

Síndrome Hepatopulmonar



Alejandro Teper
Hospital de Niños "R Gutiérrez"
ateper@gmail.com

Historia clínica

Paciente 7 años, masculino, procedente de Escobar

Motivo de consulta: - disnea de esfuerzo
- hipoxemia
- hipocratismo digital

Antecedentes familiares:

- Sin particularidades

Antecedentes personales:

- RNT PAEG, perinatólogico normal
- 3 años: hipoplasia medular megacariocítica
- 6 años: sme. convulsivo por absceso cerebral

Examen físico al ingreso

- Peso: 15.400 kg (↓Pc 3)
- Respiratorio: BEAB
- FR: 20 resp. x min.
- Cardiovascular: normal
- FC: 130 lat. x min.
- TA: 90/60 mm Hg
- Abdomen: hígado pequeño, aumento de la consistencia. Esplenomegalia
- Piel y mucosas pálidas, petequias
- Arañas vasculares en región malar
- Hipocratismo digital
- Sistema nervioso:
 - Retraso madurativo
 - Hemiparesia izquierda

Examen físico al ingreso

- Peso: 15.400 kg (↓Pc 3)
- Respiratorio: BEAB
- FR: 20 resp. x min.
- Cardiovascular: normal
- FC: 130 lat. x min.
- TA: 90/60 mm Hg
- Abdomen: hígado pequeño, aumento de la consistencia. Esplenomegalia
- Piel y mucosas pálidas, petequias
- Arañas vasculares en región malar
- Hipocratismo digital
- Sistema nervioso:
 - Retraso madurativo
 - Hemiparesia izquierda

Examen físico al ingreso



“Arañas vasculares”



Hipopcratismo

Hipoxemia: características

✓ Hto: 35 %

✓ Hb: 12 g %

	pH	PCO ₂	PO ₂	Bic	EB	SaO ₂
✓ EAB (FiO ₂ 0.21):	7.49	28	47	21	-0.9	87%

✓ EAB (FiO ₂ 0.5):	7.47	32	92	24	+1.4	99%
-------------------------------	------	----	----	----	------	-----

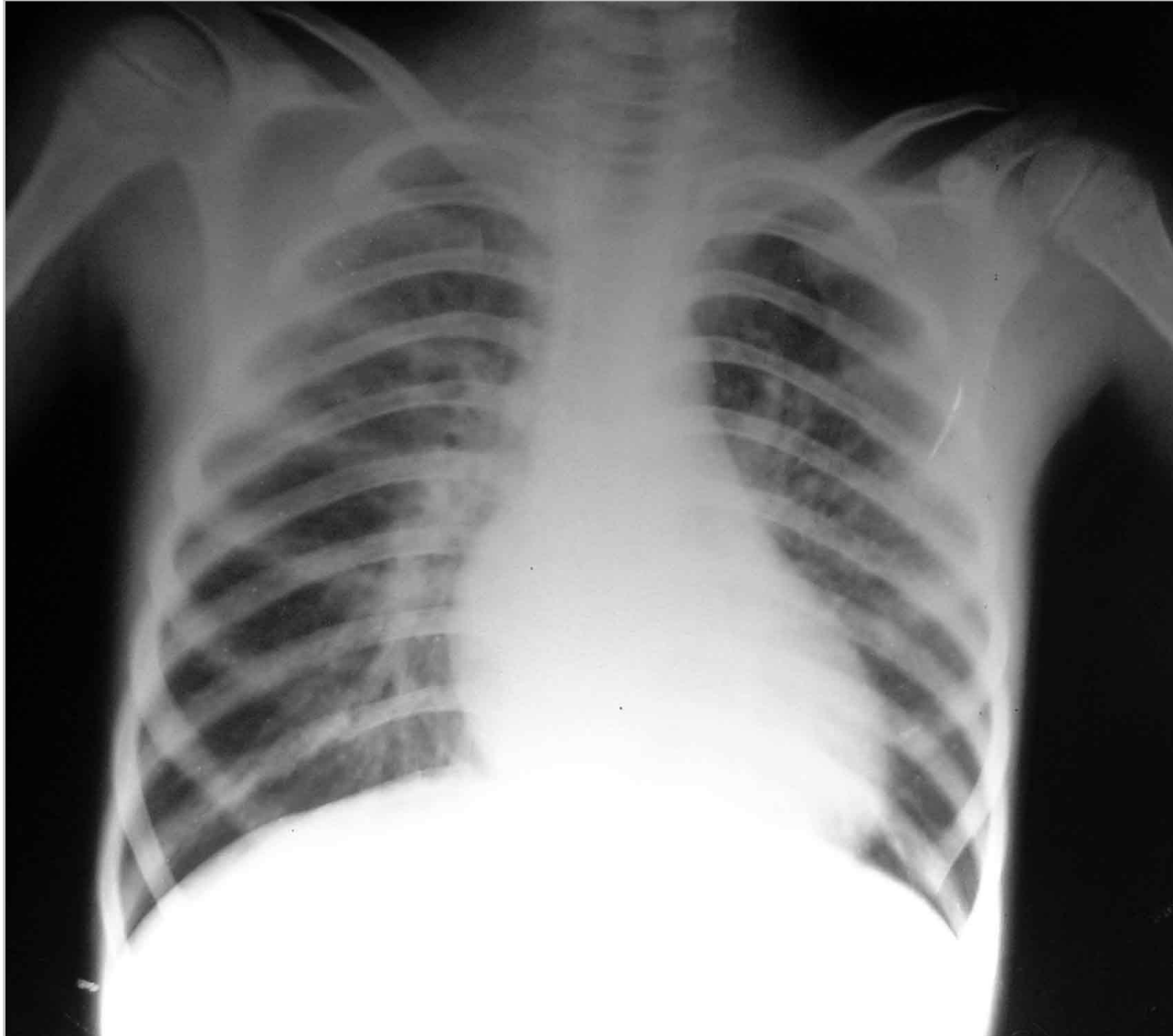
✓ CaO₂: 14,12

✓ SaO₂ acostado: 90 %

✓ SaO₂ de pie: 81 %

} Orthodesoxia +

Rx de Tórax

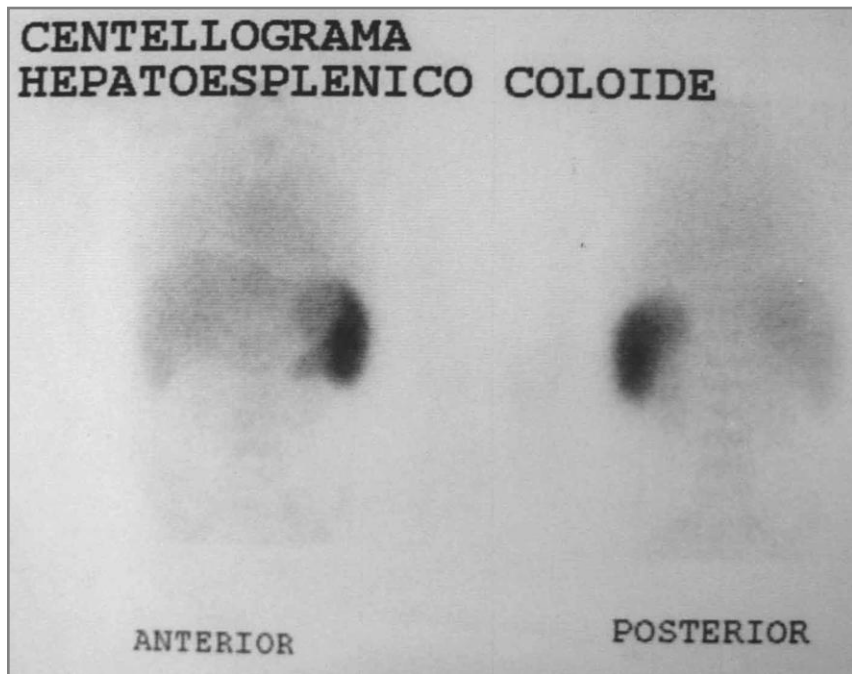


Anatomía y función hepática I

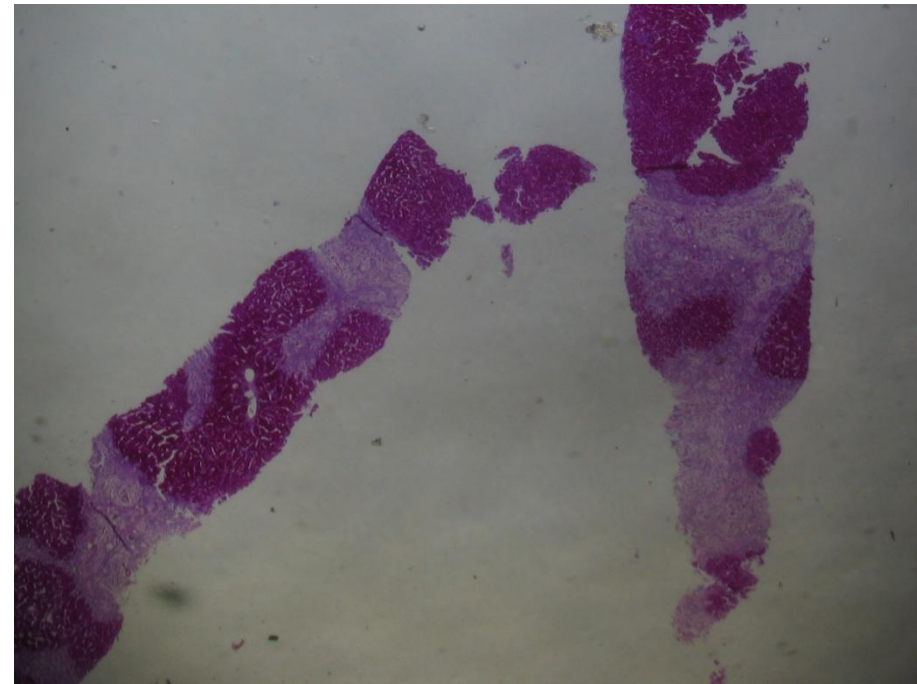
Perfil bioquímico

	Día 0	Día 45	Día 90
BT (<1 mg/dl)	1.2	1.6	1.5
BD (<0.3 mg/dl)	0.5	0.95	0.8
TGO (<48 U/L)	94	112	83
TGP (<32 U/L)	43	57	44
F.ALC (<872 U/L)	1625	1775	2496
GGT (<26 U/L)	660	859	1641
TP (%)	40	42	40
Albúmina (>3.5 g/dl)	2.1	2.3	2.4

Anatomía y función hepática II



Centellograma



Biopsia Hepática

Síndrome Hepatopulmonar

Definición

- ✓ Todas las edades
- ✓ Enfermedad hepática
- ✓ Dilatación de capilares pulmonares
- ✓ Defecto de la oxigenación arterial (hipoxemia)
- ✓ Pronóstico: según grado de severidad de la hipoxemia

Síndrome Hepatopulmonar

Enfermedad Hepática

- Hipertensión portal con o sin cirrosis
- Falla hepática aguda
- No hay relación entre el grado de severidad hepática y el síndrome hepatopulmonar
- Diag. diferencial:
 - Telangiectasia hemorrágica hereditaria
 - Anastomosis Cava-Pulmonar
 - Hipertensión Porto-Pulmonar

Síndrome Hepatopulmonar

Causas de hipoxemia

- Dilatación de los capilares pulmonares
- Cortocircuitos arterio-venosos (pulmonares y pleurales)
- Hipoxemia secundaria a trast. hepáticos:
 - Ascitis
 - Hidrotórax hepático
 - EPOC

Dilatación de los capilares pulmonares

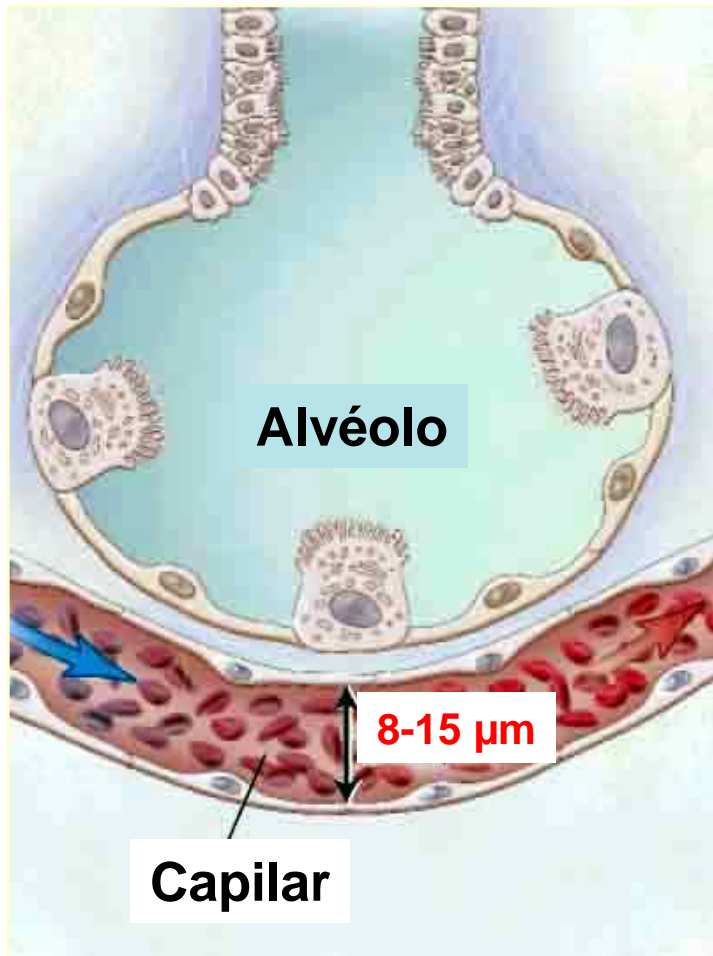
Mecanismos

- Incremento en la producción de óxido nítrico (NO)
 - Aumento de NO en el aire exhalado (FeNO)
 - Disminución de NO luego del Tx hepático
- Aumento de la óxido nítrico sintetasa endotelial
 - Mayor actividad macrofágica intravascular (circulación bacteriana)
 - Incremento de liberación de endotelina-1 (aumento producción biliar)
- Aumento del Factor de Necrosis Tumoral (inhibición con pentoxifilina)
- Aumento de la producción de monóxido de carbono (alt. del intercambio gaseoso)
- Ausencia del pasaje de la sangre intestinal a través del hígado

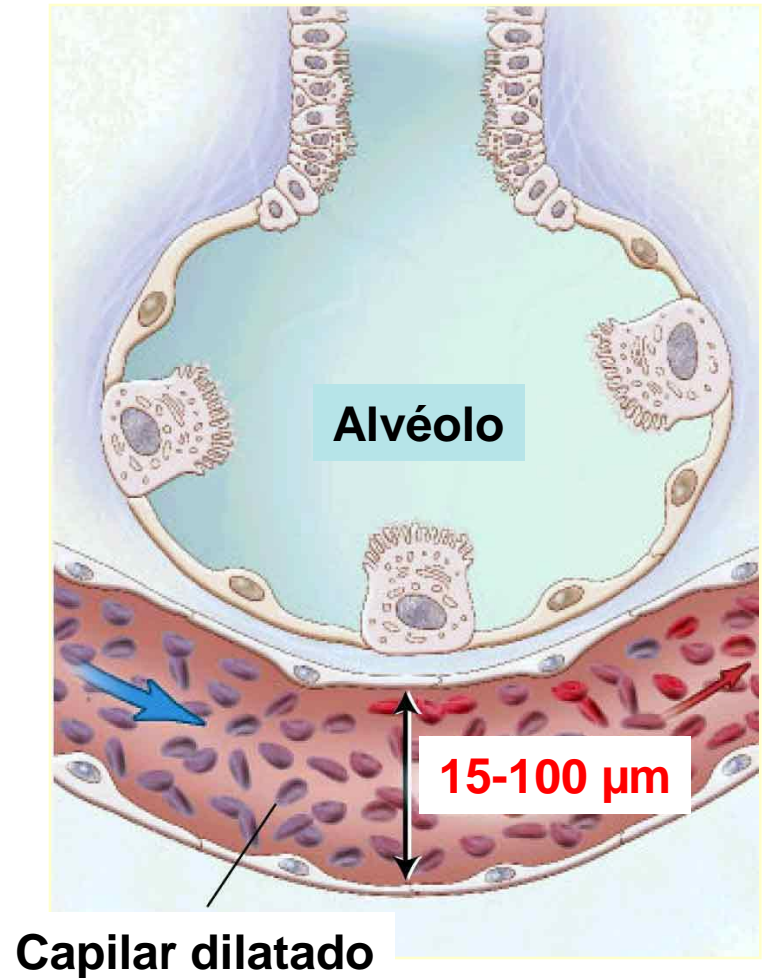
Síndrome Hepatopulmonar

Dilatación de los capilares pulmonares

Normal



Síndrome hepatopulmonar



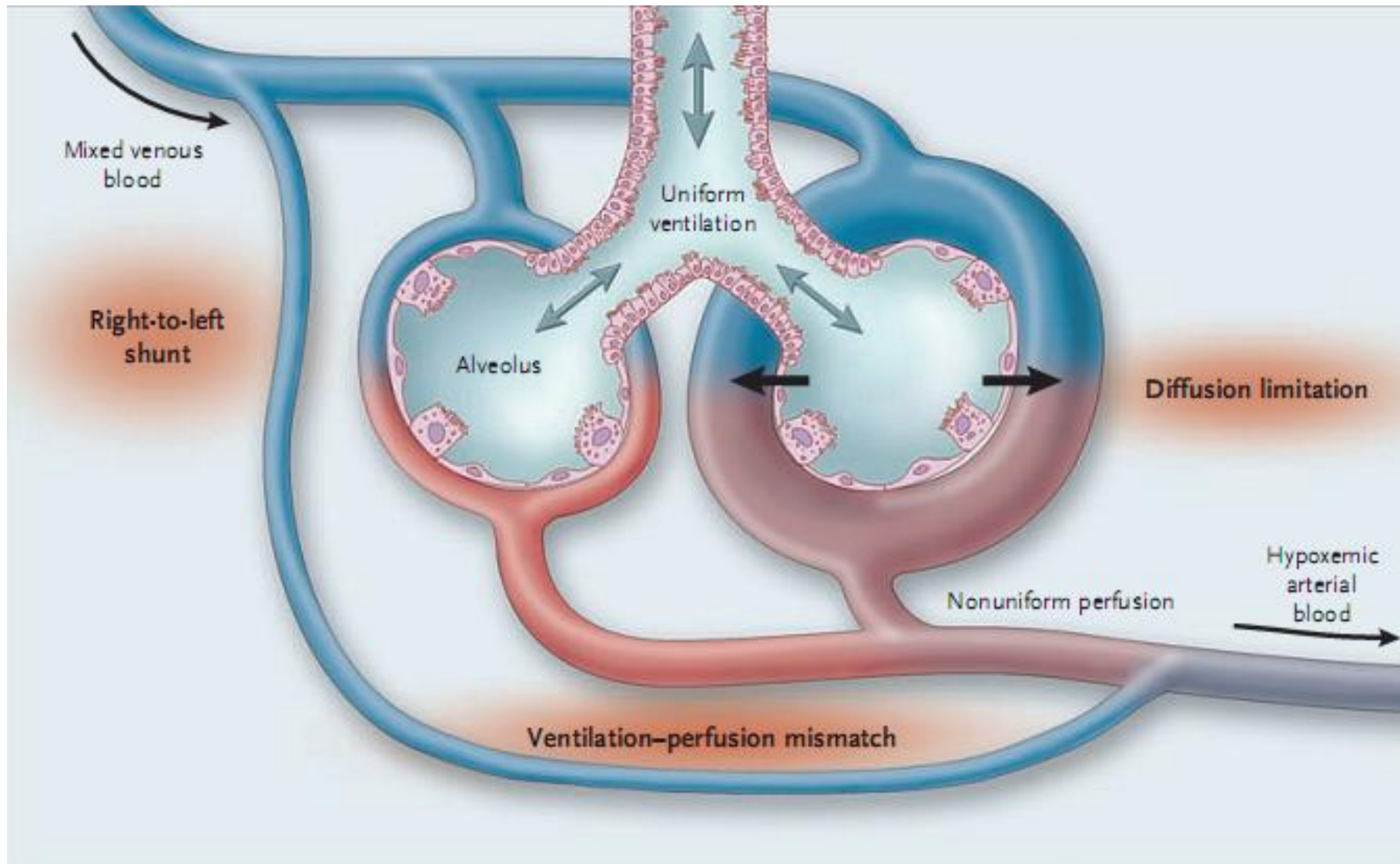
Síndrome Hepatopulmonar

Causas de hipoxemia

- Dilatación de los capilares pulmonares
- Cortocircuitos arterio-venosos (pulmonares y pleurales)

Síndrome Hepatopulmonar

Cortocircuitos arterio-venosos



Síndrome Hepatopulmonar

Causas de hipoxemia

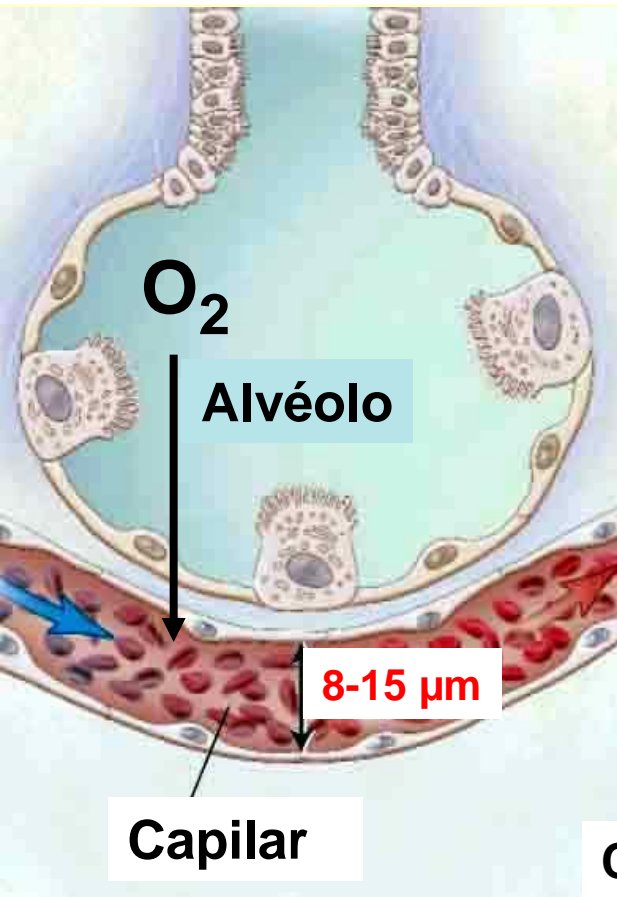
- Dilatación de los capilares pulmonares
- Cortocircuitos arterio-venosos (pulmonares y pleurales)
- Secundaria a trast. hepáticos:
 - Ascitis
 - Hidrotórax hepático
 - EPOC

Defecto de la oxigenación arterial

Características

- Aumento del gradiente A-a O₂
- Hipoxemia (Alt. de la V/Q y/o Shunt)
- Orthodesoxia
- Respuesta parcial al 100% de O₂

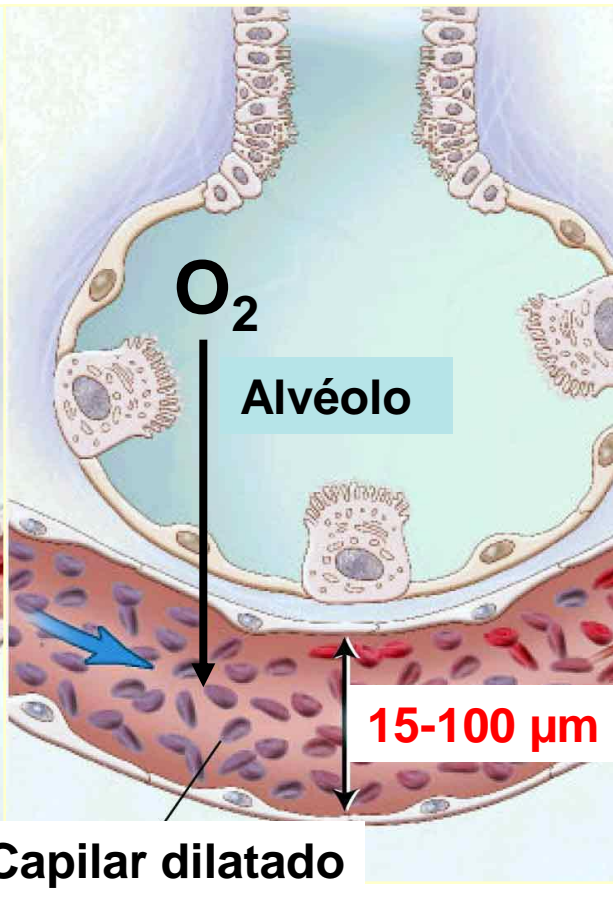
Normal



PaO₂ 90 Torr

Prueba de Hiperoxia

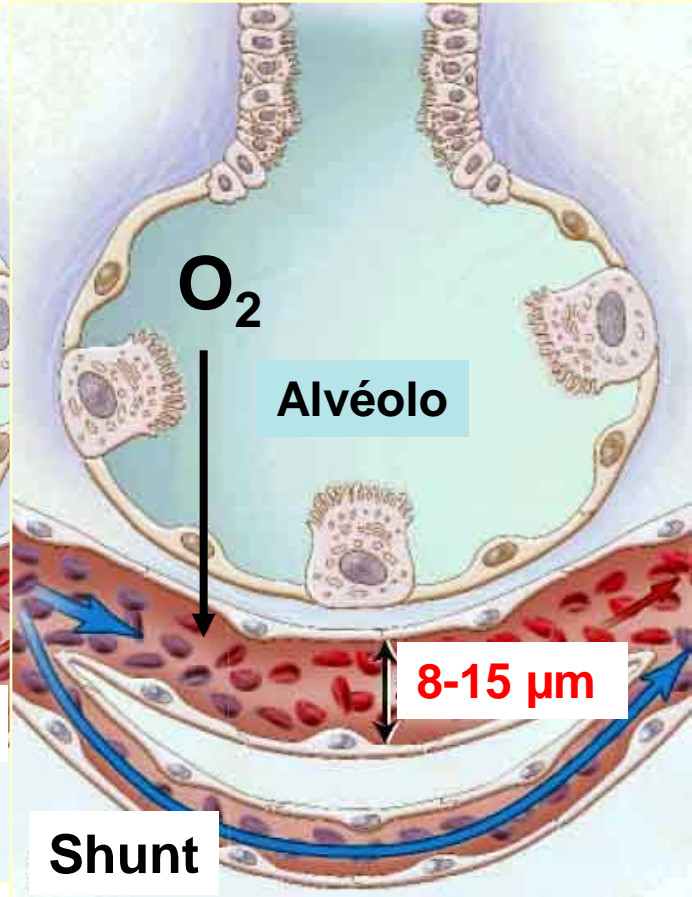
Sínd. H-P



PaO₂ < 65 Torr

PaO₂ > 500 Torr

Fístula A/V



PaO₂ < 65 Torr

PaO₂ < 500 Torr

Defecto de la oxigenación arterial

Diagnóstico

- Medición del gradiente A-a O₂
$$PAO_2 - PaO_2 = (FiO_2 [P_{atm} - PH_2O] - [PaCO_2/0.8]) - PaO_2$$
- Medición de la PaO₂ (sentado y en descanso)
- Medición de la SaO₂ (acostado y de pie)
- Prueba de hiperoxia
- Ecocardiograma con contraste
- Centellograma pulmonar (macroagregados de albúmina marcados con Tc⁹⁹)
- Ecocardiograma trans-esofágico
- Angiografía pulmonar (PaO₂ < 60 mm Hg)

ESCOBAR BRISA
HTAL DE NINOS R. GUTIERREZ

29 Oct 12

11:34:03 am

3V2c 38Hz

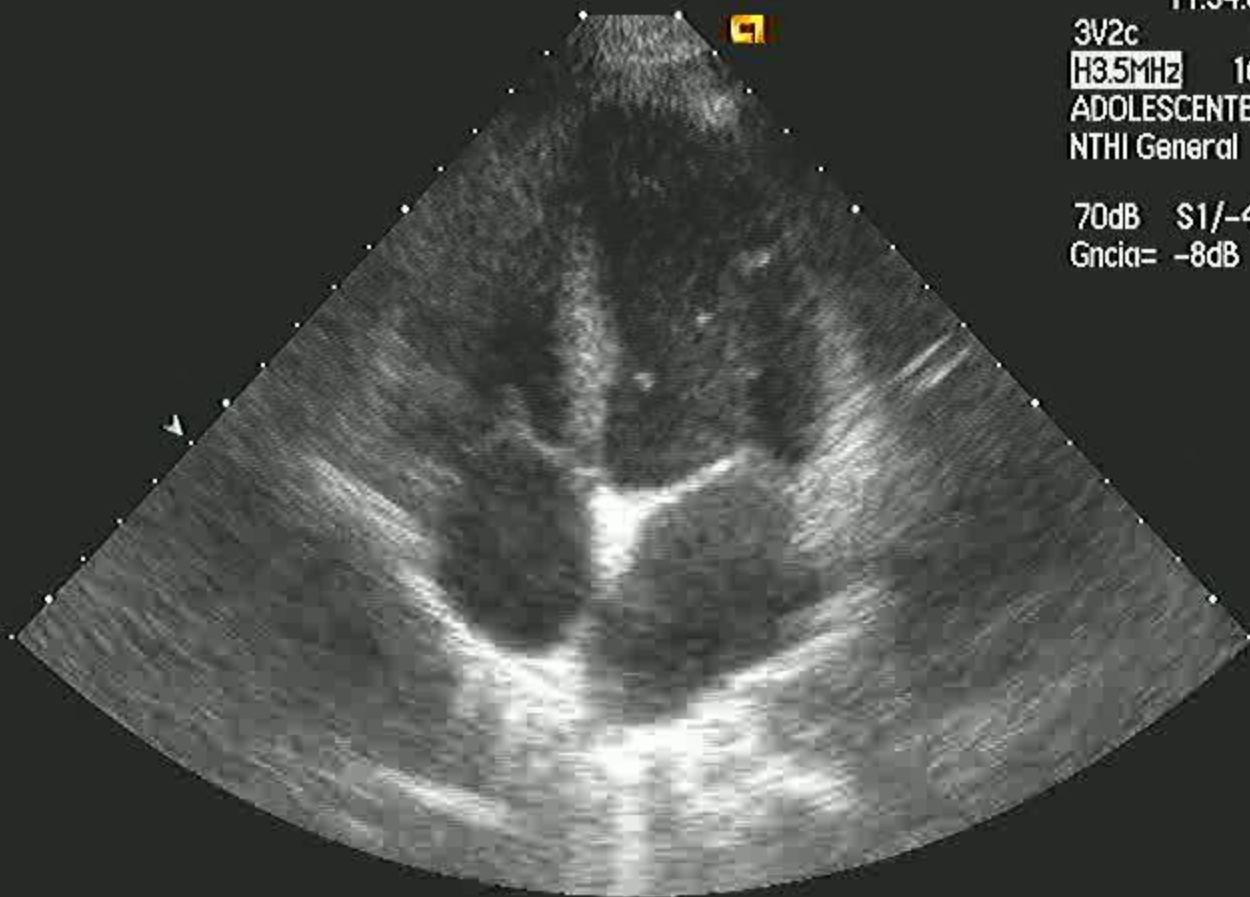
H3.5MHz 160mm

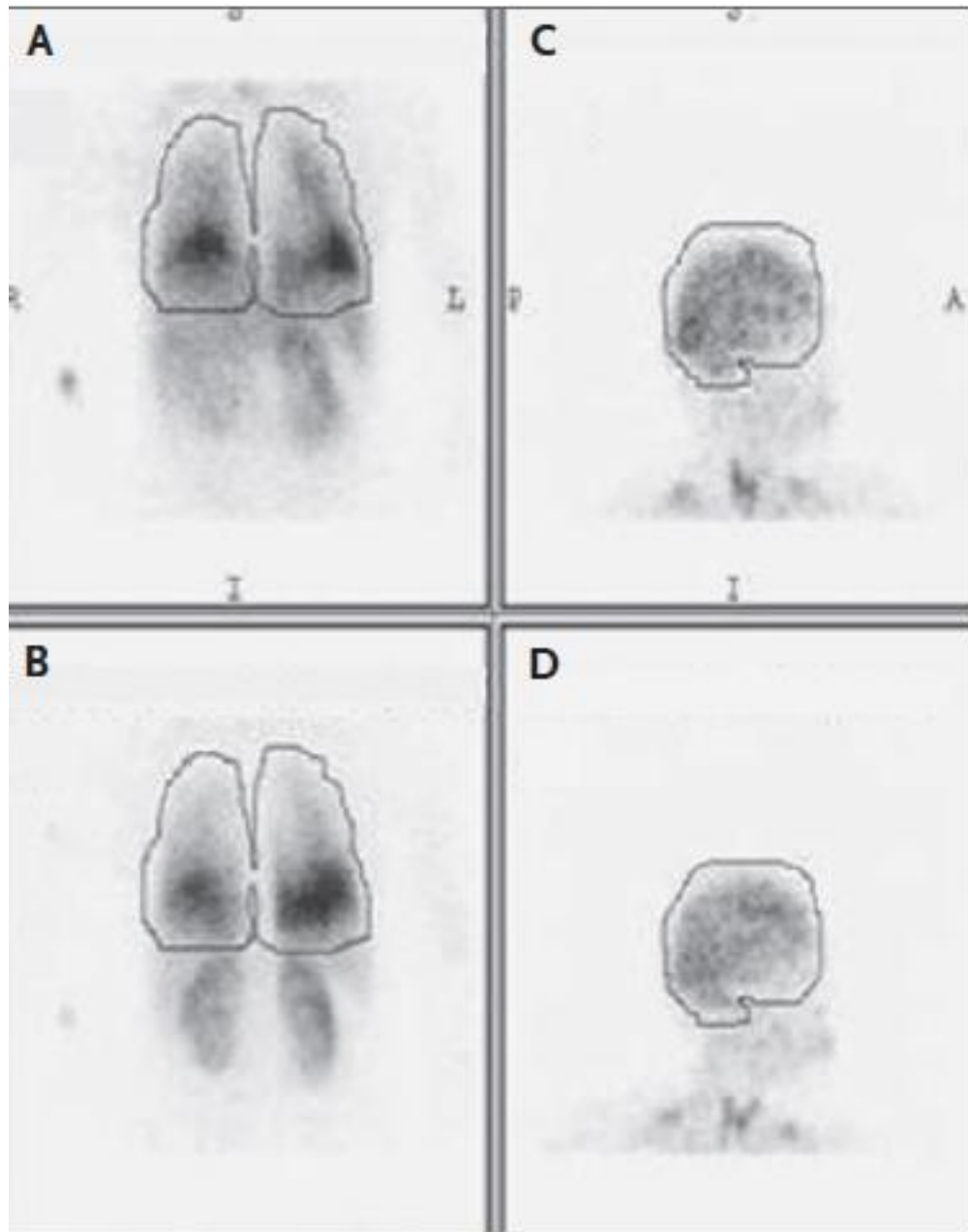
ADOLESCENTE

NTHI General

70dB S1/-4/1/3

Gncia= -8dB $\Delta=3$





Síndrome Hepatopulmonar

Diagnóstico Respiratorio

- Rx Tórax: normal
- Espirometría: normal
- DLCO: disminuida

Síndrome Hepatopulmonar

Criterios Diagnósticos

Variable	Criterio
Defecto de la oxigenación	$\Delta A-a O_2 \geq 15$ mm Hg $PaO_2 < 80$ mm Hg
Dilatación vascular pulmonar	Ecocardiograma + Captación cerebral +
Enfermedad hepática	Hipertensión portal con o sin cirrosis

Síndrome Hepatopulmonar

Pronóstico

Grados de severidad	
Leve	$\Delta A-a O_2 \geq 15$ mm Hg $PaO_2 \geq 80$ mm Hg
Moderada	$\Delta A-a O_2 \geq 15$ mm Hg $PaO_2 \geq 60$ a < 80 mm Hg
Severa	$\Delta A-a O_2 \geq 15$ mm Hg $PaO_2 \geq 50$ a < 60 mm Hg
Muy severa	$\Delta A-a O_2 \geq 15$ mm Hg $PaO_2 < 50$ mm Hg (<300 mm Hg respirando 100 % de O_2)

Síndrome Hepatopulmonar

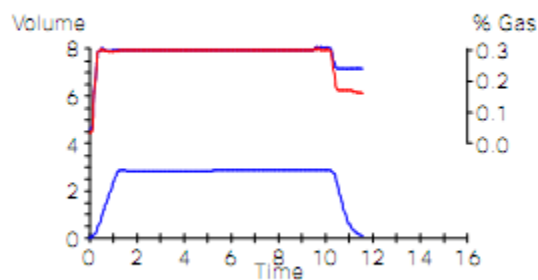
Resumen

- ✓ Frecuencia: 4 - 29 % enf. hepáticas
- ✓ Trastorno: difusión/perfusión
- ✓ Hipoxemia \neq R severidad hepática
- ✓ Mortalidad: 40% a 5 años
- ✓ Tratamiento: trasplante hepático



Diagnóstico final

Síndrome Hepatopulmonar
Cirrosis Idiopática



Diffusion

Hb: 14.3

		Ref	Pre Meas	Pre % Ref	Post Meas	Post % Ref
DLCO	mmol/kPa.min	7.3	4.1	56		
DL Adj	mmol/kPa.min	7.7	4.0	52		
VA	Liters	4.64	4.91	106		
DLCO/VA	DLCO/L		0.84			
DL/VA Adj	DLCO/L		0.82			
IVC	Liters		3.17			

Síndrome Hepatopulmonar

Definición

- ✓ **Defecto de la oxigenación arterial**
- ✓ **Dilatación de los capilares pulmonares**
- ✓ **Enfermedad hepática**
- ✓ **Todas las edades**

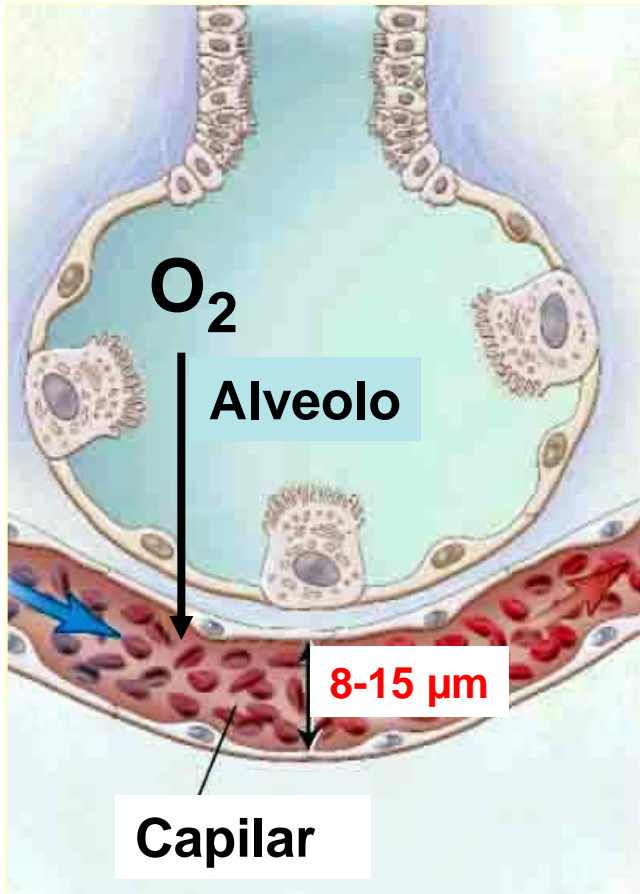
Síndrome Hepatopulmonar

Definición

- ✓ Todas las edades
- ✓ Enfermedad hepática
- ✓ Dilatación de capilares pulmonares
- ✓ Defecto de la oxigenación arterial (hipoxemia)
 - $\uparrow \Delta A-a O_2$
 - O_2 100%: corrige parcialmente
 - Orthodesoxia
- ✓ Pronóstico: según grado de severidad de la hipoxemia

n.org/action/showMediaPlayer?doi=10.1056%2FNEJMra0707185&aid=NEJMra0707185_a

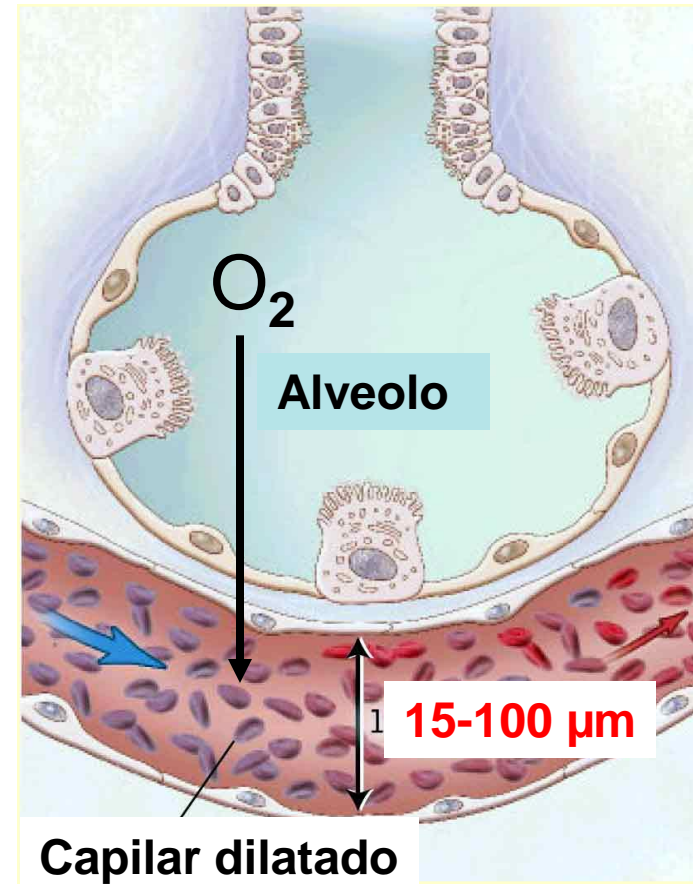
Normal



PaO₂ 90 Torr

+ 100 % O₂ =

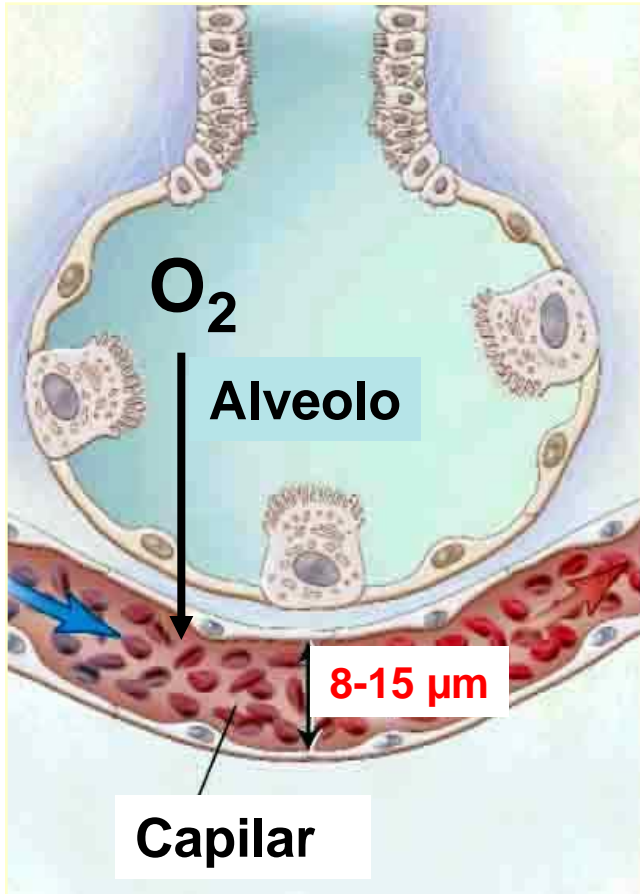
Difusión-perfusión



PaO₂ <65 Torr

PaO₂ 500 Torr

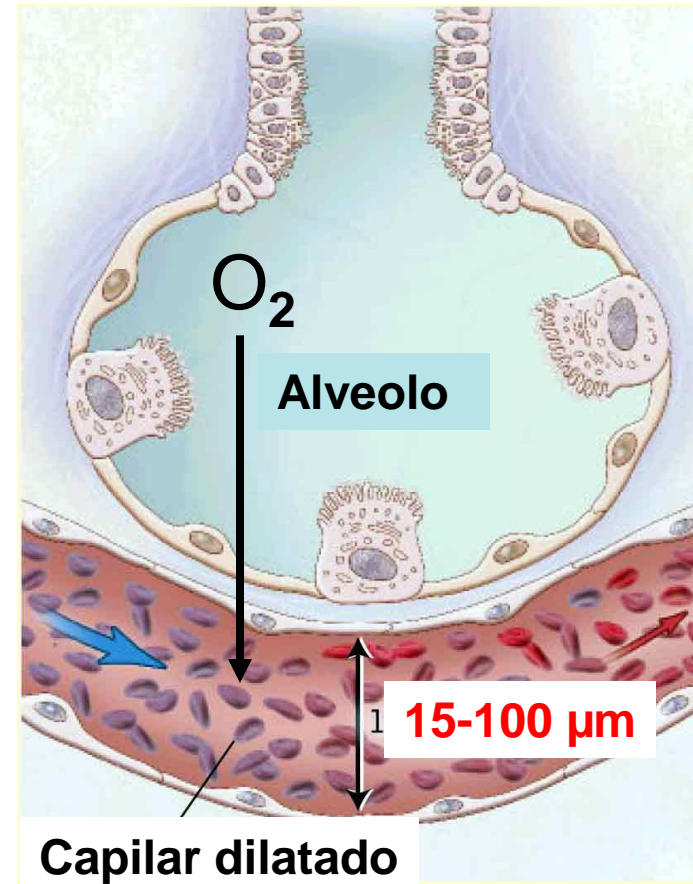
Normal



PaO₂ 90 Torr

+ 100 % O₂ =

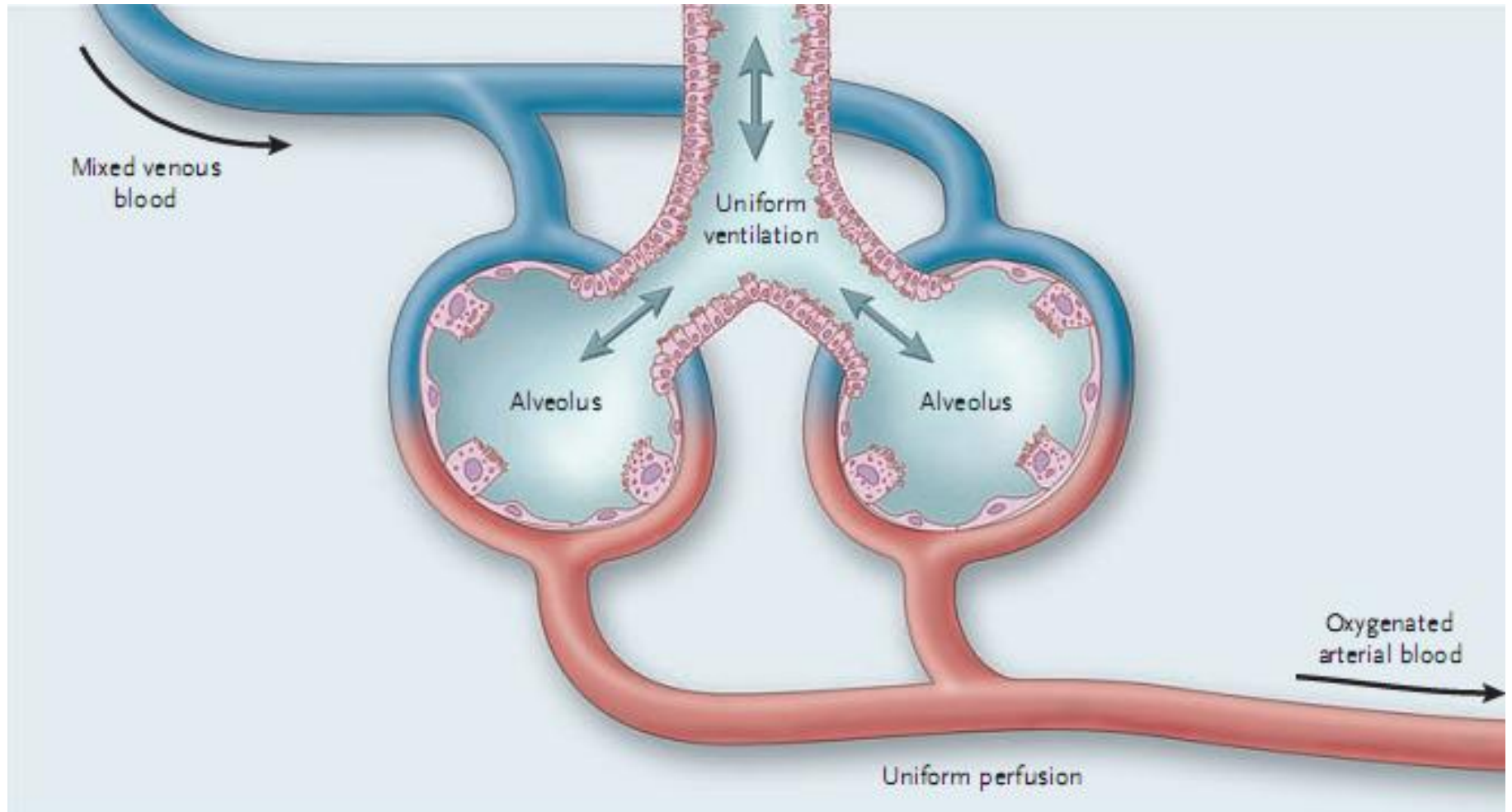
Difusión-perfusión



PaO₂ <65 Torr

PaO₂ 500 Torr

Intercambio Gaseoso: Normal

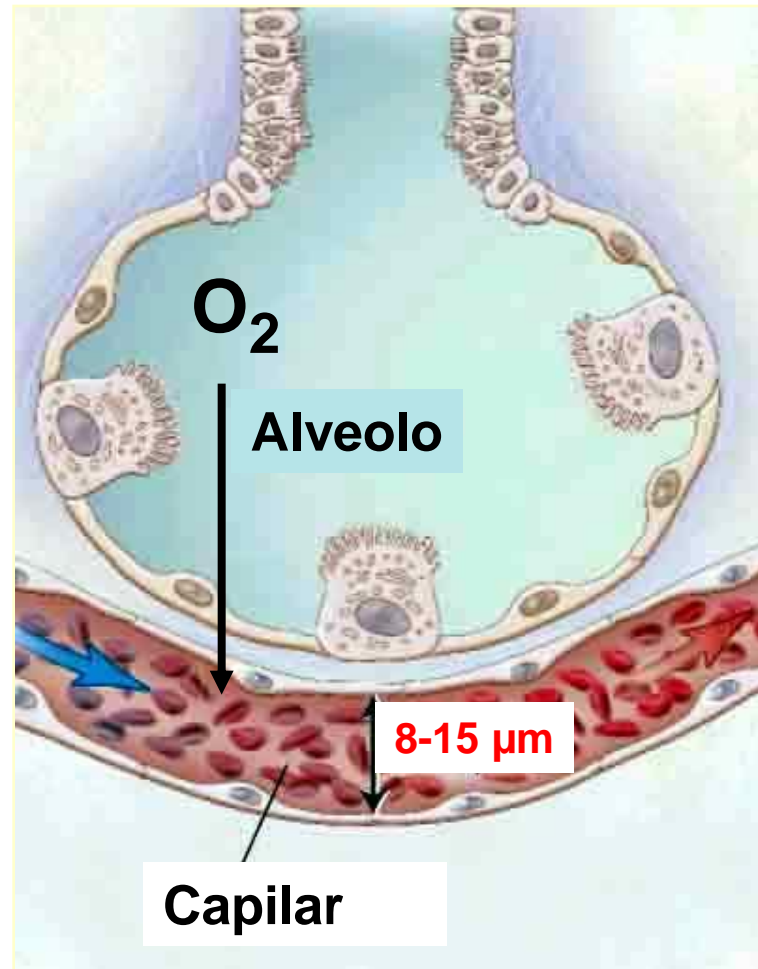


Defecto de la oxigenación arterial

Diagnóstico

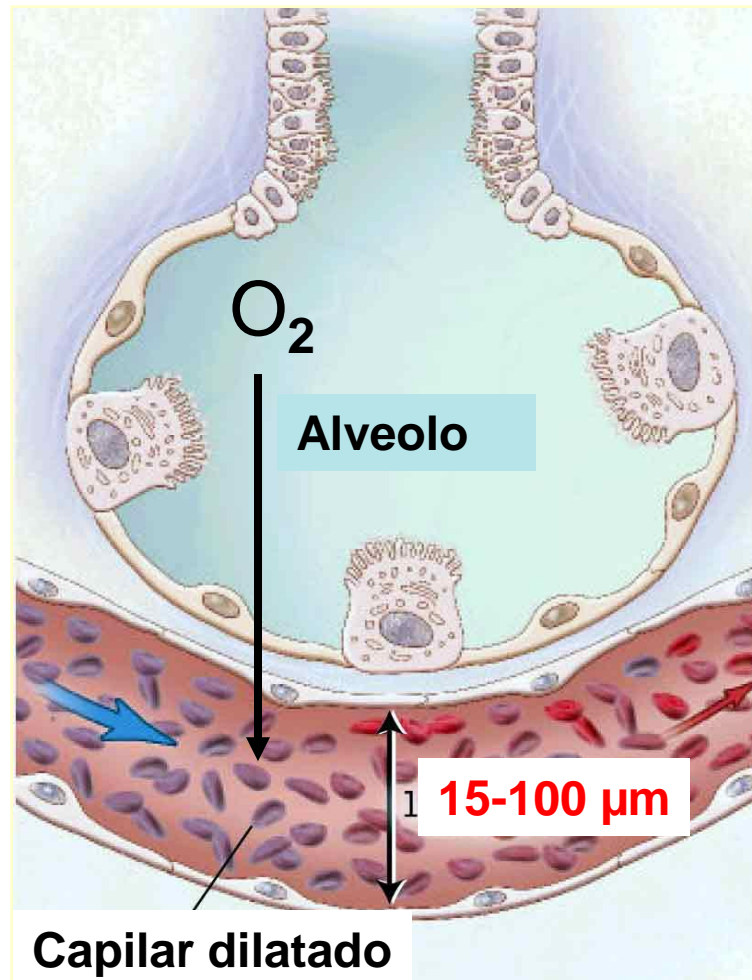
- Medición de la PaO₂ (sentado y en descanso)
- Prueba de hiperoxia
- Medición de la SaO₂ (acostado y de pie)
- Medición del gradiente A-a O₂
$$PAO_2 - PaO_2 = (FIO_2 [P_{atm} - PH_2O] - [PaCO_2/0.8]) - PaO_2$$
- Ecocardiograma con contraste
- Centellograma pulmonar (macroagregados de albúmina marcados con Tecnecio₉₉)
- Ecocardiograma trans-esofágico
- Angiografía pulmonar (PaO₂ <60 mmHg)

Intercambio Gaseoso: Normal



PaO₂ 90 Torr

Intercambio Gaseoso: Síndrome Hepatopulmonar



PaO₂ <65 Torr

Trastornos del intercambio gaseoso

Trastorno	V/Q	Hipo ventilación	Difusión	Shunt	Difusión / perfusión
PaO ₂	↓	↓	↓	↓	↓
PaCO ₂	N ↑	↑ ↑	↓ N	↓	↓
Δ A-a O ₂	↑	N	↑ ↑	↑	↑
FIO ₂ 1	↑ ↑	↑	↑ ↑	N	↑
Ejercicio	↓	N	↓ ↓	↓	↓

Diagnóstico diferencial de hipoxemia

Mecanismo	Respuesta al 100% de O₂	PaCO₂	A-a O₂
Hipoventilación	Si	Aumentada	Normal
Trast. de difusión	Si	Disminuida	Aumentada
Shunt	No	Aumentada o normal	Aumentada
Alt. V/Q	Si	Disminuida, aumentada o normal	Aumentada

Diagnóstico diferencial de hipoxemia

Mecanismo	Respuesta al 100% de O ₂	PaCO ₂	A-a O ₂
Hipoventilación	Si	Aumentada	Normal
Trast. de difusión	Si	Disminuida	Aumentada
Shunt	No	Aumentada o normal	Aumentada
Alt. V/Q	Si	Disminuida, aumentada o normal	Aumentada

Diagnóstico diferencial de hipoxemia

Mecanismo	Respuesta al 100% de O ₂	PaCO ₂	A-a O ₂
Hipoventilación	Si	Aumentada	Normal
Trast. de difusión	Si	Disminuida	Aumentada
Shunt	No	Aumentada o normal	Aumentada
Alt. V/Q	Si	Disminuida, aumentada o normal	Aumentada