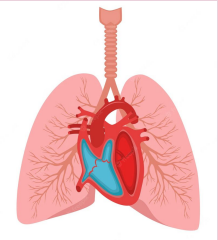
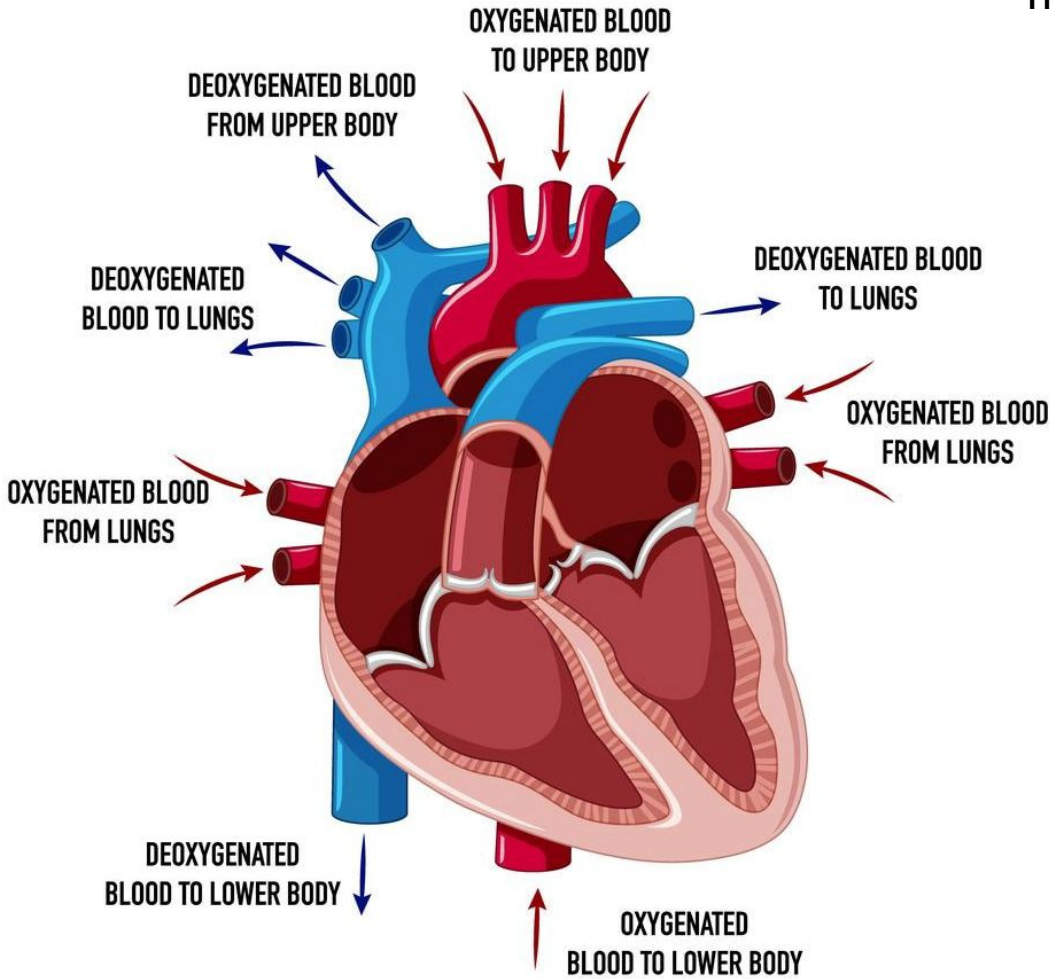


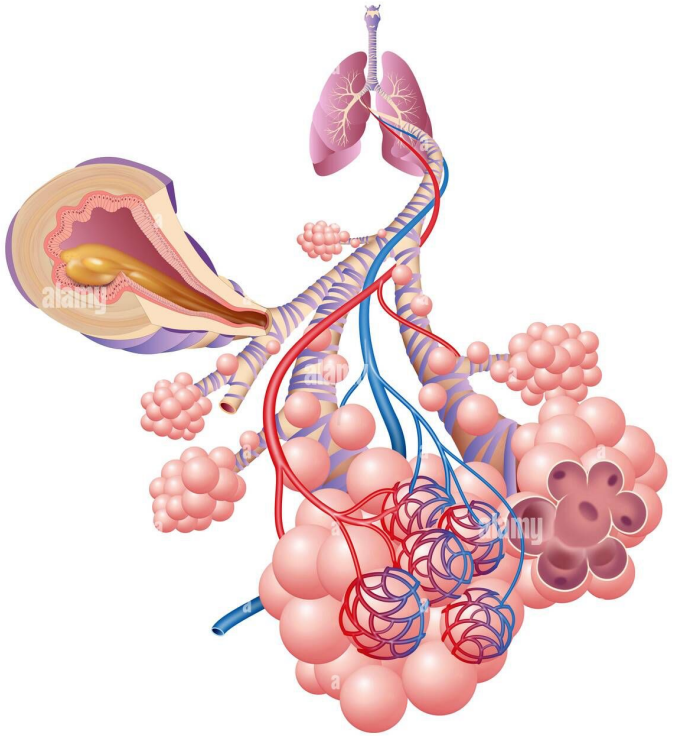
Hipertensión pulmonar

Dras. Cecilia Acosta - Victoria Iraola

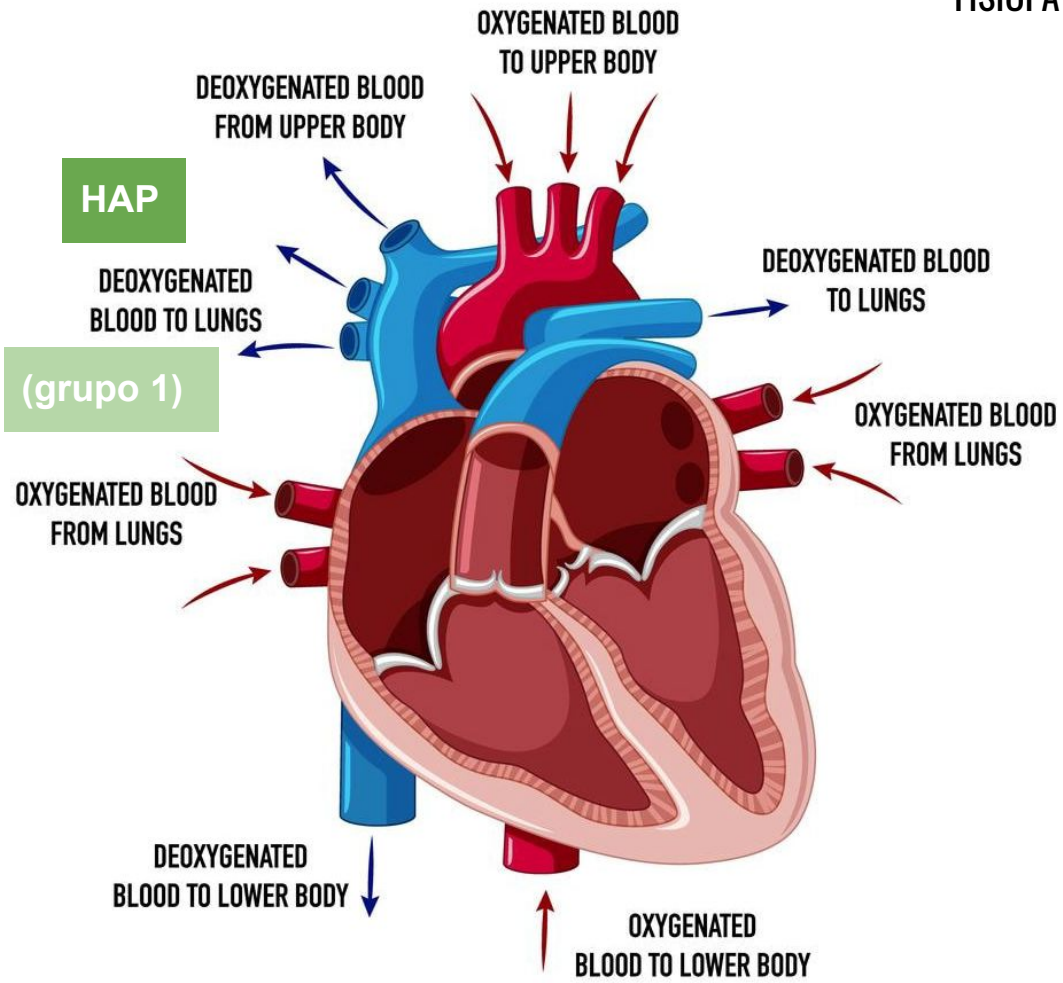
Tutora:Dra. Ana Gruss

FISIOLOGÍA DE LA CIRCULACIÓN PULMONAR





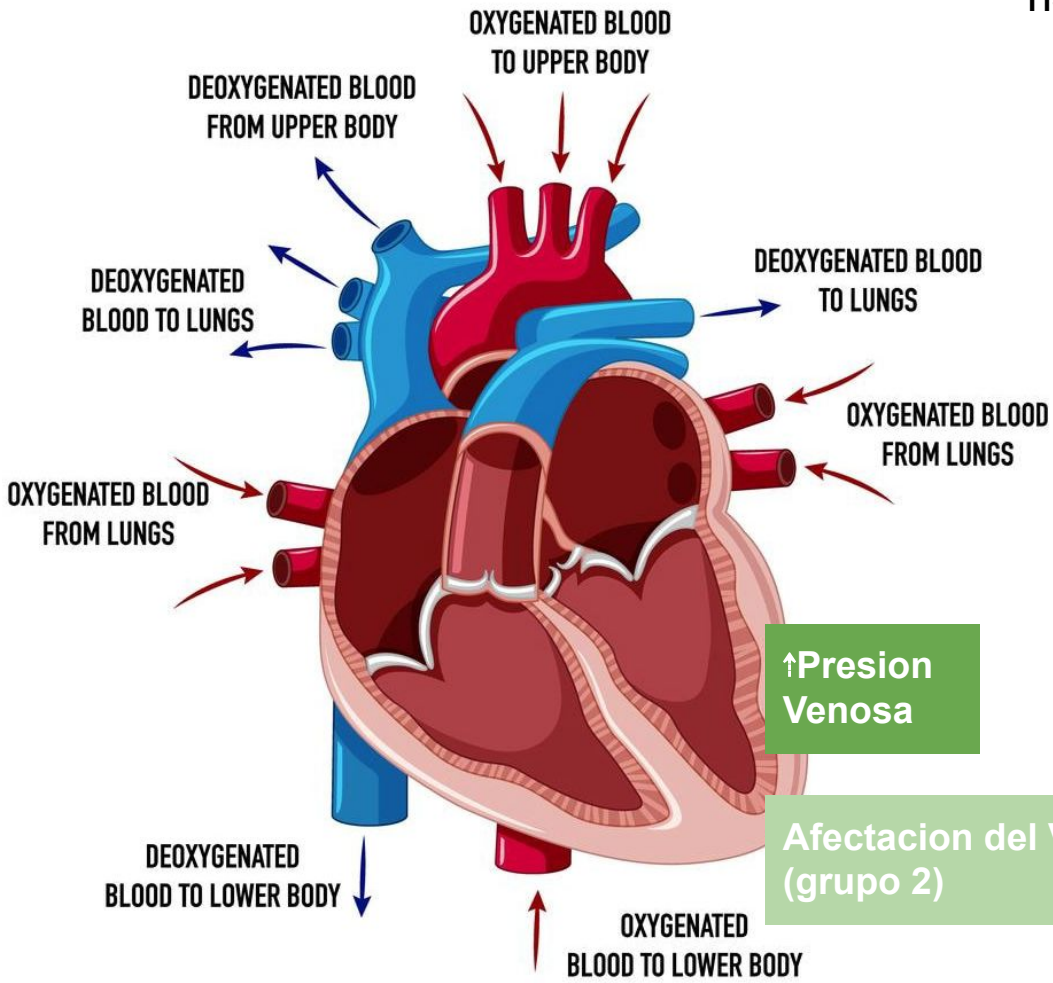
FISIOPATOLOGÍA DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR



Anormalidad propia del endotelio vascular arterial pulmonar

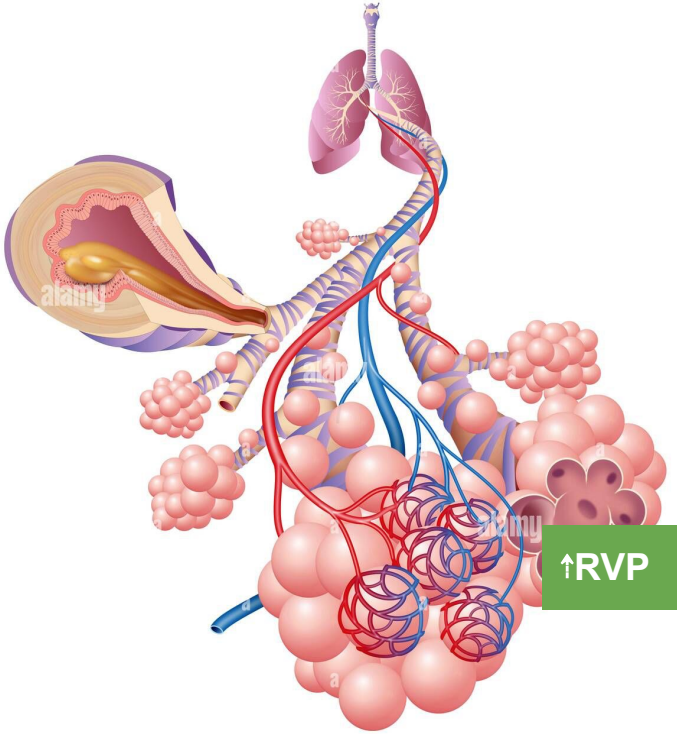
- ➔ Vasculopatia proliferativa
- ➔ <u>Desregulación:</u> predominio de la dificultad para la relajación
- ➔ Engrosamiento de la íntima
- ➔ Favorece formación de trombos in situ
- ➔ Fibrosis de vasos
- ➔ Aumento de la resistencia
- ➔ Aumento de la PAP

FISIOPATOLOGIA DE LA HIPERTENSION PULMONAR



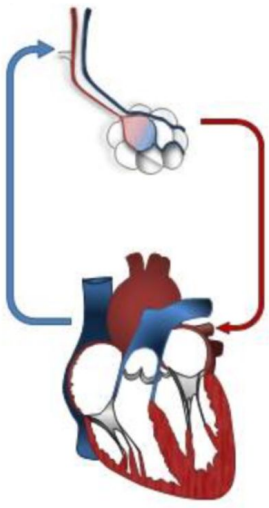
↑Presion Venosa

Afectacion del VI (grupo 2)

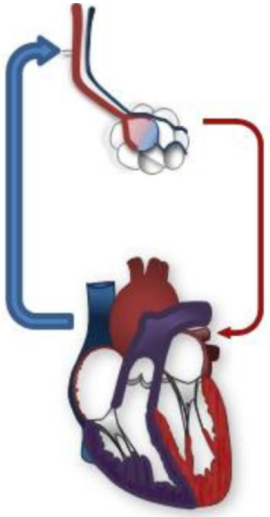


↑RVP

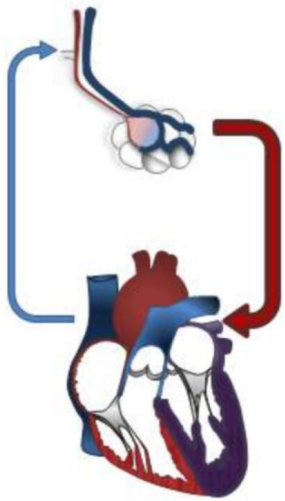
Vasoconstriccion hipóxica (grupo 3)
ETEV (grupo 4)



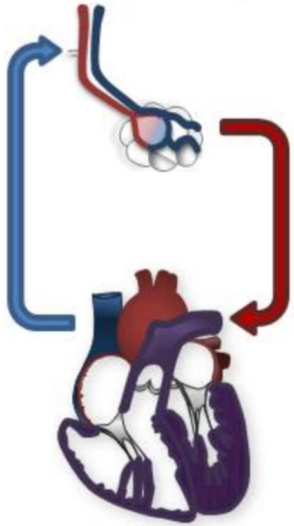
FISIOLOGÍA NORMAL



HIPERTENSIÓN PULMONAR PRECAPILAR



HIPERTENSIÓN PULMONAR POSTCAPILAR

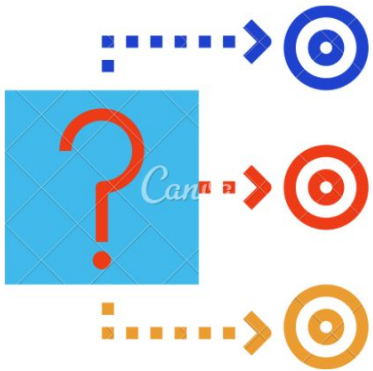


HIPERTENSIÓN PULMONAR MIXTA

Definiciones	Características	Grupos clínicos de HP
HP precapilar	PAPm >20 mmHg PACP ≤15 mmHg RVP ≥3 UW	1, 3, 4 y 5
HP poscapilar aislada	PAPm >20 mmHg PACP >15 mmHg RVP <3 UW	2 y 5
HP combinada pre y poscapilar	PAPm >20 mmHg PACP >15 mmHg RVP ≥3 UW	2 y 5

Definición

La hipertensión pulmonar (HP) es un trastorno fisiopatológico y hemodinámico definido por el aumento de la presión arterial pulmonar media (PAPm)≥20 mmHg, medida por cateterismo cardiaco derecho (CCD)[2].



Etiologias diversas

Afección **propia** de la vasculatura pulmonar o afección **indirecta** de la misma.

Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension

Gérald Simonneau[1,2], David Montani[1,2], David S. Celermajer[3], Christopher P. Denton[4], Michael A. Gatzoulis[5], Michael Krowka[6], Paul G. Williams[7] and Rogerio Souza[8]

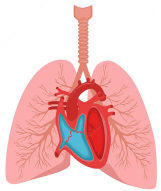
5 grupos

De acuerdo a:

- Presentación clínica
- Características hemodinamicas
- Estrategia de tratamiento

DOI: 10.1183/13993003.E5301-2019

TABLE 2 Updated clinical classification of pulmonary hypertension (PH)



1 PAH
- 1.1 Idiopathic PAH
- 1.2 Heritable PAH
- 1.3 Drug- and toxin-induced PAH (table 3)
- 1.4 PAH associated with:
  - 1.4.1 Connective tissue disease
  - 1.4.2 HIV infection
  - 1.4.3 Portal hypertension
  - 1.4.4 Congenital heart disease
  - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 PAH long-term responders to calcium channel blockers (table 4)
- 1.6 PAH with overt features of venous/capillaries (PVOD/PCH) involvement (table 5)
- 1.7 Persistent PH of the newborn syndrome

2 PH due to left heart disease
- 2.1 PH due to heart failure with preserved LVEF
- 2.2 PH due to heart failure with reduced LVEF
- 2.3 Valvular heart disease
- 2.4 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH

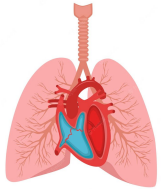
3 PH due to lung diseases and/or hypoxia
- 3.1 Obstructive lung disease
- 3.2 Restrictive lung disease
- 3.3 Other lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern
- 3.4 Hypoxia without lung disease
- 3.5 Developmental lung disorders

4 PH due to pulmonary artery obstructions (table 6)
- 4.1 Chronic thromboembolic PH
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions

5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms (table 7)
- 5.1 Haematological disorders
- 5.2 Systemic and metabolic disorders
- 5.3 Others
- 5.4 Complex congenital heart disease

PAH: pulmonary arterial hypertension; PVOD: pulmonary veno-occlusive disease; PCH: pulmonary capillary haemangiomatosis; LVEF: left ventricular ejection fraction.

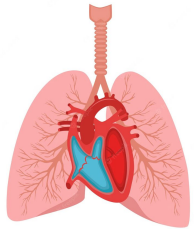
GRUPO 1 – Hipertensión arterial pulmonar
1.1 **HAP Idiopática**
1.2 HAP **heredable:** mutación BMPR2, otros
1.3 HAP inducida por **fármacos o tóxicos**
1.4 HAP asociada con: 1.4.1 **Enfermedad del Tejido Conectivo** 1.4.2 **Infección por VIH** 1.4.3 **Hipertensión Portal severa** 1.4.4. **Cardiopatía Congénita** 1.4.5 Esquistosomiasis
1.5 HAP en respondedores de Ca Antagonistas a largo plazo
1.6 HAP con afectación característica de venas/capilares (EVOP/HCP)
1.7 HP persistente del recién nacido



Precapilar por definición
Alteración propia de las arteriolas pulmonares

- **Síndrome de Eisenmenger.** (cortocircuito sistémico pulmonar que progresan a aumento de la RVP y la inversión de la dirección del shunt pulmonar sistémico)
- **Con cortocircuitos de predominio sistémico pulmonar.**
- **Con defectos pequeños/casuales**
- **Tras corrección del defecto.**

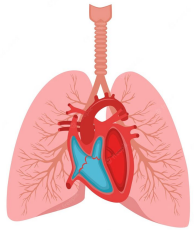
Fármacos y tóxicos:
Leflunomida
Dasatinib
Interferon alfa
Antivirales anti HB.
Cocaina
Anfetaminas



GRUPO 2 - HP debida a cardiopatía izquierda
2.1 HP debida a IC/FEVI **preservada**
2.2 HP debida a IC / FEVI **reducida**
2.3 Enfermedad **valvular** Cardíaca
2.4 Patologías cardiovasculares congénitas/adquiridas que produzcan HP poscapilar

- **Poscapilar** por definición: Disfunción ventricular izquierda o valvulopatía.
- La causa más frecuente de HP
- Presente en el 60% de los pacientes con Disfunción sistólica grave y en casi todos los con valvulopatía mitral sintomática grave.
- Desafío frente a HP + IC con FEVI preservada.

GRUPO 3 - HP debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia
3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva
3.2 Enfermedad pulmonar restrictiva
3.3 Otra enf pulmonar con patrón mixto
3.4 Hipoxia sin enfermedad pulmonar -
3.5 Anomalías del desarrollo pulmonar



- No es frecuente la HTP grave
- Alta prevalencia en el Sindrome combinado Enfisema Fibrosis: CVF normal con DLCO desproporcionalmente reducida,
- Indicaciones de CCD en este grupo: sospecha de HAP o HPTEC concomitantes, exclusión de otras HP en candidatos a TP o cirugia de reduccion vol.

GRUPO 4 - HP debida a obstrucciones de arterias pulmonares

4.1 **HP tromboembolica crónica**

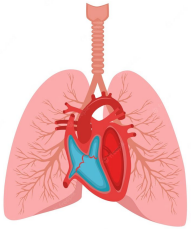
4.2 Otras obstrucciones de arterias pulmonares: arteritis no AI, estenosis congenitas,

Presencia de trombosis pulmonar e HP precapilar, tras más de 3 meses de tratamiento anticoagulante correcto.

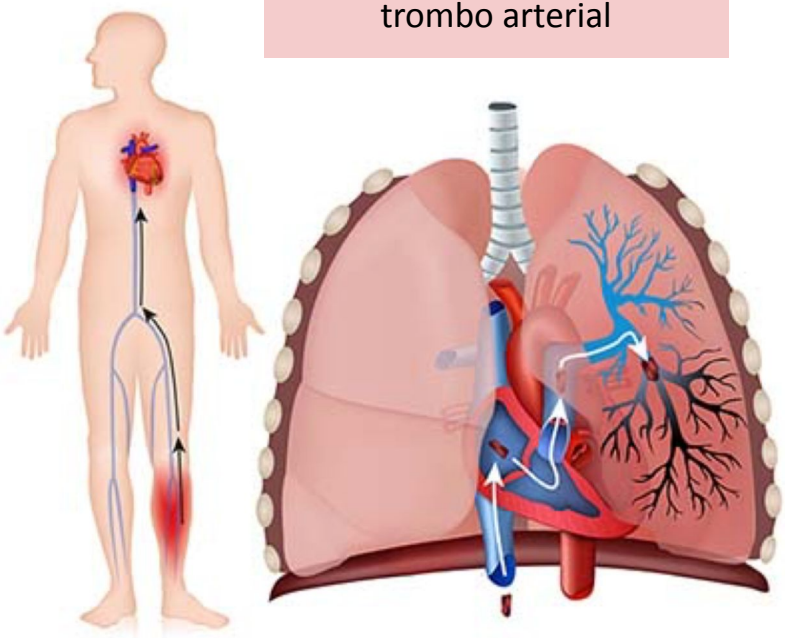
<u>El algoritmo diagnóstico de la HPTEC tiene 2 componentes:</u>

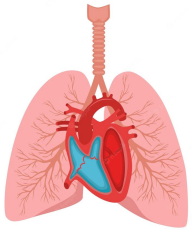
- el diagnóstico hemodinámico mediante CCD y;
- la localización de las lesiones trombóticas mediante técnicas de imagen

Complicación crónica
Baja incidencia 0,5-2%.



Transformación fibrótica del trombo arterial





GRUPO 5 - HP de mecanismo no aclarado y/o multifactoriales
5.1 Trastornos hematológicos: anemia hemolítica cronica, SMP.
5.2 Trastornos sistémicos y metabólicos: Gaucher, neurofribomatosis, Sarcoidosis.
5.3 Otros: ERC en HD.
5.4 Cardiopatía congénita compleja

- Aún falta conocimiento
- Enfermedades heterogéneas con distintas características patológicas.
- Mecanismos indefinidos o multifactoriales

DIAGNÓSTICO DE HP

Y

APLICACIÓN DE ALGORITMO DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

1. **Sospecha clínica**

Clínica: Síntomas y EF.

ECG y Rx de Tx.

Probabilidad ecocardiográfica de HP.

2. Pruebas para confirmar criterios hemodinámicos, describir la etiología y evaluar el deterioro hemodinámico y funcional.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO

Síntomas y exploración física

CLÍNICA:

SINTOMAS INESPECÍFICOS!!!

- Disnea/Fatiga/Debilidad/Dolor torácico/Síncope.
  Menos frecuentemente: Tos seca, náuseas y vómitos inducidos por el esfuerzo.

- Síntomas relacionados con complicaciones mecánicas de la HP y distribución anormal del flujo sanguíneo en el lecho vascular pulmonar → Hemoptisis/Disfonía/Sibilancias

EXPLORACIÓN FÍSICA:

CV:

2do y 3er ruido cardíaco aumentado.
Soplo pansistólico (regurgitación tricuspídea) y soplo diastólico (insuficiencia pulmonar).
Elementos de ICD: IY, hepatomegalia, edemas de MMII.

Ascitis, extremidades frías → Elementos de etapas avanzadas

<u>Evaluar elementos de causa subyacente de la HP:</u>

- Telangiectasias/esclerodactilia/ ulceración digital.
- Estertores crepitantes gruesos.
- Hipocratismo digital.

ECG	RX TX
S: 55% y E: 70% - Hipertrofia de VD - P pulmonale. - Desviación del eje a la derecha. - Hipertrofia del VD. - BCRD. - Prolongación del complejo QT. - Arritmias supraventriculares: FA, flutter auricular.	- Aumento de talla de la AP. - Hiliomegalia. - Oligohemia periférica (amputación de los vasos periféricos). - Cardíacos: Hipertrofia del VD/Dilatación VD/Aumento de Aurícula Derecha en el perfil. **90% anormal al momento del Dg!!!!**

ECG y RX DE TX NORMAL NO EXCLUYE EL DG DE HP!!!!!!

Ecocardiograma TT: Probabilidad ecocardiográfica HP

Evalúa la probabilidad de HT

Permite:

-
-
-
-

PROBABILIDAD ECOCARDIOGRÁFICA DETERMINADA POR:

- Velocidad de regurgitación tricuspídea.
- Tamaño del VD y AD.
- Movimiento del septo IV
- Diámetro de la AP, VCI y colapso inspiratorio.

Doppler de onda continua.

y la presión auricular derecha (PAD).

permite identificar cardiopatías congénitas.

Tabla

Proba

con s

V reg		
≤ 2,8 o no medible	Sí	Intermedia
2,9-3,4	No	
2,9-3,4	Sí	Alta
> 3,4	No requeridos	

HP: hipertensión pulmonar.
*Véase la tabla 8B.

Tabla 8B
Signos ecocardiográficos que indican hipertensión pulmonar empleados para evaluar la probabilidad de hipertensión pulmonar además de la medición de la velocidad de regurgitación tricuspídea (tabla 8A)

A. Ventrículos*	B. Arteria pulmonar*	C. Vena cava inferior y aurícula derecha*
Relación dimensión VD/VI basal > 1,0	Tiempo de aceleración del Doppler del tracto de salida del VD < 105 ms o muesca mesosistólica	Diámetro de la vena cava inferior > 21 mm con disminución del colapso inspiratorio (< 50% con inspiración profunda o < 20% con inspiración calmada)
Aplanamiento del septo interventricular (índice de excentricidad del VI > 1,1 en sístole o diástole)	Velocidad de regurgitación pulmonar en protodiástole > 2,2 m/s	Área de la aurícula derecha (telesistólica) > 18 cm²
	Diámetro de la AP > 25 mm	

AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.
*Deben estar presentes signos ecocardiográficos de al menos 2 categorías diferentes (A, B o C) de la lista para modificar el nivel de probabilidad ecocardiográfica de hipertensión pulmonar.

Gammagrafía pulmonar V/Q

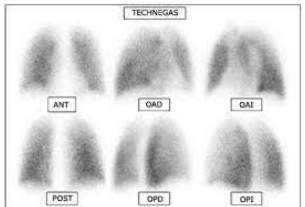
Evalúa distribución de ventilación y perfusión pulmonar mediante la detección de marcadores (radiofármacos) que se administran al paciente.

ÁREAS BIEN VENTILADAS, MAL PERFUNDIDAS

Método de screening para detectar HPTC en pacientes con HP (> S que la Angio Tc de Tx)

Gammagrafía V/Q normal o de baja probabilidad ⇒ **EXCLUYE HPTC**

S 90-100%; E 94-100%



Tomografía computada de alta resolución

Permite:

- **Valorar alteraciones vasculares, cardíacas, parenquimatosas y mediastinales.**

- **Sospecha de HP:**

  Aumento del diámetro de la AP (≥ 29 mm) o agrandamiento del VD.

  Cociente diámetro pulmonar:aorta ≥ 1.

  Aumento de de la relación arteria:bronquio > 1:1 en 3 o 4 lóbulos alta E para HP.

- **Evaluar causa de HP.**

Cateterismo cardíaco derecho

Permite:

- Confirmar HP y severidad.
- Confirmar HP precapilar: Presencia de presión pulmonar enclavada o wedge < a 15 mmHg (descarta hipertensión postcapilar por disfunción de VI).
- Descartar cortocircuítos intracardíacos.
- Realizar test de vasorreactividad pulmonar.
- Evaluar respuesta terapéutica a tratamiento avanzado de la HTAP.
- Completar valoración en algunos pacientes portadores de cardiopatía congénita.

Mediciones a realizar:

- Presión arterial Pulmonar (PAP).
- Presión auricular derecha (PAD).
- Gasto Cardíaco:
  Termodilución o método directo de Flick.

Baja tasa de morbilidad (1.1%) y mortalidad (0.055%) en centros con experiencia.

Cateterismo cardíaco derecho y prueba de vasorreactividad

- Identifica pacientes candidatos a tratamiento con Calcio Antagonistas.
- Se recomienda para pacientes:

HAPI
HAPH
HAPD

GRUPO 1

- De preferencia con óxido nítrico inhalado (opcionalmente epoprestenol iv, adenosina iv, iloprost inhalado).

Respuesta aguda positiva: Reducción de la PAPm ≥10 mm Hg para alcanzar un valor absoluto de PAPm ≤40 mm Hg (en presencia de GC estable o aumentado).

INDICACIONES CCD

FONDO NACIONAL DE RECURSOS
Medicina Altamente Especializada

Confirmación diagnóstica de HP en pacientes sintomáticos y evaluación de severidad en las siguientes situaciones:

HAP (grupo 1)

HPTEC (grupo 4)

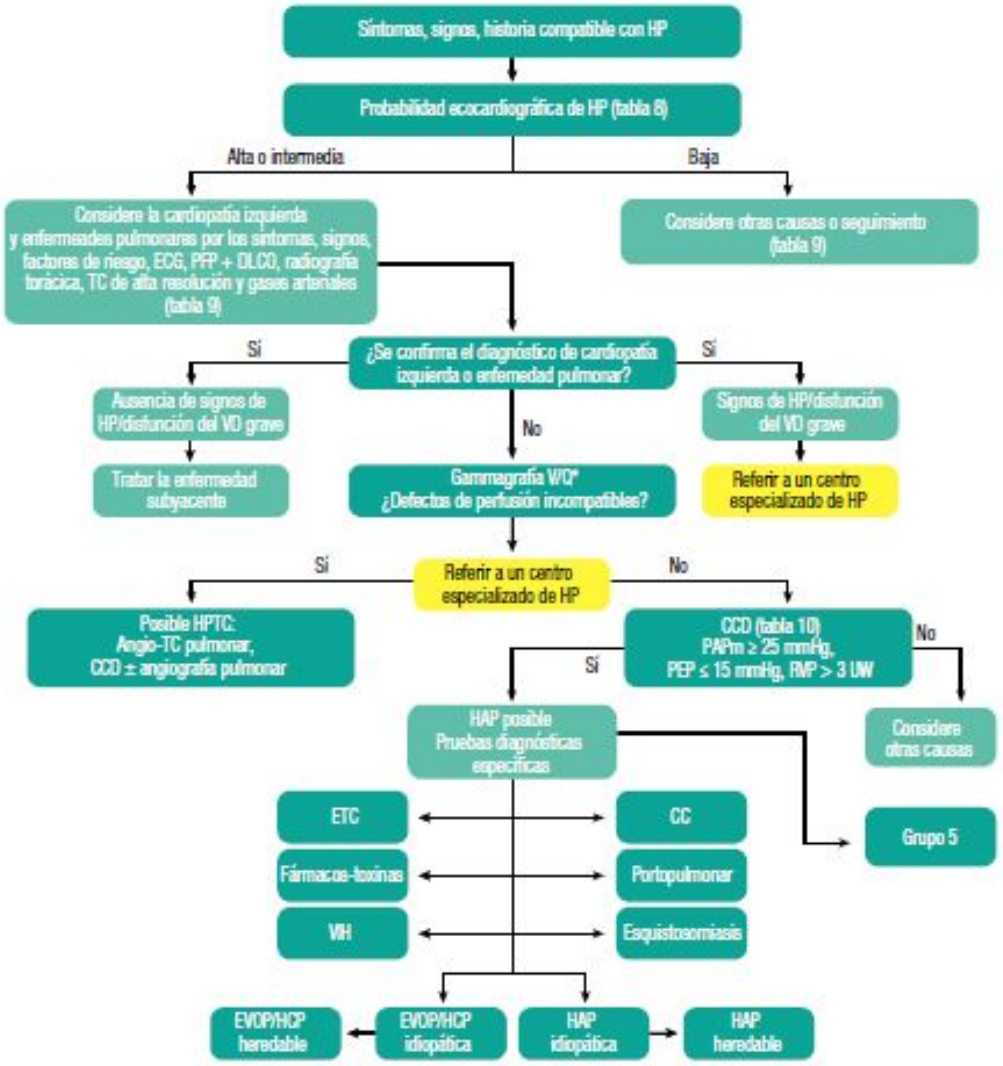
Pacientes con HP asociada a cardiopatía izquierda (grupo 2) → Si existen dudas dg entre HP precapilar o HP poscapilar, que puedan determinar cambios terapéuticos.

Pacientes con HP asociada a enfermedad respiratoria (grupo 3) → Valor PSAP en ETT desproporcionadamente elevado (> 55 mmHg), según gravedad de la enfermedad respiratoria y bajo tto optimizado.

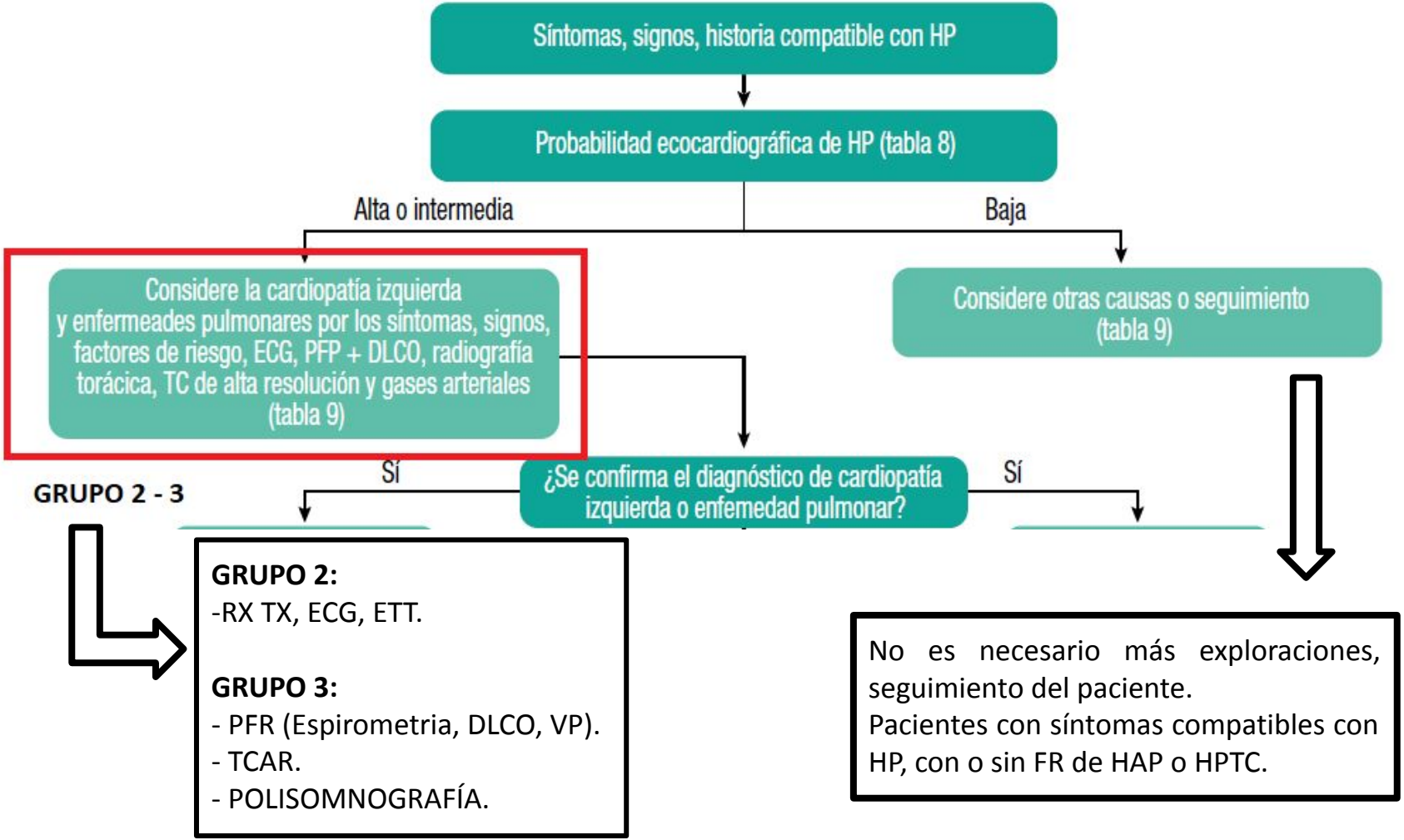
HP asociado a grupo 5

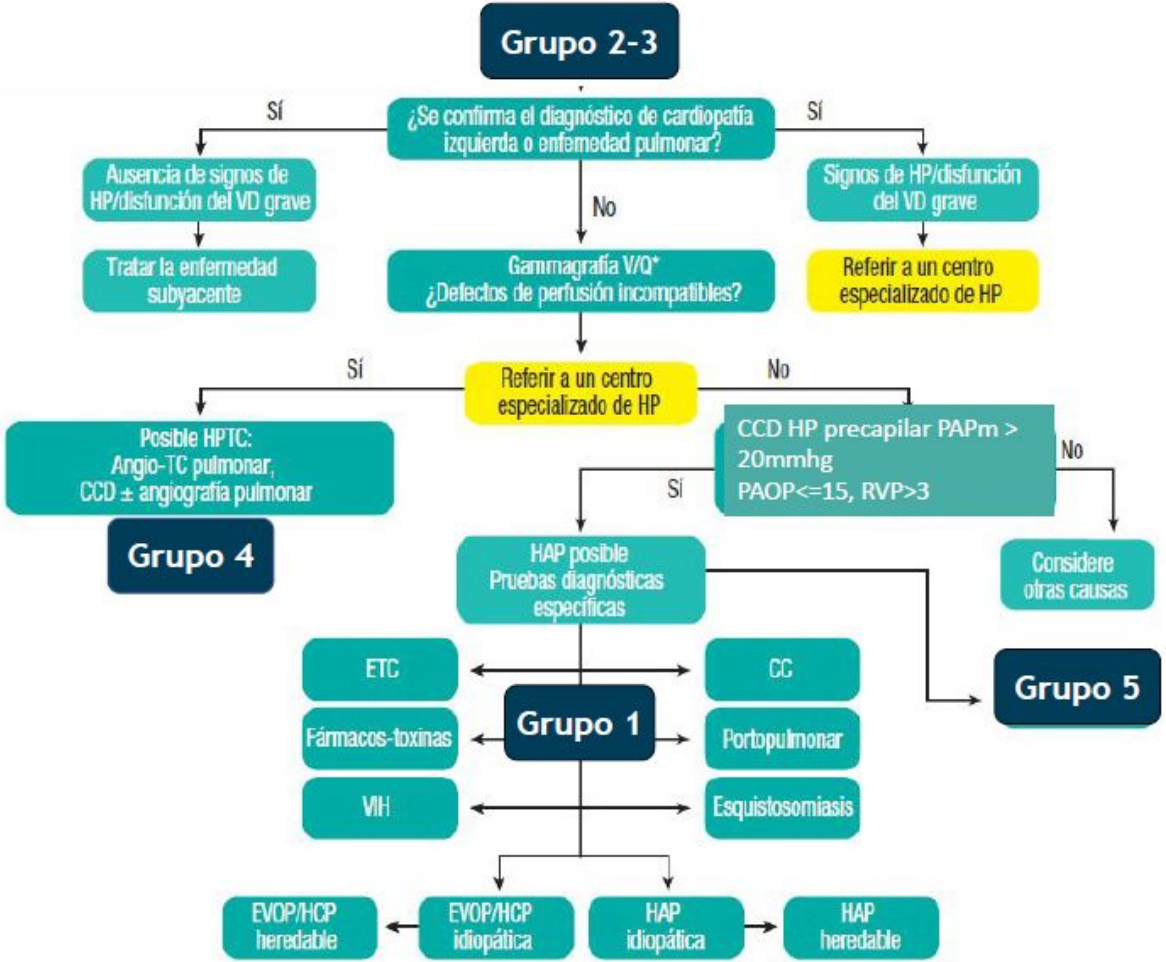
Pacientes con PSAP < 50 mmHg o cuando no fue posible estimar la presión arterial pulmonar por ETT → Se individualizará la decisión de realizar estudio hemodinámico pulmonar en función de edad, fundamento de la sospecha clínica y la comorbilidad.

Normativa FNR, diciembre 2010



ALGORITMO DIAGNÓSTICO


Síntomas, signos, historia compatible con HP
Probabilidad ecocardiográfica de HP (tabla 8)
Alta o intermedia
Baja
Considere la cardiopatía izquierda y enfermeades pulmonares por los síntomas, signos, factores de riesgo, ECG, PFP + DLCO, radiografía torácica, TC de alta resolución y gases arteriales (tabla 9)
Considere otras causas o seguimiento (tabla 9)
¿Se confirma el diagnóstico de cardiopatía izquierda o enfemedad pulmonar?
Sí
Sí
GRUPO 2 - 3
GRUPO 2:
-RX TX, ECG, ETT.
GRUPO 3:
- PFR (Espirometria, DLCO, VP).
- TCAR.
- POLISOMNOGRAFÍA.
No es necesario más exploraciones, seguimiento del paciente.
Pacientes con síntomas compatibles con HP, con o sin FR de HAP o HPTC.


Grupo 2-3
¿Se confirma el diagnóstico de cardiopatía izquierda o enfermedad pulmonar?
Sí
No
Sí
Ausencia de signos de HP/disfunción del VD grave
Tratar la enfermedad subyacente
Gammagrafía V/Q*
¿Defectos de perfusión incompatibles?
Signos de HP/disfunción del VD grave
Referir a un centro especializado de HP
Sí
Referir a un centro especializado de HP
No
Posible HPTC:
Angio-TC pulmonar,
CCD ± angiografía pulmonar
Grupo 4
CCD HP precapilar PAPm > 20mmhg
PAOP<=15, RVP>3
Sí
No
HAP posible
Pruebas diagnósticas específicas
Considere otras causas
Grupo 5
ETC
CC
Fármacos-toxinas
Grupo 1
Portopulmonar
VIH
Esquistosomiasis
EVOP/HCP heredable
EVOP/HCP idiopática
HAP idiopática
HAP heredable

EVALUACIÓN PRONÓSTICA INTEGRAL

- ➔ Estrategia multidimensional: **No existe una variable única** que proporcione suficiente información diagnóstica y pronóstica.
- ➔ El objetivo general del tratamiento de los pacientes con HAP es lograr un estado de riesgo bajo: lo cua normalmente se asocia con buena capacidad de ejercicio, buena calidad de vida, buena función del VD y bajo riesgo de muerte.
- ➔ La valoración integral del paciente **individual** es lo que debe guiar las decisiones terapéuticas

Tabla 14
Evaluaciones aconsejadas y su planificación para el seguimiento de pacientes con hipertensión arterial pulmonar

	Basal	Cada 3-6 meses[a]	Cada 6-12 meses[a]	A los 3-6 meses de cambios en el tratamiento[a]	En caso de empeoramiento clínico
Valoración clínica y determinación de clase funcional	+	+	+	+	+
ECG	+	+	+	+	+
PM6M/índice de disnea de Borg	+	+	+	+	+
PECP	+		+		+[b]
Ecocardiograma	+		+	+	+
Analítica básica[b]	+	+	+	+	+
Analítica ampliada[c]	+		+		+
GAB[d]	+		+	+	+
Cateterismo cardiaco derecho	+		+[f]	+[e]	+[e]

EVALUACIÓN DE LA GRAVEDAD

CLINICA

- Sintomas CV
- Adherencia a los Tratamientos
- *Clase funcional de la OMS: herramienta pronóstica de supervivencia.* Indicador de progreso de la enfermedad.

Clasificación funcional de la hipertensión pulmonar modificada siguiendo la clasificación funcional de la NYHA acorde con la clasificación de la OMS de 1998[9]

Clase I: pacientes con hipertensión pulmonar pero sin limitación de la actividad física. La actividad física habitual no causa disnea o fatiga excesivas, dolor torácico o presíncope
Clase II: pacientes con hipertensión pulmonar que limita ligeramente su actividad física. Se encuentran asintomáticos en reposo. La actividad física habitual causa disnea o fatiga excesivas, dolor torácico o presíncope
Clase III: pacientes con hipertensión pulmonar que produce marcada limitación de la actividad física. Se encuentran asintomáticos en reposo. Menos actividad que lo normal ya causa disnea o fatiga excesivas, dolor torácico o presíncope
Clase IV: pacientes con hipertensión pulmonar incapaces de llevar a cabo ninguna actividad física sin síntomas. Estos pacientes presentan signos de insuficiencia cardiaca derecha. Pueden tener disnea o fatiga incluso en reposo. Los síntomas se acentúan con cualquier actividad física

FUNCIONAL

- **TM6M** : prueba submáxima, los valores absolutos de distancia recorrida son pronósticos.
- **Test Cardiopulmonar:** brinda información pronóstica adicional al TM6M, pronóstico: VO2 pico.

IMAGENOLOGIA

- ETT: la función del VD es un factor determinante, debe ser completo, no hay 1 variable suficiente para describir su funcionamiento.

PARAMETROS HEMODINAMICOS

- PAPm valor pronóstico bajo
- IC: indicador más fiable de la función del VD y la presion en la auricula derecha.
- No está claro cuál es el mejor momento para el CCD de seguimiento.
- Estrategia invasiva vs no invasiva.
- Debe realizarse siempre que se esperen resultados que puedan influir en las

EVALUACIÓN PRONÓSTICA INTEGRAL

Tabla 13
Evaluación del riesgo en la hipertensión arterial pulmonar

Factores pronósticos[a] (mortalidad estimada a 1 año)	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-10%)	Riesgo alto (> 10%)
Signos clínicos de IC derecha	Ausentes	Ausentes	Presentes
Progresión de los síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Síncope ocasional[b]	Síncopes de repetición[c]
CF-OMS	I, II	III	IV
PM6M	> 440 m	165-440 m	< 165 m
Test de esfuerzo cardiopulmonar	VO_2 pico > 15 ml/min/kg (> 65% del predicho) VE/VCO_2 < 36	VO_2 pico 11-15 ml/min/kg (35-65% del predicho) VE/VCO_2 36-44,9	VO_2 pico < 11 ml/min/kg (< 35% del predicho), VE/VCO_2 ≥ 45
Concentración plasmática de 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
Imagen (ecocardiografía, RMC)	Área de AD < 18 cm^2 sin derrame pericárdico	Área de AD 18-26 cm^2 con derrame pericárdico mínimo o ausente	Área de AD > 26 cm^2 con derrame pericárdico
Parámetros hemodinámicos	PAD < 8 mmHg, índice cardiaco ≥ 2,5 l/min/m^2, SvO_2 > 65%	PAD 8-14 mmHg, índice cardiaco 2,0-2,4 l/min/m^2, SvO_2 60-65%	PAD > 14 mmHg, índice cardiaco < 2,0 l/min/m^2, SvO_2 < 60%

BIBLIOGRAFIA

https://erj.ersjournals.com/content/53/1/1801904

http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.01.002

https://medicina.uc.cl/publicacion/hipertension-pulmonar/

https://epos.myesr.org/posterimage/esr/seram2014/124358/mediagallery/584533?deliveroriginal=1

KEEP CALM AND STAY GREEN

Gracias!