



## CASO CLÍNICO

### UNA CAUSA POCO HABITUAL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR AN UNUSUAL CASE OF PULMONARY HYPERTENSION

*Autores:* Perea Rozas, R.; Reyes Mena, N.; Vázquez Guerra, M.; Artero Clemente, M.; Ortega González, Á

*Servicio de Neumología. Hospital de Talavera de la Reina*

**Resumen:**

La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) es una causa rara hipertensión arterial pulmonar (HAP), con una serie de manifestaciones clínico-radiológicas y unas pruebas de función pulmonar que nos pueden orientar hacia el diagnóstico de una enfermedad con un pronóstico desfavorable si no se lleva a cabo un trasplante pulmonar. Se presenta el caso de una mujer de 69 años con hipertensión pulmonar y tromboembolismos pulmonares de repetición que se diagnostica de probable EVOP tras descartar otras posibles causas y objetivar una mala respuesta a triple terapia vasodilatadora específica.

**Palabras clave:** enfermedad venooclusiva pulmonar, hipertensión pulmonar, tromboembolismo pulmonar.

**Resume:**

Pulmonary veno-occlusive disease (PVOD) is a rare cause of pulmonary arterial hypertension (PAH), characterized by a series of clinical and radiological manifestations, along with pulmonary function tests that can guide us toward the diagnosis of a disease with a poor prognosis if lung transplantation is not performed. We present the case of a 69-year-old woman with pulmonary hypertension and recurrent pulmonary embolisms, who was diagnosed with probable PVOD after ruling out other possible causes and observing a poor response to specific triple vasodilator therapy

**Keywords:** Pulmonary veno-occlusive disease, pulmonary hypertension, pulmonary embolism.

**Introducción:**

La enfermedad venooclusiva pulmonar es una entidad poco frecuente que forma parte de las patologías causantes de hipertensión arterial pulmonar, dentro del grupo 1 (subgrupo 1') de hipertensión pulmonar. Se caracteriza por la afectación del sistema venoso pulmonar, la lesión anatomopatológica característica es la obliteración de las pequeñas venas pulmonares por engrosamiento fibroso intimal y la proliferación capilar irregular. Se produce, como consecuencia, un aumento progresivo en la resistencia vascular pulmonar, que finalmente puede generar insuficiencia cardíaca derecha y la muerte. Como factores desencadenantes de la enfermedad se han descrito el tabaco, la exposición a disolventes orgánicos como el tricloroetileno, agentes quimioterápicos, enfermedades autoinmunes y, como se ha demostrado recientemente, mutaciones en el gen EIF2AK4.

En cuanto al diagnóstico, se pueden apreciar unas manifestaciones clínicas poco específicas. El síntoma principal es la disnea de esfuerzo, muchas veces presentando clase funcional avanzada en el momento del diagnóstico. A la auscultación cardíaca, nos podemos encontrar desdoblamiento y reforzamiento del segundo tono o soplo de insuficiencia tricúspide. Se deben realizar, de inicio, pruebas complementarias generales para HTP, como son el ecocardiograma transtorácico (ETT), que sirve como punto de partida en el diagnóstico diferencial. Al buscar una causa de HTP, hay algunas pruebas que nos pueden

orientar de forma más específica al diagnóstico, como es el TAC torácico de alta resolución (TACAR), que se trata de la herramienta diagnóstica no invasiva de elección, siendo posible observar una tríada característica: vidrio deslustrado, líneas septales y adenopatías mediastínicas. En estos pacientes, las pruebas de función respiratoria se ven afectadas de forma más marcadas con respecto a otras entidades del espectro de la HTP, con una importante disminución de la capacidad de difusión del CO (DLCO), así como un menor consumo pico de oxígeno en las pruebas de esfuerzo cardiopulmonares. Avanzando en el diagnóstico diferencial, si se realiza un cateterismo cardíaco derecho nos encontraremos una elevada presión arterial pulmonar media (PAPm) y con una presión de enclavamiento pulmonar normal, ya que la lesión anatomopatológica de la EVOP se encuentra en las pequeñas vénulas localizadas justo después del lecho capilar.

Con respecto al tratamiento, cabe mencionar que la obstrucción de las vénulas postcapilares producen un aumento retrógrado de la presión, por lo que sube la presión capilar y puede llegar a existir edema pulmonar. Por ello, el tratamiento vasodilatador específico y el test vasodilatador agudo en estos pacientes tiene el potencial de provocar edema agudo de pulmón. Hasta la fecha, el único tratamiento curativo definitivo es el trasplante pulmonar, y de no llevarse a cabo, el pronóstico es muy desfavorable (entre 12 y 24 meses), significativamente peor que en otros tipos de HAP<sup>1-3</sup>.

## Observación clínica:

Mujer de 69 años con antecedentes personales relevantes de asma persistente leve controlado en tratamiento inhalado con furoato de fluticasona/vilanterol (184/22 mcg/inh), bronquiectasias cilíndricas, artritis reumatoide seropositiva erosiva con secuelas severas, espondiloartrosis lumbar severa y protrusiones discales múltiples que condicionan dificultades para la deambulacion, que ingresa en el Servicio de Neumología de nuestro hospital en noviembre de 2019 tras objetivarse tromboembolismo pulmonar (TEP) bilateral en rama segmentaria apical del lóbulo inferior derecho en TAC torácico solicitado de forma ambulatoria como parte de estudio de hipertension pulmonar severa (presión de arteria pulmonar sistólica - PAPS- estimada en 81 mmHg por ETT). Se inicia terapia anticoagulante y, tras una mejoría inicial de la PAPS a principios de 2020, vuelve a ingresar por un TEP bilateral en junio de 2020 con un nuevo empeoramiento de los hallazgos en ETT (PAPS estimada en 85 mmHg). Tras un corto ingreso, precisa nueva hospitalización en agosto por un ictus isquémico, iniciándose antiagregación, y poco después se solicita desde consultas externas gammagrafia de ventilación/perfusión para descartar hipertension pulmonar tromboembólica crónica (HTPTEC), que resulta negativo. Con estos resultados se remite a la Unidad de Hipertension Pulmonar de referencia, iniciando triple terapia vasodilatadora específica con riociguat, epoprostenol y macitentan, presentando una respuesta muy desfavorable. Se establece entonces el diagnóstico de probable enfermedad venooclusiva, sin reunir criterios suficientes para considerar trasplante pulmonar. Ante el importante deterioro clínico, la paciente pasa a cargo de la Unidad de Cuidados Paliativos y fallece ese mismo mes.

## Discusión:

La enfermedad venooclusiva pulmonar es una rara causa de hipertension pulmonar. Tras varios episodios de TEP y una persistente elevación de la PAPm en los ETT de control, se deriva a la Unidad de Hipertension Pulmonar de referencia, donde se realiza el diagnóstico tras objetivar un claro empeoramiento al instaurar una terapia vasodilatadora específica.

La hipertension pulmonar es una enfermedad que se debe sospechar al atender a cualquier paciente con una desproporcionada disnea al esfuerzo, siendo las enfermedades cardíacas y pulmonares crónicas las causas subyacentes más frecuentes (grupos 2 y 3), en cuyo caso el tratamiento vasodilatador no está indicado. Ante la aparición de TEP de repetición, siempre se debe descartar una HTPTEC. Finalmente, se puede llegar al diagnóstico de exclusión de HAP, sin embargo, una inadecuada respuesta al arsenal terapéutico vasodilatador puede hacer sospechar etiologías más infrecuentes como la EVOP. Este juicio clínico cobrará más coherencia si además observamos signos radiológicos característicos (vidrio deslustrado, adenopatías mediastínicas y líneas septales) junto con una desmesurada caída de la DLCO. Hasta la fecha el único tratamiento curativo de la enfermedad es el trasplante de pulmón, si el paciente reúne criterios para ser incluido en lista de espera.

## Bibliografía:

1. Barberà, J. A., Román, A., Gómez-sánchez, M. Á., Blanco, I., Otero, R., López-reyes, R., Otero, I., Pérez-peñate, G., Sala, E., & Escribano, P. (2018). Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertension pulmonar: resumen de recomendaciones. *Archivos de bronconeumología*, 54(4), 205–215. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.11.014>
2. Humbert, M., Poland, A. T., Simonneau, G., Peacock, A., Ángel, M., Sánchez, G., Hansmann, G., Klepetko, W., Bélgica, P. L., Matucci, M., McDonagh, T., Unido, R., Pierard, L. A., Suiza, P. T. T., & Zompatori, M. (2016). Guía ESC / ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertension pulmonar. Grupo de trabajo conjunto para el diagnóstico y tratamiento de la hipertension pulmonar aprobada por la association for european paediatric and congenital cardiology ( AEPC ). *reviesp cardiol.*, 69(2), 1–62.
3. Ortiz-bautista, c., Hernández-gonzález, I., & Escribano-subías, P. (2017). Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. *Medicina clinica*, 148(6), 265–270. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2016.11.031>