

GUIA PRÁCTICA DE MANEJO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

**GRUPO DE TRABAJO DE TRANSTORNOS CIRCULATORIOS DEL
PULMÓN DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE NEUMOLOGÍA**

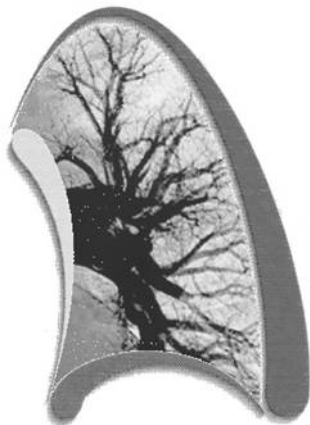
Documento elaborado por

Dra. Raquel López Reyes

Dra. Dolores Nauffal Manssur

Servicio de Neumología

Hospital la Fe



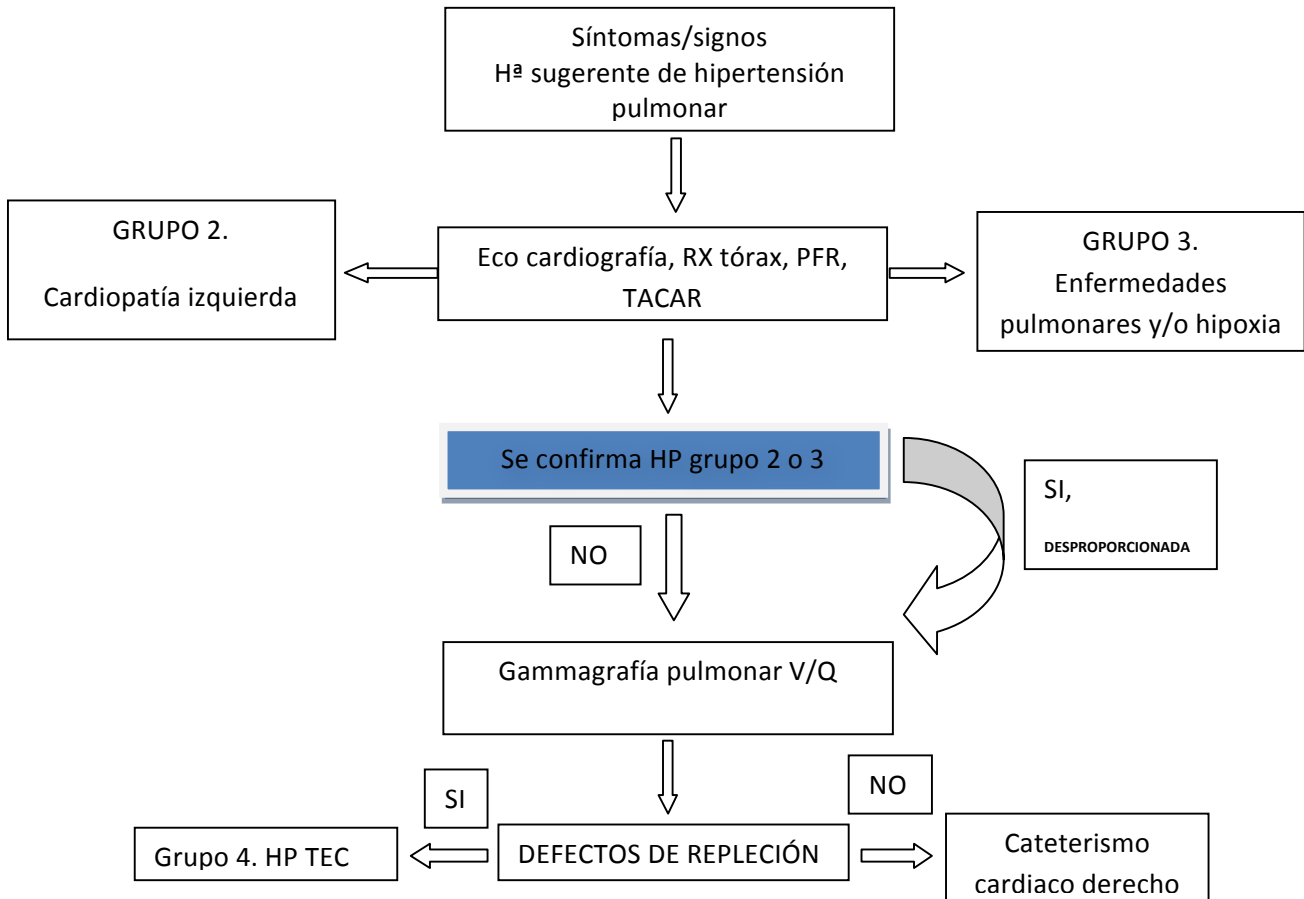
GT TCP

INDICE GUÍA PRÁCTICA MANEJO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR (HP)

- **Definición y clasificación**
- **Métodos diagnósticos**
- **Tratamientos**
- **Seguimiento**
- **Organización asistencial**
- **Hospitales de la Comunidad Valenciana que atienden HP**
- **Bibliografía**

Diagnóstico

El diagnóstico de la HP se ha de plantear como un proceso escalonado dirigido a su identificación, clasificación y evaluación. En dicho proceso se distinguen 4 estadios: I, sospecha; II, detección; III, identificación de clase o categoría, y IV, evaluación y diagnóstico.



La herramienta fundamental para la detección de la HP es la **Ecocardiografía** transtorácica (ETT), por lo que debe practicarse siempre que se sospeche HP. La ETT permite estimar la presión sistólica arterial pulmonar (PSAP) a partir de la velocidad de regurgitación de la tricúspide y proporciona información sobre posibles causas cardíacas de la HP, así como de sus consecuencias sobre la morfología y función del ventrículo derecho. Se considera que puede haber HP cuando la velocidad de regurgitación tricuspídea es mayor de 3,4 m/sg, valor que equivale, aproximadamente, a una PSAP superior a 50 mmHg. La ETT ayuda también a descartar otras cardiopatías como por ejemplo la presencia de una CIA. En resumen la ETT permite sospechar una posible HP, pero en ningún caso establecer su diagnóstico definitivo, ya que éste sólo es posible mediante el estudio hemodinámico pulmonar con cateterismo cardíaco derecho.

Una vez detectada la posible HP, se inicia la fase de identificación de la clase o categoría de acuerdo con su clasificación (tabla 1). Para ello se efectuarán los exámenes indicados en la tabla 2.

Tabla 2: Pruebas necesarias para establecer la etiología de la HP

Pruebas de laboratorio

Hematología y bioquímica básica

Serologías virus hepatotropos B y C, VIH

Función tiroidea

Anticuerpos antinucleares (anticentrómero, anti-SCL70, RNP)

Anticuerpos antifosfolípido

Ecografía abdominal y doppler de la porta: Descarta HAP asociada a hipertensión portal

Pruebas de función respiratoria : descarta HP asociada a enfermedad pulmonar o hipoxemia (grupo 3)

Espirometría forzada

Volúmenes pulmonares estáticos

Capacidad de difusión de CO

Gasometría arterial

Poligrafía respiratoria si se sospecha SAOS

Gammagrafía pulmonar de V/Q (descarta HP del grupo 4)

TACAR: descarta HP asociada a enf pulmonar, enf venooclusiva y hemangiomas y la presencia de fibrosis pulmonar en pacientes con colagenosis.

Tras la detección ecocardiográfica de HP y la realización de los exámenes señalados, los pacientes con HAP, HPTEC y aquéllos con neumopatía con valores de PSAP desproporcionados para la gravedad del proceso subyacente deben ser remitidos a una unidad de referencia en HP a fin de completar el proceso diagnóstico.

La evaluación diagnóstica de la HP se completa con:

- a) el estudio hemodinámico pulmonar;
- b) la evaluación de la capacidad de ejercicio, y
- c) exámenes específicos según el tipo de HP.

El **estudio hemodinámico** pulmonar mediante cateterismo cardíaco derecho es el examen de referencia para el diagnóstico de HP. Los resultados obtenidos permiten evaluar la gravedad de la HP y contribuyen a establecer el pronóstico. Su realización está indicada en el diagnóstico de todos los pacientes con HAP o HPTEC (categorías I y IV, respectivamente). En otras circunstancias su realización está justificada si de sus resultados se derivará un cambio en la situación clínica del paciente o del tratamiento. En pacientes con PSAP menor de 50 mmHg estimada por ETT se deberá individualizar la decisión en función de la edad, el fundamento de la sospecha clínica y la comorbilidad. Es fundamental obtener el dato de la presión de enclavamiento o PCP para descartar causa cardíaca de la hipertensión. En casos dudosos sería necesario hacer

un cateterismo izquierdo para medir la presión telediastólica de ventrículo izquierdo o hacer una sobrecarga salina

El estudio hemodinámico diagnóstico debe acompañarse de la valoración de la respuesta vasodilatadora aguda, para lo cual se empleará uno de los agentes recomendados (epoprostenol intravenoso, óxido nítrico inhalado o adenosina intravenosa). El resultado de la prueba vasodilatadora tiene importantes implicaciones en el tratamiento y el pronóstico. Se considera que es positiva cuando se produce un descenso de la PAPm de como mínimo 10 mmHg, con un valor de PAPm final igual o inferior a 40 mmHg, sin que se produzca descenso del gasto cardíaco.

Tanto el estudio hemodinámico pulmonar como la prueba vasodilatadora pulmonar deben ser realizados por personal experimentado, en unidades dotadas con el equipamiento adecuado.

La evaluación del paciente con HP diagnosticada se completa con la **valoración de la gravedad del proceso**. Para ello se tienen en cuenta:

- a) Clase funcional, de acuerdo con la escala de la New York Heart Association (NYHA) modificada por la Organización Mundial de la Salud (OMS);
- b) Tolerancia al ejercicio. La tolerancia al ejercicio se evalúa habitualmente mediante la prueba de marcha de 6 min, que debe realizarse siguiendo las recomendaciones establecidas. Se aconseja interpretar los resultados obtenidos comparándolos con valores de referencia en los que se tengan en cuenta el sexo, la edad y la estatura del paciente. En pacientes en clases funcionales I-II el resultado de la prueba de marcha de 6 min puede ser normal. En esta situación la prueba de esfuerzo cardiopulmonar puede aportar información más precisa acerca de la tolerancia al ejercicio y los factores que la limitan.
- c) Resultados de los estudios ecocardiográfico y hemodinámico, y
- d) Analítica sanguínea.

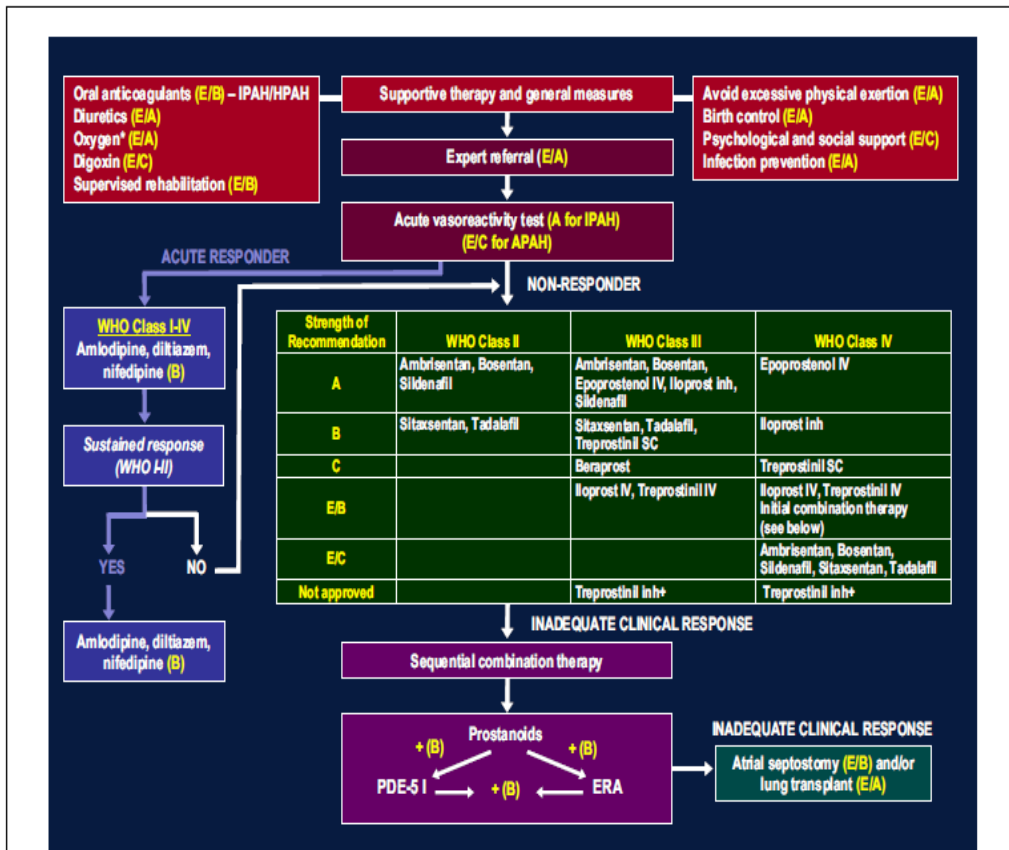


Figure 1. PAH Evidence-Based Treatment Algorithm

Drugs within the same grade of evidence are listed in alphabetical order and not order of preference. Not all agents listed are approved or available for use in all countries. Strengths of recommendations are defined in Table 1. *To maintain oxygen at 92%. +Investigational, under regulatory review. APAH = associated pulmonary arterial hypertension; ERA = endothelin receptor antagonist; HP AH = heritable pulmonary arterial hypertension; IPAH = idiopathic pulmonary arterial hypertension; IV = intravenous; PAH = pulmonary arterial hypertension; PDE-5 = phosphodiesterase type 5; SC = subcutaneous; WHO = World Health Organization.

Manejo y tratamiento del HP (DANA POINT 2008)

Nota: el sitaxsentan está retirado del mercado

Tratamiento de la hipertensión pulmonar arterial

Recomendaciones generales y tratamiento convencional.

Las medidas generales contemplan estrategias destinadas a disminuir el impacto nocivo de algunas circunstancias y agentes externos en los pacientes con HP.

El ejercicio físico puede aumentar la PAPm, por lo que debe evitarse aquel que produzca síntomas. El ejercicio aeróbico suave y progresivo, con una frecuencia de 4-5 días a la semana, es recomendable.

En los vuelos comerciales se aconseja el uso de oxígeno suplementario si se realiza un viaje prolongado (> 2 h) o si hay insuficiencia respiratoria.

La gestación produce cambios hormonales y hemodinámicos que suelen ser muy mal tolerados. La mortalidad materna en esta situación es elevada (30-50%), especialmente en el posparto inmediato. Por ello es imprescindible la utilización de métodos anticonceptivos. Se desaconsejan los anticonceptivos hormonales combinados por su posible efecto protrombótico, siendo de elección los métodos de barrera y los anticonceptivos hormonales sin estrógenos. La esterilización quirúrgica en mujeres y la implantación de dispositivos intrauterinos requieren seguimiento y anestesia especializada por la posibilidad de complicaciones (reacciones vasovagales) potencialmente fatales. En caso de embarazo, se recomienda su interrupción durante el primer trimestre.

Las infecciones respiratorias se toleran mal y es necesario que sean diagnosticadas y tratadas de forma precoz. Se recomienda una estrategia de vacunación para la gripe y la neumonía neumocócica.

La mayoría de medicamentos habitualmente empleados para tratar enfermedades banales son seguros en los pacientes con hipertensión arterial pulmonar. Sin embargo, deben evitarse los fármacos α adrenérgicos contenidos en algunos inhaladores nasales. Los antiinflamatorios no esteroideos deben emplearse con moderación, dado el riesgo de precipitar insuficiencia cardíaca, probablemente en relación con la vasoconstricción renal y la inhibición de las prostaglandinas.

Tratamiento convencional

En líneas generales, el tratamiento de la HAP se inicia con la anticoagulación oral, diuréticos y oxígeno. En este momento, es recomendable derivar al paciente a una unidad de referencia en HP para realizar el test vasodilatador agudo. Los pacientes respondedores serán tratados con antagonistas del calcio, reevaluándose su eficacia a los 3-6 meses de tratamiento (definida por clase funcional I-II de la OMS y práctica normalización de las presiones pulmonares). Los no respondedores y los respondedores con falta de eficacia a los 3-6 meses en clase II-IV de la OMS, recibirán tratamiento con los fármacos específicos para el remodelado vascular pulmonar.

- ✓ *Oxigenoterapia continua domiciliaria.* Debe prescribirse cuando haya insuficiencia respiratoria, tratando de mantener una saturación arterial de oxígeno superior al 90%.
- ✓ *Diuréticos.* Están indicados para la reducción de los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha. La espironolactona está especialmente recomendada.
- ✓ *Digital.* Se utilizará en casos con insuficiencia ventricular derecha clínicamente evidente o fibrilación auricular.
- ✓ *Anticoagulantes orales.* Se recomienda la anticoagulación en pacientes con HAP idiopática y formas asociadas, a excepción de la hipertensión portopulmonar con varices esofágicas. En el síndrome de Eisenmenger la anticoagulación es objeto de debate. Se recomienda mantener un cociente internacional normalizado (INR) entre 1,5 y 2,5.
- ✓ *Vasodilatadores antagonistas del calcio.* La administración crónica de dosis altas de antagonistas del calcio prolonga la supervivencia de los pacientes que presentan respuesta significativa en la prueba vasodilatadora aguda. Los fármacos más utilizados son el diltiazem y el nifedipino. Las dosis a las que han demostrado ser eficaces son relativamente elevadas: 240-720 mg/día de diltiazem y 120-240 mg/día de nifedipino. La eficacia de los antagonistas del calcio debe evaluarse a los 3-6 meses de su inicio. Se considerará que el tratamiento es eficaz si la clase funcional es I o II y la PSAP cercana a los valores normales. Si no se consiguen estos objetivos, está indicado iniciar tratamiento con fármacos específicos.

La utilidad del tratamiento a largo plazo con antagonistas del calcio en pacientes con HAP asociada a colagenosis o infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) que han respondido significativamente en la prueba vasodilatadora es menos clara. No hay indicación de tratamiento con antagonistas del calcio en el síndrome de Eisenmenger y la hipertensión portopulmonar.

Tratamiento específico:

- ✓ *Prostaciclina.*
- ✓ *Antagonistas de los receptores de la endotelina.*
- ✓ *Inhibidores de la fosfodiesterasa 5.*

Tratamiento combinado:

El tratamiento combinado con fármacos de distintas categorías puede estar indicado si con un régimen de monoterapia no se consigue situar al paciente en un perfil de bajo riesgo y aceptable control de la HP. **El fracaso de la monoterapia es un criterio de derivación preferente a una unidad de referencia en HP.**

Tratamiento no farmacológico

1. Septostomía auricular.

Consiste en crear un cortocircuito derecha-izquierda a través de la fosa oval. Es un procedimiento paliativo que en general se utiliza como puente al trasplante pulmonar. La septostomía descomprime el ventrículo derecho e incrementa la precarga izquierda, mejorando el gasto cardíaco y el transporte tisular de oxígeno, a pesar del descenso de la PaO₂. Su eficacia sólo se ha evaluado en series con escaso número de pacientes. La mortalidad inmediata del procedimiento oscila entre el 5 y el 13%. La septostomía auricular se debe realizar siempre en centros con experiencia.

Sus indicaciones son:

1. Pacientes con HAP grave en clases III-IV, con síncope recurrente o insuficiencia cardíaca derecha, refractarios a tratamiento médico.
2. Pacientes considerados para trasplante pulmonar, como puente o como tratamiento paliativo si no hay ninguna opción alternativa.

Las contraindicaciones, por la alta mortalidad asociada, son: situación de muerte inminente, saturación arterial inferior al 90% y hemoglobina menor de 12 g/dl.

2. Trasplante pulmonar y cardiopulmonar.

En los pacientes con enfermedad moderada o grave que no responden al tratamiento médico, el trasplante puede lograr la normalización de la hemodinámica pulmonar, con mejoría significativa de la clínica, la calidad de vida y la supervivencia. Estos beneficios se han demostrado en estudios no controlados de series de pacientes. La complejidad del tratamiento, el riesgo de mortalidad del procedimiento y la limitación de los resultados como consecuencia del rechazo crónico hacen que el trasplante se contemple como la última opción en el algoritmo terapéutico de la HP.

La elección del tipo de procedimiento (unipulmonar, bipulmonar o cardiopulmonar) depende de la enfermedad subyacente y de la situación hemodinámica. El procedimiento preferido es el trasplante bipulmonar, cuya supervivencia actuarial a los 5 años es del 50%. El trasplante cardiopulmonar está indicado cuando hay afectación cardíaca grave que desaconseja el trasplante pulmonar aislado.

Cuando se considere que un paciente cumple criterios para ello se debe contactar directamente con la Unidad de Trasplante Pulmonar del Hospital La Fe

***Seguimiento de los pacientes**

Existen 2 posibilidades

1. Unidad Local remite al paciente a la Unidad de Referencia tanto para diagnóstico hemodinámico como para seguimiento. La Farmacia Extrahospitalaria de la Unidad Local se hará cargo de la administración del tratamiento vasodilatador en los casos que sea necesario.

2. La Unidad de Referencia hace las exploraciones no disponibles en la Local y se remite para su control a la Unidad Local, siempre que ésta se cuente con personal entrenado. Al igual que en el caso anterior la Farmacia Extrahospitalaria de la Unidad Local se hará cargo de la medicación. La Unidad de Referencia puede atender los problemas que surjan en el seguimiento bien vía telefónica, bien en presencia física si fuera necesario o por medios de las sesiones que se imparten por el GT TCP de la SVN.

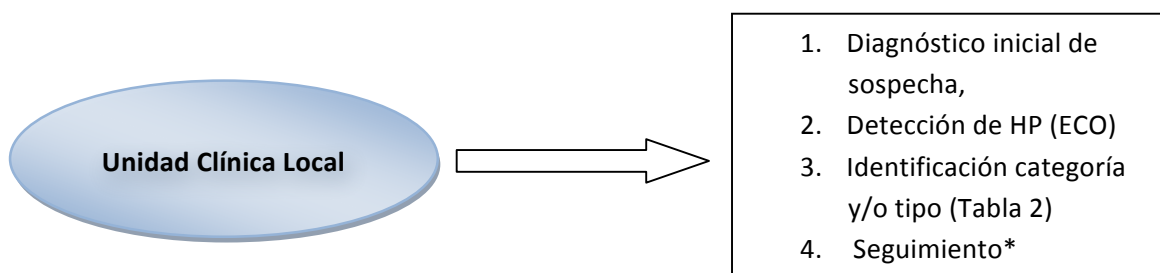
Evaluación pronóstica de los pacientes

Mejor pronóstico	Factores	Peor pronóstico
No	Signos de ICC	Si
Lenta	Progresión síntomas	Rápida
No	Síncope	Si
I,II	Clase funcional	III, IV
> 500 metros	Test 6 minutos marcha	< 300 metros
> 1, 5ml/Kg/min	Consumo oxígeno pico	< 12 ml/kg/min
Normal o casi normal	Pro BNP plasmático	Muy elevado
TAPSE > 2 cm, no DP	Ecocardiografía	TAPSE < 1,5 cm, DP
IC > 2,5 l/min/m² o RP < 8 mmHg	Hemodinámica	IC < 2l/min/ m² o RP > 15 mmHg

Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hipertensión

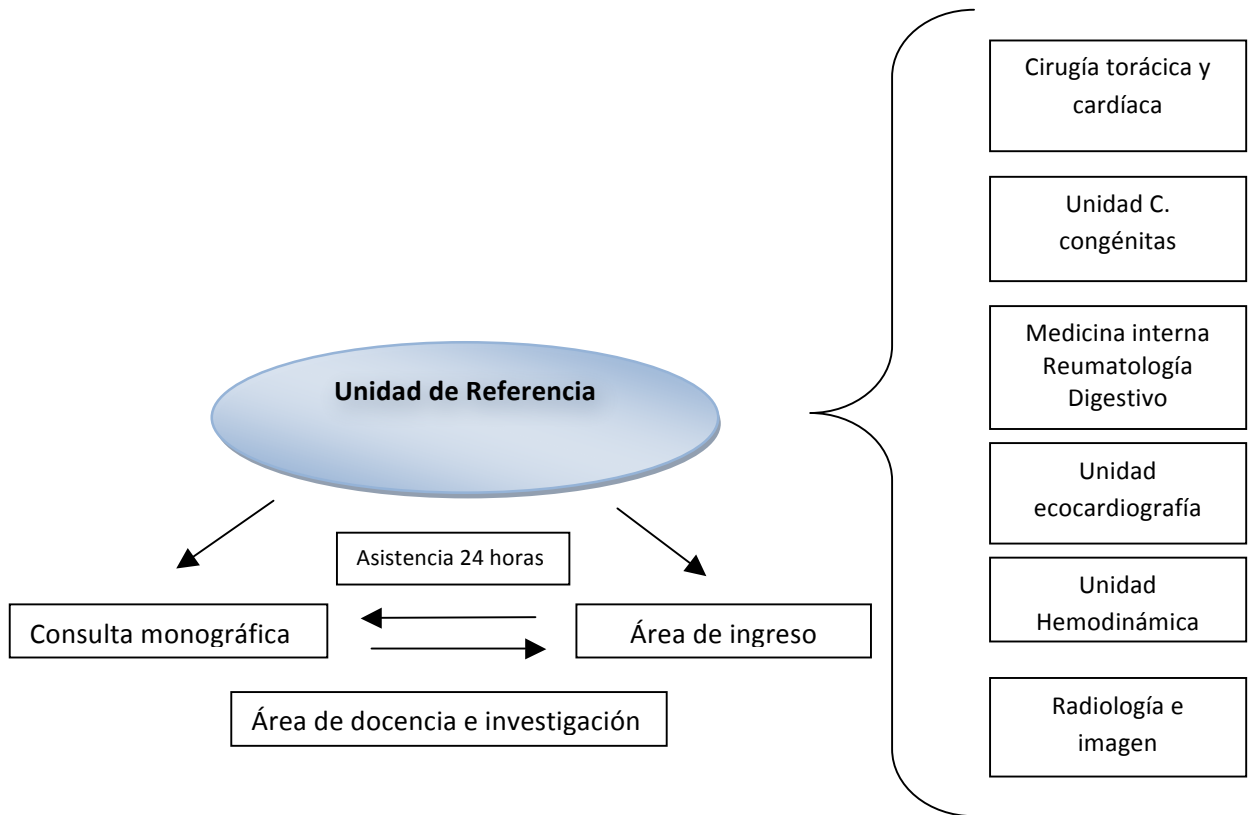
Eur Heart J 2009; 30.2493-537

ORGANIZACION ASISTENCIAL: UNIDADES DE REFERENCIA EN HIPERTENSION PULMONAR



Criterios de derivación a la Unidad de referencia:

1. Pacientes con sospecha de HAP o HP de origen multifactorial o no aclarado (grupo 5) con la siguientes hallazgos en ecocardio:
 - ✓ Velocidad regurgitación tricuspídea (VRT)> 3,4 m/s
 - ✓ VRT 2,9-3,4 m/s y síntomas sugestivos de HP, enfermedades asociadas o factores de riesgo
 - ✓ VR= 2,8 m/s, pero con alteraciones eco cardiográficas sugestivas de HP, y síntomas sugestivos de HP, enfermedades asociadas a factores de riesgo
2. Pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar tromboembólica crónica
 - ✓ Ecocardiograma
 - ✓ Defectos de perfusión en gammagrafía pulmonar presentes tras más de 3 meses de tratamiento anticoagulante
 - ✓ Lesiones trombóticas en arterias pulmonares presentes tras más de tres meses en tratamiento anticoagulante
3. Pacientes con cardiopatía izquierda o enfermedad respiratoria y sospecha de HP desproporcionada
 - ✓ VR> 3,4 m/s
 - ✓ Síntomas no explicables por la enfermedad de base.



Requisitos que debe reunir una unidad de referencia (Documento de consenso SEPAR/SEC)

1. Personal:

Mínimo de 2 médicos especialistas (neumólogos o cardiólogos) con interés en la enfermedad y experiencia profesional demostrable, que puedan cubrir las necesidades asistenciales de la unidad. Uno de ellos actuará como director o coordinador de la unidad y será su responsable.

Mínimo de un diplomado/a en enfermería con especial dedicación a la unidad, que posea experiencia en la enfermedad y los distintos tratamientos empleados.

Personal de apoyo administrativo para la coordinación asistencial de los pacientes.

La atención de los pacientes con HP tiene un marcado carácter multidisciplinario, por lo que la unidad debe actuar coordinadamente con los especialistas y unidades del centro que intervienen en los procesos diagnóstico y terapéutico.

2. Volumen de actividad.

Atendiendo a las características de la organización sanitaria en España, el volumen de actividad mínimo exigible a una unidad de referencia en HP es de 5 casos nuevos de HAP al año, mantenido durante un mínimo de 3 años consecutivos, y al menos 30 pacientes en seguimiento clínico activo.

3. Experiencia y calidad asistencial.

Experiencia en todos los fármacos específicos
Sesiones clínicas regulares
Procedimientos normalizados de trabajo diagnóstico y tratamiento
Acreditar indicadores de resultados (supervivencia)

4. Equipamiento y recursos disponibles.

Las unidades de referencia en HP deben disponer de las siguientes unidades especializadas: ecocardiografía, hemodinámica cardíaca, laboratorio de función pulmonar, prueba de esfuerzo cardiopulmonar, unidad del sueño, servicio de radiodiagnóstico con capacidad para realizar angiografía por tomografía computarizada helicoidal y tomografía computarizada de alta resolución, medicina nuclear, unidad de cuidados intensivos y unidades de hospitalización de neumología y cardiología.

Además de las señaladas, también tiene especial interés que existan las siguientes unidades o equipos: trasplante pulmonar y/o cardiopulmonar, angiorradiología, unidad especializada en enfermedades autoinmunitarias (medicina interna, reumatología), unidad especializada en el VIH, servicios de cirugía cardíaca y de cirugía torácica, equipo quirúrgico experto en tromboendarterectomía pulmonar, trasplante hepático y/o unidad de hemodinámica hepática.

5. Prestaciones

Consulta externa monográfica
Cateterismo cardiaco con prueba vasorreactividad
Acceso a todos los fármacos específicos de HAP
Sistema de cobertura 24 horas

6. Disponer de un sistema de información.

Dicho sistema, preferentemente informatizado, debe permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de los resultados. Los pacientes deberían recogerse en una base de datos en la que consten los datos fundamentales de su diagnóstico y seguimiento terapéutico.

7. Actividad investigadora.

La unidad debe desarrollar actividad investigadora que permita profundizar en el conocimiento de la HP. Dicha actividad se concreta en el diseño y realización de proyectos de investigación propios, la participación en estudios clínicos nacionales e internacionales, la participación en registros y las publicaciones científicas.

- ❖ Por tanto el Servicio de Neumología del Hospital La Fe de Valencia cumple los criterios necesarios para ser la Unidad de Referencia para Hipertensión Pulmonar en la Comunidad Valenciana. Personas de contacto Dras Dolores Nauffal y Raquel López Reyes.
- ❖ Los Hospitales comarcales serían las Unidades Locales
- ❖ Los siguientes Hospitales también pueden ofrecer ayuda en el diagnóstico y seguimiento de la HAP:
 - ✓ Hospital General Universitario de Valencia. Dres. Gustavo Juan y Mercedes Ramón
 - ✓ Hospital Dr.Peset. Dr. Ildefonso Furest
 - ✓ Hospital Clínico Universitario de Valencia Dras. Manuela Marin y Belén Safont
 - ✓ Hospital Arnau de Vilanova de Valencia. Dr Jose Antonio Fernández
 - ✓ Hospital General Universitario de Alicante. Dres. Joan Gil y Raquel Garcia Sevilla

Bibliografía

-Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hipertensión Eur Heart J 2009; 30:2493-537

- Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica y la Sociedad Española de Cardiología. Arch Bronconeumol. 2008;44:87-99.