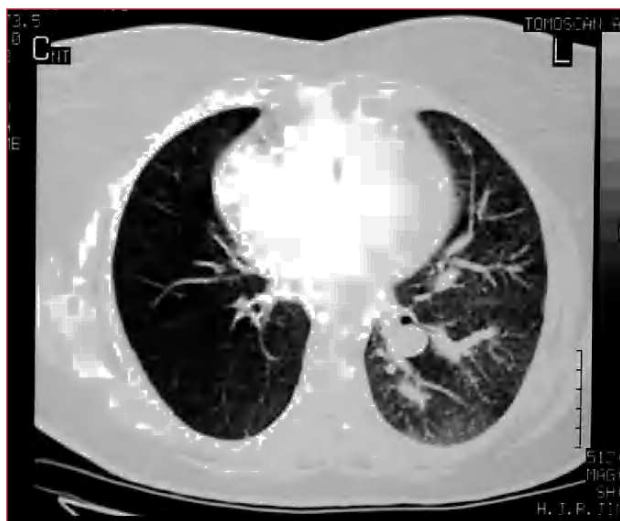


## Edema de pulmón unilateral e hipertensión pulmonar tratada con sildenafil en la agenesia de la arteria pulmonar

### **Sr. Editor:**

La agenesia congénita de la arteria pulmonar (ACAP) es una malformación cardiovascular poco habitual, con frecuencia oligosintomática<sup>1,2</sup>, que puede complicarse con el edema pulmonar unilateral (EPU)<sup>3</sup> o hipertensión pulmonar (HP)<sup>1,2,4</sup>. Comunicamos el caso de una paciente con ACAP e HP que desarrolla EPU. Discutimos el papel del sildenafil en la HP.

Una mujer de 47 años, fumadora de 20 cigarrillos/día, con infecciones pulmonares recurrentes, consultó por una crisis hipertensiva. La exploración física resultó normal. El hemograma, la bioquímica, las pruebas de coagulación y el electrocardiograma no mostraron alteraciones, objetivándose una hipoxemia leve en la gasometría arterial. La



**Fig. 1.** Tomografía computarizada de tórax que revela un mosaico pulmonar izquierdo e hiperclaridad en el derecho.



**Fig. 2.** Radiografía de tórax que pone de manifiesto un edema pulmonar izquierdo.

radiografía de tórax evidenció hiperclaridad pulmonar derecha y una arteria pulmonar izquierda prominente. El ecocardiograma mostró hipertrofia de ventrículo izquierdo concéntrica con función sistólica conservada y dilatación del ventrículo derecho con regurgitación tricúspide de 4,55 m/s. La gammagrafía pulmonar (ventilación-perfusión) objetivó ausencia de perfusión pulmonar derecha. Una tomografía computarizada (TC) torácica descartó un tromboembolismo pulmonar, una compresión extrínseca de la arteria pulmonar o un enfisema unilateral. El parénquima pulmonar izquierdo presentaba un patrón en mosaico y el derecho estaba hiperaireado (fig. 1). Las pruebas funcionales respiratorias mostraron una obstrucción ligera con reducción moderada de la difusión. Se descartaron otras causas de HP y la paciente fue dada de alta. Dos semanas después, la paciente reingresa en situación de fallo ventricular izquierdo franco. La presión arterial (PA) era de 190/80 mmHg, la saturación aire ambiente del 47%, y

destacaba la presencia de crepitantes izquierdos en la auscultación pulmonar. El ECG mostraba taquicardia sinusal. Se realizó una radiografía de tórax (fig. 2) que reveló un infiltrado alveolar izquierdo, iniciándose tratamiento con oxígeno, nitroglicerina, furosemida y antibióticos; la paciente se estabilizó clínicamente en 24 h y el infiltrado desapareció. El estudio hemodinámico mostró una presión arterial pulmonar de 87/25 mmHg (media, 49), una presión del ventrículo derecho de 91/10 mmHg, una presión capilar pulmonar de 7 mmHg y una PA de 119/61 mmHg (media, 85). La saturación de oxígeno en sangre venosa fue del 56,5% sin evidencia de *shunt*. La arteriografía pulmonar evidenció dilatación del tronco y la arteria pulmonar izquierda con ausencia de la derecha. Procedentes de la aorta torácica descendente y de la coronaria derecha nacían colaterales «bronquiales» hacia el pulmón derecho. Las coronarias no mostraron lesiones. Fue dada de alta con oxígeno, nifedipino, furosemida, enalapril y dicumarínicos, aceptándose la indicación de trasplante cardiopulmonar en un centro de referencia. Veinte meses después la paciente empeoró (disnea de clase III de la New York Heart Association); el test de la marcha de 6 min era de 362 m y la regurgitación tricúspide, estimada por ecocardiografía, de 3,5 m/s. Se inició tratamiento con sildenafil (50 mg/8 h) con una mejoría clínica evidente, manteniéndose a los 12 meses en clase funcional II con un test de los 6 min de 428 m. La presión pulmonar sistólica estimada mediante ecocardiografía fue de 30 mmHg.

El EPU puede observarse en varios escenarios clínicos. Se clasifica en ipsilateral o contralateral<sup>3</sup>; este último ocurre en el pulmón opuesto al defecto de perfusión. Los pacientes con ACAP pueden presentar EPU contralateral durante la insuficiencia cardíaca.

Por otra parte, un 19-25% de los pacientes con ACAP presenta HP<sup>1,2</sup>, tardíamente<sup>1,4</sup>, lo que implica un mal pronóstico<sup>2,4</sup>. La producción de óxido nítrico, de efecto vasodilatador y antiproliferativo en la arteria pulmonar, es deficiente en la HP<sup>5</sup>. El sildenafil inhibe la enzima que lo degrada (PDF-5), demostrando a largo plazo mejoría hemodinámica y funcional en pacientes con HP de diferente etiología<sup>5,6</sup>, sin deteriorar la relación ventilación/perfusión<sup>6</sup> e incluso mejorándola (efecto supraselectivo o de vasodilatación exclusiva en áreas pulmonares ventiladas)<sup>7</sup>. En nuestro caso, el tratamiento con sildenafil mejoró la capacidad funcional y normalizó los parámetros hemodinámicos de la paciente, probablemente por efecto vasodilatador selectivo y supraselectivo.

Como conclusión, el EPU puede complicar la evolución en adultos con ACAP. El tratamiento adyuvante de la HP con sildenafil debería considerarse en este contexto clínico.

Francisco Rodríguez-Gómez<sup>a</sup>, Ignacio Martín<sup>a</sup>, Ángel Sánchez<sup>b</sup> y Emilio Pujol<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. España.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pool PE, Vogel JHK, Blount SG. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: the importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 1962;10:706-32.

2. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest*. 2002;122:1471-7.
3. Calenoff L, Kruglik GD, Woodruff A. Unilateral pulmonary edema. *Radiology*. 1978;126:19-24.
4. Wang TD, Lin YM, Hwang JJ, Lien WP, Lee YT. Unilateral pulmonary artery agenesis in adulthood. Not always a benign disease. *Chest*. 1997;111:832-4.
5. Michelakis ED, Tymchak W, Noga M, Webster L, Wu XC, Lien D, et al. Long-term treatment with oral sildenafil is safe and improves functional capacity and hemodynamics in patients with pulmonary arterial hypertension. *Circulation*. 2003;108:2066-9.
6. Ghofrani HA, Schermuly RT, Rose F, Wiedemann R, Kohstall MG, Kreckel A, et al. Sildenafil for long-term treatment of nonoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167:1139-41.
7. Ghofrani HA, Wiedemann R, Rose F, Schermuly RT, Olschewski H, Weissmann N, et al. Sildenafil for treatment of lung fibrosis and pulmonary hypertension: a randomised controlled trial. *Lancet*. 2002;360:895-900.