HIPERTENSIÓN PULMONAR

Miguel Mendoza Pérez (R3 Medicina Interna)

OBJETIVOS

- Sospecha clínica: primeras pruebas.
- Algoritmo diagnóstico.
- Cuándo solicitar cateterismo cardíaco derecho.
- Cuándo derivar a centro experto.

DIAGNÓSTICO

- Hipertensión pulmonar arterial media (PAP) ≥ 25 mmhg confirmada por cateterismo cardíaco derecho.

Clínica:
Disnea al esfuerzo
Síncope
ECG: signos de hipertrofia VD.

Asintomáticos:
Pacientes con esclerosis sistémica
Familiares de primer grado de pacientes diagnosticados de hipertensión arterial pulmonar (HAP) hereditaria
Pacientes con hipertensión portal candidatos a trasplante hepático

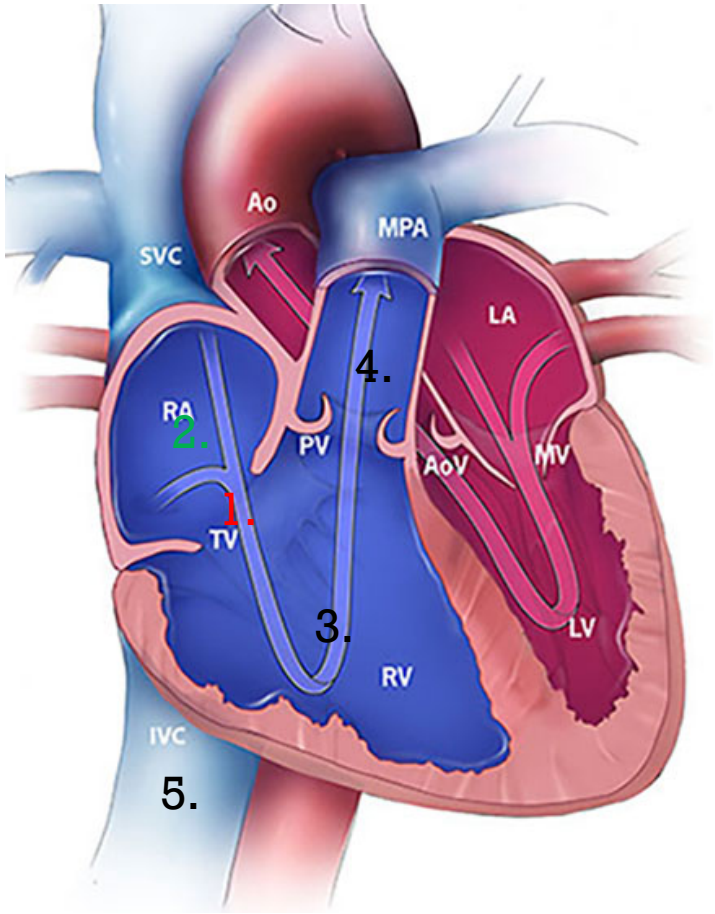
ETT

DIAGNÓSTICO: ETT

1. VRT (velocidad de regurgitación tricuspídea):
Permite calcular PAPm estimada, NO ES DIAGNÓSTICA
    1. <2.9 m/s: probabilidad baja
    2. 2,9-3,4 m/s: probabilidad media
    3. >3,4 m/s: probabilidad alta

2. Aurícula derecha > 18 cm^2

3. Ventrículo derecho: VD/VI >1
4. Arteria pulmonar: >25 mm
5. VCI >21 mm o con colapso inspiratorio <50%



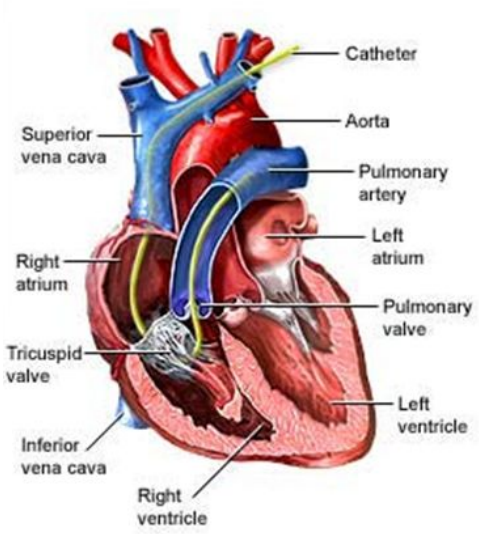
DIAGNÓSTICO: ETT

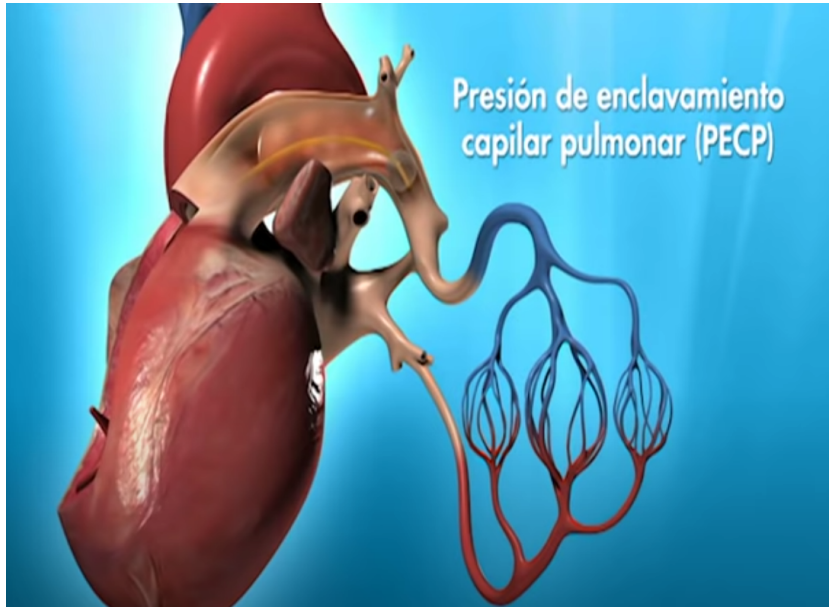
Velocidad pico de la regurgitación tricuspídea (m/s)	Presencia de otros signos ecocardiográficos de hipertensión pulmonar	Probabilidad ecocardiográfica de hipertensión pulmonar
≤ 2,8 o no medible	No	Baja
≤ 2,8 o no medible	Sí	Intermedia
2,9-3,4	No	
2,9-3,4	Sí	Alta
> 3,4	No requeridos	

PROTOCOLO HIPERTENSIÓN PULMONAR 2019. NUEVOS RETOS EN HIPERTENSIÓN PULMONAR. P. 13, TABLA 6 "Hallazgos ecográficos y probabilidad de hipertensión pulmonar" . Norberto Ortego. 2019

DIAGNÓSTICO: CATETERISMO CARDÍACO DERECHO (CDD)

- Mortalidad relacionada extremadamente baja del 0,055% y una morbilidad inferior al 1%.
- Útil para medir presiones, estimar gasto cardíaco, valorar la oxigenación tisular y para realizar el test de vasorreactividad.





https://www.youtube.com/watch?v=ZJkN9hk42ps&t=243s&ab_channel=SociedadColombianadeCardiolog%C3%ADayCirug%C3%ADaCardiovascular

Valores diagnósticos	Qué mide	Fisiológicos	Patológicos
PAP media	Nos da el diagnóstico de HTP.	12-20 mmHg normal	>25 mmhg patológica
PECP (Presión de enclavamiento capilar pulmonar)	Valor de la presión capilar, venas pulmonares, AI y VI en diástole.	Normal 6-12 mmHg	Patológico >15 mmHg
GTP (Gradiente transpulmonar)	PAPm - PECP	Normal < 7 mmHg	Elevado > 7 mmHg
RVP (Resistencia vascular pulmonar)	80x (PAPm –PECP)/ GC	Normal < 3 UW (Unidades de Wood)	Elevado > 3 UW.

ALGORITMO HEMODINÁMICO

PAPm ≥ 25 mmHg:

HIPERTENSIÓN PULMONAR

PECP ≤ 15 mmhg

SÍ

HTP PRECAPILAR AISLADA

Grupos 1,3,4 y 5

NO

HTP POSTCAPILAR

SÍ

HTP POSTCAPILAR + PRECAPILAR

Grupos 2 y 5 o múltiples etiologías

ETIOLOGÍA: CLASIFICACIÓN NIZA 2013

Clasificación de Hipertensión Pulmonar revisada en Niza 2013

1. Hipertensión Arterial Pulmonar
   - 1.1. HAP Idiopática
   - 1.2. HAP hereditaria
   - 1.2.2 ALK-1,ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
   - 1.2.3 Desconocida
   - 1.3. Inducida por drogas y toxinas
   - 1.4. Asociada con:
     - 1.4.1 *Enfermedad del tejido conectivo*
     - 1.4.2 Infección HIV
     - 1.4.3 *Hipertensión Portal*
     - *1.4.4 Enfermedad Cardíaca Congenita*
     - 1.4.5 Esquistosomiasis

4.2%

1' Enfermedad pulmonar veno-oclusiva y/o Hemangiomatosis pulmonar capilar

1'' Hipertensión Pulmonar persistente del recién nacido (PPHN)

2 Hipertensión Pulmonar debida a enfermedad izquierda
- 2.1. Disfunción sistólica ventricular izquierda
- 2.2. Disfunción diastólica ventricular izquierda
- 2.3. Enfermedad valvular
- 2.4. Obstrucción del tracto de entrada o de salida Congénita / Adquirida del corazón izquierdo

79%

3. Hipertensión Pulmonar debida a Enfermedad Pulmonar y/o Hipoxia
   - 3.1. Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica
   - 3.2. Enfermedad del Intersticio Pulmonar
   - 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patron mixto restrictivo y obstructivo
   - 3.4. Trastornos respiratorios del sueño
   - 3.5. Trastornos de hipoventilación alveolar
   - 3.6. Exposición crónica a grandes alturas
   - 3.7. Enfermedades del desarrollo pulmonar

10 %

4. Hipertensión Pulmonar tromboembólica crónica

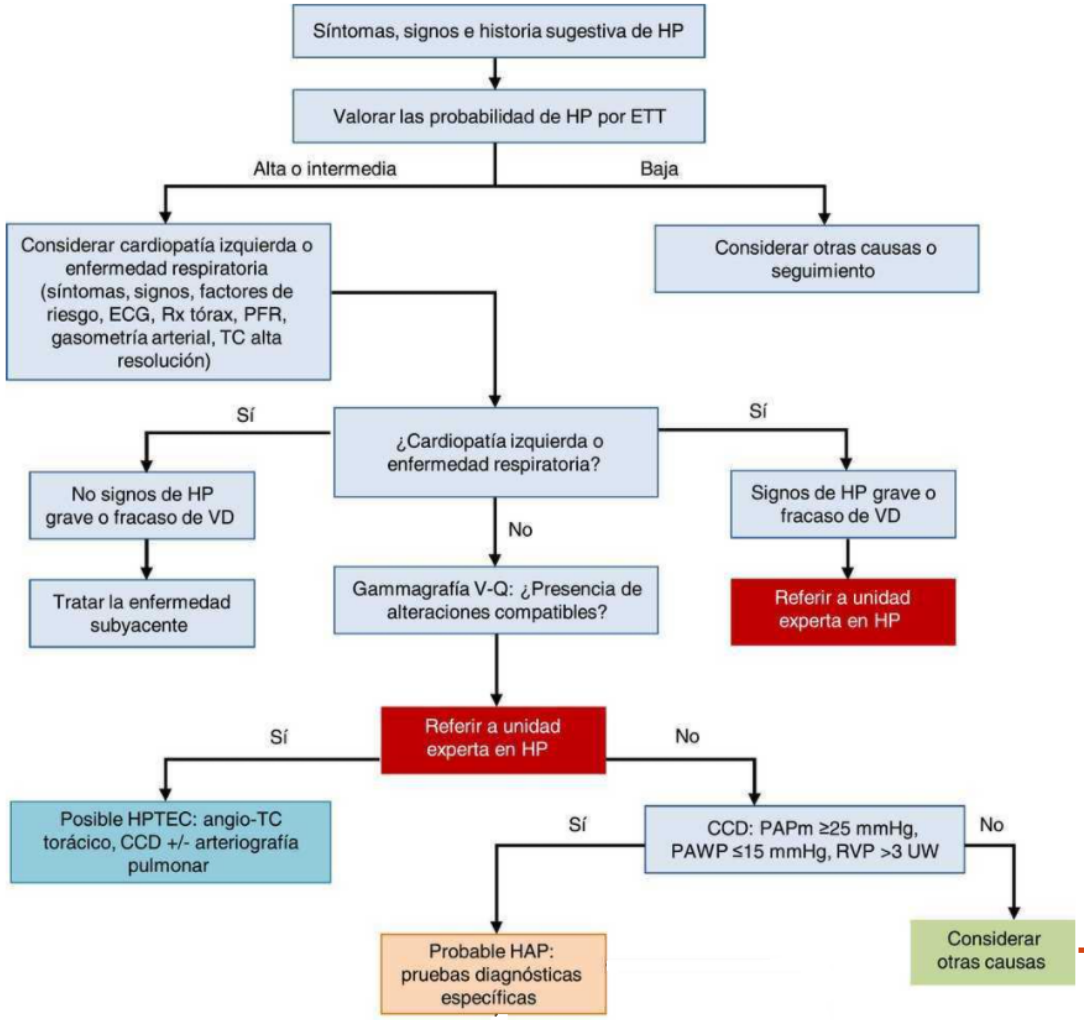
0.6%

5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales inciertos
   - 5.1. Trastornos hematológicos: anemias hemolíticas crónicas trastornos mieloproliferativos esplenectomía,
   - 5.2. Trastornos sistémicos
   - 5.3. Trastornos metabólicos, enfermedades de depósito de Glucogeno, enfermedad de Gaucher, enfermedades tiroideas
   - 5.4. Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica, HP segmentaria

6.2%

Escribano Subías P, et al. Rev. Esp. Card 2010;63(5):583-96

ALGORITMO DIAGNÓSTICO

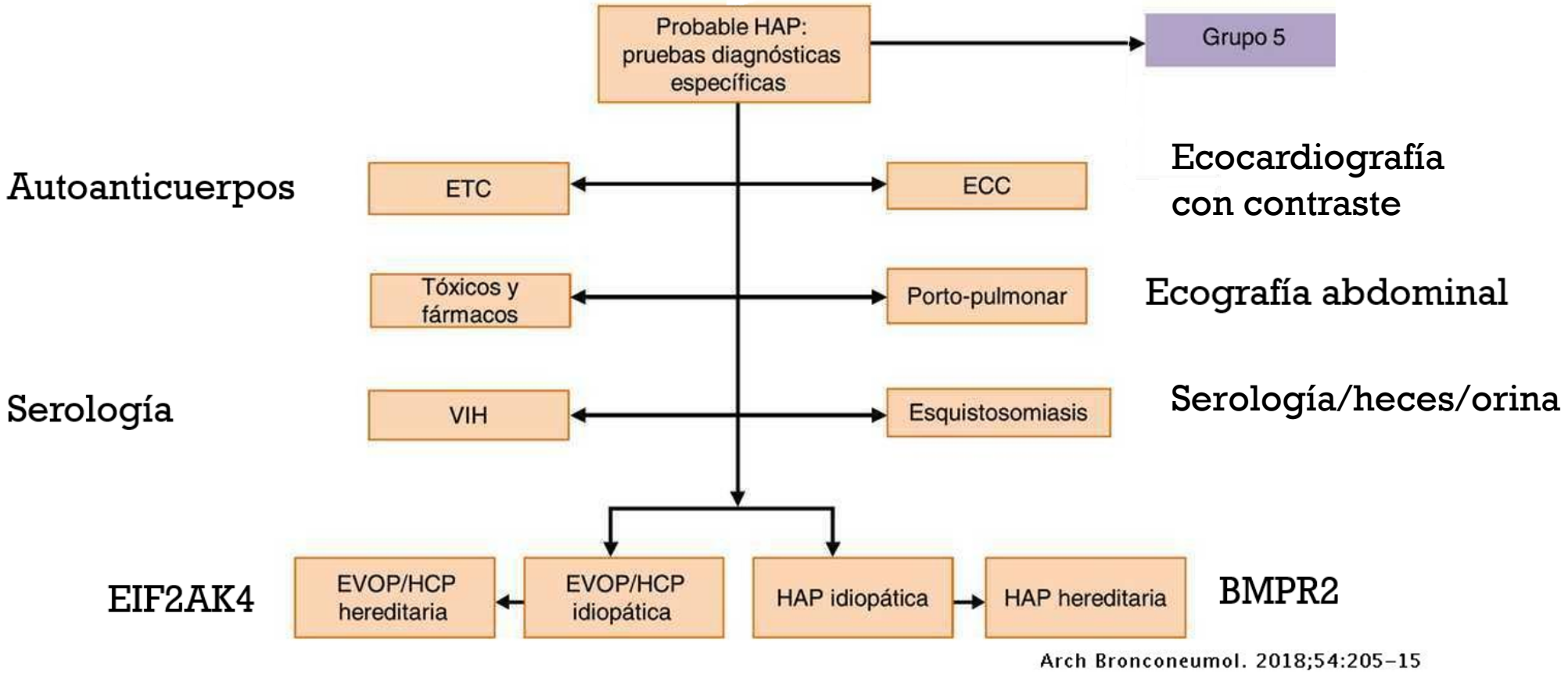


→ Categoría II o V

Arch Bronconeumol. 2018;54:205–15

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I)

Prevalencia de 15–25/millón de habitantes



Arch Bronconeumol. 2018;54:205–15

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). FÁRMACOS Y TÓXICOS

Anorexígenos

Definitiva	Posible
• Aminorex	• Cocaína
• Fenfluramina	• Fenilpropanolamina
• Dexfenfluramina	• L-triptófano
• Benfluorex	• Hierba de San Juan
• Metanfetaminas	• Anfetaminas
• Dasatinib	• Interferón alfa y beta
• Aceite tóxico	• Agentes alquilantes
	• Bosutinib
	• Antivirales directos frente virus hepatitis C
	• Leflunomida
	• Indirubina

PROTOCOLO HIPERTENSIÓN PULMONAR 2019. NUEVOS RETOS EN HIPERTENSIÓN PULMONAR. P. 7, TABLA 2 "Fármacos y toxinas asociados con la hipertensión arterial pulmonar" . Norberto Ortego. 2019

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). EVOP Y HCP

- Diagnóstico por biopsia.
- Trasplante pulmonar.

Pruebas funcionales respiratorias	• Marcado descenso de la DLCO (< 50%) • Hipoxemia grave
Hallazgos TCAR tórax	• Líneas septales • Vidrio deslustrado/nódulos centrolobulares • Adenopatías mediastínicas
Respuesta a tratamiento de la HAP	• Posible edema pulmonar → Trasplante pulmonar.
Genética	• Mutaciones en *EIF2AK4*
Exposición ocupacional	• Disolventes orgánicos (tricloroetileno)

PROTOCOLO HIPERTENSIÓN PULMONAR 2019. NUEVOS RETOS EN HIPERTENSIÓN PULMONAR. P. 7, TABLA 3 "Signos sospechosos de EVO/HCP" . Norberto Ortego. 2019

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). PRONÓSTICO Y SEGUIMIENTO

Determinante del pronóstico	Riesgo		
	Bajo	Intermedio	Alto
Signos clínicos de insuficiencia cardiaca derecha	Ausentes	Ausentes	Presentes
Progresión de los síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Ocasional	Repetido
Clase funcional	I, II	III	IV
Distancia recorrida en 6MWT	> 440 m	165-440 m	< 165 m
Prueba de esfuerzo cardiopulmonar	VO_2-pico > 15 mL/kg/min (> 65% ref.) VE/VCO_2 < 36	VO_2-pico 11-15 mL/kg/min (35-65% ref.) VE/VCO_2 36-44,9	VO_2-pico < 11 mL/kg/min (< 35% ref.) VE/VCO_2 ≥ 45
BNP o NT-proBNP	BNP < 50 ng/L NT-proBNP < 300 ng/L	BNP 50-300 ng/L NT-proBNP 300-1.400 ng/L	BNP > 300 ng/L NT-proBNP > 1.400 ng/L
Técnicas de imagen (ecocardiografía, RM)	Área AD < 18 cm^2 Sin derrame pericárdico	Área AD 18-26 cm^2 Sin o con mínimo derrame pericárdico	Área AD > 26 cm^2 Derrame pericárdico
Hemodinámica	PAD < 8 mmHg IC ≥ 2,5 L/min/m^2 SvO_2 > 65%	PAD 8-14 mmHg IC 2,0-2,4 L/min/m^2 SvO_2 60-65%	PAD > 14 mmHg IC < 2,0 L/min/m^2 SvO_2 < 60%

Arch Bronconeumol. 2018;54:205–15

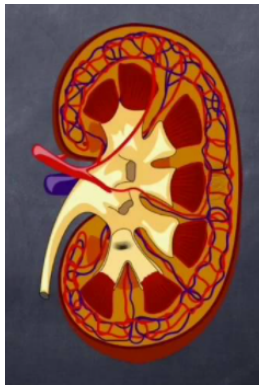
- Parámetros clínicos, 6MWT, ECG y analítica: 3-6 meses.
- El resto se puede valorar a los 6-12 meses, pero sobre todo cuando haya empeoramiento clínico.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). TRATAMIENTO

Medidas generales:

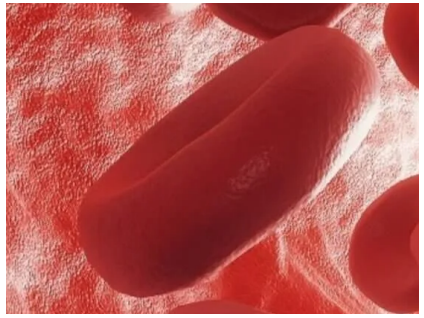
1) **REMITIR A UN CENTRO DE REFERENCIA.**
2) Evitar el **embarazo** con al menos dos medidas profiláctivas. Desaconsejar el embarazo en cualquier situación, y si aún así se desea, debe llevar control exhaustivo en un centro de referencia.
3) **Cirugía electiva mayor**, en centros de referencia.
4) Evitar descongestionantes nasales y betabloqueantes.
5) Ingesta de sal <5 g.

1) PaO2 < 60
2) Desaturación durante el ejercicio.



Diuréticos: de asa o antagonistas de la aldosterona

Si síntomas congestivos o datos de fallo ventricular derecho.



Anticoagulación (antagonistas de vitamina K)

En HAP idiopático, hereditaria o por aneroxígenos.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). TRATAMIENTO

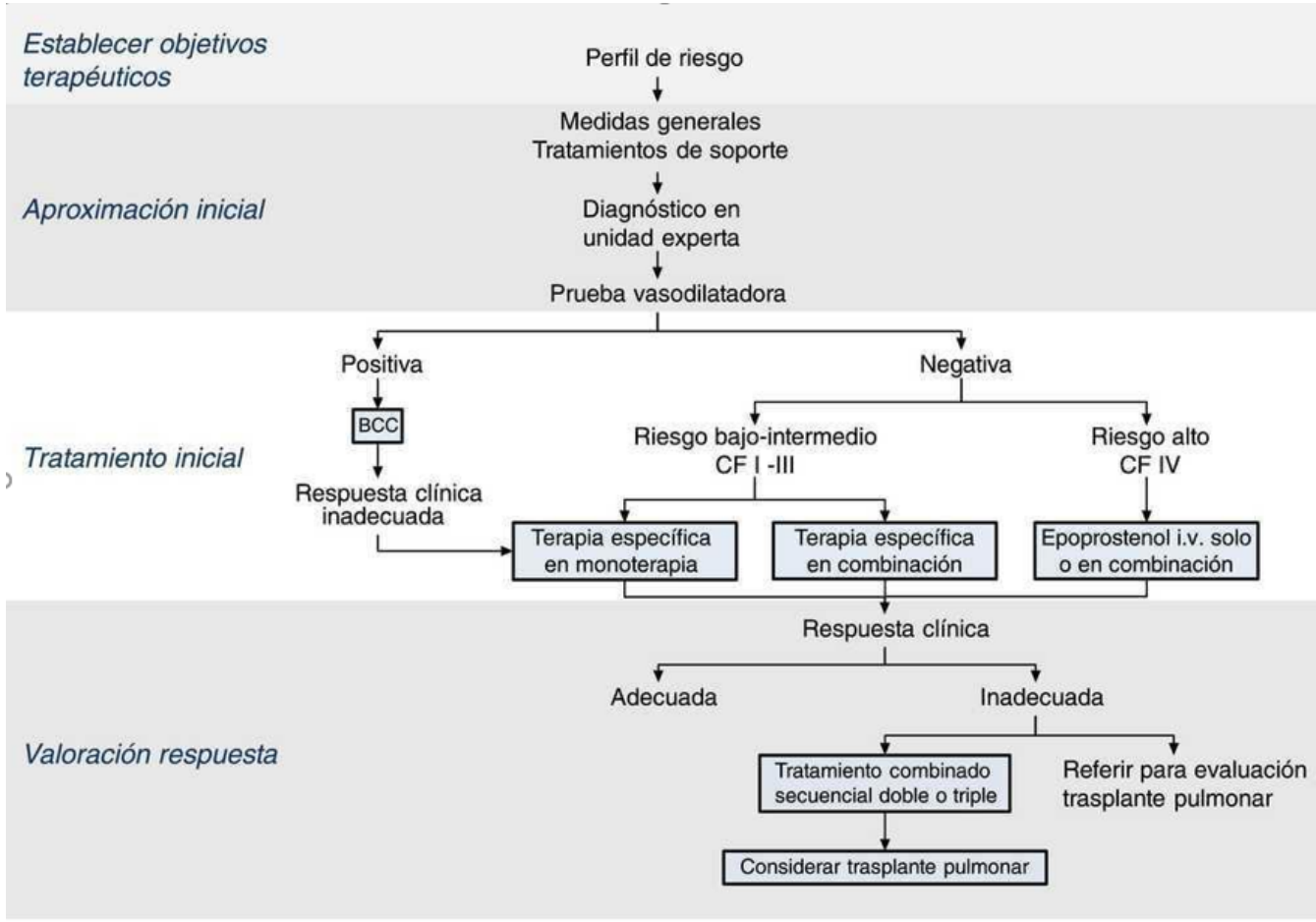
		Vía de administración	Dosis	Clase de recomendación/nivel de evidencia[a] CF II		CF III		CF IV	
Bloqueantes de los canales de calcio (nifedipino, diltiazem, amlodipino)		VO	Nifedipino, 120-240 mg/día Amlodipino, 20 mg/día Diltiazem, 240-720 mg/día	I	C[b]	I	C[b]		
Antagonistas de los receptores de endotelina	Ambrisentán	VO	5-10 mg/día	I	A	I	A	IIb	C
	Bosentán	VO	125 mg/12 h	I	A	I	A	IIb	C
	Macitentán[c]	VO	10 mg/día	I	B	I	B	IIb	C
Inhibidores de la fosfodiesterasa-5	Sildenafilo	VO	20 mg/8 h	I	A	I	A	IIb	C
	Tadalafilo	VO	40 mg/día	I	B	I	B	IIb	C
Estimuladores de guanilato ciclasa soluble	Riociguat	VO	2,5 mg/8 h	I	B	I	B	IIb	C
Análogos de la prostaciclina	Epoprostenol[c]	IV	20-40 ng/kg/min			I	A	I	A
	Iloprost	INH	2,5-5 µg/3-4 h			I	B	IIb	C
	Treprostinil	SC	20-80 ng/kg/min			I	B	IIb	C
		INH	54 µg/6 h			I	B	IIb	C
Agonistas del receptor IP de prostaciclina	Selexipag[c]	VO	1.600 µg/12 h	I	B	I	B		

Calcio antagonistas

Tratamiento específico

Arch Bronconeumol. 2018;54:205–15

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). TRATAMIENTO



Arch Bronconeumol. 2018;54:205–15

- Prueba vasodilatadora positiva

1) Descenso PAPm 10 mmHg

2) PAPm por debajo de 40 mmHg

3) Gasto cardiaco sistémico mantenido o que experimenta un aumento.

- La respuesta clínica se evalúa a los 3 meses (mejoría CF y ETT).
- Mínimo una visita cada 6 meses, incluso en pacientes con perfil de riesgo bajo y con respuesta al tratamiento adecuada[1].

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (GRUPO I). RECOMENDACIONES POR SUBTIPOS

- Cardiopatía congénita: anticoagulación solo si arritmias auriculares.

- Enfermedades del tejido conectivo: La AC empeora el pronóstico [2], por lo que solo se AC si presenta estados de trombofilia (por ejemplo anticuerpos antifosfolípido) [3].
  - Screening:
    - Esclerodermia
    1) Cribado anual ETT + DLCO [4].
    - Resto: estudio solo si disnea inexplicable.

- Hipertensión portopulmunar:
  1) Ni anticoagulación ni betabloqueantes [5].
  2) Trasplante hepático: PAPm >35 mmHg implica instaurar tratamiento y reevalúar a los 3 meses. Si no se corrige, está contraindicado [6].

- VIH:
  1) No screening, solo si síntomas.
  2) No anticoagulación (riesgo de sangrado y de interacciones).
  3) Interacciones entre los IPDE5 y algunos antirretrovirales.

HIPERTENSIÓN PULMONAR DEBIDO A CARDIOPATÍA IZQUIERDA (GRUPO II).

- Se debe optimizar tratamiento de la insuficiencia cardíaca.
- No indicado el tratamiento específico.
- **Remitir a centro experto si presenta componente precapilar o HP >35 mmHg con tratamiento médico óptimo y en situación basal**.

HIPERTENSIÓN PULMONAR DEBIDA A ENFERMEDAD RESPIRATORIA(GRUPO III).

- Oxigenoterapia (EPOC + HTP). No se debe usar el tratamiento específico.

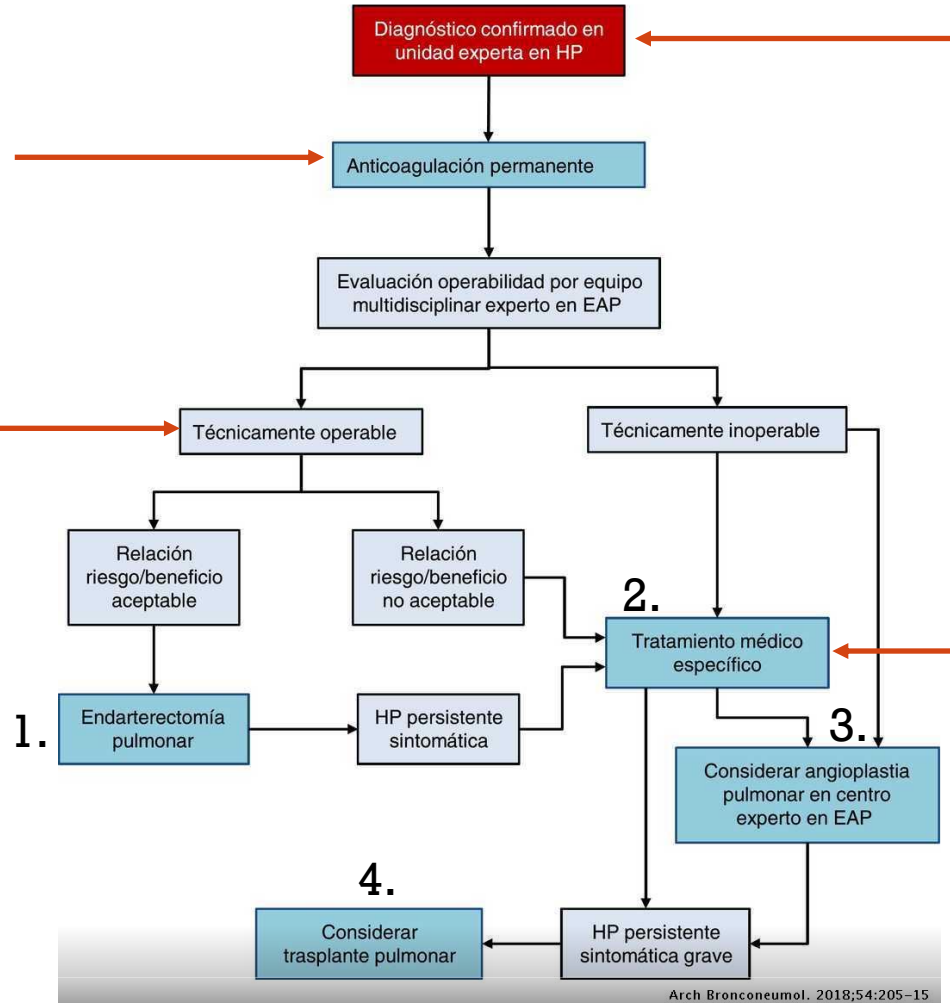
- **Indicaciones CCD [7]:**
  1) Exclusión de HP (trasplante, reducción volumen alveolar).
  2) Sospecha de HAP/HPETC
  3) Episodios repetidos de insuficiencia cardíaca derecha
  4) ETT no concluyente con sospecha de HP.
- **Si HP severa (PAPm >35 mmhg), remitir a centro experto.**

HIPERTENSIÓN PULMONAR DEBIDA A TEP CRÓNICO (HPTEC, GRUPO IV)

Con antagonistas de la vitamina K. SIEMPRE incluso con tratamiento quirúrgico exitoso

TEP crónico: persistencia de enfermedad si > 3 meses con anticoagulación
DERIVAR A CENTRO DE REFERENCIA

Centros acreditados con experiencia



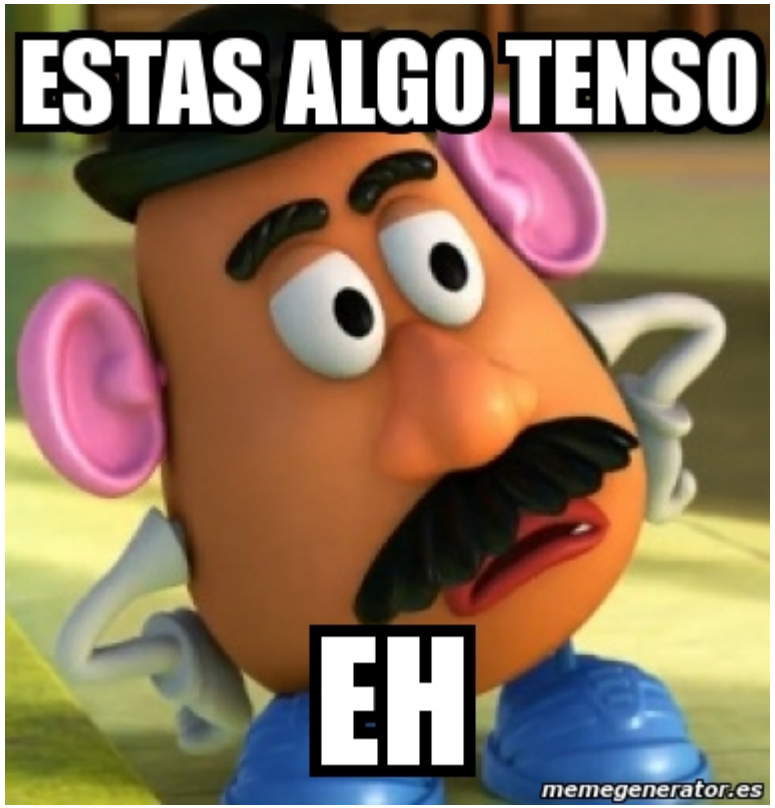
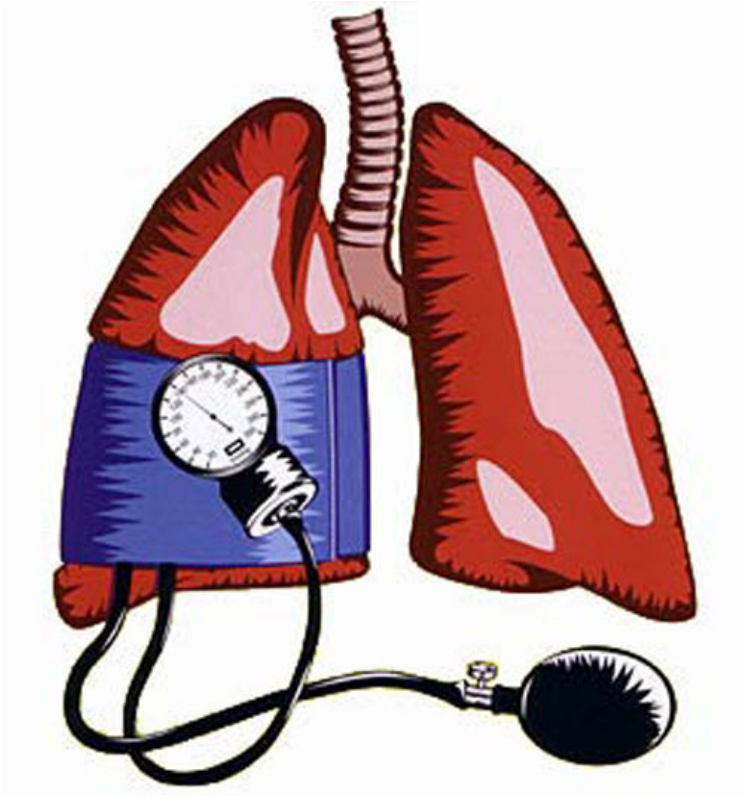
Riociguat (estudio CHEST) [8]

HIPERTENSIÓN PULMONAR DE MECANISMO NO ESTABLECIDO O MULTIFACTORIAL (GRUPO V)

- ERC
- Anemias hemolíticas/trastornos mieloproliferativos
- Enfermedades de depósito de glucógeno
- Etc…
- **Derivar a centro de referencia**

CONCLUSIONES

- 1ª prueba: ETT
- Confirmación CCD.
- Clasificar al paciente en los grupos de Niza tiene un impacto fundamental en el manejo.
- HP del grupo 1, 4 y 5 **DERIVAR A CENTRO DE REFERENCIA**
- HP del grupo 2 Derivar si componente precapilar en CCD
- HP del grupo 3 Derivar si PAPm > 35 mmHg en situación basal

PREGUNTAS

MUCHAS GRACIAS POR SU ATENCIÓN