

ORIGINAL BREVE

Síndrome de reperfusión pulmonar tras implante de stents pulmonares en un paciente con síndrome de tortuosidad vascular



M. Berenguer Potenciano^{a,*}, S. Piris Borregas^a, A. Mendoza Soto^b,
J.M. Velasco Bayon^b y A. Caro Barri^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^b Instituto Pediátrico del Corazón, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

Recibido el 8 de mayo de 2014; aceptado el 23 de junio de 2014

Disponible en Internet el 28 de julio de 2014

PALABRAS CLAVE

Daño por reperfusión pulmonar;
Edema pulmonar;
Síndrome de tortuosidad vascular

Resumen El síndrome de tortuosidad vascular es un infrecuente trastorno de origen genético que cursa con tortuosidad y estenosis de las circulaciones pulmonar, sistémica y/o coronaria.

Como consecuencia del tratamiento de las estenosis pulmonares puede producirse un cuadro de edema pulmonar conocido como síndrome de reperfusión pulmonar.

Presentamos el caso de un adolescente con un síndrome de tortuosidad vascular que presentó un síndrome de reperfusión pulmonar tras la colocación de varios stents en la arteria pulmonar izquierda. Tras el procedimiento, el paciente desarrolló de forma inmediata un cuadro de edema agudo de pulmón, con deterioro severo de su estado clínico, que llegó a precisar asistencia con oxigenación por membrana extracorpórea para su recuperación.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Lung reperfusion injury;
Pulmonary edema;
Arterial tortuosity syndrome

Pulmonary reperfusion syndrome after pulmonary stent implants in a patient with vascular tortuosity syndrome

Abstract Vascular tortuosity syndrome is a rare genetic disorder that causes tortuosity and stenosis of the pulmonary, systemic and / or coronary circulations.

As a result of treatment of pulmonary stenosis, symptoms of pulmonary edema, known as lung reperfusion syndrome, may occur.

The case is presented of an adolescent patient with vascular tortuosity syndrome who presented with a pulmonary reperfusion syndrome after multiple stent implants in the left pulmonary

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mberenguer.p@hotmail.com (M. Berenguer Potenciano).

artery. After the procedure, the patient immediately developed an acute pulmonary edema with severe clinical deterioration, which required assistance with extracorporeal membrane oxygenation for recovery.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de tortuosidad vascular es una enfermedad infrecuente, de origen genético^{1,2}, que cursa con tortuosidad y estenosis de las circulaciones pulmonar, sistémica y/o coronaria. Hasta un 60% de los pacientes² presentan estenosis de las arterias pulmonares centrales o de alguna de sus ramas lobares y/o segmentarias, provocando hipertensión del ventrículo derecho (VD), hipoxemia e insuficiencia cardíaca congestiva.

Tanto el implante de stents por cateterismo³ como la reconstrucción quirúrgica⁴, o los procedimientos híbridos⁵, han sido propuestos como medidas eficaces para el tratamiento de las estenosis pulmonares en estos pacientes. El síndrome de reperfusión pulmonar es una grave complicación de estos tratamientos. El mecanismo fisiopatológico de dicho síndrome y las maniobras para prevenirlos aún no están claramente establecidos.

Presentamos el caso de un paciente con síndrome de tortuosidad vascular que presentó un síndrome de reperfusión pulmonar tras el implante de stents pulmonares.

Caso clínico

Se trata de un paciente diagnosticado a los 3 años de un síndrome de tortuosidad vascular. Aunque presentaba tortuosidad de los troncos supraaórticos y las arterias coronarias (fig. 1) la afectación más grave se localizaba en la circulación pulmonar con tortuosidad y estenosis difusa en arterias lobares y segmentarias (fig. 2 A).

Durante los siguientes años tras el diagnóstico, el paciente evolucionó hacia una estenosis progresiva de las ramas pulmonares con dilatación e hipertensión del VD. En el cateterismo diagnóstico se intentó implantar un stent coronario en una arteria lobar sin éxito. A los 10 años, el paciente presentó un síncope de esfuerzo en relación con bajo gasto. Se realizó un cateterismo cardíaco en el que se objetivó una presión del VD al 80% de la presión sistémica y se implantó un stent en el tabique interauricular para prevenir los episodios de síncope.

A los 13 años de edad, se realizó un nuevo cateterismo cardíaco, en el que se implantaron 3 stents en la rama lobar inferior izquierda y en 2 segmentarias de esta (fig. 2). Aunque el procedimiento cursó sin incidencias, el paciente inició de forma inmediata, en la sala de hemodinámica, un cuadro de dificultad respiratoria grave, con emisión por la boca de una gran cantidad de secreción rosada que precisó intubación y traslado urgente a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). En las horas siguientes, el paciente presentó un deterioro progresivo, con edema pulmonar masivo con opacificación pulmonar bilateral y signos ecocardiográficos de presión suprasistémica del VD. Ante la ausencia de respuesta a la ventilación con PEEP alta y la administración de óxido nítrico inhalado, junto con hipotensión arterial refractaria a la administración de volumen y perfusión de fármacos vasoactivos, se decidió su canulación y asistencia con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

El paciente mejoró progresivamente, pudiendo ser decanulado a los 9 días, dado de alta de la UCIP a los 37 días y de alta hospitalaria a los 77 días del ingreso. Actualmente,

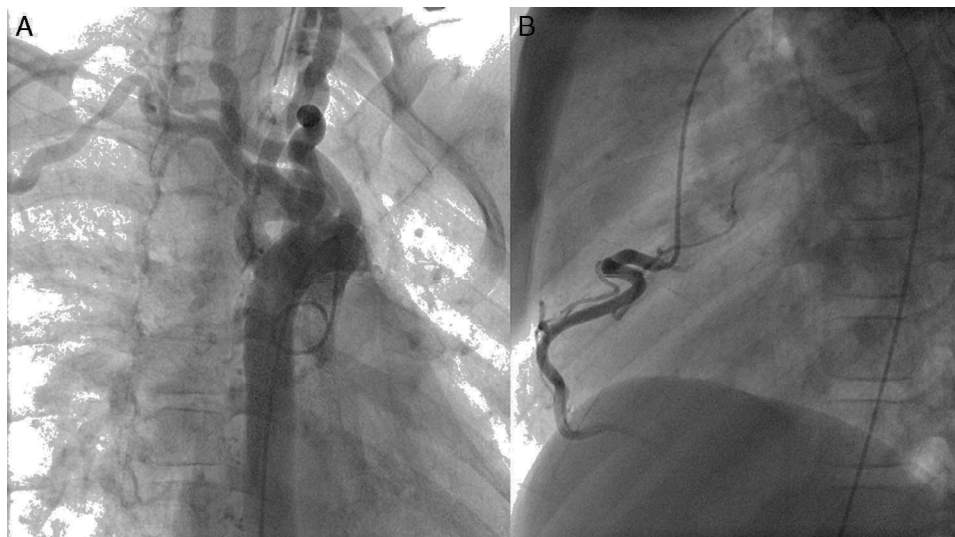


Figura 1 Angiografía en la que se muestra la tortuosidad de los troncos supraaórticos (A) y de una de las coronarias (B).

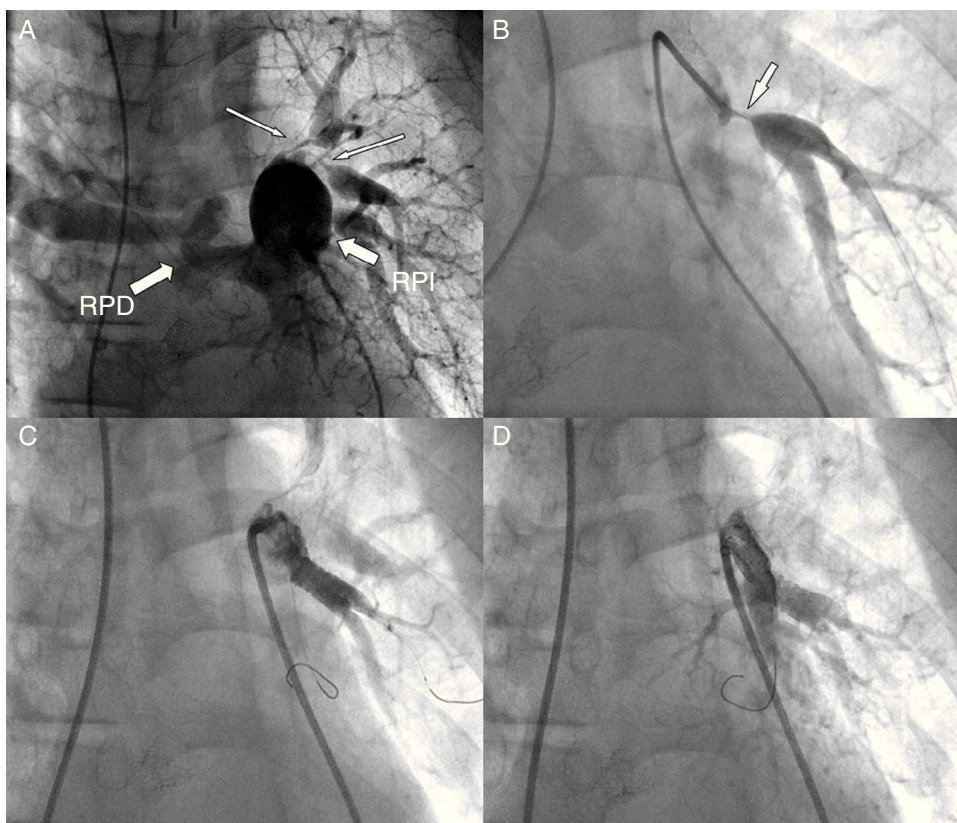


Figura 2 A) Angiografía del árbol pulmonar en la que se observa la tortuosidad de la rama pulmonar derecha (RPD), la gran dilatación de la rama pulmonar izquierda (RPI) y las estenosis filiformes (flechas) de 2 arterias segmentarias del pulmón izquierdo. B) Estenosis filiforme de una arteria segmentaria del lóbulo inferior izquierdo. C) La misma arteria segmentaria tras el implante de un stent. D) Angiografía tras el implante de 3 stents en la arteria lobar inferior izquierda y 2 arterias segmentarias.

ha recuperado su situación clínica basal. En la tomografía computarizada realizada a los 9 meses del cateterismo, los stents implantados en la rama pulmonar izquierda están permeables.

Discusión

El síndrome de tortuosidad vascular es un trastorno infrecuente del tejido conectivo. Está causado por mutaciones en el gen *SLC2A10* (20q13.12), que codifica el transportador de glucosa GLUT10 y se transmite de forma autosómica recesiva. Existen menos de 80 casos descritos en la literatura agregados en 34 familias. La ratio hombre:mujer es de 1:1⁶.

Dicha mutación provoca una proliferación excesiva en la pared de las arterias que provoca tortuosidad y estenosis de los vasos afectados. Suele afectar a los troncos supraaórticos, las coronarias y el territorio vascular pulmonar. La afectación de los vasos pulmonares ocurre hasta en el 60% de los casos⁶. En los casos en los que las estenosis pulmonares son difusas, cursa con aumento de la presión en el VD.

Estos pacientes suelen presentar, tras su reparación vascular, un daño por reperfusión pulmonar por un incremento brusco del flujo sanguíneo pulmonar a áreas donde los vasos están habituados a trabajar con bajos flujos y a bajas

presiones. Abdulaziz et al. recogen en su serie 7 pacientes con síndrome de tortuosidad a los que se realizó cirugía de reconstrucción pulmonar. Todos ellos desarrollaron daño por reperfusión de leve a moderado. Los primeros signos aparecieron en la primera hora poscirugía, al igual que en nuestro caso, con aumento de secreciones bronquiales e infiltrados pulmonares bilaterales en la radiografía que precisaron intubación hasta la resolución del daño por reperfusión. Ninguno de los pacientes precisó ECMO y solo uno de ellos ventilación de alta frecuencia. La severidad y la duración del edema fueron directamente proporcionales a la severidad en la enfermedad vascular pulmonar⁷.

El daño por reperfusión se ha descrito también en series de pacientes pediátricos con cardiopatía congénita del tipo atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares a los que se realiza cirugía de unifocalización⁸. Dichas colaterales muestran con frecuencia trayectos tortuosos con diversos grados de estenosis, una situación similar a la del síndrome de tortuosidad vascular. En la serie de Maskatia et al.⁸, de 65 procedimientos de unifocalización realizados, 42 (65%) presentaron daño pulmonar por reperfusión, siendo los principales factores de riesgo de esta complicación la realización de procedimientos de unifocalización bilaterales y el grado de estenosis previo de los vasos.

Otro contexto clínico en el que se describe el daño por reperfusión pulmonar ha sido en pacientes con enfermedad

tromboembólica crónica tras la realización de angioplastia con balón. Incluso se ha propuesto en 2013 un nuevo índice para predecir el riesgo de edema por reperfusión pulmonar en estos pacientes⁹.

Asimismo parece que el daño pulmonar que presentan estos pacientes es idéntico al que presentan algunos pacientes tras el trasplante pulmonar, también conocido como fallo primario del injerto¹⁰.

Existen diversas hipótesis en cuanto a la patogenia del edema. Asija et al. buscaron marcadores biológicos que predijeran el riesgo de aparición del edema en un grupo de pacientes con atresia pulmonar con comunicación inter-ventricular y colaterales aortopulmonares tras cirugía de unifocalización pulmonar sin encontrar diferencias significativas en ninguna de las moléculas estudiadas¹¹. Tras descartar el origen cardiogénico del edema pulmonar y el daño por la circulación extracorpórea (CEC), varios autores apuntan a un origen multifactorial, dando importancia a factores como el mecanismo hidrostático, el daño capilar pulmonar por isquemia/reperfusión, la disrupción de vasos linfáticos o la denervación de la vasculatura⁸⁻¹⁰.

En cuanto a las actuaciones que podrían prevenir o minimizar el daño, se han propuesto la ultrafiltración continua durante la CEC para reducir el edema tisular, la administración de óxido nítrico tras el destete de la CEC, forzar diuresis, mantener las cifras de hemoglobina entre 12 y 14 g/dl o la ventilación mecánica con PEEP de 4-5 cm de agua⁸. Finalmente, se ha postulado que una actuación al mismo tiempo sobre ambas ramas de la vasculatura pulmonar podría disminuir la aparición y/o la gravedad del síndrome de reperfusión, al redistribuir el flujo sobre un mayor territorio vascular¹².

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Coucke PJ, Wessels MW, Van Acker P, Gardella R, Barlati S, Willems PJ, et al. Homozygosity mapping of a gene for arterial tortuosity syndrome to chromosome 20q13. *J Med Genet.* 2003;40:747-51.
2. Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS, De Backer J, Devriendt K, Albrecht B, et al. Arterial tortuosity syndrome: Clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat.* 2008;29:150-8.
3. Al Fadley F, Al Manea W, Nykanen DG, Al Fadley A, Bulbul Z, Al Halees Z. Severe tortuosity and stenosis of the systemic, pulmonary and coronary vessels in 12 patients with similar phenotypic features: A new syndrome? *Cardiol Young.* 2000;10:582-9.
4. Alkhaldi A, Alharbi A, Tamimi O, Mohamed Y. Successful surgical pulmonary artery reconstruction in arterial tortuosity syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:1343-5.
5. Santoro G, Caianiello G, Rossi G, Farina G, Russo MG, Calabrò R. Hybrid transcatheter-surgical strategy in arterial tortuosity syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2008;86:1682-4.
6. Wessels MW, Catsman-Berrevoets CE, Mancini GM, Breuning MH, Hoogeboom JJ, Stroink H, et al. Three new families with arterial tortuosity syndrome. *Am J Med Genet A.* 2004;131:134-43.
7. Al-Khaldi A, Mohammed Y, Tamimi O, Alharbi A. Early outcomes of total pulmonary arterial reconstruction in patients with arterial tortuosity syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2011;92:698-704.
8. Maskatia S, Feinstein J, Newman B, Hanley F, Roth S. Pulmonary reperfusion injury after the unifocalization procedure for tetralogy of Fallot, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144:184-9.
9. Inami T, Kataoka M, Shimura N, Ishiguro H, Yanagisawa R, Taguchi H, et al. Pulmonary edema predictive scoring index (PEPSI), a new index to predict risk of reperfusion pulmonary edema and improvement of hemodynamics in percutaneous transluminal pulmonary angioplasty. *JACC Cardiovasc Interv.* 2013;6:725-36.
10. Christie JD, Carby M, Bag R, Corris P, Hertz M, Weill D, Report of the ISHLT Working Group on Primary Lung Graft Dysfunction part II: Definition. A consensus statement of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2005;24:1454-9.
11. Asija R, Roth SJ, Hanley FL, Peng L, Liu K, Abbott J, et al. Reperfusion pulmonary edema in children with tetralogy of Fallot, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collateral arteries undergoing unifocalization procedures: A pilot study examining potential pathophysiologic mechanisms and clinical significance. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;22, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.01.017>.
12. Tomita H, Kohji K, Yasuro O, Osamu Y, Toshikatsu T, Shigeyuki E. Life-threatening pulmonary edema following unilateral stent implantation for bilateral branch pulmonary stenosis recovery after contralateral stent implantation. *Jpn Circ J.* 2001;65:668-90.