



HIPERTENSIÓN PULMONAR

1 GENERALIDADES

Con el término hipertensión pulmonar (HTP) nos referimos a toda elevación de la presión de arteria pulmonar por encima de la normalidad. Se admite que la presión de la arteria pulmonar está elevada cuando la presión sistólica es superior a 35 mmHg (PSAP), la diastólica a 15 mmHg y la media a 20 mmHg.

- ❖ Grados de severidad:
 - Hipertensión pulmonar leve : PSAP 35-40 mmHg.
 - Hipertensión pulmonar moderada :PSAP 40-60 mmHg.
 - Hipertensión pulmonar severa: PSAP > 60 mmHg.

- ❖ Clínica: muy inespecífica, puede aparecer disnea, angina, síncope, signos y síntomas de insuficiencia cardiaca derecha.

2 PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

2.1 Rx de tórax

- ❖ Anormal en un 90%. Podemos encontrar: crecimiento de cavidades derechas, dilatación de arteria pulmonar y afilamiento de las arterias periféricas. Permite evaluar la presencia de enfermedad pulmonar asociada y de patología del corazón izquierdo
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de hipertensión pulmonar.

2.2 ECG

- ❖ Hipertrofia con sobrecarga de ventrículo derecho. Crecimiento de AD. Desviación del eje a la derecha (DED). BRDHH.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de hipertensión pulmonar.

2.3 Ecocardiograma

- ❖ Cálculo de PSAP. Además el ETT nos permite analizar las características del corazón izquierdo, la presencia de anomalías valvulares o cortocircuitos izquierda-derecha.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de hipertensión pulmonar.

2.4 Analítica sanguínea e inmunología

- ❖ Estudio sistemático de bioquímica sanguínea, hematología y función tiroidea. Se solicitarán anticuerpos antifosfolípidos para descartar trombofilia y ANAS para estudio de enfermedades del tejido conectivo. Los pacientes con elevación de ANAS y/o datos clínicos de sospecha requieren valoración reumatológica. Serología VIH.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de hipertensión pulmonar de etiología desconocida.



2.5 Ecografía abdominal

- ❖ Permite excluir la presencia de cirrosis hepática y/o hipertensión portal.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de hipertensión pulmonar de etiología desconocida o sospecha de cirrosis hepática.

2.6 Pruebas de función pulmonar y gasometría arterial

- ❖ Permiten identificar enfermedades pulmonares subyacentes.
- ❖ Espirometría: Los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica presentan un FEV1 disminuido (volumen expiratorio forzado por segundo disminuido).
- ❖ Difusión de gases: Una disminución en la DLCO (difusión de monóxido de carbono) puede llevar al diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial.
- ❖ Polisomnografía: Si existe sospecha clínica para diagnóstico de apnea del sueño.
- ❖ Gammagrafía de ventilación- pulmonar. Defectos de perfusión con ventilación normal en la enfermedad tromboembólica y la enfermedad venooclusiva.
- ❖ TAC de alta resolución (TACAR): Permite el diagnóstico de EPI (enfermedad pulmonar intersticial), de enfisema, de enfermedad venooclusiva y de hemangiomatosis capilar pulmonar.
- ❖ TAC helicoidal y angiografía pulmonar: El TAC helicoidal permite confirmar el diagnóstico de enfermedad tromboembólica. La angiografía convencional permite identificar a los pacientes que se beneficiarán de endarterectomía. Está indicada también en los casos en los que el TAC no es concluyente y la gammagrafía es sugestiva de tromboembolismo pulmonar.
- ❖ Indicaciones: basal en todos los pacientes con sospecha/diagnóstico de hipertensión pulmonar de etiología desconocida o sospecha de patología respiratoria.

2.7 Prueba de la marcha de los 6 minutos

- ❖ Una reducción de la saturación de Oxígeno > 10% se asocia con un incremento del riesgo de mortalidad.
- ❖ Indicaciones: estratificación pronóstica.

2.8 Ergometría con consumo de oxígeno

- ❖ Un pico de VO₂ menor de 10.4 ml/kg/min se asocia con peor pronóstico.
- ❖ Indicaciones: estratificación pronóstica.

2.9 Estudio hemodinámico

- ❖ Estudio de presiones y resistencias pulmonares y su grado de reversibilidad mediante un test vasodilatador. Permite distinguir a aquellos pacientes que se beneficiarán del tratamiento con antagonistas de los canales del calcio en la



HTP primaria.

- ❖ Indicaciones: valoración pretratamiento vasodilatador.

3 TRATAMIENTO

3.1 Medidas generales

- ❖ Actividad física:
 - La actividad física debe limitarse a una actividad libre de síntomas.
 - Se debe evitar el ejercicio después de las comidas o con temperaturas extremas.
- ❖ Viajes y altitud:
 - La hipoxia puede agravar la vasoconstricción en pacientes con hipertensión arterial pulmonar. En los vuelos comerciales debe considerarse el uso de oxígeno suplementario. Antes de planificar un viaje se debe consultar con el especialista en HPT.
- ❖ Prevención de infecciones:
 - Se recomienda vacunación de gripe y neumonía neumocócica.
 - Las infecciones pulmonares son mal toleradas y deben diagnosticarse y tratarse precozmente.
- ❖ Embarazo, control de natalidad y terapia hormonal sustitutiva en mujeres menopáusicas:
 - La enfermedad vascular pulmonar severa conlleva una alta mortalidad materna y fetal por lo que se desaconseja el embarazo. No hay consenso sobre el método anticonceptivo más adecuado en estos pacientes. Algunos expertos recomiendan el uso de anticonceptivos libres de estrógenos, la esterilización quirúrgica o método de barrera.
 - En la menopausia, no está claro si el uso de terapia hormonal es recomendable o no, pero podría estar indicada en caso de síntomas intolerables, siempre asociada con tratamiento anticoagulante.
- ❖ Concentraciones de hemoglobina:
 - Cualquier tipo de anemia debe ser tratada.
 - En pacientes con cortocircuito derecha-izquierda con hematocrito >65% sintomático (cefalea, disminución de la concentración) están indicadas las flebotomías.

3.2 Tratamiento farmacológico

- ❖ Terapia anticoagulante: El uso de anticoagulantes se recomienda para los pacientes con hipertensión pulmonar primaria. Se aconseja un INR entre 2 y 3.
- ❖ Diuréticos: en presencia de síntomas de insuficiencia cardiaca derecha.
- ❖ Oxigenoterapia: en pacientes con enfermedades del parénquima pulmonar alivian la hipoxemia arterial y atenúan la hipertensión. Se considera importante mantener una saturación superior al 90%. El uso de oxígeno en los pacientes con cortocircuito derecha izquierda es controvertido.



- ❖ Digoxina: puede ejercer un efecto beneficioso en paciente con insuficiencia del VD. No existe una evidencia científica sobre su eficacia. Puede emplearse para aliviar los síntomas y en casos de fibrilación auricular asociada.
- ❖ Tratamiento vasodilatador. El tratamiento con antagonistas del Calcio es indicación clase I en los pacientes con hipertensión arterial pulmonar primaria que responden al test vasodilatador. Los más utilizados son nifedipino y diltiazem. Se emplean dosis de hasta 120-240mg /día de nifedipino y 240-720 mg/día de Diltiazem. Aumento progresivo de dosis.
- ❖ Prostaciclina sintética y análogos: El uso de la prostaciclina se basa en sus propiedades vasodilatadoras pulmonares. Sobre la circulación pulmonar el mecanismo de acción es multifactorial (inhibe agregación plaquetaria, mejora las lesiones de las células endoteliales).
Epoprostenol: Recomendación clase I., vía intravenosa. Mejora los síntomas, la capacidad de ejercicio y la hemodinámica. Los ensayos clínicos se han realizado en hipertensión pulmonar primaria y asociada a esclerodermia, pero se han observado resultados favorables en otros subgrupos como en la hipertensión portopulmonar, asociada a VIH, cortocircuitos o Lupus eritematoso y otras enfermedades del tejido conectivo. Otros análogos de la prostaciclina: Teprostnil (recomendación IIa, Beraprost sódico (IIb), Iloprost inhalado y endovenoso (IIa).
- ❖ Antagonista de los receptores de la endotelina: Bosentan: Recomendación clase I en pacientes con hipertensión pulmonar primaria en clase III de la NYHA y para la hipertensión asociada a esclerodermia sin fibrosis pulmonar significativa. Administración oral.
- ❖ Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5: Sildenafil: Produce un aumento del cGMP induciendo así la relajación y antiproliferación de las células musculares lisas vasculares. Recomendación clase I .Vía oral.

3.3 Tratamiento quirúrgico

- ❖ Septostomía auricular: Terapia paliativa y como puente al trasplante en pacientes en grado funcional avanzado con síncope recidivantes o insuficiencia cardíaca derecha que no responde al tratamiento conservador máximo.
- ❖ Trasplante de corazón y pulmón o sólo pulmón: En pacientes en grado funcional avanzado y refractario al tratamiento.

4 SEGUIMIENTO

4.1 Estadios I-II NYHA

- ❖ Si HP leve (PSAP < 40): Seguimiento en consulta normal.
- ❖ Si PSAP > 40 mm Hg: derivar a consulta especializada

4.2 Estadios III-IV NYHA

Derivar a consulta especializada.