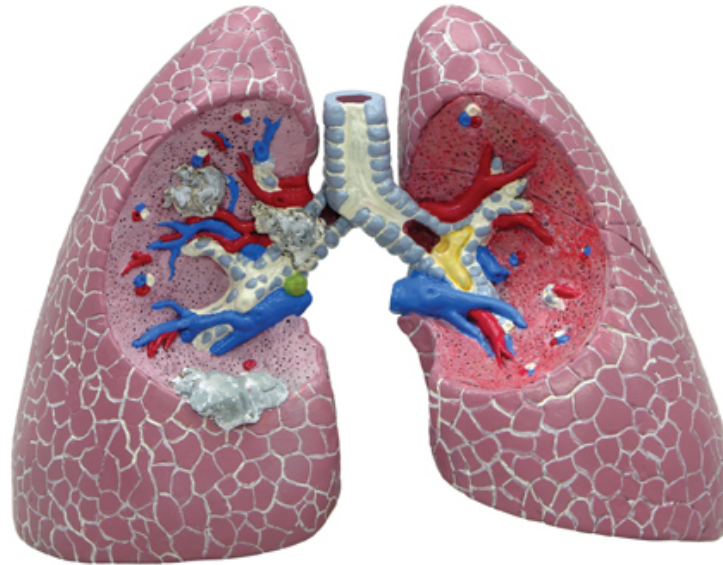


# DISNEA PROGRESIVA EN VARÓN DE 53 AÑOS



**María Teresa Martínez Risquez**  
**MIR Medicina Interna**  
**HH.UU. Virgen del Rocío. Sevilla**

# ANTECEDENTES PERSONALES

- No alergias medicamentosas conocidas
- Fumador en activo: acúmulo de 66 paq/año
- Bebedor excesivo regular
- HTA. No DM ni DLP
- “Supuesto cuadro de asma bronquial tras el que requirió 3 meses de oxigenoterapia domiciliaria”
- Tratamiento que recuerda: furosemida, tiotropio, candesartán.

## ENFERMEDAD ACTUAL

- Desde hace 1 año aproximadamente, vida muy sedentaria. pasando la mayor parte del día acostado, con astenia, anorexia y disnea a mínimos esfuerzos.
- Disnea clase funcional 3 mMRC.
- Motivo de consulta: Tras comida familiar, presenta cianosis peribucal y presíncope.
- No otra sintomatología.



# ENFERMEDAD ACTUAL

## ❖ Exploración física:

- Aceptable estado general. Consciente y orientado. Bien hidratado y mal perfundido. TA 100/80. FC: 70 lpm. Afebril .
- Eupneico en reposo. Sat basal de O<sub>2</sub>:82%. Ortodexosia
- Acropaquias
- Ictericia mínima subconjuntival. Arañas vasculares.
- ACR: Tonos rítmicos a 80 lpm sin soplos. Hipofonesia generalizada con mínimos crepitantes finos en campos medios
- Abdomen: blando, depresible, no doloroso, hepatomegalia de 2 traveses de dedo
- MMII: insuficiencia vascular con trastornos tróficos y edemas con fovea a nivel tibial.

# ENFERMEDAD ACTUAL

## ❖ Pruebas solicitadas en URG. :

- Analítica completa. 
  - **Bioquímica:** Na 129, BbT 2.93, BbD 1.90, colinesterasa 2934
  - **Hemograma:** 2900 leucocitos (72% PMN, 700 linf., ). Hb: 17 g/dl, VCM 103, HCM 37.1
  - **Coagulación:** INR 1.54, TPTA 2.47.
- Gasometría arterial.  pH 7.45, **pO2 49.6**, pCO2 36, HCO3: 25.7
- Radiografía de Tórax PA

53S16M,M,2053929  
1-1  
CHEST  
N.º cuenta 4149218  
Ver Pos: PA

H. Virgen del Rocío 13-feb-2009 17:16:37  
120kV, 4mAs



P-A  
C 2035

## ❖ Pruebas de laboratorio

- Marcadores virales: negativos.
- Estudio de Autoinmunidad: negativo.

## ❖ Pruebas funcionales respiratorias:

- **Patrón mixto**: FVC disminuido. FEV1 disminuido. FEV1/FVC disminuido.
- **Gradiente alveolo-arterial O<sub>2</sub>**: 57

## ❖ Ecografía abdominal

- Signos de hepatopatía crónica con esplenomegalia y disminución del flujo por la vena porta con signos de hipertensión portal.

**INSUFICIENCIA RESPIRATORIA**



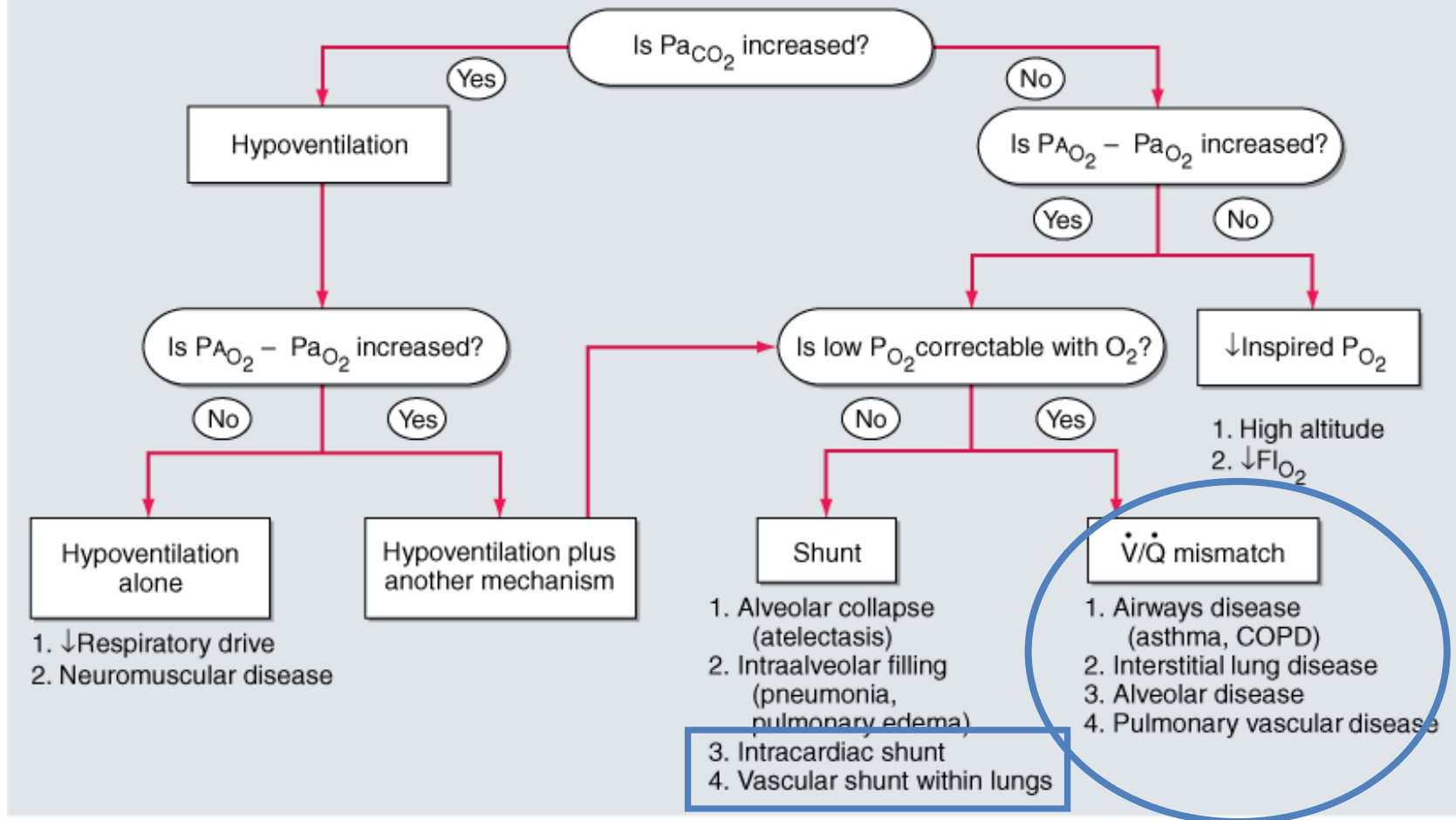
**INFILTRADOS INTERSTICIALES BILATERALES**



**ESTIGMAS DE HEPATOPATÍA CRÓNICA**



## APPROACH TO PATIENT WITH HYPOXEMIA

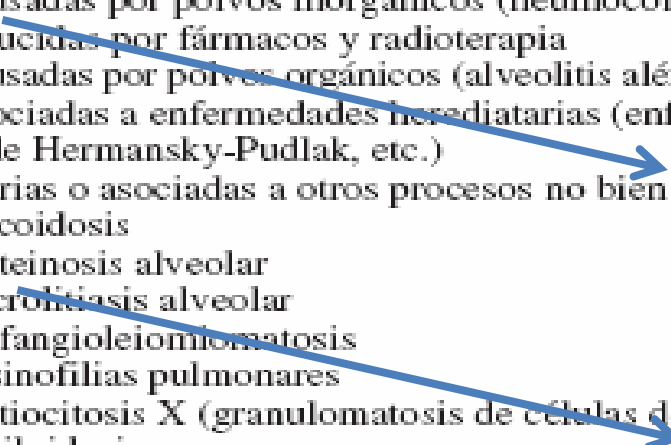


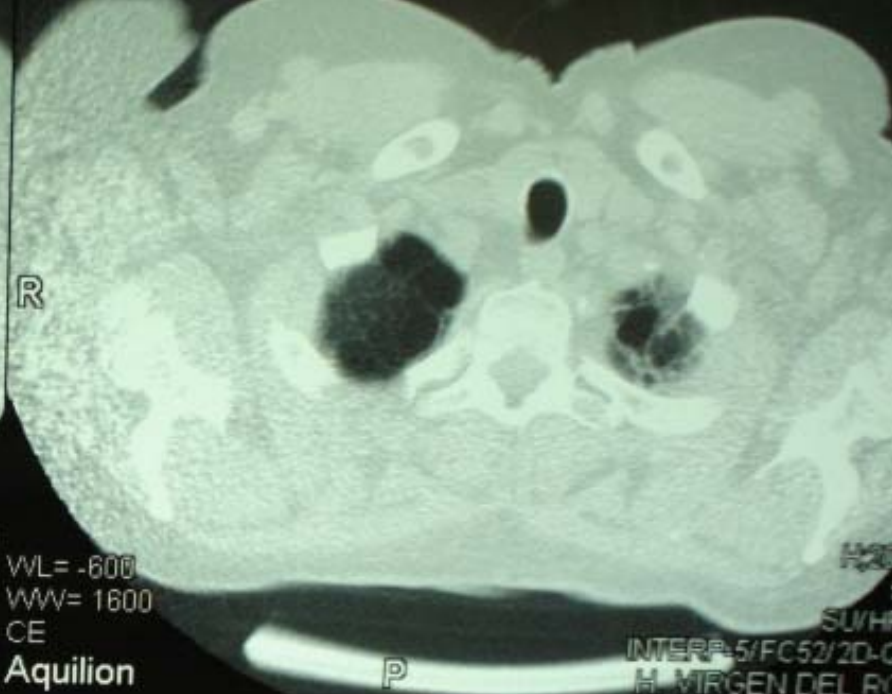
Source: Fauci AS, Kasper DL, Braunwald E, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J: *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 17th Edition: <http://www.accessmedicine.com>

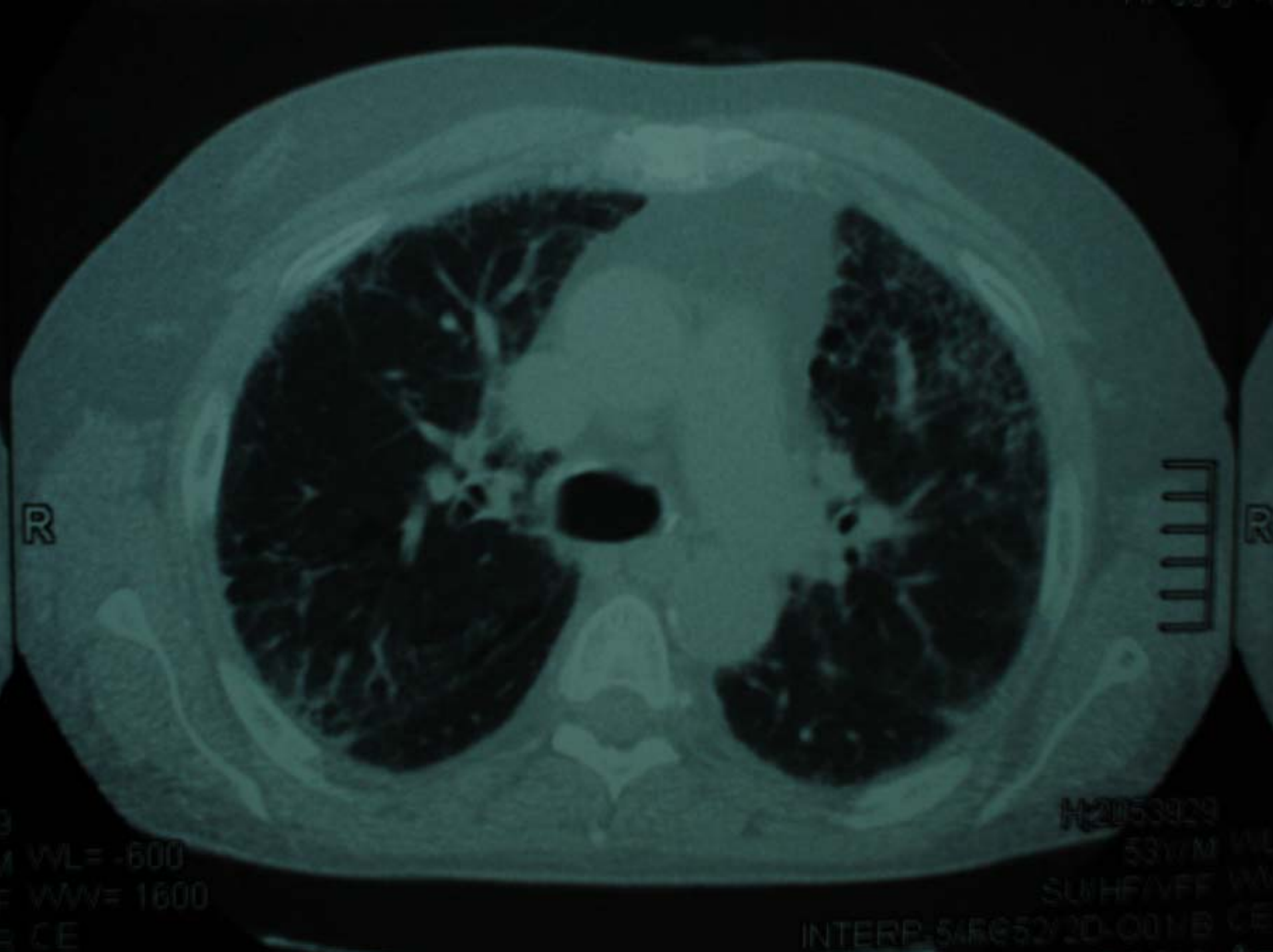
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

# INFILTRADOS INTERSTICIALES BILATERALES

## Clasificación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID)

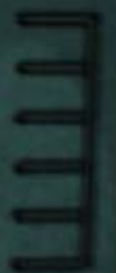
- Neumonías intersticiales idiopáticas
    - Fibrosis pulmonar idiopática
    - Neumonía intersticial aguda
    - Neumonía intersticial no específica
    - Bronquilitis respiratoria con enfermedad pulmonar intersticial (bronquiolitis respiratoria/EPID)
    - Neumonía intersticial descamativa
    - Neumonía organizada criptogenética
    - Neumonía intersticial linfocítica
  - De causa conocida o asociadas
    - Asociadas a enfermedades del colágeno
    - Causadas por polvos inorgánicos (neumoconiosis)
    - Inducidas por fármacos y radioterapia
    - Causadas por polvos orgánicos (alveolitis alérgicas extrínsecas)
    - Asociadas a enfermedades hereditarias (enfermedad de Hermansky-Pudlak, etc.)
  - Primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos
    - Sarcoidosis
    - Proteinosis alveolar
    - Microftisis alveolar
    - Linfangioleiomiomatosis
    - Eosinofilia pulmonares
    - Histiocitosis X (granulomatosis de células de Langerhans)
    - Amiloidosis
    - Otras EPID
- 





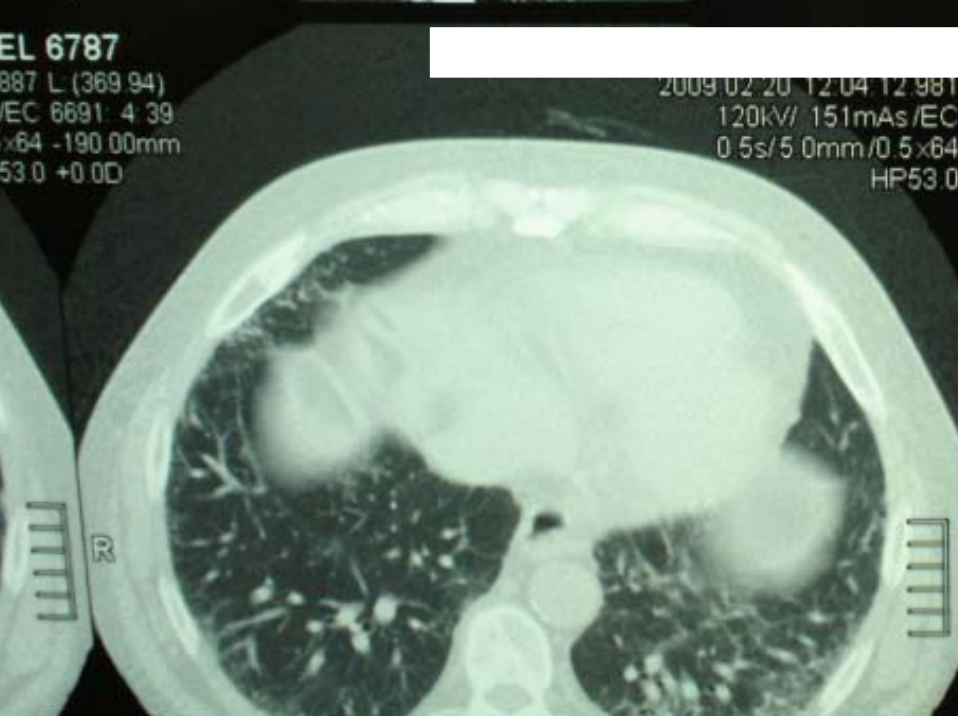
R

R



WL = -600  
WW = 1600  
CE

M2058429  
53V/M  
SUIHF/VFF  
INTERP: 54RG52/2D-00/HB



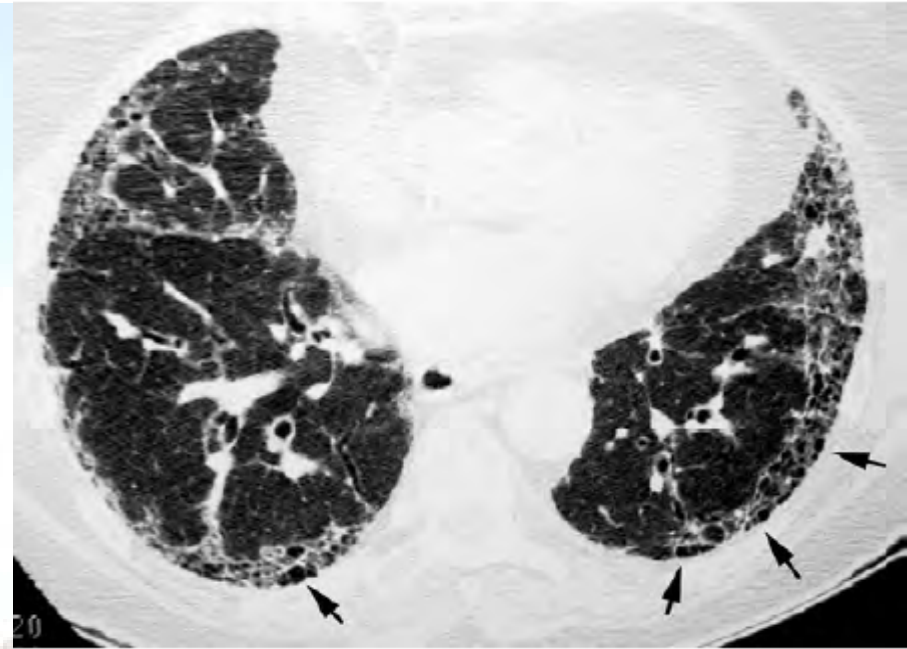
## ❖ TACAR DE TÓRAX

Hallazgos radiológicos compatibles con :

- **EPOC tipo mixto** (áreas de enfisema+bronquiectasias)
- Patrón en panal de abeja en segmento ant y medial del LSI y de la língula respectivamente sugestivo de **neumonía intersticial usual/FPI**

# FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

- EPID MÁS FRECUENTE (50-60%)
- 13/100.000 MUJERES
- 20/100.000 HOMBRES
- > 50 AÑOS
- MEDIA SUPERVIVENCIA 3-5 AÑOS
  
- NO TRATAMIENTO EFICAZ



## Hallazgos de la FPI en la TACR

Los signos de fibrosis pulmonar en la TCAR incluyen: patrón reticular, panalización, distorsión de las estructuras broncovasculares y bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción

# FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

***SIN BIOPSIA PULMONAR*** . 4 Criterios mayores y 3 menores

## **Criterios mayores**

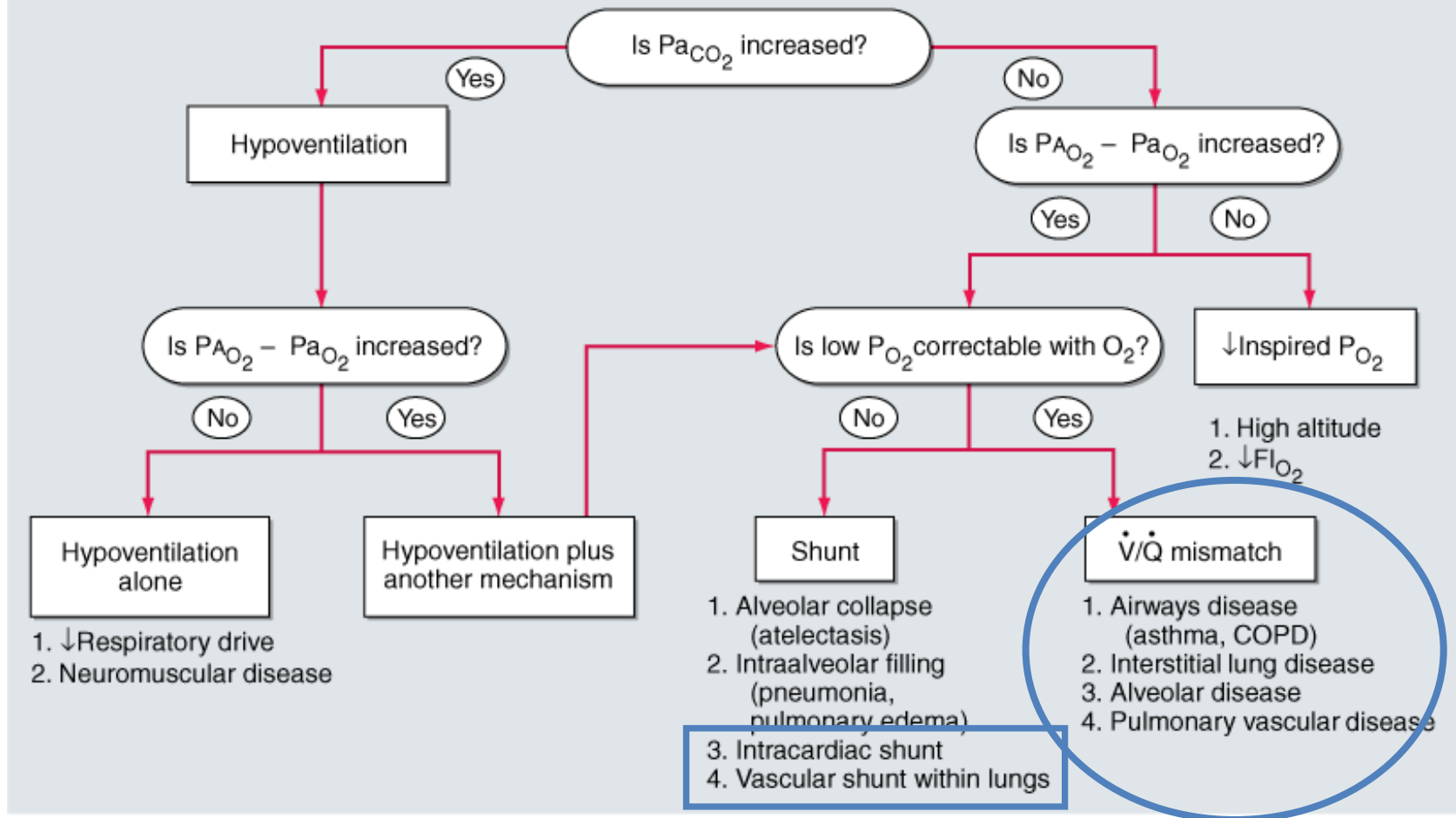
- 1.Exclusión de otras causas de EPID
- 2.Alteraciones en la función pulmonar. Patrón restrictivo. Alteraciones del intercambio gaseoso.
- 3.Alteraciones características en TCAR.
- 4.BTB o BAL que no ofrezcan un diagnóstico alternativo

## **Criterios menores**

- 1.Edad > 50 años
- 2.Disnea de esfuerzo no explicada por otra causa
- 3.Duración de los síntomas > 3 meses
- 4.Crepitantes inspiratorios bibasales.



## APPROACH TO PATIENT WITH HYPOXEMIA



Source: Fauci AS, Kasper DL, Braunwald E, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J: *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 17th Edition: <http://www.accessmedicine.com>

Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

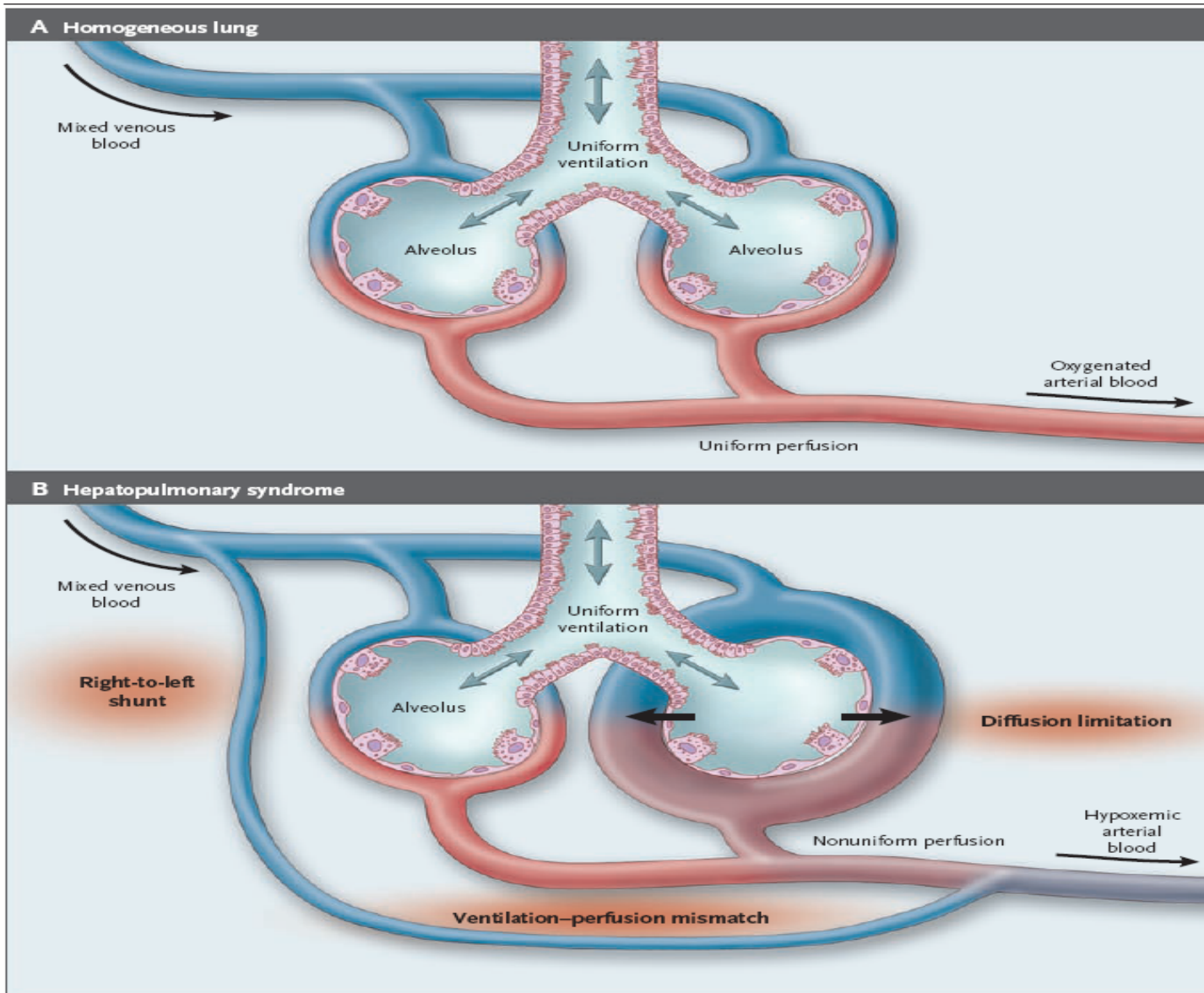
**¿LA HEPATOPATÍA  
INFLUIRÁ EN LA HIPOXEMIA?**

**Table 2. Differential Diagnosis and Treatment of Pulmonary Vascular Disorders Associated with Hepatic Abnormalities.\***

Variable	Hepato-pulmonary Syndrome	Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia	Cavo-pulmonary Anastomosis	Porto-pulmonary Hypertension
Type of disorder				
Inherited	No	Yes	No	No
Acquired	Yes	No	Yes	Yes
Presentation				
Pediatric	Yes	Yes	Yes	Yes
Adult	Yes	Yes	No	Yes
Documented genetic predisposition (familial with genetic polymorphisms)	No	Yes	No	No
Vascular dilatation				
Diffuse	Yes	In rare cases	Yes	In rare cases
Discrete	In rare cases	Yes	Yes	No
Detection of lung abnormalities on contrast-enhanced echocardiography	Yes	Yes	Yes	Yes
Severe hypoxemia (PaO <sub>2</sub> <50 mm Hg [6.7 kPa])	Yes	Yes	Yes	In rare cases
Normalization of hypoxemia on breathing 100% oxygen	Yes	No	No	Yes
Right heart catheterization and pulmonary angiography usually necessary				
Diagnosis	In highly selected cases	Yes	Yes	Yes
Management	No	Yes	Rare	Yes
Treatment				
Embolotherapy	In rare cases	Yes	Yes	No
Liver transplantation	Yes	In highly selected cases	No	In highly selected cases
Redirection of hepatic-vein flow	No	No	Yes	No
Pulmonary vasodilator therapy	No	No	No	Yes

**Table 1. Diagnostic Criteria for the Hepatopulmonary Syndrome.\***

Variable	Criterion
Oxygenation defect	Partial pressure of oxygen <80 mm Hg or alveolar–arterial oxygen gradient $\geq 15$ mm Hg while breathing ambient air
Pulmonary vascular dilatation	Positive findings on contrast-enhanced echocardiography or abnormal uptake in the brain (>6%) with radioactive lung-perfusion scanning
Liver disease	Portal hypertension (most common) with or without cirrhosis
Degree of severity <sup>†</sup>	
Mild	Alveolar–arterial oxygen gradient $\geq 15$ mm Hg, partial pressure of oxygen $\geq 80$ mm Hg
Moderate	Alveolar–arterial oxygen gradient $\geq 15$ mm Hg, partial pressure of oxygen $\geq 60$ to <80 mm Hg
Severe	Alveolar–arterial oxygen gradient $\geq 15$ mm Hg, partial pressure of oxygen $\geq 50$ to <60 mm Hg
Very severe	Alveolar–arterial oxygen gradient $\geq 15$ mm Hg, partial pressure of oxygen <50 mm Hg (<300 mm Hg while the patient is breathing 100% oxygen)



**Figure 4. Mechanisms of Arterial Hypoxemia in the Hepatopulmonary Syndrome in a Two-Compartment Model of Gas Exchange in the Lung.**

In a homogeneous lung with uniform alveolar ventilation and pulmonary blood flow in a healthy person (Panel A), the diameter of the capillary ranges between 8 and 15  $\mu\text{m}$ , oxygen diffuses properly into the vessel, and ventilation-perfusion is well balanced. In patients with the hepatopulmonary syndrome (Panel B), many capillaries are dilated, and blood flow is not uniform. Ventilation-perfusion mismatch emerges as the predominant mechanism, irrespective of the degree of clinical severity, either with or without intrapulmonary shunt, and coexists with restricted oxygen diffusion into the center of the dilated capillaries in the most advanced stages (bold arrows).

## ❖ Ecocardiografía con burbujas

AI de tamaño normal. VM normal. VAO normal. VI diámetros superiores para su SC (DTD 57 mm). No hipertrofia. FEVI normal. Patrón de llenado mitral normal. Cavidades dchas normales. IT ligera. Cava inf normal. PAPs 31 mmHg. Ausencia de derrame pericárdico. Se inyecta SSF agitado apreciándose paso tardío de burbujas a cavidades izquierdas.

RESUMEN: **1) IT ligera sin HTP.**  
**2) Shunt probablemente transpulmonar (paso tardío).**



## ❖ Gammagrafía con macroagregados de Albúmina

☆



ANT

☆



POST

☆



☆



Estudio shunt dcha-izqda en proyecciones laterales de cerebro y tórax ant y post tras adm i.v. de 100000 part de Tc99m-MAA.

Actividad extrapulmonar en cerebro, tiroides, parótidas y riñones compatible con la existencia de shunt dcha-izqda.

El % de captación cerebro 26.01% (normal<6%).

RESUMEN: **Síndrome Hepatopulmonar severo.**



# DIAGNÓSTICOS FINALES

- EPOC TIPO MIXTO
- FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA
- SD. HEPATOPULMONAR SEVERO EN PACIENTE CON CIRROSIS DE PRESUMIBLE ORIGEN ETÍLICO EN ESTADÍO B7 DE CHILD-PUGH.

# EVOLUCIÓN

- El paciente evoluciona de forma parcial en el grado de disnea gracias a la oxigenoterapia inicial mantenida, con la que se marcha a domicilio.
- Se comenta el caso con el Servicio de Digestivo, para la inclusión en estudio de pre-trasplante hepático.
- 3 meses después reingresa en estado de Encefalopatía Hepática, siendo exitus en dicho ingreso.