

10 puntos a recordar sobre Hipertensión Arterial Pulmonar

1. La Hipertensión Pulmonar se clasifica en cinco grupos. La Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo 1 (HAP) es una enfermedad progresiva de las pequeñas arterias pulmonares caracterizada por presiones arteriales pulmonares elevadas que llevan a falla ventricular derecha. La lesión vascular pulmonar que subyace a la HAP ocurre de modo idiopático (antiguamente llamada Hipertensión Pulmonar Primaria) o en asociación con otras enfermedades o exposiciones (p. Ej. anorexígenos o cocaína). Probablemente es una respuesta final común a factores desencadenantes del ambiente o enfermedades relacionadas, en asociación con susceptibilidades genéticamente determinadas (mutaciones localizadas en el locus del gen BMP-2). Las enfermedades más comunes asociadas con HAP incluyen las enfermedades del tejido conectivo, hipertensión portal, enfermedades cardíacas congénitas y virus de la inmunodeficiencia adquirida.
2. El criterio diagnóstico hemodinámico específico incluye una presión arterial pulmonar media igual o mayor de 25 mm Hg, presión capilar pulmonar enclavada o presión de fin de diástole del ventrículo izquierdo igual o menor de 15 mm Hg y resistencia vascular pulmonar igual o mayor de 3 unidades Wood. La clase funcional clínica se gradúa como I: asintomático; II: síntomas con la actividad diaria; III: síntomas con actividades menores; IV: síntomas en reposo, con mínima actividad o síncope. Son marcadores asociados con pobre pronóstico los siguientes: presión auricular derecha elevada, bajo gasto cardíaco y clase funcional III o IV.
3. La hipertensión pulmonar asociada con enfermedad del corazón izquierdo y enfermedad valvular (Grupo 2, hipertensión venosa pulmonar) puede tener hipertensión pulmonar “desproporcionada” a su condición subyacente, lo que puede ser debido a cambios patológicos similares a los de la Hipertensión Arterial Pulmonar. En algunos de estos pacientes la hipertensión pulmonar resulta en falla cardíaca derecha y la muerte está relacionada más a la presión de arteria pulmonar que a la FEVI. El Sildenafil (pero no el Bosentan o el Epoprostenol) puede mejorar la hemodinamia y la capacidad de ejercicio de este grupo de pacientes.
4. Los pacientes con enfermedad pulmonar e hipoxemia (Grupo 3) usualmente no tienen hipertensión pulmonar severa, pero cuando está presente tienen un pronóstico muy pobre. La hipertensión pulmonar asociada a enfermedad tromboembólica crónica (Grupo 4) puede variar en severidad. Los que tienen hipertensión pulmonar severa deben ser considerados para endarterectomía pulmonar quirúrgica. Los tratamientos específicos para Hipertensión Arterial Pulmonar pueden ser considerados para los que tienen enfermedad tromboembólica distal o aquellos que no son operables.
5. El Eco-Doppler es la mejor herramienta de screening para hipertensión pulmonar en pacientes con síntomas y en el contexto de enfermedades asociadas a HAP. Puede usarse un centellograma ventilación-perfusión para excluir enfermedad tromboembólica crónica, más que una angio-TAC. Antes del tratamiento debe hacerse un cateterismo derecho con prueba de vasodilatadores (óxido nítrico, epoprostenol i/v o adenosina i/v) para establecer el diagnóstico, determinar hasta donde los calcio-antagonistas pueden ser utilizados y seleccionar las mejores opciones de tratamiento.
6. Las decisiones para el tratamiento se realizan sobre la base de la clase funcional, la hemodinamia y la capacidad de ejercicio. El tratamiento de sostén incluye warfarina, digoxina, diuréticos y oxígeno. Los calcioantagonistas no deben ser usados en forma empírica. Solo pueden ser tratados con calcioantagonistas los pacientes que tienen una buena respuesta vasodilatadora, que son menos del 10 %, con una dosis titulada según tolerancia. Estos pacientes deben ser vigilados de cerca dado que menos de la mitad tienen una buena respuesta en el largo plazo. Se ha demostrado que el Sildenafil (inhibidor de fosfodiesterasa 5) mejora la hemodinamia y la capacidad de ejercicio en la HAP, así como la sobrevida a un año. La dosis inicial es de 20 mg tres veces al día. Pueden considerarse dosis de hasta 80 mg 3 veces al día cuando la respuesta inicial es menor de lo adecuado.
7. Los antagonistas de Endotelina pueden mejorar la capacidad de ejercicio y la hemodinamia, así como la sobrevida. Las tres drogas disponibles (Bosentan y Ambrisentan en USA y Sitaxsentan en Europa) requieren exámenes de funcionalidad hepática mensuales. Los niveles de transaminasas hepáticas mayores de 3 veces el valor normal requieren reducción de la dosis o interrupción del tratamiento.
8. Las prostaciclina (PGI₂) mejoran la capacidad de ejercicio, la clase funcional y el pronóstico en todas las formas de Hipertensión Arterial Pulmonar. El Epoprostenol es una prostaciclina de acción corta (vida media 4 minutos), que requiere una infusión continua por un acceso vascular. Se han desarrollado prostaciclina de acción más prolongada para uso intravenoso, subcutáneo, inhalado y oral. El Treprostinil, que puede administrarse por vía endovenosa o subcutánea, parece requerir dosis dos veces más altas que Epoprostenol, para obtener un efecto similar. La evaluación frecuente de los síntomas, la capacidad de ejercicio y, en muchos centros, evaluación hemodinámica periódica, son utilizados para titular la dosis más efectiva. El valor de varias terapias combinadas está siendo evaluada en ensayos clínicos.

9. Los pacientes sobrecargados de volumen, con falla ventricular derecha asociada con hipotensión y bajo gasto cardíaco, frecuentemente tienen un déficit de llenado del ventrículo izquierdo debido a interdependencia ventricular, que resulta en compresión del ventrículo izquierdo. Esta situación debe ser tratada con vasopresores, con o sin soporte inotrópico, y diuréticos.
10. La sobrevida a cinco años de los pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar tratados con Epoprostenol es cercana a 50 % y mayor de 70 % en los que alcanzan clase funcional I-II en los primeros 12 meses. Los pacientes con clase funcional III-IV persistente, presión auricular derecha mayor de 15 mm Hg o índice cardíaco menor de 2 lts/min/m² deben ser considerados para trasplante pulmonar. La septostomía auricular debe ser considerada como un puente para el trasplante.

Perspectiva: Esta excelente revisión no enfatiza que los pacientes con HAP deben ser formalmente diagnosticados y tratados por personas con experiencia. La mayoría de los cardiólogos tienen poca experiencia con la hemodinamia del ventrículo derecho y el tratamiento con vasodilatadores en hipertensión pulmonar severa y no asisten suficientes pacientes para poder evaluar las mejores opciones de tratamiento y monitorizar su progreso. Pensamos que el pronóstico es mejor cuando hay cooperación y participación en el tratamiento de los médicos locales (cardiólogos, neumólogos, reumatólogos, cuidados primarios), con un centro dedicado a hipertensión pulmonar.

Tomado de Cardiosource

Hipertensión Arterial Pulmonar.
Chin KM, Rubin LJ.

[J Am Coll Cardiol 2008;51:1527-1538.](#)
