

11250



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

MODIFICACIÓN DE LAS CIFRAS DE PRESIÓN ARTERIAL  
PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN  
ARTERIAL PULMONAR POSTERIOR A LA REALIZACIÓN  
DE CIRUGÍA TORACOPULMONAR

TRABAJO DE FIN DE CURSO  
QUE PRESENTA LA  
DRA. MARISOL DE LOS ANGELES ESPINOZA HERNÁNDEZ  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN  
NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA



MÉXICO, D.F.

2005

m 341332



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**MODIFICACION DE LAS CIFRAS DE PRESION ARTERIAL PULMONAR EN  
PACIENTES CON HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR POSTERIOR A  
LA REALIZACION DE CIRUGIA TORACOPULMONAR**



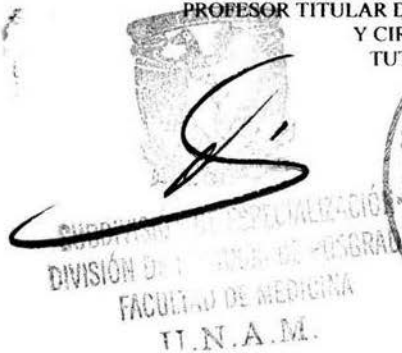
**DR. PEDRO SANCHEZ MARQUEZ**  
DIRECTOR DE ENSEANZA



**DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI**  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEANZA DE PRE Y POTGRADO



**DR LORINZO F. PEREZ FERNANDEZ**  
PROFESOR TITULAR DE LOS CURSOS DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA  
Y CIRUGIA DE TORAX PEDIATRICA  
TUTOR DEL TRABAJO DE TESIS



DIVISION DE ESPECIALIZACION  
DIVISION DE ENSEANZA DE POSTGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
I.T.N.A.M.



## **DEDICATORIA**

A Dios y a la Virgen, quienes han guiados mis pasos y han permitido que concluya mis estudios.

A mis padres Luís y Leonor, quienes con su ejemplo y apoyo forman parte de mis logros.

A mi hija Sarahy, por el amor y comprensión en estos años, todo mi esfuerzo es para ella.

A mi esposo Norbert, quien con su amor, apoyo y comprensión me ha dado fuerza para culminar esta etapa.

A mis hermanos, quienes me han brindado su apoyo en todo momento.

## **AGRADECIMIENTO**

A mis maestros:

Dr. Lorenzo F. Pérez Fernández, quien no solo nos brindo lo mejor de sus conocimientos, sino que hizo agradable nuestra estancia en esta escuela.

Dr. Francisco Cuevas Schacht, por sus constantes enseñanzas.

Dra. Adriana Alva Chaire, por los conocimientos impartidos.

Al personal de enfermería del INP, quienes participaron de manera constante en esta etapa de mi formación profesional.

A todos los niños del INP, quienes me brindaron la oportunidad de aprender.

**BECA OTORGADA POR EL GOBIERNO DE MEXICO A TRAVES DE LA  
DIRECCION GENERAL DE ASUNTOS CULTURALES DE LA SECRETARIA  
DE RELACIONES EXTERIORES**

## **MODIFICACION DE LAS CIFRAS DE PRESION ARTERIAL PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR POSTERIOR A LA REALIZACION DE CIRUGIA TORACOPULMONAR.**

Espinoza Hernández Marisol\*, Pérez Fernández Lorenzo Felipe\*\*, Cuevas Schacht Francisco Javier\*\*\*, Alva Chaire Adriana\*\*\*\*, Osnaya Martínez Héctor\*\*\*\*\*. Instituto Nacional de Pediatría. Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax.

### **RESUMEN**

**INTRODUCCION:** La hipertensión arterial pulmonar se define como el aumento de la presión sistólica de la arteria pulmonar mayor de 30mmhg por ecocardiografía. Las enfermedades pulmonares crónicas que cursan con hipoxia, determinan aumento de la presión arterial pulmonar. Las operaciones toracopulmonares, especialmente las neumonectomías, pueden incrementar las cifras de presión arterial pulmonar.

**PRESENTACION DE LOS CASOS: CASO 1:** Masculino de doce años de edad, con diagnóstico de aspiración de cuerpo extraño vegetal, con supuración broncopulmonar, estudios complementarios reportan destrucción del pulmón izquierdo, ecodoppler preoperatorio informa presión sistólica de la arteria pulmonar de 46mmhg. Se realiza neumonectomía izquierda. El control de la presión arterial pulmonar con ecodoppler es de 25mmhg. **CASO 2.** Masculino de tres años de edad, con diagnóstico de enfermedad pleuropulmonar complicada con derrame pleural derecho, neumotórax izquierdo, con destrucción pulmonar derecha. Ecodoppler preoperatorio reporta presión sistólica de la arteria pulmonar de 30mmhg, se realizó neumonectomía derecha, el control con ecodoppler informa presión sistólica de la arteria pulmonar de 13mmhg. **CASO 3.** Femenino de nueve años de edad, con diagnóstico de neumatía por aspiración. A los cinco años se realiza lobectomía inferior izquierda, y a los ocho años funduplicatura de nissen, estudios complementarios muestran exclusión del lóbulo superior derecho, ecodoppler preoperatorio reporta presión sistólica de la arteria pulmonar en 39mmhg. Se realiza complemento de neumonectomía, el control con ecodoppler reporta presión sistólica de la arteria pulmonar de 23mmhg. **CASO 4.** Paciente femenina de seis meses de vida, a los dos meses de vida, se realizó lobectomía superior derecha por atelectasia persistente, persistiendo sintomatología, estudios complementarios muestran exclusión pulmonar derecha, ecodoppler prequirúrgico reporta presión sistólica de la arteria pulmonar de 60 mmhg. Se practicó complemento de neumonectomía derecha. Su control con ecodoppler es de 48mmhg.

**DISCUSION:** Los casos que se analizan, mostraron disminución en las cifras de presión arterial pulmonar que puede explicarse porque la respuesta proliferativa vascular puede ser más pronunciada en el pulmón joven; si se remueve el estímulo patogénico la recuperación se da más fácilmente. El tratamiento temprano y radical reduce en lo posible la duración y la severidad de la injuria, así como el daño secundario en el parénquima pulmonar remanente y la repercusión en el aparato cardiovascular.

**PALABRAS CLAVES:** Hipertensión arterial pulmonar, neumonectomía.

\*Medico Pediatra. Residente de V año del curso de especialización en Neumología Pediátrica. \*\* Medico Neumólogo y Cirujano de Tórax. Profesor Titular de los cursos de Neumología Pediátrica y Cirugía de Tórax Pediátrica \*\*\*Medico Neumólogo Pediatra. Jefe del Departamento de Neumología Pediátrica. \*\*\*\*Medico Neumólogo Pediatra. Adscrito del Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax. \*\*\*\*\* Medico Cardiólogo. Jefe del Departamento de Cardiología. Instituto Nacional de Pediatría.

## INTRODUCCION

La circulación pulmonar fue descrita por primera vez en el siglo V a. c., por HIPOCRATES (460-337 a.c.), quien fijo las bases para el entendimiento de la función cardiopulmonar <sup>(1)</sup>. La anatomía de la circulación pulmonar fue detallada correctamente hace 700 años y redescubierta hace apenas 400. Las primeras mediciones hemodinámicas se realizaron en el año 1800 de nuestra era y el control fisiológico de la presión arterial pulmonar y su autorregulación por oxígeno fueron descritos por Von Euler Lijestrand en 1946 <sup>(2)</sup>.

En el feto la sangre oxigenada de la placenta fluye a través de la vena umbilical y del conducto arterioso, para mezclarse con la sangre venosa proveniente de las extremidades inferiores y del abdomen, a través de la vena cava inferior, que drena directamente a la aurícula derecha. Gran parte de la sangre proveniente de la vena cava inferior pasa directamente a través del agujero oval a la aurícula izquierda. Una pequeña cantidad de sangre de la vena cava inferior se reúne con el flujo de la vena cava superior, pasando luego al ventrículo derecho, para salir después por la arteria pulmonar <sup>(3)</sup>. Al final de la gestación las arterias pulmonares distales presentan un lumen estrecho de 50 a 1.150um de diámetro, con una capa media muscular gruesa, consecuentemente, las resistencias pulmonares son elevadas y el flujo sanguíneo pulmonar bajo <sup>(4)</sup>. La presión arterial pulmonar es mas alta que la sistémica y la desviación de sangre de derecha a izquierda tiene lugar a través del conducto arterioso, solo una pequeña cantidad del gasto cardiaco, aproximadamente 10-12% de la salida ventricular combinada llega a los pulmones <sup>(3,5)</sup>. Al momento del nacimiento la distensión mecánica de los pulmones por la respiración, la presión de oxígeno aumentada, las alteraciones en la composición de la matriz de la pared vascular y el aumento de sustancias vasodilatorias que son producidas en el endotelio vascular, como son oxido nítrico (NO) y prostaciclina (PCI), facilitan un cambio dramático en la circulación pulmonar: El flujo sanguíneo pulmonar aumenta al 100% del gasto cardiaco y la resistencia vascular cae de forma drástica, normalmente hasta 1/10 de la resistencia que se puede encontrar en la circulación sistémica. Estas alteraciones, tienen lugar con la primera respiración y en las primeras horas después del nacimiento para completarse a la edad de tres a seis meses <sup>(4,5,6,7)</sup>.

La hipertensión arterial pulmonar se define como el aumento de la presión arterial media mayor de 20mmhg en el cateterismo cardiaco derecho en reposo y presión arterial sistólica mayor de 30mmhg por ecocardiografía <sup>(8)</sup>. Esta definición se ha establecido en los adultos y ha sido adoptada en niños y lactantes <sup>(9)</sup>. La hipertensión arterial pulmonar se ha clasificado en dos categorías <sup>(10)</sup>:

1. Hipertensión arterial pulmonar primaria cuando no se puede determinar la causa del aumento de la presión arterial pulmonar.
2. Hipertensión arterial pulmonar secundaria cuando se identifica una enfermedad coexistente o un desencadenante del proceso que pueda explicar el aumento de la presión arterial pulmonar.



Actualmente la clasificación de la hipertensión arterial pulmonar aceptada es la del Simposio de Evans, Francia en 1998, auspiciada por la OMS, incluye cinco categorías, teniendo en cuenta los procesos fisiopatológicos, con el objetivo de poder organizar una evaluación y desarrollar un plan de tratamiento <sup>(11)</sup>.

### 1. Hipertensión pulmonar arterial

Hipertensión pulmonar primaria

    Esporádica

    Familiar

Asociada a:

    Enfermedades del tejido conectivo

    Cardiopatías congénitas con cortocircuito izquierda-derecha

    Hipertensión portal

    Infecciones por el virus de la inmunodeficiencia humana

    Fármacos/toxinas

        -Anorexígenos

        -Aceite tóxico

    Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

### 2. Hipertensión pulmonar venosa

    Cardiopatía auricular o ventricular del lado izquierdo del corazón

    Valvulopatías del lado izquierdo del corazón

    Compresión extrínseca de las venas pulmonares centrales

        -Mediastinitis fibrosante

        -Adenopatías/tumores

    Enfermedad venooclusiva pulmonar

### 3. Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades respiratorias y/o hipoxemia

    Enfermedad pulmonar obstructiva crónica

    Neumopatías intersticiales

    Síndrome de apnea durante el sueño

    Hipoventilación alveolar

    Exposición crónica a grandes alturas

    Enfermedad pulmonar del neonato

    Displasias pulmonares

#### 4. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad tromboembolica crónica

- Obstrucción tromboembolica de las arterias pulmonares proximales
- Obstrucción de las arterias pulmonares distales
  - Embolismo pulmonar (trombos, tumor, huevos y/o parásitos, material extraño)
  - Trombosis in situ
  - Enfermedad de células falciformes

#### 5. Hipertensión pulmonar debida a enfermedades que afectan directamente a la vasculatura pulmonar

- Enfermedades inflamatorias:
  - Esquistosomiasis
  - Sarcoidosis
- Hemangiomas capilar pulmonar

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

La hipertensión arterial pulmonar es una complicación frecuente de las enfermedades respiratorias crónicas, como son: enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfermedad pulmonar intersticial, las alteraciones respiratorias del sueño, las alteraciones alveolares con hipoventilación, la exposición permanente a elevada altitud, la enfermedad pulmonar neonatal con o sin displasia broncopulmonar. Los factores que se consideran responsables son: la hipoxia, hipercapnia, acidosis, destrucción del lecho vascular pulmonar, cambios en las sustancias vasodilatadoras pulmonares intrínsecas, policitemia y alteraciones de la mecánica ventilatoria, estos activan una cascada de mediadores y cambios celulares que contribuyen al remodelamiento vascular <sup>(12,13,14)</sup>. Heath y Edwards han sugerido una progresión de cambios estructurales y han descrito seis grados: grado I, hipertrofia de la media; II, hiperplasia de la intima; III, oclusión luminal e hiperplasia de la intima; IV, dilatación arterial; V, lesiones plexiformes y angiomatoides; y VI, necrosis fibrinoide <sup>(15)</sup>.

La contribución de la hipertensión arterial pulmonar al pronóstico funcional respiratorio y de sobrevida en pacientes pediátricos no esta bien valorado, si bien se acepta que es un contribuyente silencio de la morbimortalidad. Se han realizado varios estudios que evidencian datos de hipertensión arterial pulmonar en pacientes con enfermedad pulmonar crónica, dentro de estos tenemos destacan los siguientes: Fans y col estudiaron 42 niños con enfermedad pulmonar intersticial de los cuales el 87% cursaban con hipoxemia, de estos el 42% tenían evidencias de hipertensión arterial pulmonar temprana <sup>(16)</sup>. Así mismo es reconocida la alta prevalencia de cor pulmonar secundaria en los trabajos de Royce en 1951, cuando describe en 36 casos de autopsias practicadas en niños con hipertensión arterial pulmonar hipertrofia del ventrículo derecho en el 70% de esta serie <sup>(17)</sup>. La incidencia exacta de hipertensión arterial pulmonar en niños con displasia broncopulmonar no esta bien definida, Berman y col encontraron resistencia vascular arterial aumentada en ocho de nueve niños en niños con hipertensión arterial pulmonar en los cuales los estudios de autopsias mostraron cambios en la vasculatura arterial pulmonar en todos los casos <sup>(18)</sup>. En los estudios de autopsia de

pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica las alteraciones debidas a hipertensión arterial pulmonar son encontradas hasta en un 40% de los casos, aunque clínicamente nunca fueron sospechadas <sup>(14)</sup>.

El tratamiento de la hipertensión arterial sigue siendo controversial, sobretodo porque el efecto de los fármacos hipotensores en el lecho vascular pulmonar es efimero. Inicialmente fueron utilizados los vasodilatadores del tipo del oxido nítrico, adenosina y prostaciclina, con resultados poco satisfactorios. En los años 1970-1990 se ensaya el uso de los bloqueadores de los canales de calcio, anticoagulantes orales y medidas tan radicales como es el trasplante de la unidad corazón-pulmón. De 1990-2000 se inicia el uso de protaciclina intravenosas, lo cual modifico la morbimortalidad, mejorando la calidad de vida, la hemodinamia, la tolerancia al ejercicio y la sobrevivida del paciente. En la época actual se informan diversos protocolos de investigación probando inhibidores de la endotelina, fosfodiesterasa, prostaciclina subcutáneas e inhaladas, así como la atrioseptostomia, con resultados que aun no son concluyentes <sup>(19,20)</sup>.

Esta bien documentado en la literatura especializada que las enfermedades pulmonares que cursan con hipoxia crónica, determinan aumento de la presión arterial pulmonar <sup>(21)</sup>. Las operaciones quirúrgicas toracopulmonares, que incluyen reseccion de parénquima pulmonar, especialmente las neumonectomias, pueden incrementar las cifras de presión arterial pulmonar cuando se retan con ejercicio, sobre todo en pacientes con daño en el pulmón remanente <sup>(22)</sup>. Adams y colaboradores (1953) encontraron un incremento de la presión arterial pulmonar en un 20-40%, después de la realización de neumonectomias en pacientes que tenia una medición previa entre 35-50mmhg <sup>(23)</sup>.

De manera controversial, hemos encontrado reducción en las cifras de presión arterial pulmonar, en controles postoperatorios a largo plazo, en pacientes con enfermedad pulmonar crónica y cifras elevadas de presión arterial pulmonar, en quienes estuvo indicada la práctica de neumonectomias. Sobre estas bases justificamos el análisis de estos casos con el objetivo de conocer los posibles factores determinantes de esta evolución favorable.

## CASO 1

Masculino de doce años de edad, que inicia su padecimiento a los 4 años de vida cuando presenta crisis de tos y asfixia al hablar con la boca llena de frijoles crudos. Es referido por enfermedad pulmonar crónica, manifestado por tos húmeda, expectoración mucopurulenta y severo ataque al estado general. A la exploración física se integra síndrome de condensación pulmonar izquierda con fibrotorax. Los estudios radiológicos muestran imagen sugestiva de destrucción completa del pulmón izquierdo. En la fibrobroncoscopia se encuentra estenosis fibrosa del bronquio principal izquierdo, supuración broncopulmonar y endobronquitis aguda y crónica severa. La espirometria muestra un patrón restrictivo moderado a severo y los gammagramas pulmonares ventilatorio y perfusorio muestran ausencia de ventilación y perfusion del tejido

pulmonar en el hemitorax izquierdo interpretado como exclusión total de ese pulmón. En la valoración cardiovascular preoperatorio se informa una presión sistólica de la arteria pulmonar de 46mmhg. Se practica neumonectomía izquierda. El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica reporto pulmón izquierdo con estenosis postobstructiva, postinflamatoria y fibrosis irregular del bronquio principal izquierdo, bronquiectasias y enfisema intersticial focal, hemorragia y pleuritis crónica. La evolución postoperatoria es satisfactoria con valores normales en la espirometría y en la presión arterial pulmonar medida en ecodoppler de 25mmhg.

## CASO 2

Masculino de tres años de edad, inicia su padecimiento quince días antes de su ingreso cuando presenta cuadro respiratorio de vía aérea superior, que evoluciona a enfermedad respiratoria baja de origen comunitario complicada con derrame pleural derecho, es referido por deterioro respiratorio. A la exploración física, Silverman Anderson de 4 puntos, en hemitorax derecho se integra un síndrome pseudo-pleural y en hemitorax izquierdo síndrome de rarefacción pulmonar, sonda pleural en hemitorax derecho filtra y drena escaso material rojizo. Los estudios radiológicos muestran radiopacidad basal derecha y neumotórax a tensión izquierdo, gasometría reporta hipoxemia severa, se inicia ventilación mecánica y se coloca sonda pleural izquierda. Durante su estancia evoluciona de forma torpida, presento convulsiones secundarias a proceso isquémico, estenosis subglótica adquirida del 95%, secundaria a intubación orotraqueal, que requirió realización de traqueotomía, hipertensión arterial sistémica secundaria a trombosis parcial de la vena renal y vena cava inferior, por lo que recibió tratamiento con antiagregante plaquetario y antihipertensivo, su valoración cardiovascular informo pericarditis no constrictiva, probablemente secundaria al proceso infeccioso y presión sistólica de la arteria pulmonar de 30mmhg. Se realizo lavado de la cavidad pleural derecha y biopsia por toracoscopia, biopsia de tejido pulmonar derecho que reporto destrucción pulmonar de los tres lóbulos. Debido a deterioro respiratorio y persistencia de la fistula broncopleural, se realizo decorticación derecha, su evolución fue torpida y el deterioro respiratorio progresivo. Se decidió realizar neumonectomía derecha. El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica reporto pulmón derecho con bronconeumonía con metaplasia escamosa, neumonía lipoidica, hemorragia y colapso pulmonar, pleuritis crónica y aguda de la intima en las arterias del hilio. La evolución postoperatoria es satisfactoria, control de ecodoppler reporta presión sistólica de la arteria pulmonar 13mmhg, USG renal y pruebas de función renal se encuentra dentro de parámetros normales, se revalora vía aérea encontrándose estenosis subglótica del 95% infundibular, el plan es vigilancia y revalorar en un futuro el crecimiento de la vía aérea ya que el abordaje quirúrgico no es favorable en este momento.

### CASO 3

Femenino de nueve años de edad, con antecedentes familiares de atopia. Inicia su padecimiento desde los 5 meses de vida caracterizado por vómitos, atragantamiento, tos húmeda y sibilancias se diagnostico reflujo gastroesofágico y se inicio manejo con cisaprida y ranitidina, desapareciendo síntomas digestivos, pero persistiendo síntomas respiratorios. A los cinco años de vida se diagnostican bronquiectasias y se realiza lobectomía inferior izquierda, a los ocho años inician regurgitaciones y pirosis se documenta reflujo gastroesofágico y se realiza funduplicatura de Nissen. Debido a persistencia de síntomas respiratorios crónicos, decide acudir al Instituto Nacional de Pediatría. A la exploración física hay cicatriz en hemitorax izquierdo, amplexion y amplexacion disminuidas al lado izquierdo, se auscultan estertores bronquiales y sibilancias difusas en ambos hemitorax. Los estudios radiológicos muestran sobredistencion pulmonar bilateral, patrón bronquítico. En la fibrobroncoscopia se encuentra supuración broncopulmonar de lóbulo superior izquierdo y carina ojival, gammagrama pulmonar perfusorio reporta hipoperfusión lóbulo superior izquierdo. La espirometría muestra patrón obstructivo con respuesta al broncodilatador. Tomografía computada de alta resolución informa cambios posquirúrgicos en base de pulmón izquierdo con presencia de fibrosis postquirúrgica, cambios por proceso bronquial crónico. Se interpreta exclusión del lóbulo superior derecho. En la valoración cardiovascular preoperatorio se encuentra presión sistólica de la arteria pulmonar de 39mmhg. Se realiza complemento de neumonectomía superior derecha El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica reporto estenosis extrínseca con fibrosis de bronquio principal izquierdo, bronquiectasias, hemorragia y edema del parénquima pulmonar. La evolución postoperatoria es satisfactoria la presión de la arteria pulmonar medida en ecodoppler de 23mmhg. Se documento hernia paraesofágica por panendoscopia y seriegastroduodenal y se realizo rehechura de Nissen. Actualmente presenta hiperreactividad con cambios climáticos, secundarios a enfermedad asmática que se controla con esteroide y beta2 adrenergicos inhalados.

### CASO 4

Femenina de seis meses de vida. Antecedentes perinatales de infección de vías urinarias en el segundo trimestre tratada con antibiótico, ruptura de membranas de 24 horas, parto prolongado, con líquido meconial, sin aparentes datos de asfixia, peso 3,900g, talla 48cm, egresada a las doce horas de vida. Inicia su padecimiento a las 48hrs de vida con cuadro de dificultad respiratoria y cianosis, requiriendo manejo ventilatorio. A los dos meses de vida, debido a la persistencia de atelectasia apical derecha se realizo lobectomía superior derecha. El reporte de la pieza antomoquirúrgica informo lóbulo superior derecho con bronquiolitis aguda inespecífica y neumonía aguda. Evoluciono de forma torpida requiriendo hospitalizarse en cinco ocasiones. Debido a persistencia de los síntomas es referida. A la exploración física Silverman Anderson de 4 puntos, se integra

un síndrome de consolidación pulmonar en hemitorax derecho. Los estudios radiológicos muestran radiopacidad de casi la totalidad de hemitorax derecho, hemitorax izquierdo con sobredistención pulmonar, que se hernia a través de mediastino anterior, estructuras cardiacas y mediastinales retraídas hacia el lado derecho, gasometría con hipoxemia, amerito ventilación mecánica. Se realizo fibrobroncoscopia encontrándose estenosis infundibular de ambos bronquios principales se inicio manejo con esteroide tópico inhalado, en control de fibrobroncoscopia se encontró secuelas de traqueoendobronquitis y fistula del muñón de la lobectomía superior derecha, gammagrama pulmonar perfusorio reporto pulmón derecho disminuido de tamaño con severa hipoperfusión, Tomografía pulmonar de alta resolución informo condensación y atelectasia de lóbulo inferior y medio, interpretándose exclusión total de ese pulmón. En la valoración prequirúrgica con ecodoppler se reporto presión sistólica de la arteria pulmonar de 60 mmhg. Se practico complemento de neumonectomía derecha. El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica informo bronquiolitis obliterante. La evolución postoperatoria es satisfactoria su tratamiento es a base de esteroides sistémicos y la presión arterial pulmonar medida con ecodoppler es de 48mmhg.

## DISCUSION

La vasculatura arterial pulmonar se caracteriza por ser altamente distensible. Tanto en reposo como en ejercicio, recibe el gasto cardiaco total para el intercambio gaseoso y causa poca resistencia al flujo sanguíneo, además trabaja a una cuarta parte de la presión sanguínea sistémica. Durante el ejercicio el gasto cardiaco puede incrementarse hasta tres veces de lo normal, pero la presión en la arteria pulmonar solo se incrementa ligeramente, la razón para esta capacidad es la distensibilidad de los pequeños vasos, el reclutamiento de los vasos que se encontraban cerrados y el bajo tono que normalmente tienen las arteriolas debido a la delgada capa de músculo liso que las cubre. También tiene la capacidad de no aumentar significativamente, aun cuando un solo pulmón reciba todo el gasto cardiaco, como ocurre después de una neumonectomía o en casos de destrucción del parénquima pulmonar de importante cuantía, ya sea por bulas enfisematosas, tuberculosis pulmonar, enfisema o fibrosis. La pérdida del lecho arterial pulmonar por resección quirúrgica hasta del 60%, no causa necesariamente hipertensión arterial pulmonar, sin embargo después de la neumonectomía, las cifras de presión arterial pulmonar, puede incrementarse con el ejercicio debido a un aumento del gasto cardiaco, cuando existe una enfermedad pulmonar de base o bien cuando el paciente esta expuesto a hipoxia crónica como es el caso de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica avanzada, en la cual la disminución en la reserva vascular pulmonar, a su vez da lugar a disminución en la extensión y distensibilidad de los vasos pulmonares, se incrementa el flujo sanguíneo, se produce hipertrofia de la pared vascular principalmente de la capa íntima de los pequeños vasos, lo cual origina una estrechez generalizada y finalmente ocurre hipertensión arterial pulmonar<sup>(21,22,23)</sup>.

Los casos que se analizan, mostraron disminución en las cifras de presión arterial pulmonar medida por ecodoppler, en controles postoperatorios tardíos, este resultado

aparentemente controversial puede explicarse en función de la edad de los pacientes, porque la respuesta proliferativa vascular puede ser mas pronunciada en el pulmón joven; de igual manera es concebible que si se remueve el estímulo patogénico la recuperación se da mas fácilmente, también son factores determinantes de mejoría el tratamiento temprano y radical, de manera de reducir en lo posible la duración y la severidad de la injuria así como el daño secundario en el parénquima pulmonar remanente y la repercusión en el aparato cardiovascular <sup>(21)</sup>.

En tres de los cuatros casos que se analizan la enfermedad de base fue radicalmente curada con la practica de neumonectomia. La edad temprana de los pacientes y el tratamiento radical invasivo evitaron el daño cardiaco y del pulmón contralateral remanente, lo cual explica satisfactoriamente la disminución en las cifras de presión arterial pulmonar en los controles postoperatorios y la evolución clínica favorable de los pacientes. En el cuarto caso la destrucción pulmonar derecha fue tratada con neumonectomia, sin embargo la paciente cursa con una enfermedad inmunológica de base del tipo de la bronquiolitis obliterante, esta situación peculiar explica que la reducción en las cifras de presión arterial pulmonar sea de menor cuantía, que la observada en los tres casos anteriores, puesto que la bronquiolitis es una enfermedad que se encuentra en el parénquima pulmonar remanente, lo cual a su vez repercute en las cavidades derecha del corazón, con sobrecarga que puede llegar a cor pulmonar y a la insuficiencia cardiaca, sin embargo, esta reducción de 60mmhg a 48mmhg, supone alguna forma de mejoría.

Consideramos que este trabajo, pudiera ser piloto en nuestro medio para diseñar estudios clínicos prospectivos, en las áreas de cardiología pediátrica, neumología pediátrica y patología pediátrica, que nos permitan conocer el comportamiento de la presión arterial pulmonar en niños tratados con diversas técnicas de resección pulmonar, toda vez que en la literatura revisada no encontramos información específica sobre este problema.

## **BIBLIOGRAFIA**

1. Wagner W W Jr, Wagner HA. History of the study of pulmonary circulation. Seminars in respiratory medicine, 1985; 7: 117-123.
2. Grover RF, Control of the pulmonary circulation under normal and abnormal conditions. Seminars in respiratory medicine, 1985; 7: 115-116.
3. Wesennberg RL. El Tórax del Recién Nacido 1997; 27-30.
4. Haworth SG, Hislop AA. Pulmonary vascular development: normal values of peripheral vascular structure. Am J Cardiol 1983; 52: 578-583.

5. Allen K, Haworth SG. Human postnatal pulmonary arterial remodeling: ultrastructural studies of smooth muscle cell and connective tissue maturation. *Lab Invest* 1988; 59: 702-709.
6. Ghanayem NS, Gordon JB. Modulation of pulmonary vasomotor tone in the fetus and neonate. *Respir Res* 2001; 2: 139-144.
7. Meyrich B, Reid L. Pulmonary hypertension anatomic and physiologic correlates. *Clinics in Chest* 1983; 4: 199-217.
8. Cueto RG, Mares GY, De la Escosura RG, Torres PE, Cicero SR. Diagnostico de la hipertensión pulmonar. *Rev Ins Nal Enf Resp Mex* 2004; 17(1): S28-S39
9. Barst RJ, Maislin G, Fishman AP. Vasodilatador therapy for primary pulmonary hypertension in childrens. *Circulation* 1999; 99: 1197-1208.
10. Gorenflo M. Hipertensión pulmonar. *Tratado de neumología infantil*, 2003; 770-783.
11. Rich S. Executive summary from the world symposium on primary pulmonary hypertension 1998. World Health organization website. Available at [www.who.int/ncd/cdv/pph.html](http://www.who.int/ncd/cdv/pph.html).
12. Wagner WW Jr. Pulmonary circulation through hipoxic vasoconstriction. *Semin Respir Med* 1985; 7: 124-135.
13. Hales C. Pulmonary hypertension: Vasoconstriction and vascular remodeling. *Semin Respir Med* 1985; 7: 136-140.
14. Villegas EJ. Hipertension pulmonar en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex*. 2004; 17(S1): S71-S82.
15. Sanchez GM. Hipertension arterial pulmonar. *Neumología y Cirugía de Tórax* 1996; 55(1): 15-28.
16. Fan L, Lagngston C. Chronic interstitial lung disease in childrens. *Pediatrics Pulmonology* 1993; 16: 184-196.
17. Royce SW, Cor pulmonary in infancy and early childhood. Report in 34 patients with special reference to the occurrence of pulmonary heart disease in cystic fibrosis. *Pediatrics* 1951; 8: 255-276.
18. Berman W, Katz R, Yabek SM, Dillon F. Long Term follow-up of bronchopulmonary dysplasia. *J Pedia Clin NA*. 1986; 33: 1-23.
19. Hernández RJ, Narváez DR, Dorantes GJ, Oseguera MJ. Tratamiento medico de la hipertensión pulmonar, *Rev Inst Nal Enf Resp Mex* 2004; 17(1): S46-S51.



20. Marius MH, Nazzareno G, Gerald S, Lewis JR. New Treatments for pulmonary arterial hypertension. *Am J Res Crit Care Med* 2002; 165: 1209-1216
21. Díaz G, Díaz R. hipertensión pulmonar secundaria. *Cardiología Pediátrica*. 2003; 825-837.
22. Rounds S, Nicholas SH, Hill MD. Pulmonary, hypertensive diseases. *Chest* 1984; 85: 397-405.
23. Rodezno CC. Factores de riesgo asociados a morbilidad y mortalidad en niños tratados con neumonectomía. tesis 1998.
24. Stevens D, Sharma K, Rich S, Mc Laughlin V, Kesten S. Severe Pulmonary Hypertension Associated with COPD. *Am J Resp Crit Care Med* 1999; 159-155.
25. Denolin H. Causes of pulmonary hypertension circulation. Amsterdam, NY: Elsevier Science Plublisher B.V, 1989: 1-39.