

# Hipertensió pulmonar en un malalt jove amb hipertensió portal

A. Torrents, J. Mauri, E. Esplugas i M. Esteve\*

Secció d'Hemodinàmica. Servei de Cardiologia i \* Servei de Gastro-enterologia. Hospital de Bellvitge - Prínceps d'Espanya. L'Hospitalet de Llobretat. Barcelona.

## PULMONARY HYPERTENSION IN A YOUNG PATIENT WITH PORTAL HYPERTENSION

Pulmonary hypertension is an infrequent complication of portal hypertension. We present a case of severe pulmonary arterial hypertension in a 28 year-old patient with a diagnosis of anatomic-pathologic absence of intrahepatic biliary ducts, and hepatic cirrhosis.

*Paraules clau:* Atrèsia de vies biliars. Hipertensió arterial pulmonar. Hipertensió portal.

## HIPERTENSIÓN PULMONAR EN UN ENFERMO JOVEN CON HIPERTENSIÓN PORTAL

La hipertensió pulmonar es una complicación poco frecuente de la hipertensión portal. Presentamos un caso de hipertensión arterial pulmonar severa en un enfermo de 28 años con el diagnóstico anatomopatológico de ausencia de conductos biliares intrahepáticos y cirrosis hepática.

*Ann Med (Barc)* 1989; 75:156-157.

## Introducció

La hipertensió arterial pulmonar (HAP) és una complicació poc freqüent de la hipertensió portal (HP).

El diagnòstic d'hipertensió arterial pulmonar secundària a hipertensió portal sols es pot fer una vegada que s'han exclòs les altres causes d'hipertensió pulmonar. Entre la gran varietat de canvis circulatoris que acompanyen la cirrosi hepàtica amb HP, la HAP està descrita com una complicació estranya. Fou aquest motiu el que ens va portar a l'anàlisi d'aquest cas.

## Cas clínic

Presentem un cas d'HAP en un home de 28 anys amb el diagnòstic anatomicopatològic d'absència de conductes biliars intrahepàtics i cirrosi hepàtica, a qui se li va practicar una derivació quirúrgica porto-cava als 19 anys, després d'un episodi d'hematemesi important, que portà al diagnòstic d'HP (pressió esplènica de 40 cmH<sub>2</sub>O).

Mesos abans de l'ingrés al nostre hospital inicià una clínica de dispnea d'esforç que es va fer ràpidament progressiva a mitjans esforços i, de vegades, als mínims esforços. De l'exploració física destacava l'existència d'una icterícia conjuntival amb subicterícia cutània, escàs pèl axil·lar i púbic, esplenomegàlia de 2 travessos de dit, absència d'hepatomegàlia i de telangièctasis. A l'auscultació cardíaca hi havia un desdoblament fix del segon soroll, amb un 2P intens i un buf protomesosistòlic ejectiu, al costat paraesternal esquerre d'intensitat 2/6. A l'ECG s'objectivà ritme sinusal amb eix dret, bloqueig de branca dreta del feix de His i hipertròfia ventricular dreta.

Es va orientar el diagnòstic, després d'haver fet un ecocardiograma, com a comunicació interauricular tipus *ostium secundum*, essent-nos remès el 1983 per practicar-li estudi hemodinàmic.

A l'estudi hemodinàmic, des de l'aurícula dreta es va intentar passar a l'aurícula esquerra, sense aconseguir-ho. Les oximetries no van mostrar salts oximètrics, la saturació de l'aorta fou del 93 % i a l'artèria pulmonar del 76 %. Es va objectivar una HAP severa amb una pressió de l'artèria pulmonar de 94/38-58 mmHg, la pressió capil·lar pulmonar fou de 6 mmHg. L'índex de resistències arteriolars sistèmiques fou de 1.620 din × seg × cm<sup>-5</sup>. L'índex de resistències arteriolars pulmonars fou de 1.040 din × seg × cm<sup>-5</sup>. La relació de resistències, del 0,64. No es va realitzar angiografia pulmonar davant el risc que comporta aquest mètode en el cas d'HAP "primària".

Malauradament, no hem pogut fer el seguiment a llarg termini del malalt, en trobar-se la família en lloc desconegut.

## Discussió

La colestasi intrahepàtica infantil o familiar és un terme que hom ha utilitzat per descriure un grup de malalts amb colestasi perllongada, havent-los descartat l'obstrucció o atrèsia de les vies biliars extrahepàtiques i en els quals hi ha pobresa o absència de conductes biliars intrahepàtics<sup>1</sup>.

La concomitància d'hipoplàsia de conductes biliars intrahepàtics amb anomalies esquelètiques, cardíques, oculars, i l'existència d'un fenotip característic configuren la síndrome d'Alagille<sup>2</sup> amb patologia biliar descrita com a benigna, ja que no evoluciona, habitualment, a la cirrosi hepàtica. Sí que s'arriba a aquesta malaltia en altres formes de colestasi familiar intrahepàtica no sindròmica com és el cas que ens ocupa<sup>3</sup>. El diagnòstic

Correspondència: E. Esplugas.

Secció d'Hemodinàmica. Hospital de Bellvitge - Prínceps d'Espanya. Feixa Llarga, s/n. 08901 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

d'HAP secundària a la HP tan sols es pot fer una vegada s'han exclòs altres causes d'HAP.

Dintre de la gran varietat de canvis circulatoris que acompanyen la cirrosi hepàtica amb HP, l'HAP ha estat descrita com una rara complicació. El mecanisme pel qual es pot produir l'HAP és desconegut. Mantz i Craige<sup>4</sup> foren probablement els primers, el 1951, a descriure un *cor pulmonale* en una dona que tenia una gran derivació entre el sistema portal i la vena innominada, però amb fetge normal. Heinneman, el 1960, revisà les alteracions circulatories associades a la cirrosi hepàtica. Sembla significatiu el paper que hi fa l'augment de flux del sistema venós portal cap a les venes caves (augment del cabdal pulmonar amb augment progressiu, si persisteix la causa, de la pressió arterial pulmonar)<sup>5,6</sup>. La teoria més estesa és la que suggereix l'existència d'embolismes pulmonars recurrents<sup>7</sup>. També es postula com a causa la vasoconstricció de les artèries pulmonars com a conseqüència de la manca de metabolització de les substàncies vasoconstrictores<sup>8</sup> per part del fetge del malalt. Aquest mecanisme és en part comparable a l'invocat en la patogènesi de la HAP i de les lesions del cor dret a la síndrome carcinoide.

L'interès d'aquest cas està en què desconeixem l'existència de publicacions que associïn, específicament, l'atrèsia de vies biliars amb HP i la HAP.

## Resum

La hipertensió pulmonar és una complicació poc freqüent de la hipertensió portal. Presentem un cas d'hipertensió arterial pulmonar severa en un malalt de 28 anys amb el diagnòstic anatomo-patològic d'absència de conductes biliars intrahepàtics i cirrosi hepàtica.

## BIBLIOGRAFIA

1. Parés J, Bruguera M, Rodés J. Colestasis intrahepàtica crònica infantil. *Gastroenterología y Hepatología*. 1982; 5:4 211-217.
2. Alagille D. Management of paucity of interlobular bile ducts. *Journal of Hepatology* 1985; 1:561-565.
3. Gorelick FS, Dobbins JW, Burrell M, Riely CA. Biliary tract abnormalities in patients with arteriohepatic dysplasia. *Dig Dis Sci* 1982; 27:9 815-820.
4. Mantz FA, Craige E. Portal axis thrombosis with spontaneous portocaval shunt and resultant cor pulmonale. *Arch Pathol* 1951; 52:91-97.
5. Segel N, Kay JM, Bayley TJ, Paton A. Pulmonary hypertension with hepatic cirrhosis. *Br Heart J* 1968; 30:575-578.
6. Lebec D, Capron JP, D'Humeaux D, Benhamon JP. Pulmonary hypertension complicating portal hypertension. *Am Rev Resp Dis* 1979; 120:849-856.
7. McDonnell PJ, Toye PA, Hutchings GM. Primary pulmonary hypertension and cirrhosis: are they related? *Am Rev Resp Dis* 1983; 127: 437-441.
8. Walcott G, Burchell HB, Brown AL Jr. Primary pulmonary hypertension. *Am J Med* 1970; 49:70-79.