiento innecesario si se descubre un diagnóstico alternativo.²

Las variables que se deben registrar son presión arterial pulmonar (PAP) sistólica, diastólica y media; presión en la aurícula derecha, PEP y presión del VD. De ser posible, el gasto cardiaco debe medirse por triplicado por termodilución o por el método de Fick (obligatorio cuando hay cortos circuitos). Asimismo, deberán determinarse las saturaciones de oxígeno de la vena cava superior, la arteria pulmonar y la sangre arterial sistémica, y calcular las resistencias vasculares pulmonares.¹

TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA DE TORAX

Es recomendada en el diagnóstico inicial de pacientes con HTP ya que proporciona imágenes de alta resolución que permiten evaluar el parénquima pulmonar permitiendo orientar la etiología y su posible asociación con otras enfermedades del tejido conectivo. En HPTEC ayuda para evidenciar material trombotico crónico en las arterias pulmonares aumento de flujo en arterias bronquiales hipertróficas, infartos pulmonares y en algunos casos, patrón en mosaico.²

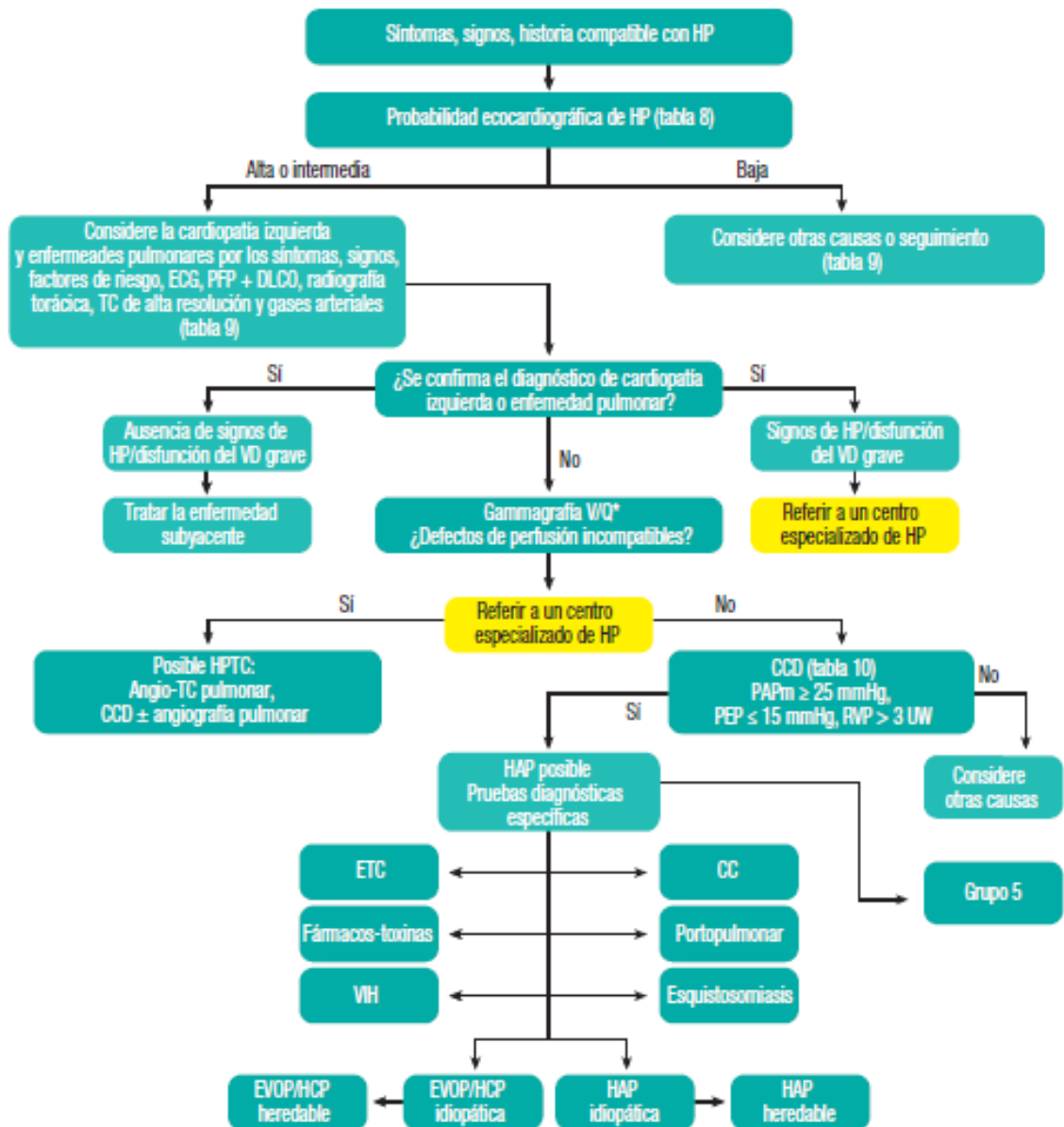


Ilustración 1: Algoritmo Diagnóstico de la HAP2

TRATAMIENTO

El tratamiento ha evolucionado progresivamente durante el transcurso de los años, No se puede considerar el proceso de tratamiento de los pacientes con HAP una mera prescripción de fármacos, sino una estrategia compleja que incluye la evaluación inicial de la gravedad de la enfermedad y la posterior respuesta al tratamiento.

La estrategia actual para el tratamiento de los pacientes con HAP se puede dividir en 3 pasos fundamentales:

1. El enfoque inicial incluye medidas generales (actividad física y rehabilitación supervisada, embarazo, anticoncepción, terapia hormonal posmenopáusica, cirugía electiva, prevención de infecciones, apoyo psicosocial, adherencia a los tratamientos, asesoramiento genético y desplazamientos), terapia de apoyo (anticoagulantes orales, diuréticos, O₂, digoxina), derivación del paciente a un centro especializado y pruebas de vasorreactividad aguda para la indicación de tratamiento indefinido con BCC.
2. El segundo paso incluye el tratamiento inicial con dosis altas de BCC para pacientes vasorreactivos o fármacos aprobados para la HAP para pacientes no vasorreactivos, de acuerdo con el riesgo pronóstico del paciente (tabla 13), el grado de recomendación y el nivel de evidencia de cada componente individual o de la combinación de componentes.
3. El tercer paso tiene relación con la respuesta al tratamiento inicial; si la respuesta es inadecuada, se propone la combinación de fármacos aprobados y el trasplante pulmonar.²

5.2. SINDROME HEPATO PULMONAR

DEFINICIÓN

El síndrome hepato pulmonar es caracterizado por presentar una triada que incluye enfermedad hepática avanzada, vasodilatación intrapulmonar localizada o difusa e hipoxemia con aumento de la diferencia alvéolo arterial de oxígeno (PA-aO₂) respirando aire ambiental (> 15 mm Hg en los menores de 64 años y > 20 mmHg en

los mayores de 64 años). Además se asocia a hipertensión portal sin cirrosis, fibrosis hepática congénita etc.²⁷

El SHP coexiste con disnea, cianosis platipnea, ortodeoxia y posible hipocratismo digital; todos a consecuencia de la hipertensión portal y el shunt portosistémico.

ETIOPATOGENIA

La etiología no es clara, existiendo una mayor relación con la hipertensión portal que con el daño hepático. La principal marca patogénica del SHP es la dilatación microvascular arterial pulmonar, que puede producir un tono arteriolar pre-capilar disminuido y, además, mecanismos de angiogénesis.

La vasodilatación a nivel pulmonar se debe al incremento de la producción vascular de moléculas vasodilatadoras, existiendo casos en los que el aumento del NO exhalado se normaliza al realizarse un trasplante hepático.

MECANISMOS DE HIPOXEMIA

No existe un mecanismo único que explique la hipoxemia en este síndrome. Los tres determinantes intrapulmonares son: la disminución de la relación ventilación-perfusión (V/Q), la presencia de shunt intrapulmonar y la alteración en la difusión de oxígeno.

La alteración V/Q, por la existencia de regiones pulmonares normalmente ventiladas pero sobreperfundidas, es clave para comprender el trastorno del intercambio gaseoso. Por otro lado, la difusión se encuentra también alterada, presumiblemente porque al encontrarse los capilares pulmonares dilatados, aumenta la distancia entre alvéolo y glóbulo rojo dificultando el equilibrio de gases, especialmente en estados hiperdinámicos propios del daño hepático crónico. En conclusión, la difusión se afecta severamente por la intensa vasodilatación en el territorio pulmonar, asociada a la circulación hiperdinámica propia del estado cirrótico, y las modificaciones de ventilación-perfusión se expresan con mayor intensidad en relación a cambios posturales o a alteraciones parenquimatosas como atelectasias asociadas a la ascitis.¹⁹

CLÍNICA

Su manifestación típica se presenta con disnea progresiva, que empeora en posición erecta y mejora con el decúbito, además puede presentarse ortodeoxia en un 20-80% de los casos, siendo proporcional su magnitud a la gravedad del síndrome hepato pulmonar, considerando que ésta también puede verse en otras patologías tales como embolia pulmonar. En el examen físico se encuentra principalmente hipocratismo digital y telangiectasias aracniformes.

En las etapas avanzadas, es frecuente encontrar cianosis de labios y lechos ungueales.

Si existe la sospecha clínica de SHP se debe descartar otras causas de disnea o hipoxemia mediante estudio de función pulmonar y de imágenes, ya que comorbilidades pulmonares crónicas tales como EPOC, asma o fibrosis pulmonar coexisten en alrededor de un tercio de los pacientes con este síndrome.¹⁹

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se plantea principalmente por la presencia de daño hepático crónico con hipertensión portal e hipoxemia, asociadas a shunt intrapulmonar el cual puede confirmarse mediante ecocardiografía de superficie con administración endovenosa de suero fisiológico agitado. En el paciente normal, las burbujas se verán sólo en las cavidades cardíacas derechas, por ser filtradas por la red capilar pulmonar. En pacientes con SHP, se observan burbujas en la aurícula izquierda luego de 3 a 6 latidos, lo que sugiere la presencia de un shunt intrapulmonar y descarta uno intracardiaco en el cual las burbujas se visualizarían antes del tercer latido.

El estudio ecográfico puede además detectar anomalías estructurales, evaluar función ventricular y descartar hipertensión pulmonar.

Otra técnica para evidenciar la cuantía del shunt es la cintigrafía pulmonar usando macroagregados de albúmina marcada con Tc99m. Normalmente los macroagregados de más de 20 μm son atrapados en la circulación pulmonar, pudiendo detectarse hasta un 5% en tejidos extrapulmonares (shunt fisiológico). En el SHP, la detección periférica del marcador es mayor, llegando hasta un 20%. Este examen, sin embargo, no permite diferenciar entre un shunt intra o extrapulmonar.¹⁹

TRATAMIENTO

Existe un único tratamiento efectivo demostrado que es el trasplante hepático (TH), pero sólo un 10-20% de los pacientes son candidatos adecuados.

No existe terapia farmacológica que aporte un beneficio significativo con discretos beneficios hemodinámicos y en el intercambio gaseoso con algunas drogas, como el azul de metileno que en infusión endovenosa continua inhibe los efectos de los NO mediados por la guanilato ciclasa. También se ha encontrado útil el uso del ajo en polvo administrado por 6 meses con mejoría parcial del intercambio gaseoso en 6 de 15 casos.

Tampoco es visible el beneficio del oxígeno domiciliario que a pesar de todo se recomienda en aquellos con $PO_2 < 60$ mmHg para evitar los efectos adversos circulatorios de la hipoxemia y el mejoramiento de la calidad de vida.¹⁹

NIVEL DE GRAVEDAD EN SÍNDROME HEPATOPULMONAR E HIPERTENSIÓN PULMONAR		
	Síndrome hepato pulmonar PaO₂ (mmHg)	Hipertensión pulmonar PAPM (mmHg)
Leve	>80	25-35
Moderada	60-80	35-45
Grave	50-60	45-55
Muy grave	<50	-

Tabla 5: Gravedad en SHP

Fuente: Zagolin M., Medel J., Valera J. Síndrome Hepato Pulmonar e hipertensión porto pulmonar: dos entidades a diferenciar. Rev. Chil. Enf. Respir. 2008. 24: 291-303

TABLA COMPARATIVA ENTRE SÍNDROME HEPATOPULMONAR E HIPERTENSIÓN PULMONAR		
Característica diferencial	Síndrome Hepatopulmonar	Hipertensión Pulmonar
Frecuencia en pacientes con daño hepático crónico	4-30%	2-5%
Trastorno funcional y consecuencias fisiopatológicas	Shunt intrapulmonar <ul style="list-style-type: none"> • Platipnea • Ortodeoxia 	Aumento de la resistencia vascular pulmonar <ul style="list-style-type: none"> • Hipoxemia

Gasometría arterial	Hipoxemia moderada a severa	Normal o con leve hipoxemia
Síntomas y signos	<ul style="list-style-type: none"> • Disnea progresiva • Cianosis • Hipocratismo digital • Telangiectasias aracniformes 	<ul style="list-style-type: none"> • Disnea progresiva • Dolor torácico • Síncopes • Sin cianosis • Actividad del VD • P2 aumentado • Soplo tricuspideo
ECG	Inespecífico	Bloqueo rama derecha Desviación eje a derecha Hipertrofia VD
Ecocardiograma de superficie	Test de burbujas (+) (contraste en aurícula izquierda luego del 3-6° latido)	Test de burbujas (-) Hipertensión pulmonar Crecimiento VD
Hemodinámica	Normal con baja RVP	Elevada RVP, capilar normal
Estudio de Imágenes	Rx tórax normal	Cardiomegalia, ensanchamiento hiliar
Cintigrama con Tc 99m con macro-agregados de albúmina	Shunt >6%	Shunt <6%
Angiografía pulmonar	Normal o con CAV	Grandes arterias pulmonares, “prunning” arterial distal
Terapia	Trasplante hepático	Sildenafil, prostaciclina, antiendotelinas. Trasplante hepático sólo está indicado con PAPM <35 mmHg

Tabla 6: Características Diferenciales

Fuente: Zagolin M., Medel J., Valera J. Síndrome Hepato Pulmonar e hipertensión porto pulmonar: dos entidades a diferenciar. Rev. Chil. Enf. Respir. 2008. 24: 291-303

5.3. BEHCET

DEFINICIÓN

La Enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria crónica, recurrente, multisistémica, de etiología desconocida. Por lo general esta enfermedad se remite algún tiempo y se exacerba si aviso y de forma impredecible. El diagnóstico se basa en la asociación de aftosis bipolar con manifestaciones cutáneas y afectación de grandes vasos; en ciertos casos no se presentan dichos signos por lo que es

complicado confirmar el diagnóstico. Muchas veces se ve afectado el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso central, que aunque no se presenta frecuentemente, de hacerlo correría riesgo incluso la vida del paciente.²³

No es una enfermedad contagiosa, ni de transmisión sexual, ésta enfermedad se desarrolla en personas genéticamente propensas que pueden estar expuestas a algún agente externo medioambiental, y con dificultad en la respuesta del sistema inmunológico natural ante virus y bacterias; causando así inflamación de cualquier vaso sanguíneo, pudiendo afectarse prácticamente todos los órganos y sistemas.²⁰

CLÍNICA

Incidencia principalmente en hombres entre la tercera y cuarta década, manifestándose principalmente mediante:

1. Lesiones mucocutáneas: Las lesiones orales pueden ser únicas o múltiples, presentándose como úlceras en sacabocado desde 2 mm hasta más de 10 mm de diámetro, muy bien delimitadas con bordes redondeados o en relieve, base necrótica, grisácea y rodeada por un halo rojo brillante. Se localizan principalmente en labios, lengua, mucosa bucal, paladar blando y duro, amígdalas e incluso faringe y cavidad nasal, pueden ser muy dolorosas y ocasionar un olor de boca fétido. Las lesiones genitales aparecen en escroto, pene, uretra, vulva, cérvix, vagina, pliegue genitocrural, ano, periné, o recto, y son similares a las que se observan en la mucosa oral. Además en el escroto pueden aparecer máculas, pápulas y foliculitis.
2. Lesiones cutáneas: presenta nódulos inflamatorios dolorosos en brazos y piernas, pueden aparecer además pústulas y placas inflamatorias y lesiones purpúricas palpables de vasculitis necrotizante.
3. Lesiones sistémicas: pueden ocurrir: a) Oculares: uveítis posterior y anterior, vasculitis retiniana, vitritis, hipopion o iridoclitis, ceguera por atrofia del nervio óptico, glaucoma o cataratas secundarias. b) Musculoesqueléticas: artralgias y artritis, siendo la más frecuente la oligoartritis asimétrica no erosiva. c) Neurológicas: meningoencefalitis, hipertensión intracraneal benigna, parálisis de pares craneales, lesiones del tronco encefálico, lesiones piramidales, extrapiramidales y psicosis. d)

Vasculares: aneurismas, oclusiones arteriales, trombosis venosas, varices y vasculitis coronaria. e) Digestivas: aftas a lo largo de todo el tubo digestivo.^{21, 24}

DIAGNÓSTICO

No existe una prueba biológica de gran relevancia para el diagnóstico de la enfermedad pero puede ser diagnosticada a través de los criterios propuestos por el International Study Group for Behcet´s Disease en 1990:

1. Úlceras orales recurrentes que deben de estar presentes obligatoriamente, asociadas a cualquiera de los dos siguientes criterios.
2. Úlceras genitales recurrentes.
3. Lesiones oculares incluyendo uveítis anterior, uveítis posterior, vasculitis retiniana
4. Lesiones cutáneas incluyendo eritema nodoso, pseudofoliculitis y lesiones acneiformes.
5. Prueba positiva de patergia²²

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se debe realizar con enfermedades con características clínicas comunes como: hemopatías, VIH, Enfermedad de Crohn, Lupus, Dermatitis Bulosa, deficiencias vitamínicas, Sarcoidosis, uveítis infecciosa, síndrome antifosfolípido, trombofilias, arteritis de Takayasu y esclerosis múltiple.

Después de los primeros cinco años, la enfermedad estabiliza hasta mejorar; después de la cuarta década, la severidad clínica disminuye, con intervalos más largos de recurrencia entre las exacerbaciones. El pronóstico es bueno, a menos que haya compromiso de órganos vitales.²²

INCIDENCIA Y PREVALENCIA

La enfermedad de Behcet afecta principalmente a adultos jóvenes entre los 30 y 50 años de edad, existiendo casos escasos en recién nacidos.

La relación según el sexo puede variar dependiendo de la ubicación geográfica, siendo más común en hombres en Asia y más común en mujeres en Europa y

América. En el sexo masculino la enfermedad es más grave, pudiendo presentar aneurismas pulmonares, complicaciones oculares, manifestaciones neurológicas, etc. Las lesiones en la piel y mucosas resultan más frecuentes en mujeres.²⁰

REHABILITACIÓN

Behcet es una enfermedad crónica que puede desaparecer y reaparecer independientemente del tratamiento. La mayoría de pacientes con la Enfermedad de Behcet seguramente deben lidiar con algunos de los síntomas durante su vida, existiendo únicamente un 4% de probabilidad mortal, siendo las principales causas: perforación intestinal; derrames cerebrales; y rotura de vasos sanguíneos que estaban engrandecidos y debilitados como sucede en los aneurismas. La evolución de esta enfermedad suele ser intermitente, a lo largo de los años, pudiendo durar los síntomas desde días a semanas, o persistiendo durante meses o años. Suelen provocar discapacidad que disminuye la calidad de vida.²⁰

TRATAMIENTO

Las aftas orales y genitales se manejan con la aplicación tópica de corticosteroides de alta potencia como terapia de primera línea (triamcinolona), aunque puede haber cortico dependencia.

Los corticoides sistémicos están reservados para lesiones mucocutáneas más graves y extensas. El sucralfato induce proliferación de los fibroblastos dérmicos y formación de tejido de granulación. Un estudio doble ciego demostró que el uso de sucralfato en suspensión redujo la frecuencia, el dolor y el tiempo de curación de las aftas orales y genitales. Los resultados de este estudio también sugieren que puede ser usado en la prevención del desarrollo de aftas orales. La dosis recomendada es 5 ml cuatro veces al día como suspensión oral y aplicación tópica en lesiones genitales. Para el manejo del dolor se puede utilizar lidocaína viscosa al 1% o 2% tópica.

Otras terapias tópicas incluyen clorhexidina 1% a 2%, tetraciclina en suspensión y tacrolimus. El medicamento sistémico de elección, en el tratamiento de las aftas orales y genitales, es la colchicina; su mecanismo de acción se basa en la inhibición de la quimiotaxis de los neutrófilos. La colchicina oral (0,6 mg tres veces al día)

disminuye en más del 50% el tamaño, la frecuencia y la duración de las úlceras orales.

Para controlar el dolor, es útil la lidocaína viscosa aplicada tópicamente. Si después de tres a cuatro semanas estas terapias son inefectivas, puede adicionarse colchicina oral y/o corticoides sistémicos a bajas dosis. Si en tres a cuatro semanas no hay mejoría, se debe considerar agregar azatioprina o metotrexate. Si fallan todas estas intervenciones, el siguiente paso es el uso infliximab o etanercept.²²

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL GRUPO INTERNACIONAL PARA EL ESTUDIO DE LA ENFERMEDAD DE BEHCET				
Criterio	Definición	Ptos	Sensib.%	Especif.%
Criterio Obligatorio: Úlceras orales recurrentes	Aftas menores, aftas mayores o úlcera herpetiformes, en mucosa oral con un minuto de episodios durante un año	3	100	-
Úlceras genitales recurrentes	Úlceras o cicatrizaciones aftosas en zonas genitales observadas por el médico o el paciente	2	71	95
Lesiones oculares	Uveítis anterior o posterior, o presencia de células en vítreo en el examen con lámpara de hendidura o vasculitis retiniana diagnosticada por un oftalmólogo	1	60	93
Lesiones cutáneas	Eritema nudoso, foliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes, observado por el médico en pacientes post-adolescentes no tratados con corticoesteroides	2	44	95
Test de Patergia: positive	Hipersensibilidad cutánea caracterizada por la aparición de una pústula estéril, 24 a 48h después de la punción cutánea con aguja, observada por un médico	1	58	90
Lesiones Vasculares	Trombosis arteriales, venosas o aneurismas	1	-	-

Tabla 7: Criterios Diagnósticos Behcet

Fuente: Castillo W., Gonzales J., Hernández J. Enfermedad de Behcet. Rev. Cubana Reumat. 2014. 3: 309 - 321

6. CONCLUSIONES

- Se han determinado los factores de riesgo para el desarrollo de la Hipertensión Pulmonar mediante el análisis de los distintos antecedentes clínicos y patológicos que predisponen al paciente a dicha enfermedad.
- Se han propuesto acciones de prevención y promoción para la atención primaria de salud, de esta manera se enfoca principalmente en reducir los factores de riesgo existentes en las distintas casas de salud a nivel local y nacional.
- Los diagnósticos diferenciales de la Hipertensión Pulmonar han sido descritos de tal forma que el análisis de los mismos permitan diagnosticar al paciente en dichos casos, de una forma más ágil y oportuna, mediante exámenes claves que orienten al médico satisfactoriamente.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

7.1. BIBLIOGRAFÍA

- Cáneva J. Hipertensión Pulmonar. Rev. Separata Montpellier. 2010. 18 (12)
- Castillo W., Gonzales J., Hernández J. Enfermedad de Behcet. Rev. Cubana Reumat. 2014. 3: 309 – 321. (20)
- Chen SY, Chang KC, Yu MC, Asueh S, Ou LS. Pulmonary hemorrhage associated with Henoch-Schönlein purpura in pediatric patients: case report and review of the literature. Semin Arthritis Rheum. 2011; 41:305–12. (17)
- García R., Soria N. Tromboembolismo Pulmonar: valoración en urgencias, diagnóstico y tratamiento. Manual de urgencias y emergencias. S/A. p. 20-21 (6)
- Gómez M., Jiménez S. Hipertensión Pulmonar en las enfermedades autoinmunes sistémicas. Servicio de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. Med Integral 2002;39(8):355-60 (14)
- Herrera E., Gallardo M., Sanz A. Enfermedad de Behecet. Dermatología. s/a. 137 – 140. (21)
- Lara AR, Schwarz MI. Diffuse Alveolar Hemorrhage. Chest. 2010; 137:1164–71. (18)
- Martín N., Ríos J. Afectación pulmonar de las vasculitis. Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. Arch Bronconeumol. 2012; 48(11):410–418. (15)
- Mora G., Ríos C. Genética Enfermedad de Behecet. Rev. Med Costa Rica y Centroam. 2014. (611): 523 – 528. (22)
- Morales J., Campos R., Rosas M. Proceso diagnóstico en la hipertensión arterial pulmonar. Neumología y Cirugía de tórax. 2006. Vol 65:28-42. (9)
- Ñamendys S., Ocotlán M., Hernández J. Hipertensión Arterial Pulmonar por ecocardiografía en pacientes con enfermedades de tejido conectivo. Rev. Med. Chile. 2013. Vol 141:58-62. (11)
- Nazzareno G., Marc H. Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión Pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2016. 69(2):177. (2)

- Ordoñez L. Hipertensión Arterial Pulmonar. Rev. El Residente. Enero-Abril 2015 / Volumen 10, Número 1. p. 18-30 (1)
- Palacio A. Sensibilidad y especificidad del ecocardiograma transtorácico para el diagnóstico de enfermedad coronaria. Universidad del Rosario. Octubre 2012. (7)
- Pérez A. El valor del electrocardiograma para el diagnóstico cardiológico en el siglo XXI. Soc. Argentina de electrofisiología cardíaca. Rev. Electro y Arritmias. 2014.7; 13-40. (8)
- Ramos J. Dolor Torácico: diagnóstico diferencia. S/A. Vol 1. p. 2 (4)
- Ramsey J., Amari M., Kantrow SP. Pulmonary vasculitis: clinical presentation, differential diagnosis and management. Curr Rheumatol Rep. 2010; 12:420–8. (16)
- Rivero J., Ruiz M. Dolor Torácico. Manual de urgencias y emergencias. S/A. Volumen 1, Número 1. p. 5-6 (3)
- Rodríguez A. Ondas T negativas en precordiales derechas. Sociedad Española de Cardiología. Agosto 2012. 125: 2572-2577 (5)
- Sociedad Argentina de Medicina Respiratoria. Consenso para el diagnóstico y tratamiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar. Rev Arg. Card. 2011.79(13)
- Zagolin M., Llancaqueo M. Hipertensión Pulmonar: importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento específico. Rev. Med. Clínica las Condes. 2015. Vol 26. 3: p 344-356. (10)
- Zagolin M., Medel J., Valera J. Síndrome Hepato Pulmonar e hipertensión porto pulmonar: dos entidades a diferenciar. Rev. Chil. Enf. Respir. 2008. 24: 291-303. (19)

7.2. CITAS BIBLIOGRÁFICAS BASE DE DATOS UTA

- Biblioteca Virtual en Salud - Portal Regional de la BVS. Pila Pérez R., Pila Peláez U., Rosales P. Enfermedad de Behcet: presentación de un caso / Behcet's disease: a case report. Arch. méd. Camaguey; 18(1): 134-145, ene.-feb. 2014. <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/lil-717158>. (23)

- Biblioteca Virtual en Salud - Portal Regional de la BVS. Shi-Min Y. Pulmonary artery aneurysms in Behçet disease. *J. vasc. bras*; 13(3): 217-228, Jul-Sep/2014. <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/lil-727130>. (24)
- ProQuest. Adnot S., Chaouat A. Hipertensão Pulmonar Na Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica. *PVRI Review*3.3 (Jul 2011): 26-30. <http://search.proquest.com/docview/887972587/850D527B80F74F35PQ/10?accountid=36765>. (26)
- ProQuest. Kaymakoglu S., Kahraman T., Kudat H. Hepatopulmonary syndrome in noncirrhotic portal hypertensive patients. *Digestive Diseases and Sciences*48.3 (Mar 2003): 556-60. <http://search.proquest.com/docview/214323764/69AE417D90F04070PQ/1?accountid=36765>. (27)
- ProQuest. Olguín H., Pérez E., Arce A. Hipertensión Arterial Pulmonar. Manifestaciones clínicas y tratamiento con sildenafil en niños. Revisión de literatura y análisis de 11 casos/Pulmonary Arterial Hypertension. Clinical manifestations and treatment with sildenafil in children: Literature review and Analysis of 11 cases. *Revista Latinoamericana de Hipertension*10.1 (2015): 108-114. <http://search.proquest.com/docview/1759325488/850D527B80F74F35PQ/1?accountid=36765>. (25)

8. ANEXOS

BIOMETRÍA HEMÁTICA	04-sep	13-sep
Recuento Leucocitario (WBC)	8.60	8.10
Recuento de glóbulos rojos	8.25	8.46
Hemoglobina (HGB)	20.3	19.7
Hematocrito (HCT)	64.7	66.4
Volumen corp. medio		
Hemoglobina Cospus Media (MCH)		
Concen HB Corp. media (MCHC)		
Recuento Plaquetas	238	203
Neutrófilos %	45.9	44.7
Linfocitos %	38.2	38.9
Monocitos %	9.7	9.4
Eosinófilos %	4.9	5.4
Basófilos %	1.3	1.6

Tabla 8: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IESS

	04-sep	05-sep	06-sep	07-sep	08-sep	09-sep	13-sep
Dímero-D	0.390				0.270		
Úrea en suero	35.9						
Creatinina	0.8		1.8				1.1
Glucosa	100.00				130.80		
CK-MB	21.90			21.90	34.70		
TROPONINA	13.80					9.13	
Triglicéridos		115					
Colesterol		199					
Bilirrubina Total		1.00					
Bilirrubina Directa		0.35					
Bilirrubina Indirecta		0.65					
AST (SGOT)		26					
ALT (SGPT)		34					
Fosfatasa alcalina		73					
Albúmina		3.2					
HDL		29.5					
LDL		146					
HbA1C					7.35		
Glucosa Basal					130.8		

Tabla 9: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IESS

EMO - UROANÁLISIS	05-sep
Color	Amber
Densidad	1.015
PH	6
Glucosa en orina	Normal
Cetonas	negativo
Bilirrubinas	negativo
Leucocitos en orina	negativo
Nitritos	Negativo
Hemoglobina	Negativo
Proteínas	Negativo
Urobilinógeno	Normal
Piocytes	0.2
Hematies	0.9
Bacterias	33.8
Células Epiteliales	0.3

Tabla 10: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IESS

ELECTROLITOS	04-sep	05-sep	06-sep
NA	155.0	153.0	139.0
K	5.00	5.10	5.30

Tabla 11: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IESS

ENDOCRINOLOGÍA	07-sep	09-sep
T4 Libre	1.07	
T3 Libre	0.306	
Insulina		21.30
Péptido C		4.09

Tabla 12: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IESS

GASOMETRIA	11-sep	14-sep
Cloro	96.3	103.3
Sodio	130.3	115.1
Potasio (k)	9,5	
Ph	7.350	7.436
PCO2	58.4	36.7
PO2	24.1	49.0
BE	4.2	0.3
TCO2	33.3	25.3
HCO3	31.5	24.1
Saturación de Oxígeno	39.4	85.8
Calcio Iónico en Suero	0.947	0.398

Tabla 13: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IEES

INMUNOLOGÍA	07-sep
CA-125	20.01
CA 19-9	4.49
PSA Total	0.6
Antígeno Australia (HBS-AG)	0.760
PSA Libre	0.1
AFP Alfetoproteína	2.22

Tabla 14: Exámenes complementarios

Fuente: Base de datos IEES

Examen solicitado	Resultados
Electrocardiograma Ingreso	Ritmo sinusal con FC 65 Lpm, Eje 0°, Ondas T invertidas en V1-V3, QTS indeterminado, P pulmonar, Isquemia anteroseptal Sugiriendo crecimiento de la aurícula derecha con sobrecarga sistólica Vs. Cardiopatía isquémica
Electrocardiograma Control	Sinusal, frecuencia cardíaca 70 Lpm, QRS desviado a la derecha, Sobrecarga sistólica, Crecimiento importante de cavidades derechas crecimiento de aurícula derecha. IDg: Miocardiopatía dilatada a predominio de cavidades derechas
Holter	Ritmo de base sinusal variabilidad de RR alterada raras ectopias ventriculares, así como supra ventriculares simples segmento ST positivo dado por trastorno de conducción paciente no reporta síntomas

Tabla 15: Monitoreo cardíaco

Fuente: Base de datos IESS

Examen solicitado	Resultados
Radiografía de tórax (valoración 1)	Infiltrado alveolo intersticial para esternal derecho
Radiografía de tórax (valoración 2)	Cardiomegalia Grado II, aumento de la trama broncovascular, sugiere presencia de masas parahiliares derechas elevación de diafragma derecho.
Radiografía de tórax (valoración 3)	Arteria pulmonar dilatada, cardiomegalia grado II
TAC Tórax	Se observa imagen hiperdensa con contacto pleural a nivel de hemitórax derecho, lóbulo inferior que mide 6,7 x 4.8 mm, no realza tras la administración de contraste, silueta cardiovascular conservada ateromatosis de la aorta, mediastino sin ensanchamiento patológico, se observa 2 adenopatías paratraqueales que miden 9 x 7.4 mm y 10 x 5.9 mm, tráquea central, arteria aorta y pulmonares normales, diafragma bien delimitados, no derrame pleural, cambios degenerativos en columna vertebral, nódulo pulmonar solitario Vs. Neopulmonar Vs. Linfoma.
Ecocardiograma Doppler	V derecho de 27mm, septo interventricular íntegro, movimiento conservado espesor 13mm, pared posterior normal, contractilidad global y segmentaria del ventrículo izquierdo conservada FE.64%, raíz aórtica normal válvula aórtica tricúspide de características normales, cayado aórtico: normal, válvulas atrio ventriculares conservadas, pericardio: normal, tabique inter auricular: íntegro, arteria pulmonar: normal. Doppler: salida del ventrículo izquierdo 0,95m/seg, mitral: onda E 0,43m/seg, onda A 0,58m/seg, Conclusión: dilatación leve de cavidades derechas disfunción diastólica leve del

	ventrículo izquierdo
TAC Abdomen y pelvis	<p>Hígado de tamaño normal, de densidad aumentada sugestiva de esteatosis no lesión focal, vesícula de tamaño normal alitiasico no hay dilatación de la vía biliar ni extra hepático, glándulas suprarrenales sin alteraciones bazo de tamaño normal llama la atención a nivel de unión gastroesofágico un engrosamiento de pared gástrica en una extensión de 39x21mm que no realza tras la administración de contraste.</p> <p>Los riñones son de tamaño normal, sin ectasia ni litiasis, con adecuada captación y eliminación simétrica de contraste, la aorta es de calibre conservado vena cava permeable, no se demuestra adenomegalias intra no retroperitoneales vejiga buena capacidad, paredes regulares y finas próstata de tamaño normal no liquido libre extraperitoneal.</p> <p>IDG: esteatosis hepática, engrosamiento parietal gástrico localizado.</p>

Tabla 16: Imágenes

Fuente: Base de datos IESS

Examen solicitado	Resultados
Endoscopia	<p>Esófago: en el tercio distal se observa varios vasos venoso de pequeño calibre, línea Z a 40 cm de la ADS, 2.5 cm sobre el pinzamiento, estómago: con restos medicamentosos en moderada cantidad en todo el órgano con eritema moderado en cuerpo y antro, pliegues congestivos, no se toma biopsias, distensibilidad conservada, duodeno: sin patología.</p> <p>IDG. Varices esofágicas Grado I, hernia hiatal, gastropatía eritematosa moderada de antro y cuerpo, pliegues congestivos, restos medicamentos en estómago</p>
Espirometría	<p>Sin broncodilatador: FVC 52%, FEV1 43%, PEF 58%, FEV1/FVC 84%; Y con broncodilatador FVC 52%, FEV1 48%, PEF 67%, FEV1/FVC 67%; relación FEV1/FVC normal en ambos estudios se observa patrón restrictivo moderado grave en ambos exámenes se observa un disminución de capacidad vital forzada y el volumen espiratorio forzado</p>

Tabla 17: Otros

Fuente: Base de datos IESS

SINDROME	TIPO	CAUSAS POSIBLES	MÁS PROBABLE	EXAMEN	SENSIBIL. %	ESPECIFIC. %
SINDROME CARDIO VASCULAR	Isquémico	Infarto agudo de miocardio	SI	Electrocardiograma	56	94
				Enzimas cardíacas -CK-MB	98	97
				-Troponinas	96	93
				Gammagrafía	90	78
				Ecocardiografía	70	55
				Angiografía coronaria	53	85
		Angina Inestable	SI	Enzimas cardíacas -CK-MB	92	98
				-Troponinas	100	78
				Electrocardiograma	97	84
				Test de esfuerzo	68	77
				Ecocardiograma	85	86
		Valvulopatía mitral y aórtica	NO			
		Taquiarritmias y bradiarritmias	NO			
		Miocardiopatía dilatada	SI	Electrocardiograma	94	61
				Rx tórax	50	90
				Ecocardiograma	94	90
		Miocardiopatía hipertensiva	NO			
		Hipertensión Pulmonar	SI	Electrocardiograma	55	70
				Rx Tórax	69	94
Ecocardiograma	90			75		
TAC tórax	84			75		
Gammagrafía pulmonar	90 - 100			94 - 100		
Ecocardiograma transesofágico	77	94				
Anemia grave	NO					
Pericarditis	NO					

	No isquémicas	Aneurisma Disecante de aorta	SI	Eco abdominal	92 -100	100
				Eco transtorácica	35 - 80	39 -96
				Eco transesofágico	> 95	> 95
				TAC	92- 100	98
				Aortografía	88	94
				Resonancia magnética	95- 100	99 - 100
		Estenosis aórtica	NO			
Prolapso de la Válvula mitral	NO					
Miocardopatía hipertrófica	NO					
SÍNDROME PULMONA R	Vascular	Tromboembolismo Pulmonar	SI	Gasometría	Inespecífico	Inespecífico
				Rx tórax	Inespecífico	Inespecífico
				Dímero D	94-100	45
				Gammagrafía de ventilación/perfusión	41	97
				angioTAC	83 – 90	90 – 96
				TAC helicoidal	82	90
				Ecocardiografía transesofágica	80	100
				Electrocardiograma	Inespecífico	Inespecífico
				TAC en espiral	73 – 79	86 - 98
		Angiografía pulmonar	100	96		
	Hipertensión Pulmonar	SI	Véase arriba			
	Infecciosas	Neumonía	SI	Rx tórax	100	94
				TAC pulmonar	95	100
				Biometría hemática	Inespecífica	Inespecífica
				VSG	Inespecífica	Inespecífica
				PCR	52	72
				PCT	-	80
				Detección de antígenos bacterianos en orina	60 – 90	99
				Detección de anti virales respiratorios	60 – 80	> 90
		Asma sobreinfectado	NO			
Traqueobronquitis	NO					

		Pleuritis	NO				
	Tumoral	Metástasis	NO				
		Linfoma	NO				
SINDROME DIGESTIVO	Esofágico	Espasmo esofágico	NO				
		Rotura esofágica	NO				
		Reflujo esofágico	NO				
	Gastroduodenal	Úlcera	NO				
		Distensión	NO				
	Hepático	Colecistitis - Colelitiasis	SI		Biometría hemática	Inespecífica	Inespecífica
					PCR	Inespecífica	Inespecífica
					Bilirrubinas	95	95
					GGT, TGO, TGP	95	95
					Fosfatasa alcalina	95	95
					Ecografía	98	95
			Gammagrafía biliar	97	87		
		Sd. Hepato – Pulmonar	SI		Gasometría	Inespecífico	Inespecífico
					Ecocardiografía de contraste	Gran sensibilidad aprox. 82	Poca especificidad aproximadamente 42
					Gammagrafía pulmonar con macroagregados	< 62	-
	Angiografía pulmonar			Poco sensible	Poco específica		
	control de la SaO2 por pulsioximetría			100	88		
	Infecioso	Pancreatitis - Peritonit	NO				
SINDROME NEURO MUSCULAR	Muscular	Distensiones	NO				
		Cervicalgia	NO				
		Hombro doloroso	NO				
	Neurológico	Costo condritis	NO				
		Herpes Zoster	NO				

Tabla 18: Análisis Sindrómico

Realizado por: Sebastián Cahuasquí.2016