

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Autor. – Dr. Francisco Delgadillo

Revisión. – Dr. Hans Gonzales Q.

I. DEFINICIÓN.

La hipertensión pulmonar (HTP) es una entidad clínica producida por diferentes enfermedades que se caracteriza por el desarrollo de cambios moleculares y anatómicos en la circulación pulmonar que conllevan un aumento de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) que, con el tiempo, conduce a una insuficiencia cardíaca derecha y, finalmente, a la muerte.

La Hipertensión Pulmonar se define, desde el punto de vista hemodinámico, como una presión media en la arteria pulmonar (PAPm) mayor de 25 mm Hg con presión capilar de enclavamiento pulmonar, presión en aurícula izquierda o presión telediastólica del ventrículo izquierdo inferior o igual a 15 mm Hg en reposo.

II. CLASIFICACIÓN.

1. OMS:

- Grupo 1 - Hipertensión arterial pulmonar (HAP)
- Grupo 2 – Hipertensión Pulmonar por enfermedad cardíaca izquierda.
- Grupo 3 - Hipertensión Pulmonar debido a enfermedad pulmonar crónica y / o hipoxemia.
- Grupo 4: Hipertensión Pulmonar debido a enfermedad pulmonar tromboembólica crónica.
- Grupo 5 - Hipertensión Pulmonar debido a mecanismos multifactoriales poco claros.

2. Clasificación de NIZA.

- Grupo 1: Hipertensión arterial pulmonar.
- Grupo 2: Hipertensión pulmonar secundaria a patología de corazón izquierdo.
- Grupo 3: Hipertensión pulmonar secundaria a patología respiratoria.
- Grupo 4: Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica.
- Grupo 5: Hipertensión pulmonar de origen indeterminado o multifactorial.
- GRUPO 1. Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP).
 - 1.1. Idiopática (HAPI).
 - 1.2. Heredable (BMP2, ALK-1, endoglin (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria).
 - 1.3. Inducida por fármacos y toxinas.
 - 1.4. Asociado a HAP Asociada (HAPA); (Enfermedades del tejido conectivo, VIH, Hipertensión portal, Enfermedad cardíaca congénita, Esquistosomiasis, Anemia hemolítica crónica).
 - 1.5. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
- GRUPO 2. HAP por Cardiopatía Izquierda.
 - 2.1 Disfunción sistólica.
 - 2.2 Disfunción diastólica.
 - 2.3 Enfermedad valvular.
- GRUPO 3. HAP por Enfermedades Pulmonares y/o Hipoxemia.
 - 3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
 - 3.2 Enfermedad pulmonar intersticial.

3.3 Otras enfermedades pulmonares con patrones mixtos restrictivos y obstructivos.

3.4 Trastorno respiratorio del sueño.

3.5 Trastornos de hipoventilación alveolar.

3.6 Exposición crónica a la alta altitud.

3.7 Anomalías del desarrollo

- GRUPO 4. Hipertensión Pulmonar Tromboembólica Crónica (HPTC).
- GRUPO 5. HAP con Mecanismos poco claros o Multifactoriales.

5.1 Desórdenes hematológicos: Desórdenes mieloproliferativos, esplenectomía.

5.2 Desórdenes Sistémicos: Sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis.

5.3 Desórdenes metabólicos: Enfermedad del almacenamiento del glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos.

5.4 Otros: Obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosa, insuficiencia renal crónica con diálisis

III. MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Muchos de los síntomas de la hipertensión no son específicos, y las características clínicas pueden ser sutiles, incluso en enfermedad avanzada.

La gravedad de los síntomas se ha correlacionado con el pronóstico, lo que refuerza la necesidad del diagnóstico precoz por lo que un enfoque sistemático de la hipertensión pulmonar es necesario.

La gravedad de HTP se evalúa de acuerdo a una modificación de la clasificación de la capacidad funcional de la NYHA / OMS.

CLASE I	Síntomas mínimos que no limitan la actividad física. Asintomático en reposo, la actividad física ordinaria no provoca disnea, fatiga, angina, palpitaciones o pre síncope
CLASE II	Síntomas que limitan levemente la actividad física. Asintomático en reposo pero sintomático con la actividad física ordinaria
CLASE III	Síntomas que limitan la actividad física de forma marcada. Asintomático en reposo pero sintomático con la actividad física de intensidad menor a la ordinaria
CLASE IV	Síntomas que incapacitan para realizar cualquier actividad física. Sintomático aun en reposo. Signos de insuficiencia cardiaca derecha

Al examen físico podemos encontrar signos del “*complejo de la pulmonar de Chávez*”:

- Inspección. Levantamiento sistólico paraesternal izquierdo alto (2do espacio intercostal).
- Palpación. Latido paraesternal izquierdo bajo (4 - 5to espacio intercostal).
- Percusión. Matidez en 2do espacio intercostal izquierdo paraesternal.
- Auscultación. 2do ruido desdoblado variable y reforzado en su primer componente; y soplo de regurgitación tricuspídea y pulmonar.

IV. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.

Van dirigidos a una evaluación integral, en busca del diagnóstico etiológico y el cálculo o estimación de los niveles de la presión pulmonar, que pueden variar de acuerdo a la necesidad del paciente.

- Electrocardiograma.
- Radiografía de Tórax.
- Gasometría arterial.
- Pruebas de función respiratoria.
- Tomografía computarizada.
- Ecocardiografía transtoracica.
- Ecocardiografía transesofagica.
- Gammagrafía de ventilación/perfusión.
- Angio TC.
- Resonancia magnética.
- Prueba de la marcha de los 6 minutos
- Cateterismo cardiaco derecho (prueba de oro para medición de la PAP)

V. DIAGNOSTICO.

El diagnóstico se establece midiendo la presión pulmonar en base a los métodos complementarios antes mencionados.

El diagnostico debe enfocarse en:

- Historia Clínica.
- Examen físico.
- Exámenes complementarios.

Hay al menos 4 grupos de pacientes en los que nos podemos plantear el diagnóstico de una hipertensión pulmonar:

- a) Antecedentes personales o familiares que les confieren alto riesgo de desarrollar una hipertensión pulmonar (esclerodermia y familiares de pacientes con HAP heredable, candidatos a trasplante hepático).
- b) Grupos de riesgo (VIH, cardiopatía congénita, tromboembolismo pulmonar, esplenectomía, conectivopatías diferentes de la ES, etc.).
- c) Enfermedades que pueden complicarse con HP pero que provocan disnea por sí mismas (cardiopatías y neumopatías).
- d) Consulta por primera vez por disnea, inicialmente de esfuerzo, sin factores de riesgo de HP.

VI. TRATAMIENTO.

Los grupos farmacológicos que pueden ser utilizados son:

- Bloqueadores de los canales de calcio: Diltiazem, Nifedipino
- Antagonistas de los receptores de endotelina: Ambrisentan, Bosentan, Macitentan. No disponibles en nuestro medio, precio muy elevado.
- Inhibidores de la fosfodiesterasa 5: Sildenafil o Tadalafil, disponibles en nuestro medio
- Estimulantes de la Guanilatociclasa: Riociguat. No disponible en nuestro medio, precio elevado
- Análogos de la Prostaciclina: Epoprostenol. Iloprost, Treprostinil o Beraprost.
- Agonistas del Receptor IP. o Selexipag. No disponible en el medio. Precio muy elevado

VII. COMPLICACIONES.

Limitación funcional. Disminución de la calidad de vida.

Insuficiencia cardiaca.

Insuficiencia respiratoria.

Muerte.

VIII. CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN Y REFERENCIA.

Pacientes con datos de descompensación cardiaca y/o respiratoria.

Definición diagnóstica.

Otros: de acuerdo a criterio médico.

IX. CRITERIOS DE ALTA HOSPITALARIA.

Compensado cuadro de base.

X. PRONÓSTICO Y REHABILITACIÓN.

La HTP primaria es de mal pronóstico por su elevada morbi mortalidad. Las formas secundarias dependen de la etiología.

Todos los hipertensos pulmonares debe recibir terapia de fisioterapia y rehabilitación cardio pulmonar

XI. BIBLIOGRAFÍA.

1. Blanco I, Barberà JA. Abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con hipertensión pulmonar. *Jano*. 2008;1:27-32.

2.Barberà JA, Escribano P, Morales P, Gómez MA, Oribe M, Martínez MA, et al. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:170-84.

3.Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V, et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173:1023-30.

4. Hachulla E, Gressin V, Guillemin L, Carpentier P, Diot E, Sibilia J, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a French nationwide prospective multicenter study. *Arthritis Rheum.* 2005;52:3792-800.
5. Rubenfire M, Lippo G, Bodini B, Blasi F, Allegra I, Bossone E. Evaluating health-related quality of life, work ability and disability in pulmonary arterial hypertension. *Chest.* 2009;136:597-603.
6. Ocaña Medina C, García Hernández F, Castillo Palma MJ, Sánchez Román J. Cómo valorar la calidad de vida en pacientes con hipertensión pulmonar. *Avances Hipertensión Pulmonar.* 2010;18:1-4.