

Estenosis múltiples de las arterias pulmonares segmentarias: Reporte de un caso

ALEJANDRO JIMÉNEZ RESTREPO², DIEGO VELÁSQUEZ MEISEL¹,
CÉSAR HERNÁNDEZ CHICA¹, ÁLVARO ESCOBAR FRANCO¹.

RESUMEN

Se describe el caso clínico y el manejo de una paciente de 14 años con diagnóstico de hipertensión pulmonar severa, secundaria a estenosis de las arterias pulmonares segmentarias y subsegmentarias.

PALABRAS CLAVE:

Estenosis pulmonar segmentaria

Hipertensión pulmonar severa

Angioplastia con stent

ABSTRACT

Clinical case description of a 14 year old patient, with severe pulmonary hypertension caused by segmental pulmonary arterial stenosis.

¹ Cardiólogo Intervencionista.

² Médico . Servicio de cardiología intervencionista y vascular periférico. Clínica Medellín. Medellín, Colombia.
uccm@geo.net.co

KEY WORDS:

Segmental pulmonary arterial stenosis

Severe pulmonary hypertension

Stent angioplasty

PRESENTACIÓN DEL CASO

Una adolescente de 14 años de edad consultó por un cuadro clínico iniciado en la infancia consistente en: cianosis y disnea en reposo, marcada intolerancia al ejercicio, y cuadros de síncope a repetición (clase funcional IV). Sus otros antecedentes no revistieron importancia.

Al examen físico la paciente tenía cianosis peribucal y dificultad respiratoria leve, con presión arterial y pulso estables. La auscultación cardiopulmonar revelaba un soplo sistólico de eyección paraesternal, y un punto de máximo impulso (PMI) en región subxifoidea. Los pulsos periféricos eran simétricos y presentaba acropaquia en dedos y manos. Se midió la presión arterial pulmonar invasiva encontrando severa hipertensión pulmonar (PSAP: 95 milímetros de mercurio; mm Hg).

La arteriografía pulmonar selectiva mostró hipoplasia moderada de las arterias pulmonares principales y estenosis crítica de todas las arterias segmentarias y subsegmentarias pulmonares (figura 1).

Inicialmente se realizó un ultrasonido intravascular con el fin de evaluar la naturaleza de las lesiones y poder determinar si existía capa media en los vasos afectados o se trataba de fi-

brosis constrictivas con ausencia de la capa muscular. Las imágenes obtenidas mostraron un marcado engrosamiento de la capa muscular, con una íntima y adventicia de aspecto normal. Estos hallazgos nos permitieron tomar la decisión de efectuar angioplastia con balón en la mayor cantidad posible de vasos comprometidos y de utilizar stents si fuese necesario para mantener la permeabilidad de las arterias afectadas.

En una primera sesión se dilataron las arterias segmentarias de los lóbulos inferior izquierdo y derecho así como de los vasos subsegmentarios de cada uno y se implantaron un total de tres stents (figura 2).

Figura 1. Arteriografía pulmonar selectiva que demuestra múltiples estenosis arteriales pulmonares bilaterales. Se cuantificó la presión sistólica de la arteria pulmonar en 95 mm Hg.

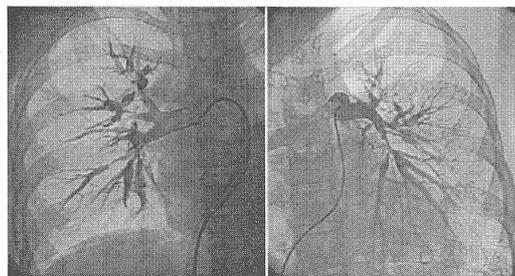
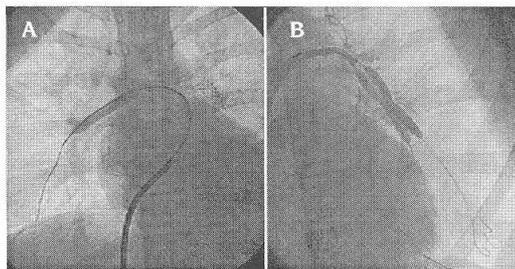
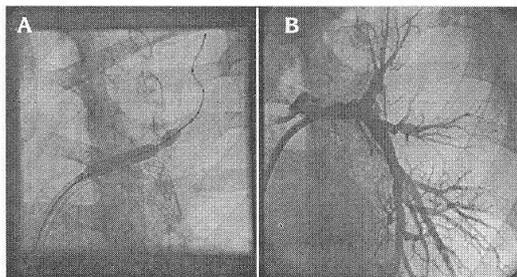


Figura 2. A. Angioplastia con balón en la arteria lobar inferior derecha. B. Angioplastia con doble balón en la arteria lobar inferior izquierda. Posteriormente se implantaron tres stents en esta arteria.



La presión sistólica de la arteria pulmonar disminuyó a 80 mm Hg y no se presentó edema pulmonar por reperfusión. A los dos meses de la primera intervención, la paciente refería mejoría en su clase funcional (disnea de medianos a grandes esfuerzos y sin cianosis en reposo) y la presión de la arteria pulmonar disminuyó a 65 mm Hg. Durante un segundo procedimiento en el cual se dilataron las arterias al lóbulo superior izquierdo (figura 3), la paciente presentó un edema pulmonar por reperfusión del área dilatada, hemoptisis y espasmo severo de las arterias pulmonares con presiones suprasistémicas.

Figura 3. A. Implantación de stent en la arteria lobar superior izquierda. B. Resultado angiográfico luego de implantar los stents. Observe la presencia de ramas subsegmentarias inexistentes en la angiografía basal.



Este evento fue manejado exitosamente con óxido nítrico inhalado. En un tercer procedimiento, cuatro meses más tarde, se dilataron las arterias a los segmentos basales del lóbulo superior izquierdo utilizando óxido nítrico desde el inicio de la intervención (figura 4). A pesar de existir edema pulmonar selectivo de todo el pulmón izquierdo, las presiones de la arteria pulmonar no se aumentaron y no se presentó corto-circuito de derecha a izquierda a través del foramen oval.

Once meses luego del primer procedimiento, la paciente lleva una vida normal y está en clase funcional I, (sin disnea ni cianosis). En el último

procedimiento se documentó una presión sistólica de la arteria pulmonar de 45 mm Hg (figura 5).

Figura 4. Implantación de stents en las arterias de la llingula y el lóbulo superior izquierdo.

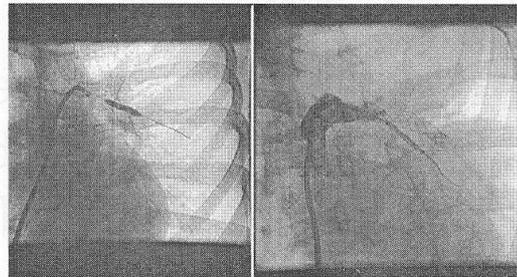
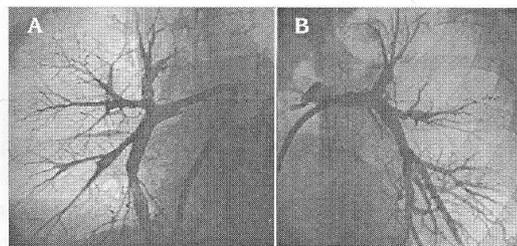


Figura 5. A. Arteriografía final de la arteria pulmonar derecha. B. Arteriografía final de la arteria pulmonar izquierda.



DISCUSIÓN

La estenosis pulmonar multisegmentaria es una patología poco frecuente, de etiología incierta, asociada a cardiopatías congénitas complejas y síndromes clínicos (Williams, Alagille, Noonan, Rubéola congénita, Cutis Laxa, Ehlers-Danlos y Silver)¹. El pronóstico a mediano y largo plazo depende principalmente de las patologías asociadas y/o de la aparición de falla ventricular derecha y disnea rápidamente progresivas, en los cuales se ha recomendado el trasplante pulmonar como único tratamiento posible. Algunos

estudios describen el manejo de esta patología con angioplastia con balón y stent ¹⁻⁸. Se reporta frecuentemente la aparición de un síndrome de reperfusión post dilatación de los segmentos estenóticos, consistente en edema pulmonar y hemoptisis ^{1,2}.

En nuestra institución esta adolescente con estenosis múltiples de las arterias pulmonares segmentarias se trató en forma exitosa con ventilación mecánica y óxido nítrico inhalado, siendo el primer paciente con esta patología manejado percutáneamente con angioplastia con balón e implantación de stents en la ciudad de Medellín.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kreutzer J, Landzberg M, Lock JE, et al. Isolated peripheral pulmonary artery Stenosis in the adult. *Circulation* 1996; 93: 1417-23.
2. Geggel R, Gauvreau K, Lock JE. Balloon dilation angioplasty of peripheral pulmonary Stenosis associated with Williams's syndrome. *Circulation* 2001; 103:2165-70.
3. Edwards BS, Lucas RV, Lock JE, Edwards JE. Morphologic changes in the pulmonary arteries after percutaneous balloon angioplasty for pulmonary arterial Stenosis. *Circulation* 1985; 71: 195-201.
4. Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery Stenosis: early experience. *J Am Coll Cardiol*. 1993; 22:867-72.
5. Ring JC, Bass JL, Marvin W, et al. Management of congenital Stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilation angioplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985; 90:35-44.
6. Ettinger LM, Hijazi ZM, Geggel RL, et al. peripheral pulmonary artery Stenosis: acute and mid-term results of high pressure balloon angioplasty. *J Intervent Cardiol*. 1998; 11:337-44.
7. Rothman A, Perry SB, Keane JF, et al. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery Stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1990; 15:1109-17.
8. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Furham BP, et al. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation*. 1983; 67:962-7.

