

Hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha secundarias a patología obstructiva respiratoria alta

C. OCHOA, F. TRESIERRA y J. ARDURA

RESUMEN: Presentamos el caso clínico de un varón de 2 años y 8 meses con insuficiencia respiratoria de vías altas, por hipertrofia adenoidea, incrementada durante el sueño, que originaba hipoxia crónica, y de forma secundaria hipertensión arterial pulmonar con insuficiencia cardíaca derecha. El diagnóstico tiene lugar coincidiendo con una exacerbación del apuro respiratorio, poniendo de manifiesto una patología que hasta ese momento pasó desapercibida. Realizamos una revisión de las características más importantes del problema, haciendo hincapié en la necesidad de pensar en esta complicación, por la importancia de su diagnóstico precoz para el pronóstico del paciente, y la facilidad de su resolución corrigiendo el obstáculo respiratorio. **PALABRAS CLAVE:** HIPERTROFIA ADENOIDEA. INSUFICIENCIA CARDÍACA. HIPERTENSIÓN PULMONAR.

PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION AND RIGHT HEART FAILURE DUE TO AN UPPER AIRWAY OBSTRUCTIVE PATHOLOGY (SUMMARY): We report a male child 2 years and 8 months old with upper airways failure due to adenoids hypertrophy, which increased during sleep and caused a chronic hypoxia and secondarily a pulmonary arterial hypertension with right heart failure. The diagnosis took place during a worsening of respiratory difficulty, pointing out a pathology until then unnoticed. The most important characteristics of this problem are reviewed, stressing on thinking in this complication because the importancy that a precocious diagnosis have for prognosis, and the easiness of this solution by correction of respiratory obstruction. **KEY WORDS:** ADENOIDS HYPERSTROPHY. HEART FAILURE. PULMONARY HYPERTENSION.

INTRODUCCIÓN

La afectación cardíaca debida a hipoxia alveolar crónica, es una complicación bien conocida de las enfermedades pulmonares severas en la infancia. Han sido publicadas numerosas observaciones de hipertensión arterial pulmonar y *cor pulmonale* secundarios a obstrucción crónica de vías respiratorias altas (1).

El motivo de la presentación de este caso es llamar la atención sobre la existencia de esta situación, no excepcional en la clínica, y revisar las características etiopatogénicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas más importantes. Su finalidad, además, encierra el rendimiento tradicional, de que conocida la peculiaridad de un caso, resulta fácil sospechar y diagnosticar los demás. En contrapartida, su desconoci-

miento entre otras consecuencias puede tener la de la muerte del paciente.

CASO CLÍNICO

Varón de 2 años 8 meses, sin antecedentes familiares de interés, hijo único de padres jóvenes y sanos, fruto de una gestación que cursó con normalidad. Parto a término, precisó reanimación superficial con aspiración y evolucionó favorablemente sin otras medidas. Peso al nacimiento de 1.970 gramos. Lactancia materna. Introducción adecuada de alimentación complementaria. Vitaminoprofilaxis correcta. Inicio de la sedestación a los 8 meses, marcha a los 17 meses, y en el momento actual no controla esfínteres, tiene una marcha inestable, torpeza manipulativa, y un lenguaje constituido por monosílabos.

Antecedente de procesos respiratorios de vías altas con fiebre, repetidos con frecuencia de 1-2 al mes. Insuficiencia respiratoria nasal habitual y facies adenoidea. Adenoidectomizado a los 18 meses, con mejoría transitoria. A los 2 años ingreso hospitalario por neumonía catalogada de «atípica», objetivándose en ese momento retraso psicomotor por lo que se le realizó EEG y TAC craneal, que resultaron normales. Nunca crisis convulsivas, ni pérdidas de conocimiento.

La exploración física a los 2 años 5 meses (primera consulta en nuestro centro) reflejaba un buen estado general, peso y talla en percentil 25 y perímetro cefálico en 75-90. Aspecto hipopsíquico. No signos dismórficos. Cráneo mesocéfalo y facies adenoidea. No signos de déficit ni focalidad neurológica. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen, genitales y dentición normales. Discreta hipertrofia amigdalar.

A los 2 años 8 meses acuden a consulta porque desde 10 días antes notan, difi-

cultad respiratoria con disnea, especialmente durante el sueño, subcianosis labial que se incrementa mientras duerme, astenia, anorexia y somnolencia. No antecedentes de ingesta de medicamentos.

La *exploración* al ingreso refleja: llanto continuo, subcianosis labial, no a otros niveles, disnea moderada, dificultad respiratoria nasal, frecuencia cardíaca 100 latidos/minuto, frecuencia respiratoria 28 respiraciones/minuto, pulsos normales, aspecto hipopsíquico, exploración neurológica sin signos de focalidad, nivel de conciencia normal con tendencia a somnolencia. No Harzer, no frémitos, soplo protosistólico I-II/VI de máxima audición en endoáplex. Auscultación pulmonar: roncus difusos y discreta disminución de ventilación en base derecha. Abdomen blando depresible, hepatomegalia de 2 cm. Faringe hiperémica con discreta hipertrofia amigdalar. Tensión arterial 125/75.

Se realiza *análítica sistemática* sanguínea (15.300 leucocitos, con fórmula 58 % segmentados, 42 % linfocitos, 5.300.000 hematíes, Hgb: 13,2 gr./dl.; Hcto.: 40; VCM: 75,2 fl.; GOT: 620 u/l.; resto de rutina, bioquímica y orina normales). Gasometría arterial (P_{CO_2} = 44,4 mm Hg., P_{O_2} = 64,7 mm Hg. Saturación de O_2 = 93,7 %, HCO_3 = 30 mmol/l., E.B. = 6 mmol/l., pH = 7,45).

La *radiografía* de tórax mostraba cardiomegalia (I.C/T = 63 %) (Fig. 1). El ECG (Fig. 2) presentaba signos de sobrecarga de cavidades derechas (ritmo sinusal, P pulmonar, alta y picuda, eje QRS a 120°, complejos rsR' en V1). La ecocardiografía confirmaba la existencia de hipertrofia y dilatación ventricular derecha.

En la *evolución* tras el ingreso, se pudo observar, al quedarse dormido un incremento de la cianosis, estridor inspira-

torio, con tiraje a todos los niveles, frecuencia cardíaca 136 l/m., respiratoria 36 r/m., soplo protosistólico I-II/VI, roncus y estridor de apariencia laringotraqueal. Al despertarle mejora la cianosis y la ventilación pulmonar. Se le mantiene con oxígeno al 50 % que corrige la cianosis (su equilibrio ácido-base no fue valorado en ese momento por problemas técnicos). La situación se agravó, entrando en un estado de somnolencia y semiinconsciencia casi

continua. Se decide su traslado a una Unidad de Cuidados Intensivos, lo que se realiza a las 11 horas del ingreso. La evolución posterior en el centro de referencia, cursó con intubación endotraqueal y ventilación asistida, que en el transcurso de tres días corrigió su cuadro cardíaco. Adenoidectomizado en ese momento, se retiró la intubación y la ventilación asistida días después, con buena tolerancia, persistiendo, no obstante, cierta dificultad respiratoria de vías altas.

DISCUSIÓN

La historia clínica refleja, en resumen, el caso de un niño con antecedentes de sufrimiento perinatal leve, discreto retraso psicomotor, problemas respiratorios recurrentes relacionados con una insuficiencia respiratoria alta por hipertrofia adenoidea, agravada en los últimos días especialmente durante el sueño.

Los hallazgos cardíacos encontrados durante el ingreso, tienen una base patogénica evidente, aunque originaron dudas diagnósticas y errores terapéuticos. Es bien

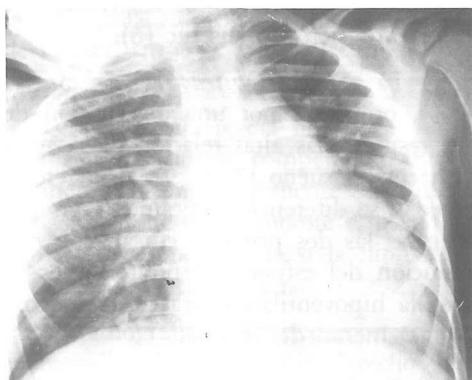


FIG. 1. Radiografía de tórax realizada al ingreso en la que se observa cardiomegalia

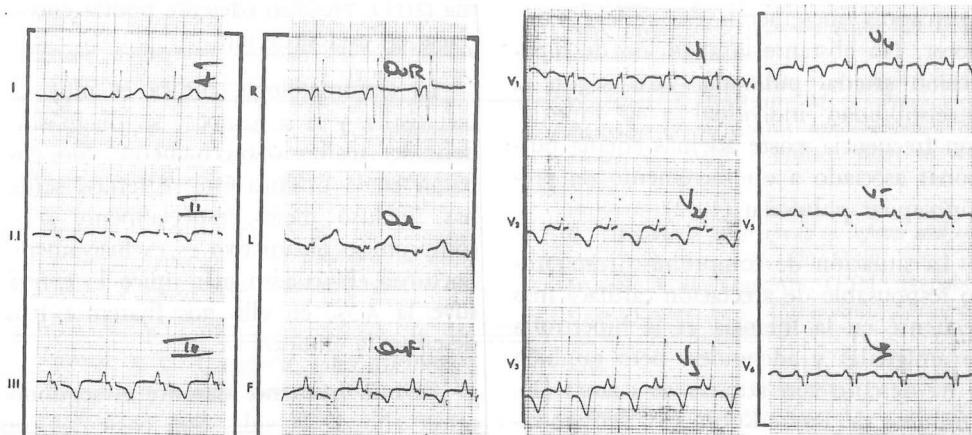


FIG. 2. Electrocardiograma que presenta ritmo sinusal, con signos de sobrecarga de cavidades derechas (eje 1200, P pulmonar alta y picuda, complejos rsR' en precordial V1)

conocido el papel de la hipoxia, hipercapnia y acidosis de los pacientes con problemas respiratorios crónicos, en la génesis de hipertensión arterial pulmonar.

No es descabellado pensar que la situación clínica observada se hubiera repetido anteriormente con más o menos intensidad, ocasionando hipoventilación alveolar, hipoxia e hipercapnia intermitentes, no evidenciables en situación vigil, por lo que en revisiones previas la exploración no despertó sospechas. Tampoco sería de extrañar que su discreto retraso psicomotor pudiera estar condicionado de alguna manera por esa inadecuada oxigenación.

La reversibilidad de la hipertensión arterial pulmonar y el *cor pulmonale* es un hallazgo característico de estas situaciones una vez corregido o mejorado su compromiso aéreo obstructivo.

La hipoventilación alveolar originada por una enfermedad pulmonar crónica, una obstrucción mantenida de las vías aéreas superiores o anomalías del control respiratorio, da lugar a hipoxia e hipercapnia con o sin acidosis. La hipoxia provoca vasoconstricción de las arteriolas pulmonares precapilares, y la acidosis secuente a la hipercapnia incrementa ese reflejo vasomotor. No obstante la aparición de hipertensión arterial pulmonar varía según la susceptibilidad individual a la hipoxia. Con frecuencia existe además edema pulmonar asociado a un incremento de presión capilar pulmonar (1, 2).

La situación de compromiso respiratorio responsable de afectación cardíaca más frecuente en la infancia es la hipertrrofia de amígdalas y adenoides, pero también se ha descrito con atresias de coanas (1). Síndrome de Pierre-Robin (3), laringotraqueomalacia (1) y anomalías del control respiratorio (2).

Desde la introducción de las técnicas de monitorización durante el sueño, se ha demostrado que anomalías del control respiratorio ocasionan también afectación cardíaca. Se han descrito tres tipos de disregulación respiratoria (2):

— El *Síndrome de Hipoventilación Central* (SHC), por ausencia de respuesta ventilatoria de los químiorreceptores a la hipercapnia, con ausencia o disminución de respuesta a la hipoxia, durante la fase no REM del sueño (4, 5).

— El *Síndrome de Hipoventilación Alveolar* (SHA), donde la respuesta está disminuida pero no ausente (6).

— La *Apnea Obstructiva del Sueño* (AOS), originada por una obstrucción de vías respiratorias altas relacionada o agravada con el sueño (7, 8, 9). Esta tercera variedad se diferencia clínicamente en que mientras las dos primeras cursan con disminución del esfuerzo inspiratorio, en la AOS, la hipoventilación acaece a pesar de un incremento del mismo.

La existencia de un obstáculo en vías respiratorias altas de forma mantenida o ligado al sueño (AOS), puede intensificarse si el paciente asocia disminución de la respuesta ventilatoria a la hipoxia e hipercapnia (SHA). Nuestro paciente podría encontrarse en esta situación.

La sintomatología clínica es muy característica y si se conoce, su diagnóstico debe ser realizado precozmente. Sin embargo en la práctica éste se retrasa semanas, incluso meses, especialmente si el compromiso obstructivo es exclusivamente nocturno. El cuadro más típico lo constituye la AOS, en ella nos fijaremos para describir la clínica.

Es más frecuente durante el segundo-tercer año de la vida. Son pacientes con antecedentes de rinofaringitis de repetición, respiración jadeante, estridor espe-

cialmente inspiratorio durante el sueño o en posición decúbito dorsal, que desaparece en situación vigil. Se acompaña de cianosis, que cuando existe suele aparecer al final de la noche, sudoración (por la hipercapnia), somnolencia progresiva y si el cuadro se prolonga retraso psicomotor.

La exploración revelará la existencia de un obstáculo rinofaríngeo, hipertrofia amigdalar y/o insuficiencia respiratoria nasal, demostrable radiológicamente. También podemos ser testigos del compromiso respiratorio durante el sueño, una subcianosis o cianosis franca y de signos de afectación cardíaca derecha (taquicardia, signo de Harzer, ritmo de galope, segundo tono reforzado).

La gasometría revela hipoxia e hipercapnia con acidosis compensada o descompensada, preferentemente si la determinación tiene lugar durante el sueño. El hematocrito será elevado si la hipoxia alveolar ha sido prolongada.

La radiografía de tórax demostrará cardiomegalia, de predominio derecho y en

ocasiones edema pulmonar. El ECG presenta signos de sobrecarga ventricular derecha, con P pulmonar, eje derecho y voltajes incrementados.

La evolución estará ligada a la resolución del obstáculo respiratorio, pudiendo bastar con una amigdalectomía y/o adenoidectomía. En situaciones urgentes es preferible la intubación endotraqueal a la traqueotomía como medida transitoria (1, 2).

Uno de los hechos característicos de esta situación es la mejoría clínica rápida con desaparición paulatina de los signos de hipertensión arterial pulmonar y *cor pulmonale*, que salvo algún caso es totalmente reversible (2).

Cuando se demuestre la existencia de hiporreactividad a la hipoxia y/o hipercapnia pueden ser útiles los estimulantes respiratorios (teofilina, progesterona) (2).

En conclusión, es preciso conocer esta situación no excepcional en la clínica fundamentalmente por la posibilidad de establecer una terapia precoz y resolutiva.

BIBLIOGRAFIA

- DUPUIS, C.; PIQUET, J. J.; LEURIDAN, B.; RYCKEWAERT, P.; PELTIER, J. M.: *Hypertension artérielle pulmonaire anoxique par obstruction pharyngée*. Arch. Mal. Coeur 1979; 3: 325-337.
- HUNT, E. E.; BROUILLETTE, R. T.: *Abnormalities of Breathing Control and Airway Maintenance in infants and children as cause of Cor Pulmonale*. Ped. Cardiol. 1982; 3: 249-256.
- JOHNSON, G. H.; TODD, D. W.: *Cor Pulmonale en la forma grave del Síndrome de Pierre Robin*. Pediatrics (ed. española) 1980; 9: 83-84.
- FLEMING, P. J.; CADE, D.; BRYAN, M. H.; BRYAN, A. C.: *Congenital central hypoventilation and sleep state*. Pediatrics 1980; 66: 425-428.
- HUNT, C. E.; MATALON, S. V.; THOMPSON, T. R.; DEMUTH, S.; LOEW, J. M.; LIU, H. M.; MASTRI, A.; BURKE, B.: *Central hypoventilation syndrome: Experience with bilateral phrenic nerve pacing in 3 neonates*. Am. Rev. Resp. Dis. 1978; 118: 23-28.
- ORENSTEIN, D. M.; BOAT, T. F.; STERN, R. C.; DOERSHUK, C. F.; LIGHT, M. S.: *Progesterone treatment of the obesity hypoventilation syndrome in a child*. J. Pediatr. 1977; 90: 477-479.
- BROUILLETTE, R. T.; FERNBACH, S.; HUNT, C. E.: *Obstructive sleep apnea in infants and children*. J. Pediatr. 1982; 100: 31-40.
- FELMAN, A. H.; LOUGHLIN, G. M.; LEFRIDGE, C. A.; CASSISI, N. J.: *Upper airway obstruction during sleep in children*. AJR 1979; 133: 213-216.
- GUILLEMINAULT, C.; CUMMISKEY, J.; MOTTA, J.: *Chronic obstructive airflow disease and sleep studies*. Am. Rev. Resp. Dis. 1980; 122: 397-406.