

## Hipertensión Pulmonar en Lactante Asociada a Pulmón en Herradura: Caso Clínico

Juliana Rodrigues Neves<sup>1,2,3</sup>, Santiago Raul Arrieta<sup>2</sup>, Catarina V. Cavalcanti<sup>1</sup>, Sandra S. Mattos<sup>3</sup>

Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco - PROCAPE<sup>1</sup>; Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira - IMIP<sup>2</sup>; Unidade de Cardiologia Materno-Fetal - UCMF<sup>3</sup>, Recife, PE - Brasil

Se presenta un caso de una lactante joven con dificultad respiratoria precoz y la hipertensión pulmonar, diagnosticada como una variante de pulmón en herradura y revisamos literatura acerca de esta rara malformación pulmonar y sus repercusiones cardíacas y hemodinámicas.

### Introducción

Pulmón en herradura es una rara anomalía congénita definida como fusión de los segmentos posteroinferiores de los pulmones. La afectación del pulmón derecho con hipoplasia es más frecuente y, en la mayor parte de los casos, se asocia con el síndrome de cimitarra. La afectación del pulmón izquierdo es excepcional y en relación con una peor evolución, así como la presencia de malformaciones asociadas e hipertensión pulmonar<sup>1,2</sup>.

Se presenta un caso clínico de una lactante joven, que se refiere a centro de cardiología pediátrica para los episodios cianóticos.

### Caso clínico

Se trata de una lactante de tres meses de vida, sexo femenino, referida a un centro de referencia de cardiología pediátrica por presentar disnea desde el nacimiento y episodios frecuentes de cianosis. Después del nacimiento, la paciente presentó hipoxia leve y dificultad respiratoria en las primeras horas de la vida, lo que requirió soporte con ventilación mecánica asistida. Permaneció en la unidad de cuidados intensivos (UCI) neonatal durante 30 días y el recién nacido fue dado de alta tras 40 días de vida, aunque con dificultad respiratoria y dificultad para la alimentación. A los dos meses de vida tuvo un episodio de cianosis, neumonía

fue diagnosticada en la porción izquierda, lo que requirieron soporte ventilatorio por 04 días y tratamiento antibiótico específico. Como no hubo mejora después del tratamiento, persistió con frecuentes episodios de cianosis, se la remitió a un servicio terciario en cardiología pediátrica.

Al ingreso, estaba con el estado general de compromiso, taquidiseica en grado moderado, con leve cianosis central con la utilización de catéter nasal de oxígeno (O<sub>2</sub>) 3 l/min. Al examen del tórax, se evidenció precordio abombado e hiperdinamismo, además de intensa incomodidad respiratoria. A la auscultación cardíaca, estaba en ritmo cardíaco regular, taquicárdico, con hiperfonesis del componente pulmonar de segundo ruido, si soplos. A la auscultación pulmonar, se evidenció disminución del murmullo vesicular a la izquierda y estertores subcrepantes difusos, además de discreto estridor inspiratorio. Los pulsos eran presentes y simétricos. En el abdomen, el hígado era palpable en el 4,0 cm del reborde costal derecho.

La paciente fue ingresada en la UCI de Cardiología Pediátrica para estabilización hemodinámica, donde se inició ventilación no invasiva con una fracción de O<sub>2</sub> de 0,5, la furosemida 3,0 mg/kg/día y la dobutamina, 5,0 µg/kg/min. Evolucionó con estabilización clínica, interrupción de soporte ventilatorio e inotrópico, de modo que, en el 5º día tras el ingreso, se encontraba en aire ambiente con taquidisea leve y mantenía saturación de O<sub>2</sub> alrededor del 96%, en uso de furosemida de 3,0 mg/kg/día y digoxina de 0,01 mg/kg/día. Así que se inició la investigación clínica.

La radiografía de tórax mostró una reducción en el volumen del pulmón izquierdo y desviación de las estructuras del mediastino a este lado (Figura 1a). Traía la tomografía computarizada de tórax del hospital, cuya evaluación local diagnosticaba hipoplasia de pulmón izquierdo. Tras un análisis, a pesar de la radiografía de mala calidad técnica, se detectó asimismo una imagen sugerente de la continuidad entre los lóbulos pulmonares inferiores (Figura 1b).

La ecocardiografía transtorácica identificó un aumento de las cámaras cardíacas derechas con signos de hipertensión arterial pulmonar y pequeña comunicación interauricular (CIA) del tipo *ostium secundum*.

Se realizó cateterismo cardíaco que mostró hipertensión arterial pulmonar significativa (Tabla 1).

A la angiografía, se observó rama de la arteria pulmonar derecha se dirigiendo hacia el istmo del pulmón izquierdo, sin demostrar claramente el origen de la arteria pulmonar izquierda (pulmón izquierdo hipoplásico), con el retorno venoso al hacer esto de forma paralela a la rama arterial

### Palabras clave

Cardiopatías congénitas, hipertensión pulmonar, lactante.

Correspondencia: Juliana Rodrigues Neves •

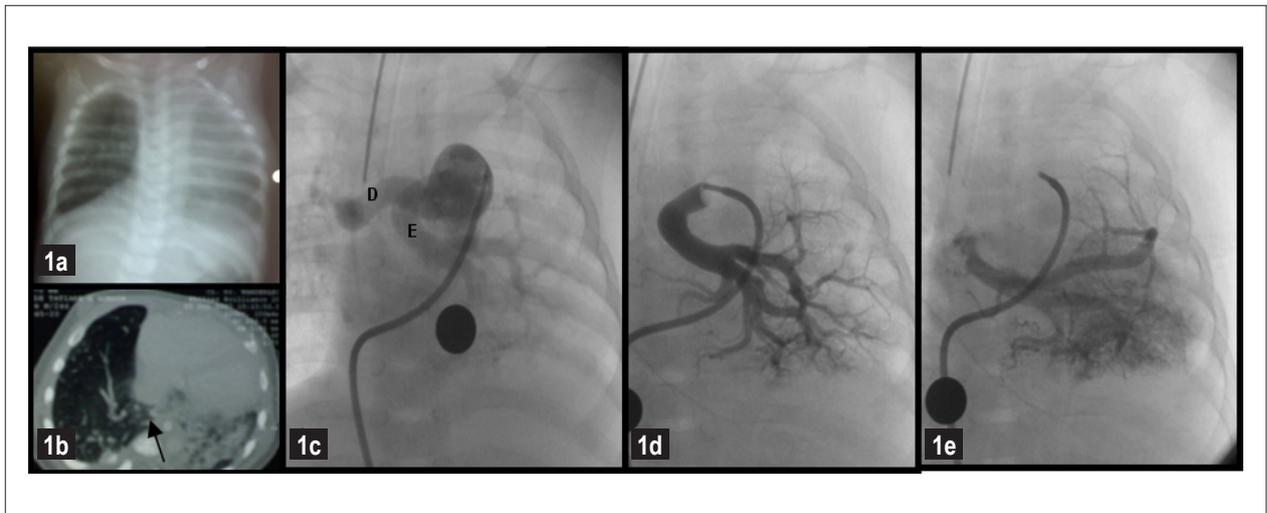
Av. Bernardo Vieira de Melo, 4989/1401 - Candeias - 54440-620 -

Jaboatão dos Guararapes, PE - Brasil

E-mail: ju\_neves@cardiol.br, ju.neves2000@gmail.com

Artículo recibido el 20/02/08; revisado recibido el 02/08/09;

aceptado el 30/11/09.



**Fig. 1** - 1a: Radiografía de tórax en proyección posteroanterior (PA) - evidencia desvío de las estructuras del mediastino hacia el hemitórax izquierdo; 1b: Tomografía de tórax - parénquima pulmonar en la línea media del tórax (istmo de flecha) e hipoplasia de pulmón izquierdo; 1c: Angiografía de tronco pulmonar en PA que muestra la angiografía del tronco pulmonar en PA que muestra la arteria pulmonar derecha (D) y la rama que se dirige hacia el istmo al pulmón izquierdo (E); 1d: La Angiografía selectiva en esta rama para el pulmón izquierdo - curso aberrante y ramificaciones a la línea media; 1e: Retorno venoso del istmo pulmonar, que es paralela a la rama arterial, que drena en la aurícula izquierda.

**Tabla 1** - Presiones y saturación de oxígeno en las cámaras especificadas y cálculos hemodinámicos

Cavidad	Presión sistólica (mmHg)	Presión diastólica (mmHg)	Presión media (mm Hg)	SO <sub>2</sub> (%)
VCS			11	60
TP	94	54	73	65
AI			12	99
AO	80	43	56	97
	Qp:Qs	RVP (UWxm <sup>2</sup> )	RVS (UWxm <sup>2</sup> )	RVP/RVS
	1,09	18,80	15,10	1,246

SO<sub>2</sub> - saturación de oxígeno; VCS - vena cava superior; TP - tronco pulmonar; AI - aurícula izquierda, AO - aorta; Qp:Qs - relación de flujos sistémico y pulmonar; RVP - resistencia vascular pulmonar; RVS - resistencia vascular sistémica; UWxm; 2 - unidades Wood por metro cuadrado de superficie corporal.

hacia el istmo pulmonar, drenando en aurícula izquierda (Figuras 1c, 1d y 1e).

Después de un cateterismo cardíaco, el niño fue readmitido en la UCI a la sala de recuperación anestésica y comenzó la terapia con medicamentos para la hipertensión pulmonar con sildenafil en las dosis recomendadas. En el tercer día después del cateterismo, se encontraba en el aire ambiente, con los medicamentos prescritos previamente y en espera de la dada de alta y traslado a la sala de internación, cuando presentó un episodio súbito de cianosis con bradicardia sinusal que evolucionó hacia asistolia, sin respuesta a las maniobras de reanimación, lo que evolucionó hasta la muerte. El episodio fue interpretado por un médico ayudante de guardia como "crisis de hipertensión pulmonar."

Aunque consciente de la gravedad del cuadro e informada acerca de la importancia de la elucidación del diagnóstico, la genitora no autorizó el estudio anatomopatológico, lo que hizo imposible la confirmación anatómica de los datos aquí relatados.

## Revisión de la literatura y consideraciones

El pulmón en herradura se caracteriza por la presencia del istmo de parénquima pulmonar que se extiende a través de la línea media, que conecta las regiones posteriores basales de ambos pulmones, detrás del corazón y por delante de la aorta descendente. Desde su descripción en la década de 60 (Spencer, 1962), se relataron 40 casos en la literatura, sobre todo asociados a hipoplasia del pulmón derecho y a menudo asociadas con el síndrome de cimitarra. Sólo hay un caso descrito en un feto de 19 semanas, donde se encontraba el istmo pulmonar en la parte apical de los pulmones, lo que llevó a la reflexión sobre el origen embriológico de esta malformación<sup>1-3</sup>.

En la mayoría de los casos, la sintomatología clínica ha comenzado precozmente con problemas pulmonares en niños pequeños, bebés y recién nacidos. La dificultad respiratoria frecuente, neumonías recurrentes y episodios de cianosis son los hallazgos más comunes. La hipertensión pulmonar se viene relacionando con la evolución precoz de estos pacientes, aunque no sea una regla<sup>1,4</sup>. El síndrome de cimitarra está

## Caso Clínico

asociada en el 15% de los casos con el pulmón en herradura y, a pesar de las similitudes morfológicas entre el síndrome con o sin esta asociación, su presentación clínica es diferente<sup>5</sup>. Los pacientes con pulmón en herradura presentan más temprano una sintomatología evidente y la necesidad precoz de cirugía, de conformidad a la discusión a continuación. Las cardiopatías congénitas ocurren en un 25% de los casos, y el más común es la comunicación interauricular (50%). Otras lesiones incluyen la comunicación interventricular, la persistencia del canal arterial, la tetralogía de Fallot, el drenaje anómalo total de venas pulmonares, en el caso descrito recientemente en la literatura nacional, y la coartación de aorta<sup>6,7</sup>.

Nuestro paciente presentó sintomatología en fase muy precoz de la vida, con hipertensión pulmonar severa, presentaba asociados la comunicación interauricular y anomalía de drenaje venoso pulmonar, los factores asociados a mal pronóstico.

En la radiografía de tórax, se observa hipoplasia de uno de los pulmones y la desviación de las estructuras del mediastino hacia el mismo lado, pero no hay hallazgo típico de la malformación<sup>1</sup>: La tomografía computarizada de tórax demuestra hipoplasia pulmonar unilateral con istmo que se extiende hacia más allá de la línea media. En general, el pulmón derecho se ve afectado, sin embargo, así como el caso reportado aquí, hay casos de afectación del pulmón izquierdo en la literatura, y se observa todavía que el istmo se origina en el pulmón hipoplásico en todos los casos<sup>2,8</sup>. La definición del diagnóstico se hace por broncografía o angiografía cuando se define el suministro bronquial y vascular anómalo para el istmo pulmonar. El cateterismo cardíaco, además de demostrar la anatomía vascular arterial, es una herramienta importante en la evaluación del drenaje venoso del pulmón afectado, pudiendo haber o no alteración y obstrucción en su trayecto, y en el diagnóstico y estudio hemodinámico de casos asociados con hipertensión<sup>1,2</sup>.

En nuestro caso, la posibilidad diagnóstica se sugirió sólo después de cateterismo cardíaco, en el que se instituyó el tratamiento con sildenafil en un intento de minimizar los síntomas asociados a la hipertensión arterial pulmonar, que parece haber contribuido en gran medida al desenlace del caso.

Cuando sea posible, el tratamiento quirúrgico está indicado en la presencia de infecciones recurrentes, "cortocircuito" izquierdo significativo (Qp:Qs > 2:1) en la presencia de defectos cardíacos asociados e hipertensión pulmonar progresiva. Se debe llevar a cabo la corrección de las anomalías intracardíacas existentes, o si hay infecciones recurrentes, la resección del pulmón afectado. Debido a la mala evolución de estos pacientes en el posoperatorio, si no hay sintomatología o "cortocircuito" sistémico-pulmonar, se preconiza el tratamiento conservador<sup>1</sup>.

Aquí reportamos un caso raro de pulmón en herradura con afectación del pulmón izquierdo, el curso clínico tempestuoso y la hipertensión pulmonar severa. Como no fue posible un estudio anatomopatológico del caso en cuestión, algunos comentarios se hacen necesarios. Aunque está descrito de forma aislada como se presenta aquí, el pulmón en herradura es comúnmente relacionado con el síndrome de cimitarra. Por lo tanto, de forma aislada, el origen de la arteria pulmonar izquierda podría caracterizar una forma de anillo vascular y como el *sling* de la arteria pulmonar izquierda, pero sin la compresión de la tráquea distal. También se podría cuestionar si el curso anormal de esta arteria no sería una variación de la rama arterial pulmonar.

De todos modos, consideramos importante la descripción del caso para que el reconocimiento de esta enfermedad sea posible en su fase inicial, ya que presenta una asociación con grados variables de hipertensión pulmonar de características evolutivas y, de modo general, un pronóstico precario.

### Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

### Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

### Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

## Referencias

1. Frank JL, Poole CA, Rosas G. Horseshoe lung: clinical, pathologic, and radiologic features and a new plain film finding. *AJR Am J Roentgenol*. 1986;146(2):217-26.
2. Lutterman J, Jedeikin R, Cleveland DC. Horseshoe lung with left lung hypoplasia and critical pulmonary venous stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2004;77(3):1085-7.
3. Männer J, Jakob C, Steding C, Füzési L. Horseshoe lung: report on a new variant - "inverted" horseshoe lung - with embryological reflections on the formal pathogenesis of horseshoe lungs. *Ann Anat*. 2001;183(3):261-5.
4. Freedom RM, Burrows PE, Moes CA. "Horseshoe lung: report of five new cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1986;146(2):211-5.
5. Yoo SJ, Al-Otay A, Babyn P. The relationship between scimitar syndrome, so-called scimitar variant, meandering right pulmonary vein, horseshoe lung and pulmonary arterial sling. *Cardiol Young*. 2006;16(2):300-4.
6. Hawass ND, Badawi MG, Fatani JA, Meshari AA, Edrees YB. Horseshoe lung with multiple congenital anomalies: case report and review of the literature. *Acta Radiol*. 1987;28(6):751-4.
7. Matushita JPK, Missiaggia GC, Peixoto RMA, Leão Filho HM, Dias RS, Tavares Jr WC, et al. Pulmão em ferradura: relato de caso. *Radiol Bras*. 2007;40(5):359-61.
8. Ersoz A, Soncul H, Gokgoz L, Kalaycioglu S, Tunaoglu S, Kaptanoğlu M, et al. Horseshoe lung with left lung hypoplasia. *Thorax*. 1992;47(3):205-6.