

instaurar un tratamiento específico y realizar un seguimiento ambulatorio.

Se realizaron varias RM craneales de control, en las que se demostró una leve progresión de la enfermedad pero sin repercusión clínica, manteniéndose el diagnóstico de presunción de EM. Seis años después de este episodio, el paciente presentó un cuadro de tos y disnea. En una radiografía de tórax (fig. 2A) se observó un ensanchamiento del mediastino, un aumento del tamaño de los hilios pulmonares y una afectación intersticial, por lo que se decidió realizar una TC de tórax ante la sospecha radiológica de posible sarcoidosis. En la TC se confirmó la presencia de múltiples adenopatías en mediastino y en ambos hilios pulmonares (fig. 2B), así como una severa afectación intersticial (fig. 2C). El diagnóstico radiológico de presunción fue el de sarcoidosis (estadio II), que fue confirmada histológicamente mediante una biopsia transbronquial. Tras la instauración del tratamiento con corticoides sistémicos e inhalados (en pauta descendente) el paciente mejoró desde el punto de vista clínico y radiológico (fig. 2D). Una nueva RM de cráneo de control mostró estabilidad de las lesiones con respecto al último estudio.

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de causa desconocida, y afecta típicamente al pulmón y ganglios intratorácicos, aunque pueden verse afectados órbitas, hígado, corazón, bazo, glándulas salivales, hueso y sistema nervioso central^{1,2}. La neurosarcoidosis es infrecuente (5% de todos los pacientes) y su diagnóstico suele ser de exclusión, dada la dificultad de obtener muestras biológicas³. No obstante, el conocimiento de esta entidad puede facilitar un diagnóstico precoz y evitar déficits neurológicos. Es más, un tratamiento equivocado con interferón (utilizado en algunos enfermos con EM) en pacientes con una neurosarcoidosis no sospechada puede empeorar las manifestaciones de la enfermedad^{4,5}. La particularidad de nuestro caso consiste en que nuestro paciente fue inicialmente diagnosticado de una probable EM aunque, 6 años más tarde y a la luz de los hallazgos radio-

lógicos torácicos, se sugirió una sarcoidosis. Ante la inactividad clínica de la supuesta enfermedad desmielinizante, se modificó la sospecha clínica inicial de EM de forma consensuada con los Servicios de Neumología, Neurología y Radiología por la de sarcoidosis con afectación neurológica. Este caso demuestra la complejidad del diagnóstico de esta enfermedad en pacientes que debutan con clínica neurológica, y la importancia de incluir la sarcoidosis en el diagnóstico diferencial de las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central.

Bibliografía

1. Scott TF, Yandora K, Kunschner LJ, Schramke C. Neurosarcoidosis mimicry of multiple sclerosis: Clinical, laboratory, and imaging characteristics. *Neurologist*. 2010;16:386-9.
2. Herndon RM. Multiple sclerosis mimics. *Adv Neurol*. 2006;98:161-6.
3. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet*. 2014;383:1155-67.
4. Chakravarty SD, Harris ME, Schreiner AM, Crow MK. Sarcoidosis triggered by interferon-Beta treatment of multiple sclerosis: A case report and focused literature review. *Semin Arthritis Rheum*. 2012;42:206-12.
5. Petousi N, Thomas EC. Interferon-β-induced pulmonary sarcoidosis in a 30-year-old woman treated for multiple sclerosis: A case report. *J Med Case Rep*. 2012;8:344.

Carmen Picón Serrano*, Sara Escoda Menéndez y Luis Gorospe Sarasúa

Departamento de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cpiconserrano@gmail.com (C. Picón Serrano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.08.005>

Hipertensión arterial pulmonar en cardiopatías congénitas con cortocircuito izquierda-derecha



Pulmonary arterial hypertension in congenital heart defects with left-to-right shunt

Sr. Director:

Hemos leído con interés el artículo publicado por Hernández Vázquez et al.¹ titulado conexión venosa pulmonar anómala parcial con hipertensión pulmonar. Sin embargo, tras su lectura, nos gustaría hacer algunas consideraciones que creemos de interés.

En primer lugar, las cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha y sobrecarga de volumen, como la conexión o drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) y la comunicación interauricular (CIA), rara vez desarrollan hipertensión arterial pulmonar (HTP) significativa² a diferencia de lo que los autores parecen reflejar en su discusión. Los pacientes con DVPAP suelen tener la presión arterial pulmonar normal a menos que tengan 2 venas pulmonares con retorno anómalo o se asocien a una CIA tipo seno venoso con un flujo pulmonar 1,5 veces mayor que el flujo sistémico ($Q_p/Q_s > 1,5/1$), a pesar de lo cual el desarrollo de HTP severa es muy infrecuente (menor del 5%) estando en relación a predisposiciones genéticas similares a las de la HTP primaria que a la propia cuantía del cortocircuito³. Por el contrario, cuando el cortocircuito izquierda-derecha se asocia a sobrecarga de volumen y sobrecarga de presión (comunicación interventricular, ductus arterioso persistente, ventana aorto-pulmonar y tronco arterioso

común) el desarrollo de HTP severa es frecuente si el defecto es grande y no es corregido en el primer año de vida. Así pues, en los cortocircuitos que solo tienen sobrecarga de volumen lo típico es encontrar adultos asintomáticos u oligoasintomáticos con dilatación de las cavidades derechas y presiones pulmonares ligera o moderadamente elevadas mientras que en los cortocircuitos con sobrecarga de volumen y sobrecarga de presión encontramos presiones pulmonares a nivel sistémico o suprasistémico con inversión del cortocircuito (síndrome de Eisenmenger).

En segundo lugar, en aquellos pacientes con DVPAP que tengan HTP significativa deben descartarse otras enfermedades como causa de esta. Entre ellas enfermedades respiratorias, apnea obstructiva del sueño, conectivopatías, tromboembolismo crónico, hipertensión portal, infección por el virus de inmunodeficiencia humano, consumo de tóxicos y anorexígenos y enfermedad cardíaca izquierda. En este último contexto, los pacientes con múltiples factores de riesgo cardiovascular, como es el caso del artículo, o enfermedad coronaria (no especificado por los autores) podrían desarrollar disfunción diastólica del ventrículo izquierdo e hipertensión arterial pulmonar secundaria aún sin datos evidentes de insuficiencia cardíaca⁴. En estos casos hemos de tener especial precaución ya que el DVPAP ayuda a descomprimir la aurícula izquierda y la corrección total del defecto podría conducir a un aumento súbito de la presión venosa pulmonar y a la aparición de edema pulmonar⁵.

Por último, añadir que antes de llevar a cabo la corrección de un DVPAP o una CIA debemos realizar un estudio de las resistencias y presiones vasculares pulmonares y sistémicas para no convertir

un síndrome de Eisenmenger en una enfermedad con una evolución similar a la de la HTP primaria y por consiguiente con un peor pronóstico^{3,5}.

Financiación

Ninguno de los autores ha recibido financiación.

Autorías

Todos los autores han participado en la interpretación de los datos, la redacción del artículo y la aprobación final de la versión a publicar.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses por parte de los autores.

Bibliografía

1. Hernández Vázquez J, de Miguel Díez J, de Cortina Camarero C. Partial anomalous pulmonary venous connection with pulmonary hypertension. Arch Bronconeumol. 2014, pii: S0300-2896(14)00121-5.
2. Sánchez-Recalde A, Oliver JM, Galeote G, González A, Calvo L, Jiménez-Valero S, et al. Atrial septal defect with severe pulmonary hypertension in elderly

patients: Usefulness of transient balloon occlusion. Rev Esp Cardiol. 2010;63:860-4.

3. Baumgartner H, Bonhoeffer P, de Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al., Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEP); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010;31:2915-57.
4. Hoeper MM, Barberà JA, Channick RN, Hassoun PM, Lang IM, Manes A, et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-pulmonary arterial hypertension pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009;54 Suppl 1:S85-96.
5. Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: A call for action. Eur Heart J. 2014;35:691-700.

Efrén Martínez-Quintana^{a,*}
y Fayna Rodríguez-González^b

^a Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España
^b Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: efrencardio@gmail.com (E. Martínez-Quintana).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.08.006>