

Hospital do Prenda, Luanda, Angola Servicio de Cardiología

Cor pulmonale crónico como forma de presentación de fibrosis pulmonar: a propósito de un caso

Chronic cor pulmonale as a presentation of pulmonary fibrosis: report of a case

Geovedy Martínez García^I, Desi Pozo Alonso^{II}, Henry Rodríguez Montero^{III}

^IEspecialista Primer Grado en Cardiología. Asistente. Investigador agregado. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana. geocardio@gmail.com

^{II}Especialista Primer Grado en Imagenología. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Enrique Cabrera", La Habana. dpozoa@yahoo.es

^{III}Especialista Primer Grado en Medicina General Integral e Imagenología. Asistente. Hospital Militar "Joaquín Castillo Duany", Santiago de Cuba.

RESUMEN

Introducción: el Cor Pulmonale Crónico es un síndrome caracterizado por hipertensión pulmonar y fallo de las cavidades derechas del corazón secundario a una amplia variedad de enfermedades primarias de la pleura, los pulmones, la caja torácica y la circulación pulmonar. Su relación con la fase final de las enfermedades infiltrativas del pulmón está bien descrita en la literatura.

Objetivos: describir un caso atípico de Cor Pulmonale Crónico por fibrosis pulmonar en una paciente joven sin antecedentes de disnea progresiva.

Caso clínico: mujer joven de 35 años que ingresa al hospital con disnea, dolores abdominales y edemas severos en miembros inferiores. En el examen físico se encontró, además, soplo cardíaco, ingurgitación yugular y hepatomegalia congestiva. Se realizó tomografía pulmonar y ecocardiograma transtorácico donde se diagnosticó insuficiencia cardíaca derecha y fibrosis pulmonar severa.

Conclusiones: con el estudio radiológico y ecocardiográfico se demostró la presencia de Cor Pulmonale crónico producto a neumonitis intersticial aguda.

Palabras clave: hipertensión arterial pulmonar, enfermedad cardiopulmonar, fibrosis pulmonar, insuficiencia cardíaca.

ABSTRACT

Introduction: chronic Cor Pulmonale is a syndrome characterized by pulmonary hypertension and failure of right heart secondary to a variety of primary diseases of the pleura, lungs, chest wall and pulmonary circulation. His relationship with the final phase of infiltrative lung disease is well described in the literature.

Objectives: to describe an unusual case of chronic cor pulmonale pulmonary fibrosis in a young patient with no history of progressive dyspnea.

Case: young woman of 35 who entered the hospital with dyspnea, abdominal pain and severe lower limb edema. On physical examination was found also heart murmur, jugular venous distension and hepatomegaly failure. CT was performed transthoracic lung which was diagnosed right heart failure and severe pulmonary fibrosis.

Conclusions: radiological and echocardiographic study demonstrated the presence of chronic Cor Pulmonale due to acute interstitial pneumonitis.

Key words: pulmonary arterial hypertension, cardiopulmonary disease, pulmonary fibrosis, cardiac insufficiency.

INTRODUCCIÓN

El término Cor Pulmonale (CP) fue definido por la Organización Mundial de la Salud como un síndrome caracterizado por la hipertrofia del ventrículo derecho, resultado de enfermedades que afectan la función y/o la estructura pulmonar, excepto cuando esas alteraciones pulmonares son secundarias a patologías que afectan el lado izquierdo del corazón o cardiopatías congénitas.¹⁻³

Las Enfermedades Infiltrativas Difusas del Pulmón están integradas por un grupo heterogéneo de enfermedades (se describen hasta 200) que tienen en común características clínicas, fisiológicas, radiológicas e histológicas. Debido a que comprometen no solo el intersticio pulmonar, sino también los alvéolos, las vías aéreas y las estructuras vasculares, se decidió sustituir el término de "enfermedades intersticiales" por el de Enfermedades Infiltrativas Difusas del Pulmón (EIDP).⁴ Los principales síntomas son disnea, dolor torácico, taquicardia y síncope, generalmente relacionados con el ejercicio. En casos más graves se presentan síntomas y signos de CP, con claudicación de las cavidades cardíacas derechas.

El presente trabajo tiene como objetivo presentar el caso de una joven con antecedentes de salud, quien debuta con el cuadro clínico de CP crónico, y que en el ingreso se diagnostica una neumonitis intersticial aguda. La importancia del mismo está dada por el curso atípico de la enfermedad y la relación de esta y el CP crónico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente A.C.M., 35 años, femenina, con antecedentes de salud anterior, antecedentes familiares maternos de Hipertensión Arterial, sin antecedentes patológicos paternos ni hábitos tóxicos. Acude al Cuerpo de Guardia con historia de disnea progresiva de una semana de evolución, de comienzo brusco, que aumentaba con el ejercicio, pero que no desaparecía con el reposo; tos seca, persistente, no productiva, acompañada de aumento de volumen de los miembros inferiores y sensación de plenitud gástrica que le impedía la ingestión de alimentos. Refiere que siempre ha trabajado como doméstica. Niega exposición a tóxicos, tener fiebre u otros síntomas.

Examen Físico positivo

- Mucosas húmedas y ligeramente hipocoloreadas.

- Expansibilidad torácica disminuida en hemitórax derecho, con vibraciones vocales disminuidas. Murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho. Abundantes estertores roncocallosos y crepitantes tipo velcro en los dos tercios inferiores de ambos hemitórax, con predominio del izquierdo.

- Frecuencia respiratoria: 28 respiraciones por minuto. No había signos de cianosis ni acropaquías.

- Ruidos cardíacos rítmicos y taquicárdicos. Soplo holosistólico II/VI en foco tricuspídeo que aumentaba de intensidad con la inspiración. No roce pericárdico. Presencia de ingurgitación yugular a 50 grados. TA: 140/90 mmHg, frecuencia cardíaca: 106 latidos por minuto.

- Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho, con hepatomegalia de 4 cm por debajo del reborde costal. Presencia de reflujo hepatoyugular.

- Edemas blandos y no dolorosos en miembros inferiores hasta el tercio medio de ambas piernas, con presencia de godet.

Se decide internar a la paciente con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca global, y se comienza tratamiento con oxigenoterapia, furosemida endovenosa, digoxina, espironolactona y enalapril; con lo cual la paciente mejora la disnea.

Exámenes complementarios

- 1.Laboratorio: Aumento de las enzimas hepáticas.

- 2.Telecardiograma (Figura 1): Opacidad no homogénea que ocupa todo el hemitórax izquierdo, con retracción de las estructuras mediastinales hacia ese lado. Aumento de la transparencia del hemitórax derecho, de aspecto compensatorio, con opacidades reticulares de aspecto fibrítico y areolares basales derecha sugestiva de bronquiectasias.



Figura 1. Telecardiograma.

3. Electrocardiograma: Ritmo sinusal. Signos de crecimiento y dilatación de cavidades derechas (Δ QRS = $+130^\circ$, onda P pulmonar, depresión de segmento ST en DII, DIII y AVF).

4. Tomografía pulmonar de alta resolución (TACAR): Engrosamiento de los septos interlobulillares y las estructuras peribronquiales asociado a opacidades en forma de parche con aspecto de vidrio deslustrado, a nivel del lóbulo superior derecho. Área de condensación atelectásica a nivel del lóbulo superior izquierdo. Múltiples bulas enfisematosas, siendo las mayores a nivel del lóbulo inferior izquierdo. Permeabilidad bronquial conservada. Engrosamiento pleural difuso, más marcado en el pulmón derecho. No se observa derrame pleural (Figura 2).

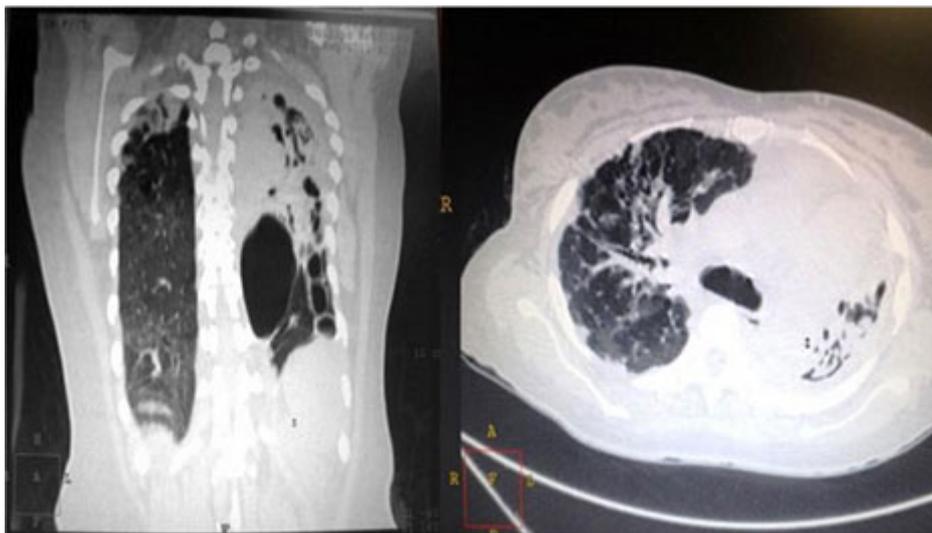


Figura 2. Tomografía del tórax

5. Ecocardiografía (Figura 3): Función sistólica del ventrículo izquierdo normal (FEVI: 62%). Cavidades derechas muy dilatadas (VD: 34 mm) con abombamiento

del tabique interauricular hacia aurícula izquierda. Cavidades izquierdas de diámetros normales. Insuficiencia tricuspídea severa. Hipertensión pulmonar moderada (60 mmHg).

Ante estos hallazgos, y ante la imposibilidad de realizar otros estudios como prueba funcional respiratoria y biopsia pulmonar, se concluyó que la paciente presentaba Cor Pulmonale Crónico como complicación de enfermedad pulmonar intersticial aguda y fibrosis pulmonar. Se continuó el tratamiento de inicio, se agregó prednisona a 1 mg 8 kg 8 día, con lo cual la paciente mejoró el cuadro clínico. Se egresa 15 días después del internamiento con tratamiento para la insuficiencia cardíaca derecha y prednisona a 0,5 mg 8 kg 8 día.

DISCUSIÓN

Las Enfermedades Infiltrativas Difusas del pulmón (EIDP) incluyen un gran número de enfermedades que afectan el parénquima pulmonar; estos trastornos suelen asociarse a una morbilidad y mortalidad considerables, y no existe un gran consenso sobre el mejor tratamiento para ellas.⁴⁻¹⁰

El proceso diagnóstico implica un desafío importante debido al gran número de etiologías descritas en la literatura. Un criterio de utilidad es dividirlos en dos grupos sobre la base de la histopatología fundamental subyacente: 1) las que se acompañan de inflamación y fibrosis fundamentalmente y 2) las que predominan las reacciones granulomatosas en las zonas intersticiales y vasculares.¹¹ Dentro del primer grupo se encuentran las enfermedades relacionadas con exposiciones laborales y ambientales, especialmente la inhalación de polvos orgánicos, inorgánicos, humos y gases; en nuestro caso, no existían antecedentes que hicieran pensar en ellas. También dentro de este grupo se incluyen las enfermedades del colágeno, los síndromes de hemorragia pulmonar, la amiloidosis y algunas enfermedades hereditarias como la neurofibromatosis, esclerosis tuberosa y la enfermedad de Gaucher; también se descartaron por falta de antecedentes. Por último, se encuentra el grupo de las neumonías intersticiales idiopáticas; y dado lo agudo y brusco del comienzo de los síntomas, la ausencia de eosinofilia, la edad de la paciente y las extensas lesiones encontradas en la tomografía pulmonar hacen probable el diagnóstico de Neumonitis Intersticial Aguda (NIA), aunque no se realizó biopsia pulmonar.

La NIA fue descrita por primera vez en 1935 por Hamman y Rich, y es una forma rápidamente progresiva de causa desconocida que afecta por lo general a sujetos previamente sanos, caracterizada por lesiones alveolares difusas en la biopsia pulmonar. Estas lesiones son similares a las encontradas en el Síndrome de Dificultad Respiratoria del Adulto (SDRA) considerándose una forma idiopática de este. Su presentación en sujetos sanos es brusca, con un período de 7 a 14 días de pródromo, y la tos y la disnea son los síntomas más frecuentes. Prácticamente la mitad de los pacientes muestra algún grado de Cor Pulmonale. En cuanto a la tomografía, pueden encontrarse zonas bilaterales, irregulares y simétricas en vidrio esmerilado; aunque también pueden encontrarse áreas bilaterales de consolidación y una distribución subpleural predominante.¹¹⁻¹³

En el caso relatado no existe un comportamiento habitual de la NIA, porque aunque los síntomas respiratorios aparecieron de forma aguda, generalmente se relacionan con un CP agudo, y nuestra paciente presentó signos de CP crónico, tanto en radiografías como en el ecocardiograma; esto es lo novedoso de esta presentación.

CONCLUSIONES

La Neumonitis Intersticial Aguda se incluye dentro de las EIDP, y se caracteriza por un cuadro de instalación aguda rápidamente progresiva. La edad promedio de presentación es de 30 años, y presenta una alta mortalidad; sin embargo, los que se recuperan suelen tener una mejoría de su función pulmonar. La asociación de NIA y CP crónica es rara. Frente a un paciente con disnea y fibrosis pulmonar tenemos que plantearnos el diagnóstico de EIDP, la TACAR permite orientarnos en la variante presente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. World Health Organization. Chronic Cor pulmonale. A report of the expert committee. *Circulation*. 1963;2:594-8.
2. Gómez-Doblas JJ, Velasco JL, Alarcón PL, Montiel AT. Cor pulmonale. Etiopatogenia. Proceso diagnóstico. Criterios pronósticos. Tratamiento. *Medicine*. 2005;9:2873-8.
3. Llorente JL. Enfermedad pulmonar intersticial difusa. *Medicine*. 2002; 8(79): 4223-9.
4. Ryerson CJ, Donesky D, Pantilat SZ, Collard HR. Dyspnea in idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *J Pain Symptom Manage*. 2012, Apr; 43(4): 771-82.
5. Richeldi L. Assessing the treatment effect from multiple trials in idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir Rev*. 2012, Jun 1; 21(124): 147-51.
6. Faner R, Rojas M, Macnee W, Agusti A. Abnormal Lung Aging in Chronic Obstructive Pulmonary Disease and Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012, May 10.
7. Kim DS. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Clin Chest Med*. 2012, Mar; 33(1): 59-68.
8. Chong SG, O'Brien A, Casserly B. Interstitial pneumonitis with bronchiolitis: presentation of a case and review of the literature. *Arch Bronconeumol*. 2012, Jul; 48(7): 262-3.
9. Andersen CU, Mellekjær S, Hilberg O, Nielsen-Kudsk JE, Simonsen U, Bendstrup E. Pulmonary hypertension in interstitial lung disease: prevalence, prognosis and 6 min walk test. *Respir Med*. 2012, Jun; 106(6): 875-82.
10. Wuyts WA, Thomeer M, Demedts MG, Verleden GM. New idiopathic pulmonary fibrosis guidelines: some unresolved questions. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012, Mar 1; 185(5): 588.
11. Margaritopoulos GA, Romagnoli M, Poletti V, Siafakas NM, Wells AU, Antoniou KM. Recent advances in the pathogenesis and clinical evaluation of pulmonary fibrosis. *Eur Respir Rev*. 2012, Mar 1; 21(123): 48-56.

12. Jawad H, Chung JH, Lynch DA, Newell JD Jr. Radiological approach to interstitial lung disease: a guide for the nonradiologist. Clin Chest Med. 2012, Mar; 33(1):11-26.

13. Behr J. Approach to the diagnosis of interstitial lung disease. Clin Chest Med. 2012, Mar; 33(1):1-10.

Recibido: 15 de septiembre de 2011.

Aprobado: 10 de octubre de 2012.