

# Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar

**Unidad Multidisciplinar  
de Hipertensión Pulmonar**

Hospital Universitario Doce de Octubre



**Edición 2014**

Coordinadores:

**Pilar Escribano Subías**

**Miguel Angel Gómez Sánchez**

## Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar



### Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar

Hospital Universitario Doce de Octubre



Autores:

**Sergio Alonso**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Radiología

**Beatriz Arias**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

**Patricia Carreira**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Reumatología

**José Cortina Romero**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cirugía Cardiaca

**Alicia de Pablos Gafas**

Unidad de Trasplante Pulmonar  
Servicio de Neumología

**Roberto del Pozo**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

**Juan Delgado Jimenez**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

**Pilar Escribano Subías**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

**Ángela Flox Camacho**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

**Pablo Gámez García**

Unidad de Trasplante Pulmonar  
Servicio de Cirugía Torácica

**Miguel Angel Gómez Sánchez**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

**Olga González González**

Unidad de Trasplante Pulmonar  
Servicio de Anestesia y Reanimación

**Carmen Jiménez López-Guarch**

Unidad Mutidisciplinar de HP  
Servicio de Cardiología

© Miguel Angel Gómez Sánchez  
Pilar Escribano Subías

Editado por: Editores Médicos, S.A. EDIMSA

ISBN-13: 978-84-7714-395-6  
Depósito legal: M-47788-2010

**María Jesús López Gude**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cirugía Cardíaca

**Victor Medina Carrillo**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

**Teresa Mombiela**  
 Servicio de Cardiología  
 Hospital Universitario Gregorio Marañón

**Paula Navas Tejedor**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

**Asuncion Parra**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

**Virginia Luz Pérez González**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Unidad de Trasplante Pulmonar  
 Servicio de Neumología

**María Isabel Real Navacerrada**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Unidad de Trasplante Pulmonar  
 Servicio de Anestesia y Reanimación

**Fernando Romero**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

**María José Ruiz Cano**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

**M Antonia Sanchez Nistal**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Radiología

**Paz Sanz Ayán**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Rehabilitación

**Pilar Troya Martín**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

**Olga Villar**  
 Unidad de embarazo de alto riesgo  
 Servicio de Obstetricia y Ginecología

**María Teresa Velázquez Martín**  
 Unidad Mutidisciplinar de HP  
 Servicio de Cardiología

## SUMARIO

<u>Introducción</u>	<u>7</u>
<u>Prefacio</u>	<u>9</u>
<u>1. Definición y clasificación de la hipertensión pulmonar</u>	<u>11</u>
• Definición	11
• Clasificación clínica	13
<u>2. Diagnóstico</u>	<u>17</u>
• Diagnóstico general de la HP	17
• Protocolo de diagnóstico por imagen: Ecocardiograma, TCMD, RM cardíaca	23
• Evaluación de la capacidad funcional	37
• Protocolo de diagnóstico hemodinámico: Cateterismo cardíaco derecho, test agudo vasodilatador y arteriografía pulmonar	47
<u>3. Tratamiento</u>	<u>63</u>
• Embarazo en la HAP y planificación familiar	63
• Actividad física y rehabilitación dirigida	77
• Tratamiento guiado por objetivos terapéuticos y evaluación de resultados	81
• Algoritmo terapéutico en HAP	86
• Hipertensión pulmonar en las Cardiopatías Congénitas. Indicaciones de cierre del shunt con HAP	95

**SUMARIO (continuación)**

• Algoritmo en la hipertensión portopulmonar	105
• Diagnóstico de la HAP en las enfermedades del tejido conectivo (ETC)	111
• HP venooclusiva y hemangiomas capilar pulmonar	120
<b>4. HP no arterial</b>	<b>123</b>
• Hipertensión pulmonar secundaria a disfunción ventricular izquierda y previa al trasplante	123
• Hipertensión pulmonar secundaria a trastornos respiratorios crónicos o Hipoxemia	131
• HP Tromboembólica Crónica y Embolia Aguda Pulmón	138
• Valoración e indicaciones de endarterectomía pulmonar	146
• Angioplastia pulmonar en pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica	148
<b>5. Estrategias alternativas</b>	<b>151</b>
• Implantación y cuidados del catéter de Hickman	151
• Tratamiento de las arritmias	160
• Septostomía auricular con balón	164
• Cirugía no cardíaca en pacientes con HAP	169
• ECMO en pacientes con HAP	175
• Indicaciones para el trasplante pulmonar y cardiopulmonar	180
<b>6. Organización de la Unidad de Hipertensión Pulmonar</b>	<b>185</b>
• Unidad Multidisciplinar de Hipertensión pulmonar. Coordinación con otras unidades	185
• Papel de la enfermería en HAP	191
<b>7. Glosario de abreviaturas</b>	<b>197</b>

**INTRODUCCIÓN**

Asistimos a un mayor conocimiento de la epidemiología, patogenia y fisiopatología de la hipertensión arterial pulmonar, lo que ha dado lugar a avances significativos en los últimos años, aunque la enfermedad sigue siendo mortal.

La celebración del 5º Congreso Mundial de Hipertensión Pulmonar, celebrado en Niza del 27 febrero al 1 de marzo de 2013, genera un conocimiento actualizado de la enfermedad, cuyos resúmenes se han publicado recientemente en un suplemento de la revista Journal of the American College of Cardiology. A partir de este momento Grupos de Trabajo de las Sociedades Europeas de Cardiología y Neumología han comenzado la elaboración de las Guías Europeas de HP, que no verán la luz hasta mediados del año 2015.

Las versiones previas de los Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar (ediciones 2008 y 2010) han tenido gran acogida entre los profesionales dedicados a esta patología, por su formato eminentemente práctico. En esta tercera edición pretendemos combinar la evidencia reflejada en los últimos consensos científicos, con nuestra experiencia adquirida en las tres décadas que llevamos manejando esta enfermedad. Esto nos acerca de una forma más real al paciente y su entorno, más allá del caso ideal representado en los grandes ensayos clínicos.

Nuestra Unidad, cuenta con una experiencia de más 530 pacientes con hipertensión arterial pulmonar, tratados con fármacos específicos. Una parte importante de los pacientes se encuentra en tratamiento con prostaciclina parenteral, lo que unido a una elevada proporción de tratamiento combinado, repercute en unas tasas de supervivencia elevadas (91% en el primer año, 79% en el tercer año y 69% en el quinto año). Por otra parte la consolidación de los programas de endarterectomía, con 100 procedimientos realizados y de trasplante pulmonar en nuestro hospital con 89 trasplantes pulmonares efectuados

(13 pacientes con HAP), contribuyen a los requerimientos necesarios para consolidar una unidad nacional de referencia.

Los pacientes con clase funcional avanzada y con datos de mal pronóstico deben ser manejados en unidades especializadas. Estas unidades deben reunir los requisitos, que se recogen en las recomendaciones de las sociedades científicas para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

La tercera edición (2014) de estos "Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar", intenta proporcionar un documento de trabajo práctico para los especialistas dedicados a esta enfermedad. Pretenden fomentar la buena práctica clínica, facilitando la normalización de los procesos diagnósticos y su tratamiento.

Finalmente, queremos agradecer una vez más, a todos los miembros de nuestra unidad multidisciplinaria su inestimable dedicación, a nuestros responsables de gestión y dirección del Hospital por el soporte tan necesario que nos dedican y sobre todo deseamos que esta obra redunde en beneficio de los pacientes con hipertensión pulmonar, principal objetivo de nuestra dedicación.

**Dr. Miguel Ángel Gómez Sánchez**  
**Dra. Pilar Escribano Subias**  
*Coordinadores*

## PREFACIO

La atención adecuada de los pacientes con hipertensión pulmonar requiere de procedimientos diagnósticos y terapéuticos complejos, que precisan para su realización de un elevado nivel de especialización. Pero el éxito de esta actividad no sólo depende de un adecuado nivel científico-técnico de los profesionales, sino de otros aspectos organizativos y de gestión clínica. El enfoque multidisciplinar a través de equipos de trabajo o mejor, a través de un trabajo en equipo, deseable por otro lado en el abordaje de cualquier proceso asistencial, adquiere una mayor relevancia y protagonismo en enfermedades poco prevalentes y de alta complejidad como es la hipertensión pulmonar. En estos casos resulta necesario que la atención se realice de una forma integral y coordinada, favoreciendo con ello una adecuada utilización de los medios disponibles y la concentración de la experiencia, lo que sin duda redundará en una mejora continua de la calidad y de la equidad de la asistencia prestada a los pacientes.

La Unidad de Hipertensión Pulmonar del Hospital Universitario 12 de Octubre, dependiente del Servicio de Cardiología, tiene un marcado carácter multidisciplinar, integrando en su estructura a profesionales de los Servicios de Cardiología, Cirugía Cardíaca, Cirugía Torácica, Radiodiagnóstico, Neumología, Reumatología, Rehabilitación, Anestesiología y Medicina Intensiva, trabajando de forma conjunta y bajo un protocolo común, y ofreciendo una cartera de servicios completa, que incluye la endarterectomía pulmonar, el trasplante pulmonar, la septostomía auricular, las cardiopatías congénitas y la cirugía no cardiológica en los pacientes con hipertensión arterial pulmonar severa. La organización se articula en torno a una red asistencial, en la que el Hospital 12 de Octubre actúa como centro de referencia para los profesionales de otros hospitales y niveles asistenciales.

Por otro lado, la Unidad de Hipertensión Pulmonar del Hospital 12 de Octubre cuenta con una relevante trayectoria científica e investigadora, participando en los principales

ensayos clínicos, en la elaboración de las guías de práctica clínica de las principales sociedades científicas y en el desarrollo del registro nacional de hipertensión pulmonar. Además, contribuye de forma activa en la actividad docente para médicos residentes, facultativos y personal de enfermería que desean completar su formación específica y trabaja de forma conjunta con las asociaciones de pacientes en tareas de divulgación de la enfermedad y de educación sanitaria.

Los rápidos avances en el diagnóstico y tratamiento de esta patología y la necesidad de compartir estos conocimientos con los profesionales de otros centros, justifican la actualización de los *Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar*, que llegan a su tercera entrega, tras el éxito obtenido con las dos ediciones anteriores de 2007 y 2010. En esta nueva edición 2014 se incorporan nuevos protocolos, como las indicaciones de ECMO en el paciente con hipertensión arterial pulmonar en situación crítica y la angioplastia de arterias pulmonares, en la vanguardia del abanico terapéutico, en los pacientes con hipertensión tromboembólica crónica. También se revisan aspectos técnicos de los procedimientos diagnósticos, el papel de la enfermería en la hipertensión pulmonar y la organización asistencial como elementos básicos de la práctica clínica.

En definitiva, la finalidad última es compartir la forma de trabajo y los resultados de la Unidad de Hipertensión Pulmonar de nuestro Hospital, cuyos logros han sido posibles gracias a la inestimable dedicación y compromiso de todos sus miembros y a la confianza depositada en nuestro centro por parte de los profesionales de más de 30 hospitales que año tras año nos remiten sus pacientes, permitiéndonos con ello seguir acumulando experiencia a fin de mejorar la calidad de nuestra atención. Estoy convencida que estos nuevos "Protocolos de Actuación en la Hipertensión Pulmonar" contribuirán al manejo más adecuado del proceso asistencial, lo que redundará en una asistencia integral de mayor calidad a los pacientes con hipertensión pulmonar, que son los principales protagonistas.

Madrid, junio 2014

**Dra. Carmen Martínez de Pancorbo González**  
Directora Gerente  
Hospital Universitario 12 de Octubre

## 1. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

### DEFINICIÓN

Dr. Miguel Angel Gómez Sánchez

- Se define la hipertensión pulmonar (HP) como un aumento en la presión arterial pulmonar (PAP) media  $\geq 25$  mmHg en reposo calculada por el cateterismo cardiaco derecho (CCD). La definición de HP en los niños es la misma que en los adultos. La resistencia vascular pulmonar (RVP) se excluye de la definición de HP aunque es importante en el diagnóstico y manejo de la enfermedad vascular pulmonar.
- Todavía no hay datos suficientes para introducir el término "HP limite" para los pacientes con niveles PAPm entre 21 y 24 mm Hg, sobre todo porque las implicaciones pronósticas y terapéuticas siguen siendo desconocidas.
- Los pacientes con valores PAPm entre 21 y 24 mm Hg deben ser seguidos cuidadosamente, en particular cuando están en situación de riesgo para el desarrollo de la HAP (por ejemplo, los pacientes con enfermedad del tejido conectivo, los familiares de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPI) o hipertensión arterial pulmonar hereditaria (HPAH).
- Debido a la falta de información adecuada, no se puede establecer una definición de HP en el ejercicio en el momento actual. Se necesitan más estudios para definir qué niveles de elevación en la PAPm y RVP inducidas por el ejercicio tienen implicaciones pronósticas y terapéuticas.
- Se recomienda expresar la RVP en unidades Wood. La RVP no debe incluirse en la definición general de HP y sí en la caracterización hemodinámica de los pacientes con HAP como sigue: Los pacientes con HAP se caracterizan por HP precapilar (Es decir, PAPm  $\geq 25$  mm Hg, POAP  $\leq 15$  mm Hg, y RVP  $>3$  UW).

- La HP postcapilar de la enfermedad del lado izquierdo del corazón, comprende la HP postcapilar aislada (PAPm  $\geq 25$  mm Hg, POAP  $> 15$  mmHg y gradiente diastólico pulmonar  $< 7$  mm Hg) y la HP combinada postcapilar y precapilar (PAPm  $\geq 25$  mm Hg, POAP  $> 15$  mmHg y gradiente diastólico pulmonar  $\geq 7$  mm Hg).
- Aunque el límite alto de la normalidad para la POAP es de 12 mm Hg, se debe mantener el punto de corte para la HP precapilar en 15 mm Hg ya que este valor se ha utilizado en casi todos los ensayos clínicos que evidencian eficacia y seguridad en todos los tratamientos dirigidos a pacientes con HAP, que cumplen estos criterios.
- La Tabla I muestra las definiciones hemodinámicas de la HP.

**Tabla I**  
**Definiciones hemodinámicas de hipertensión pulmonar**

Definición	PAPM	PCPM	RVP	GDP	Grupos HP Clasificación de Niza 2013
HP	$\geq 25$ mmHg	-	-	-	Todos
HP precapilar	$\geq 25$ mmHg	$\leq 15$ mmHG	-	-	1,3,4,5
HAP	$\geq 25$ mmHg	$\leq 15$ mmHG	$> 3$ UW	-	1
HP postcapilar aislada	$\geq 25$ mmHg	$> 15$ mmHG	-	$< 7$ mmHg	2
HP post y precapilar combinada	$\geq 25$ mmHg	$> 15$ mmHG	-	$\geq 7$ mmHg	2

HP: hipertensión pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; PAPM: presión pulmonar arterial media; PCPM: presión capilar pulmonar media; RVP: resistencias vasculares pulmonares; GDP: gradiente diastólico pulmonar (PAP media - PAP diastólica).

## CLASIFICACIÓN CLÍNICA

Dr. Miguel Angel Gómez Sánchez

Durante el 5º Simposio Mundial celebrada en Niza, Francia, en 2013, se llegó al acuerdo de mantener el esquema general de las clasificaciones anteriores. La nueva clasificación clínica (basada en la reunión de Niza) se muestra en la Tabla II (página siguiente).

Los cambios, en comparación con la versión anterior ( Dana Point 2008), son los siguientes:

- Se han añadido nuevas mutaciones genéticas en la HAPH del grupo 1: una mutación en la caveolina-1 (CAV1) que codifica una proteína de membrana de caveolas, abundante en las células endoteliales del pulmón, y KCNK3, un gen que codifica la super familia de canales de potasio K miembro-3. La identificación de estos nuevos genes, no íntimamente relacionados con la señalización TGF $\beta$ , puede proporcionar nuevos conocimientos sobre la patogenia de la HAP.
- Una serie de fármacos y las toxinas han sido identificados como factores de riesgo para el desarrollo de la HAP y se incluyen en la clasificación actual (Tabla III, página siguiente).
- La HP persistente del recién nacido (HPPRN) se ha retirado del grupo 1 (HAP), ya que esta entidad lleva más diferencias que similitudes con otros subgrupos de HAP. En la clasificación actual, la HPPRN se designa 1''.
- La obstrucción congénita o adquirida del tracto de salida/ entrada de VI y las miocardiopatías congénitas se han añadido al grupo 2.
- No hay ningún cambio para el Grupo 3 (HP debida a enfermedades pulmonares y/o hipoxia) y para el Grupo 4 (HP tromboembólica crónica).
- En el Grupo 5 (mecanismos multifactoriales poco claras) se han incluido la anemia hemolítica crónica y HP segmentaria (clasificación pediátrica).
- La clasificación actualizada de la HAP asociada con las cardiopatías congénitas, se muestra en el capítulo correspondiente.

**Tabla II**  
**Clasificación actualizada de HP**  
(Niza 2013)

<b>1. HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• HAP idiopática.</li> <li>• Heredable (BMPR2, ALK1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3, desconocida).</li> <li>• Inducida por fármacos o toxinas.</li> <li>• Asociada con: Conectivopatías, infección VIH, hipertensión Portal.</li> <li>• Cardiopatías congénitas.</li> <li>• Esquistosomiasis.</li> </ul>
<b>1'. ENFERMEDAD PULMONAR VENO OCLUSIVA (EPVO) Y/O HEMANGIOMATOSIS CAPILAR PULMONAR (HCP)</b>
<b>1". HIPERTENSIÓN PULMONAR PERSISTENTE DEL RECIÉN NACIDO</b>
<b>2. HIPERTENSION PULMONAR DEBIDA A ENFERMEDAD CARDIACA IZQUIERDA</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Disfunción sistólica VI.</li> <li>• Disfunción diastólica VI.</li> <li>• Enfermedad valvular.</li> <li>• Obstrucción congénita o adquirida del tracto de salida/entrada de VI y miocardiopatías congénitas.</li> </ul>
<b>3. HIPERTENSION PULMONAR DEBIDA A ENFERMEDAD PULMONAR Y/O HIPOXIA</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.</li> <li>• Enfermedad intersticial pulmonar.</li> <li>• Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo.</li> <li>• Trastornos respiratorios del sueño.</li> <li>• Trastornos de hipoventilación alveolar.</li> <li>• Exposición crónica a gran altitud.</li> <li>• Anomalías del desarrollo pulmonar.</li> </ul>
<b>4. HIPERTENSION PULMONAR TROMBOEMBOLICA CRÓNICA (HPTEC)</b>
<b>5. HP CON MECANISMOS NO CLAROS Y/O MULTIFACTORIALES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Trastornos hematológicos: Anemia hemolítica crónica, Trastornos mieloproliferativos, esplenectomía.</li> <li>• Trastornos sistémicos: Sarcoidosis, histiocitosis pulmonar, linfangioleiomiomatosis</li> <li>• Trastornos metabólicos: enfermedad por almacenamiento de glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos</li> <li>• Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica, HP segmentaria</li> </ul>

BMPR2: Receptor de tipo II de la proteína morfogenética de hueso;  
 ALK1: activina, como receptor de cinasa 1; ENG: endogлина ;  
 SMAD9: madres contra decapentaplegico 9; CAV1: caveolina-1; KCNK3:  
 VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; HAP: hipertensión arterial pulmonar.

**Tabla III**  
**Clasificación actualizada de fármacos y toxinas que inducen HAP** (Niza 2013)

<b>DEFINITIVO</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aminorex</li> <li>• Fenfluramina</li> <li>• Dexfenfluramina</li> <li>• Aceite de colza tóxico</li> <li>• Benfluorex</li> <li>• IRS</li> </ul>
<b>POSIBLE</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cocaína</li> <li>• Fenilpropanolamina</li> <li>• Hierba de San Juan</li> <li>• Agentes quimioterápicos</li> <li>• Interferon <math>\alpha</math> y <math>\beta</math></li> <li>• Fármacos parecidos a anfetaminas</li> </ul>
<b>PROBABLE</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anfetaminas</li> <li>• L Triptofano</li> <li>• Metanfetaminas</li> <li>• Dasatinib</li> </ul>
<b>IMPROBABLE</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anticonceptivos orales</li> <li>• Estrógenos</li> <li>• Fumar cigarrillos</li> </ul>

Inhibidor de la recaptación de serotonina (IRS) se han demostrado como un factor de riesgo para el desarrollo de la hipertensión pulmonar persistente en el recién nacido (PPHN) en las embarazadas expuestas a los IRS (especialmente después de las 20 semanas de gestación). Las modificaciones efectuadas de la antigua clasificación anterior de Dana Point están en negrita.

## BIBLIOGRAFÍA

Badesch BD, Champion HC, Gómez-Sánchez MA et al. Diagnosis and assessment of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54:S55-6.

Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe RT et al. Definitions and Diagnosis of Pulmonary Hypertension. J Am Coll Cardiol 2013;62: D42–50.

Vachiéry JL, Adir Y, Barberá JA et al. Pulmonary Hypertension Due to Left Heart Diseases J Am Coll Cardiol 2013;62:D100-8).

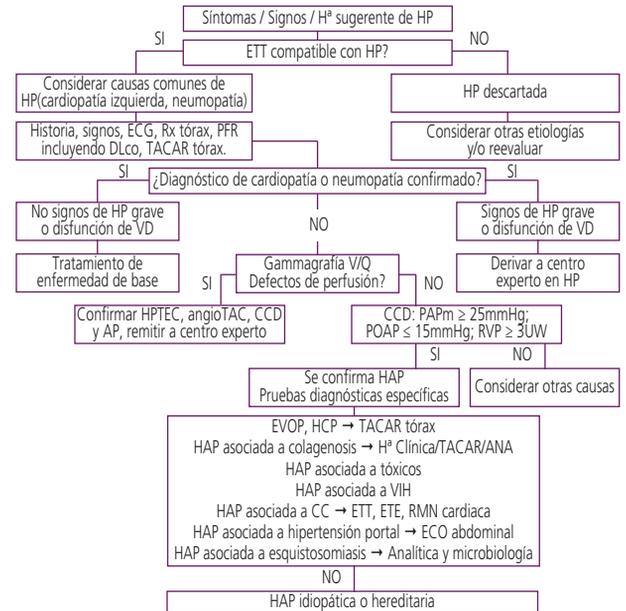
Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension J Am Coll Cardiol 2013;62: D34-41.

## 2. DIAGNÓSTICO

## DIAGNÓSTICO GENERAL DE LA HP

Dr. Roberto Del Pozo

Se ha de plantear como un proceso escalonado que parte de la sospecha clínica, confirmación del diagnóstico, identificación de la etiología específica (dado que la forma más frecuente de HAP es la idiopática, y ésta ha de considerarse un diagnóstico de exclusión) y culmina con la evaluación de la gravedad (parámetros clínicos, ecocardiográficos, hemodinámicos, biomarcadores y de capacidad de ejercicio) que es clave en la elección del tratamiento y en el seguimiento<sup>1</sup>.

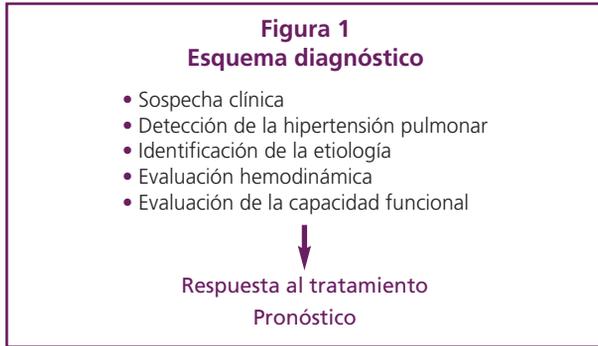


HP: hipertensión pulmonar, ETT: ecocardiograma transtorácico, ECG: electrocardiograma, PFR: prueba de función respiratoria, DLco: capacidad de difusión de monóxido de carbono, TACAR: tomografía axial computarizada de alta resolución, VD: ventrículo derecho, V/Q: ventilación/perfusión, HPTC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, CCD: cateterismo cardiaco derecho, AP: arteriografía pulmonar, PAPm: presión arterial pulmonar media, POAP: presión de oclusión de pulmonar, RVP: resistencia vascular pulmonar, UW: unidades Wood, HAP: hipertensión arterial pulmonar, EVO: enfermedad venoclusiva, HCP: hemangiomas capilar pulmonar, ANA: anticuerpos antinucleares, VIH: virus de inmunodeficiencia humana, CC: cardiopatía congénita, ETE: ecocardiografía trasesofágica, RMN: resonancia magnética nuclear HAP: hipertensión arterial pulmonar idiopática.

**ALGORITMO DIAGNÓSTICO DE LAS PRUEBAS NECESARIAS**

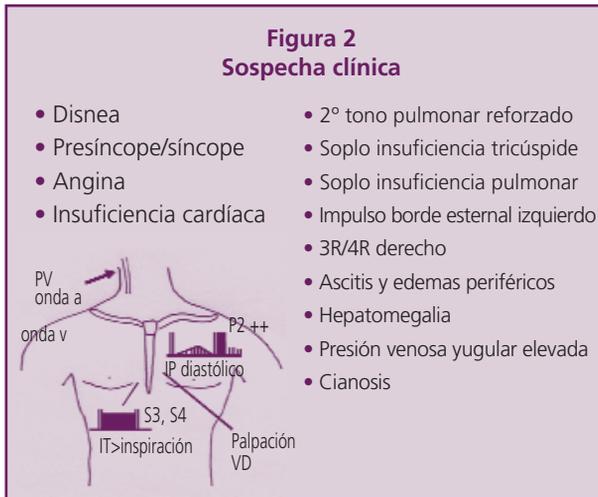
Dr. Roberto Del Pozo

El proceso diagnóstico de la HP incluye (Figura 1):



**Sospecha clínica:**

• Parte de los síntomas y signos (Figura 2) de la enfermedad y de los antecedentes personales recogidos en la historia clínica.



• La presencia de estos síntomas y signos en pacientes con enfermedades que pueden asociarse a HAP (Tabla I) requiere siempre realizar el protocolo completo. Dado el elevado riesgo de desarrollar HAP, y a sus importantes implicaciones pronósticas, se debe realizar un ecocardiograma anual (incluso en ausencia de síntomas) en los pacientes con esclerodermia, hipertensión portal y/o cirrosis candidatos a trasplante hepático y en familiares de pacientes con HAP heredable.

**Tabla I**  
**Poblaciones de riesgo para el desarrollo de HAP**

• Cardiopatías congénitas con cortocircuito sistémico-pulmonar
• HAP hereditaria
• Infección por el VIH
• Hipertensión portal
• Enfermedades del tejido conectivo
• Exposición a anorexígenos / tóxicos relacionados con HAP

**Detección de la HP:**

• En la detección de la HP empleamos el ECG, la radiografía (Rx) de tórax y el ecocardiograma transtorácico (ETT). A través de ellas podemos detectar o sospechar la presencia de HP en el transcurso de procedimientos realizados por razones clínicas ajenas a la sospecha clínica de HP.

• En el ECG son sugerentes de HP la presencia de dilatación de AD, crecimiento de VD (87% de los pacientes con HAP), eje derecho (79%), ondas R altas o patrón qR, con alteraciones de la repolarización en precordiales derechas (V1-V4). Sensibilidad del 55% y especificidad del 70%.

- El 90% de los pacientes con HAPI tienen una Rx tórax anormal, en ésta son típicos: 1) incremento del índice cardiotorácico, 2) crecimiento del VD (en la proyección lateral la superficie de contacto entre el borde cardíaco anterior y el esternón supera 1/3 la longitud total de éste), 3) dilatación de arteria pulmonar central con tamaño de la lobar inferior derecha >16 mm.
- La herramienta diagnóstica fundamental para la detección de la HP es el ETT. Se considera HP significativa cuando la PSP es >45-50 mm Hg, según la edad del paciente. Permite descartar la existencia de cardiopatía izquierda (HP del grupo 2) y detectar los casos con cardiopatía congénita y cortocircuito sistémico pulmonar (grupo 1). Por otro lado, evalúa la gravedad y establece el pronóstico. El protocolo ecocardiográfico se desarrolla en capítulo aparte.

### Identificación de la etiología:

- Son necesarias una amplia batería de pruebas diagnósticas (Tabla II) que permiten identificar a que grupo de la clasificación pertenece y dentro del grupo 1, cuales son las causas asociadas, de tal forma que el diagnóstico de HAP idiopática ha de ser un diagnóstico de exclusión, por lo que no podemos evitar la realización de ninguna de ellas (pruebas de laboratorio, ecografía abdominal, pruebas de función respiratoria, gammagrafía de ventilación perfusión y TC de alta resolución).

### Evaluación hemodinámica:

- El cateterismo cardíaco derecho es el examen de referencia para confirmar el diagnóstico de HP, también permite evaluar su gravedad de la HP y contribuye a establecer el pronóstico. Está indicado en todos los pacientes con HAP y HPTEC (grupos 1 y 4). En pacientes con PSP <50 mm Hg (estimada con ecocardiograma) se deberá individualizar la decisión en función de la edad, fundamento de la sospecha clínica y la comorbilidad. El protocolo hemodinámico se desarrolla más adelante.

**Tabla II**  
**Pruebas necesarias para la establecer la etiología de la HP**

- Pruebas de laboratorio:
  1. Hematología y bioquímica básica
  2. Serologías virus hepatotropos B y C, VIH
  3. Función tiroidea
  4. Estudio de autoinmunidad: Anticuerpos antinucleares, anticentrómero, anti-SCL 70, RNP
  5. Anticuerpos antifosfolípido
- Ecografía abdominal y doppler de la porta: descarta HAP asociada a hipertensión portal
- Pruebas de función respiratoria: descartan HP asociada a enfermedad pulmonar o hipoxemia (grupo 3)
  1. Espirometría forzada
  2. Volúmenes pulmonares estáticas
  3. Capacidad de difusión de CO
  4. Gasometría arterial
- Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión: descarta HP del grupo 4
- TAC de alta resolución: descarta HP asociada a enfermedad pulmonar (grupo 3), enfermedad venoclusiva y hemangiomatosis (grupo 1) y la presencia de fibrosis pulmonar en pacientes con colagenosis.
- Si se sospecha HP tromboembólica (grupo 4) por gammagrafía patológica
  - TAC multicorte de arterias pulmonares
  - Arteriografía pulmonar
  - Estudio de hipercoagulabilidad

- En los pacientes con HP asociada a cardiopatía izquierda (grupo 2) no es necesario efectuar el estudio hemodinámico salvo que haya incertidumbre sobre el origen pre o postcapilar de la misma. La sobrecarga de volumen puede ayudar a identificar casos con HP postcapilar que presenten niveles de POAP <15 mm Hg debido al tratamiento previo con diuréticos (se desarrollará mejor en el capítulo de hemodinámica pulmonar).

En los pacientes con HP asociada a enfermedad pulmonar tampoco es necesario el estudio hemodinámico salvo los siguientes casos: a) Empeoramiento clínico y disminución progresiva de la capacidad de esfuerzo desproporcionados para el daño ventilatorio, b) Deterioro en el intercambio gaseoso desproporcionado para el daño ventilatorio, c) Sospecha de HP grave por mediciones no invasivas, d) Consideración de tratamiento específico, inclusión ensayo clínico o registros, e) Sospecha de disfunción ventricular izquierda sistólica/diastólica y cuando la medición de la POAP puede alterar el diagnóstico, f) En la valoración pre quirúrgica de trasplante pulmonar o cirugía de reducción de volumen.

### Evaluación de la capacidad funcional:

- Se emplean: 1) la clase funcional de la WHO, 2) Prueba de la marcha de 6 minutos, 3) Ergoespirometría, que se desarrollan en capítulo aparte.

#### BIBLIOGRAFÍA:

1. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberà JA, et al. Eur Heart J 2009; 30 (20): 2493-537.
2. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, Frantz R, Khanna D, Kurzyna M, et al. JACC 2013; 62:D42-50.
3. Pulmonary Hypertension in chronic lung disease. Seeger W, Adir Y, Barberà JA, Champion H, Coghlan JG, Cottin V, et al. JACC 2013; 62:D109-116.

## PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN: ECOCARDIOGRAMA, TCMD, RM CARDIACA

Carmen Jiménez López-Guarch, Sergio Alonso Charterina,  
Dra M. Antonia Sanchez Nistal.

### 1. Definición de Hipertensión Pulmonar

La hipertensión pulmonar (HP), se define por la existencia de una presión pulmonar media en reposo de más de 25 mmHg, y se trata por tanto un concepto hemodinámico que es la vía final que tienen en común varias enfermedades de distinto origen.

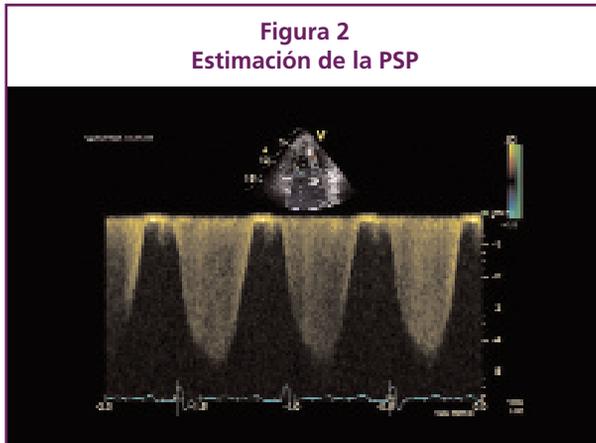
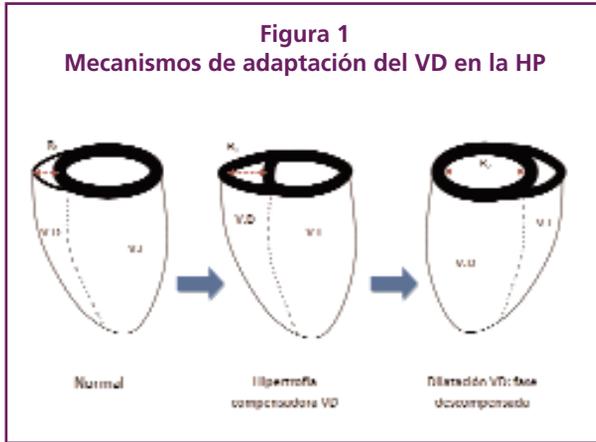
### 2. Mecanismos de adaptación del VD al incremento de la postcarga

Los pacientes están asintomáticos mientras el VD mantiene su función sistólica y se producen fenómenos de adaptación secundarios al incremento patológico de la postcarga. Así, en una primera fase el VD se hipertrofia y mantiene la función sistólica. Sin embargo, conforme la enfermedad progresa, el VD se dilata para mantener el gasto cardiaco hasta que claudica (Figura 1, página siguiente).

### 3. El ecocardiograma en el diagnóstico de la Hipertensión Pulmonar

#### 3.1 Detección de la HP

La estimación de la PSP se realiza calculando el gradiente entre el VD y la AD mediante Doppler continuo mediante la fórmula simplificada de Bernouilli ( $PSP = 4VRT^2 + PADm$ ), en ausencia de obstrucción a la eyección del VD (Figura 2, página siguiente). La estimación de la presión de AD media se debe realizar mediante el método de colapsabilidad de la VCI.



La determinación del grado de severidad de la HP en base a la estimación de la PSP tiene unos puntos de corte arbitrarios, si bien se describen clásicamente como:

LEVE	MODERADA	SEVERA
36-45 mmHg	45-60 mmHg	>60 mmHg

Por otra parte, los estudios poblacionales han demostrado que los rangos de normalidad de la PSP estimada por ecocardiografía son amplios, y por eso, en las últimas guías de práctica clínica se establece la presencia de HP mediante ecocardiografía como:

<b>HP IMPROBABLE</b>	Velocidad IT $\leq 2.8$ m/s, PSP $\leq 36$ mmHg sin signos indirectos ecocardiográficos
<b>HP POSIBLE</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Velocidad IT <math>\leq 2.8</math> m/s, PSP <math>\leq 36</math> mmHg pero signos indirectos ecocardiográficos</li> <li>• Velocidad IT entre 2.8 y 3.4 m/s, PSP entre 36-50 mmHg independientemente de signos indirectos ecocardiográficos</li> <li>• Imposibilidad de determinar la PSP (ausencia de insuficiencia tricúspide) pero presencia de signos indirectos ecocardiográficos</li> </ul>
<b>HP PROBABLE</b>	Velocidad IT $\geq 3.4$ m/s, PSP $>50$ mmHg independientemente de signos indirectos ecocardiográficos

Los *signos indirectos ecocardiográficos* son la determinación por eco 2D y Doppler de los fenómenos adaptativos del VD a la sobrecarga crónica de presión (dilatación y/o hipertrofia del VD, disfunción sistólica del VD, aplanamiento del septo interventricular,  $T^\circ$  de aceleración del flujo de AP acortado, colapso mesosistólico del flujo en AP, aumento del TRIV por DTI, índice de Tei del VD  $>0.4$ , dilatación del tronco de AP, gradiente telediastólico en el flujo de insuficiencia pulmonar aumentado).

### 3.2 Diagnóstico etiológico

Determinar la causa de la HP es fundamental: Se debe sistematizar el ecocardiograma incluyendo de manera obligada la inyección de SSF agitado para valorar la presencia de shunt intracardiacos. El ETE no se realiza en todos los pacientes (sospecha cardiopatía congénita con shunt intracardiaco, con test SSF agitado +).



#### 4. Valoración pronóstica mediante ecocardiografía en la HP

La función sistólica del VD es el determinante pronóstico principal de la enfermedad. El ecocardiograma es una herramienta útil en la valoración de los cambios en la estructura y función sistodiastólica del VD, y en la estimación de la pre y postcarga.

##### 4.1 Función VD

La valoración de la función sistólica mediante ecocardiografía es difícil, debido a la compleja geometría del VD, máxime cuando se produce el remodelado secundario al aumento crónico de la postcarga. Las técnicas aplicadas al VI (FE por Simpson, Fracción de acortamiento) no son reproducibles en el VD y se correlacionan pobremente con la FE obtenida por cardio-RM o radionúclidos, ya que infraestiman los volúmenes. Por ello, se han derivado parámetros no geométricos, que se correlacionan bien con la FEVD y que se utilizan en la práctica clínica:

- **TAPSE (Tricuspid Annulus Plane Systolic Excursion):** refleja el acortamiento longitudinal de la pared libre del VD (anillo tricúspide hacia el ápex), se mide en modo-M en plano apical 4C.
- **Índice de Tei o índice de performance miocárdico global:** es un índice no geométrico de contractilidad y representa el ratio entre la suma de los tiempos de contracción y relajación isovolumétrica y el tiempo de eyección: conforme avanza la disfunción del VD el tiempo de eyección se acorta, y se alarga mayormente el T° de relajación isovolumétrica (normal <0.30).
- **Doppler tisular pulsado:** Una disminución de la velocidad del anillo tricúspide (onda S') las <8.8 cm/sg se correlaciona con una FE <45% con una alta sensibilidad y especificidad.
- **Strain y strain rate:** representan el grado de deformación miocárdica (strain) y la velocidad de deformación (strain-rate) durante la sístole con respecto a la posición inicial (telediástole). Es una medida de función sistólica regional.

- **El ecocardiograma 3D para valoración de la FEVD:** por su disponibilidad y bajo coste es la técnica que más expectativas crea para el seguimiento de la función del VD.

##### 4.2 estimación de la postcarga

La postcarga representa la oposición que se ejerce sobre el VD durante la eyección. Los componentes de la postcarga son dos, la postcarga estática, que representa la resistencia vascular pulmonar y la postcarga dinámica, que reflejan la rigidez del árbol pulmonar y que se expresan mediante parámetros como la capacitancia pulmonar.

- **Resistencia vascular pulmonare (RVP):** se pueden calcular por la fórmula hemodinámica clásica (PAPm/GC) obteniendo los parámetros por Doppler, o mediante un nuevo parámetro que se correlaciona bien con la obtenida invasivamente (índice de RV):

$$IRV = V_{\max IT} / IVT_{TSVD}$$

- **Capacitancia pulmonar:** Se define como el cambio de volumen que experimenta el vaso pulmonar a una presión dada

Capacitancia pulmonar= Volumen Latido/Presión pulso pulmonar

Donde el volumen latido se calcula por Doppler en el TSVI, y la presión de pulso PAPs-PAPd (esta última se obtiene del flujo de reg. Pulmonar).

##### 4.3 Interdependencia ventricular

- **Índice de excentricidad** (en sístole y en diástole) *del VI:* mide el grado de aplanamiento y compresión del septo interventricular hacia el VI, que es un reflejo del remodelado tan importante del VD en un saco pericárdico no distensible y del gradiente de presión transeptal que existe entre el VD y VI (normal=1).
- **Ratio áreas VD/VI en diástole:** es una expresión del mismo concepto descrito anteriormente, y también ha demostrado tener significación pronóstica.

#### 4.4 Otros parámetros

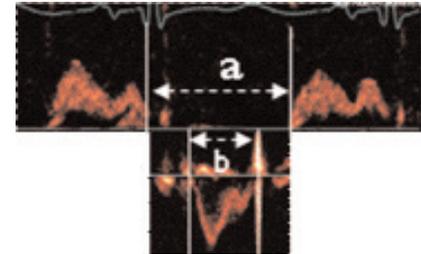
- **Derrame pericárdico:** es un signo ominoso en los pacientes con HAP idiopática, y refleja la situación de insuficiencia cardiaca derecha refractaria. Este hallazgo no tiene importancia pronóstica en las collagenopatías, en las que el derrame puede ser una consecuencia de la serositis (pericarditis) en el seno de la enfermedad autoinmune.
- **Insuficiencias valvulares (tricúspide y pulmonar):** la insuficiencia tricúspide supone un incremento de la precarga a un VD ya disfuncionante. La insuficiencia pulmonar suele ser consecuencia de la dilatación del anillo pulmonar (Figura 3).

#### 5. El ecocardiograma como herramienta de screening en poblaciones de riesgo

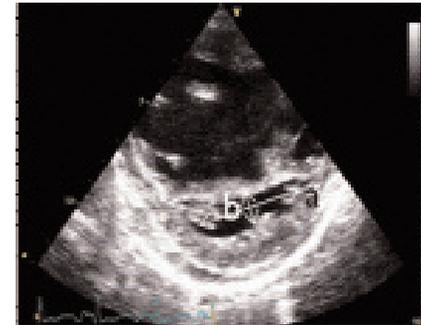
Es la técnica de elección en el screening de HP en poblaciones de riesgo. Estos grupos de riesgo definidos son: pacientes con esclerodermia (anual), familiares de primer grado de pacientes con HAP familiar, pacientes con hepatopatía (presencia de hipertensión portal con o sin cirrosis) en lista de espera para trasplante hepático (cada 6 meses) y pacientes con cardiopatía congénita y shunt sistémico pulmonar (Tabla I).

Tabla I Parámetros con importancia pronóstica en la HAP		
	ECOCARDIOGRAMA	
	Parámetro	Punto corte
Tamaño	Área AD	>19 cm <sup>2</sup> /m
Función sistólica	TAPSE	>1.8 cm
	Tei	>0.83
Precarga	Iº tricúspide	Mod-severa
	Derrame	Presencia
Postcarga	Capacitancia	<0.81 ml/mmHg
Interdependencia ventricular	Índice de exc. diastólico	>1.80

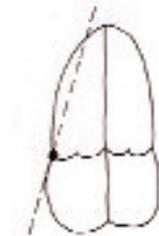
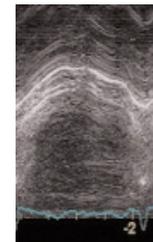
**Figura 3**  
Índices ecocardiográficos con utilidad clínica



1



2



3

1. Índice de Tei de VD. 2. Índice de excentricidad diastólico: diámetro mayor/diámetro menor.  
3. TAPSE: modo-M anillo lateral tricúspide en plano apical 4C.

## 6. Tomografía computarizada de tórax

La tomografía computarizada multidetector (TCMD) es una técnica de imagen de gran utilidad en el estudio diagnóstico de los pacientes con hipertensión pulmonar (HP) y en la actualidad se recomienda su uso en todos los pacientes con HP, salvo en los del grupo 2. La TCMD permite una valoración detallada de la vascularización pulmonar (arterial y venosa), del mediastino, del corazón y de los grandes vasos y un análisis detallado del parénquima pulmonar. Para una valoración adecuada de todas estas estructuras se requiere la realización del estudio con contraste i.v.

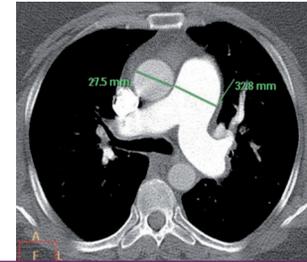
### 6.1 Protocolo de estudio

El protocolo de estudio no difiere del que se utiliza de forma rutinaria en el diagnóstico del tromboembolismo pulmonar agudo. El estudio se realiza con modulación de dosis y debe incluir todo el tórax. El grosor de corte debe ser el menor que permita el aparato, idealmente 1 mm con solapamiento del 50%, lo que nos permitirá realizar reconstrucciones multiplanares de alta calidad y obtener imágenes de alta resolución del parénquima pulmonar. Se emplea, siempre que sea posible, una tasa de inyección intravenosa del contraste de 4 cc/seg y el tiempo óptimo de adquisición de las imágenes se calcula con el método del "bolus-tracking", colocando el tracker (detector de densidad) en el tronco de la arteria pulmonar, con un umbral de disparo de 150-180 UH. La adquisición debe realizarse con el paciente en apnea, tras una ligera inspiración. No se requiere sincronización cardiaca salvo que se quiera evaluar la función ventricular.

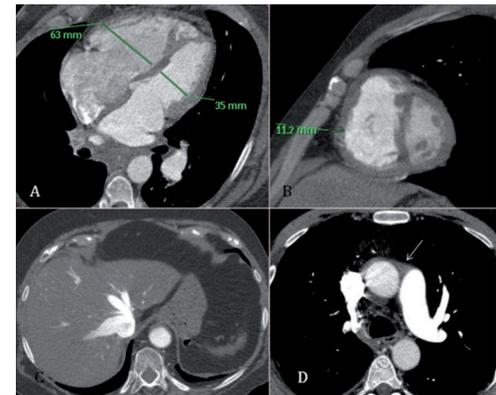
**Signos vasculares de HP** (Figura 4). Un diámetro del tronco de la arteria pulmonar  $\geq 29$  mm tiene una sensibilidad del 87% y una especificidad del 89% para diagnosticar HP. La especificidad aumenta hasta el 100% si se acompaña de un aumento de calibre de las arterias segmentarias (ratio diámetro arterias segmentarias/diámetro bronquios segmentarios  $>1$ ) en tres o cuatro lóbulos. Otro parámetro útil para detectar HP es una relación entre el diámetro del tronco de la pulmonar y el diámetro de la aorta ascendente mayor de 1, siendo de especial utilidad en pacientes menores de 50 años y en aquellos con fibrosis pulmonar.

Los signos cardiacos de HP (Figura 5) incluyen hipertrofia de la pared del VD ( $>4$  mm), dilatación de cavidades derechas, rectificación o inversión del tabique interventricular y dilatación y reflujo de contraste a VCI y suprahepáticas. La aparición de derrame pericárdico es un signo de mal pronóstico.

**Figura 4**  
Aumento de calibre del tronco de la arteria pulmonar con relación diámetro tronco de la pulmonar/diámetro aorta ascendente  $> 1$ .



**Figura 5**  
Signos cardiacos de HP.  
Dilatación del VD (A), hipertrofia de la pared libre del VD (B), dilatación y reflujo de contraste a vena cava inferior y suprahepáticas (C) y derrame pericárdico en receso anterior (flecha, D).



## 6.2 TCMD en el diagnóstico de HP

La TCMD permite valorar la presencia o no de enfermedad parenquimatosa pulmonar y el grado y las características de la afectación. Por ello es importante en el estudio de los pacientes con HP grupo 3 y en los pacientes con HAP asociada a colagenopatía (grupo 1). Además, es el método de imagen de elección para el diagnóstico de enfermedad venooclusiva pulmonar y hemangiomas capilares pulmonar (grupo 1'). También juega un papel en el diagnóstico de los pacientes con HAP asociada a cortocircuito (grupo 1), ya que es capaz de detectar algunas causas (CIA seno venoso, DVAP y ductus) que pueden pasar desapercibidas en el estudio ecocardiográfico. Por último, la TCMD resulta imprescindible en el grupo 4 para valorar la localización y la extensión de la enfermedad tromboembólica crónica de cara a tomar una decisión terapéutica.

## 7. Resonancia magnética cardiaca

La resonancia magnética cardiaca (RMC) es una técnica de imagen de gran utilidad en la HAP. Su principal valor radica en que no es una técnica invasiva, no conlleva radiación ionizante y permite evaluar de forma muy precisa (patrón oro) la función sistólica del VD, principal determinante de la limitación funcional, de los síntomas y del pronóstico de la enfermedad.

Las herramientas de que dispone la técnica son diversas, dependiendo de las secuencias aplicadas (ver protocolo de adquisición) y de la administración de contraste intravenoso (gadolinio). La indicación de RMC se puede realizar en el momento del diagnóstico o durante el seguimiento, como evaluación pronóstica.

### 7.1 Protocolo de adquisición

*Secuencias de contraste de fase:* flujo aórtico (aorta ascendente) y flujo pulmonar (tronco AP), grado de insuficiencia pulmonar (fracción regurgitante), índice de pulsatilidad pulmonar (valora la distensibilidad de la AP como reflejo de la postcarga dinámica:  $([100 \times (\text{área sistólica} - \text{área diastólica}) / \text{área diastólica}]$ , en un corte perpendicular al tronco de la AP).

*Secuencias SSFP (funcional, cine o sangre blanca):* valoración anatómica y funcional. Ejes longitudinales cardiacos (2, 3, 4 cámaras de VI), eje corto (cuantificación de volúmenes y masa VI-VD, fracción de eyección de VI y VD), eje axial, ejes sagitales (TSVD) y longitudinales de VD (2 cámaras).

*Secuencias de realce tardío (eco-gradiente, potenciadas en T1):* tras la administración de contraste iv se obtienen secuencias para evaluar la presencia de fibrosis intramiocárdica, cuya localización habitual es a nivel de la inserción de la pared libre anterior e inferior del VD en el septo interventricular. Es un factor de mal pronóstico independiente.

*Angiografía pulmonar:* aunque tiene menor resolución espacial que la TC multicorte, puede ser una alternativa eficaz para valorar el árbol arterial pulmonar cuando la angioTC no pueda realizarse o sea de calidad subóptima.

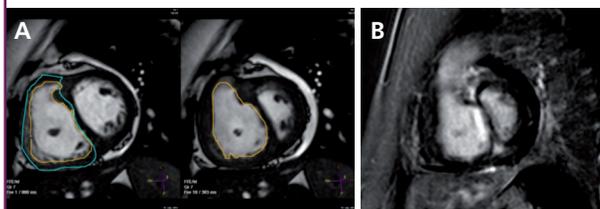
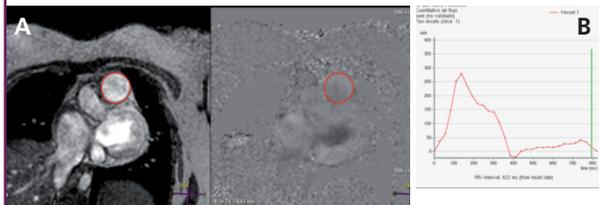
### 7.2 RMC en el diagnóstico

La RMC tiene una utilidad fundamental en el diagnóstico etiológico de la enfermedad cuando se sospecha cardiopatía congénita con shunt intra o extracardiaco. La posibilidad de cuantificar la presencia (Qp/Qs), dirección y severidad del cortocircuito hace imprescindible esta técnica ante una sospecha clínica o ecocardiográfica.

En aquellos pacientes en los que la ecocardiografía no permite visualizar adecuadamente el corazón, la RMC tiene una gran resolución espacial que permite ver el remodelado cardiaco inherente a la sobrecarga crónica de presión (Figura 6, página siguiente). Así, permite objetivar la presencia de **signos estructurales** (dilatación e hipertrofia del VD, aplanamiento del septo interventricular, dilatación del tronco de la AP y sus ramas, dilatación de las venas cavas, presencia de derrame pericárdico, realce tardío en el septo interventricular...) y **cambios funcionales** (disfunción sistólica del VD, reducción del GC, reducción de la pulsatilidad pulmonar, presencia de insuficiencia tricúspide, alteraciones morfológicas de la curva de velocidad/tiempo de la arteria pulmonar -Figura 7, página siguiente-), tienen alta sensibilidad y especificidad para sospechar la presencia de hipertensión pulmonar.

**Figura 6**

A. Cuantificación función sistólica. B: realce tardío.

**Figura 7****Secuencia de contraste de fase flujo pulmonar**

La angiografía pulmonar permite estudiar los drenajes venosos sistémicos y pulmonares, la presencia de ductus arterioso persistente, y en casos seleccionados de pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, en los que la TC multicorte no se pudiera realizar o no resultara definitiva, podría aportar información anatómica esencial.

### 7.3 RMC en el pronóstico

La RMC es una técnica prometedora en el seguimiento de pacientes con HAP, ya que podría aportar información precisa periódica, de una manera no invasiva (podría evitar el cateterismo de seguimiento), de los parámetros de función cardíaca más relevante: la función sistólica del VD (GC y FEVD).

Varios estudios, todos ellos unicéntricos, han demostrado que diversos parámetros de estructura y función biventricular son determinantes pronósticos de la enfermedad (Tabla II).

**Tabla II**  
**Parámetros pronósticos obtenidos mediante RMC**

	CARDIO-RM	
	Parámetro	>84 ml/m <sup>2</sup>
Tamaño	Vol. TD V.D	>19 cm <sup>3</sup> /m
Función sistólica	Vol-latido V.D	<25ml/m <sup>2</sup>
	FEVD basal - 6 m	<35%
Postcarga	Pulsatilidad AP	<16%
Caracterización tisular	Presencia realce	Si
Interdependencia ventricular	Vol. TD V.I	< 40 ml/m <sup>2</sup>

En otro estudio de seguimiento, los pacientes que tras instaurar el tratamiento específico para la enfermedad conseguían elevar la FEVD>35% a los 6 meses de seguimiento, independientemente de las RVP en el cateterismo, tenían mejor pronóstico que aquellos que en los que la FEVD <35%.

Por último, la presencia de contraste en el miocardio minutos después de su administración (realce tardío) es un método preciso para detectar fibrosis, y su presencia se correlaciona con la severidad de la HAP, además de con un peor pronóstico.

### 7.4 Limitaciones

Las limitaciones fundamentales son la duración de la prueba, aproximadamente 45 minutos, y la contraindicación en pacientes con claustrofobia. Se ha demostrado que es segura la desconexión transitoria de la bomba de treprostínil subcutáneo y la transición de las bombas de perfusión de epoprostenol i.v. a bombas compatibles con el imán, sin complicaciones inmediatas.

## BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Galie N, Hoepfer M, Humbert M, et al. Guía de práctica clínica para el manejo y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol 2009; 62(12):1464.e1-e58.

Champion HC, Michelakis ED, Hassoun PM. Comprehensive invasive and noninvasive approach to the right ventricle-pulmonary circulation unit. State of art and clinical and research implications. Circulation 2009;120:992-1007.

Greyson CR. Ventrículo derecho y circulación pulmonar: conceptos básicos. Rev Esp Cardiol 2010;63:81.

Sanz J, Fernández-Friera L, Moral S. Técnicas de imagen en la evaluación del corazón derecho y la circulación pulmonar. Rev Esp Cardiol 2010;63:209-23.

Mc Lure LE, Peacock AJ. Cardiac Magnetic resonance imaging for the assessment of the heart and pulmonary circulation in Pulmonary Hypertension. Eur Respir J 2009; 33:14-54.

Devaraj A, Hansell DM. Computed tomography signs of pulmonary hypertension: old and new observations. Clin Radiol 2009; 64:751-760.

Sánchez Nistal MA. Hipertensión pulmonar: aportación de la TCMD al diagnóstico de sus distintos tipos. Radiología 2010; 52:500-512.

Grosse C, Grosse A. CT findings in diseases associated with pulmonary hypertension: a current review. Radiographics 2010;30:1753-1777.

Willeminck MJ, van Es HW, Koobs L, Morshuis WJ, Snijder RJ, van Heeswijk JPM. CT evaluation of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Clin Radiol 2012; 67: 277-285.

Mc Lure LE, Peacock AJ. Cardiac Magnetic resonance imaging for the assessment of the heart and pulmonary circulation in Pulmonary Hypertension. Eur Respir J 2009; 33:14-54.

Benza R, Biederman R, Murali S, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the management of patients with pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2008; 52:1683.

Bradlow WM, Gibbs SR, Mohiaddin RH. Cardiovascular magnetic resonance in pulmonary arterial hypertension. J Cardiovasc Magn Res 2012; 14: 6.

Vonk-Noordegraaf A, Souza R. Cardiac magnetic resonance imaging: What can it add to our knowledge of the right ventricle in pulmonary arterial hypertension?. Am J Cardiol 2012:255-315.

Van de Veerdonk MC, Kind T, Mauriz GJ, et al. Progressive right ventricular dysfunction inpatients with pulmonary arterial hypertension responding to therapy. J Am Coll Cardiol 2011; 58:2511-19.

Van Wolferen SA, Marcus JT, Boonstra A, et al. Prognostic value of right ventricular mass, volume and function in idiopathic pulmonary arterial hypertension. Eur Heart J 2007;28:1250-7.

## EVALUACIÓN DE LA CAPACIDAD FUNCIONAL

Dra. Ángela Flox Camacho

**Clase funcional de la OMS**  
 (Adaptada de la clase funcional de la NYHA)

Clase	Descripción
I	Pacientes con HP pero sin limitación de la actividad física. La actividad física cotidiana no causa disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
II	Pacientes con HP y ligera limitación de la actividad física. Ausencia de síntomas en reposo. La actividad física cotidiana causa disnea o fatiga, dolor torácico o presíncope
III	Pacientes con HP con marcada limitación de la actividad física. Ausencia de síntomas en reposo. La actividad física de intensidad menor a la cotidiana provoca disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
IV	Pacientes con HP con imposibilidad de llevar a cabo cualquier actividad física sin síntomas. Presentan signos de insuficiencia cardíaca derecha. Pueden tener disnea y/o fatiga en reposo. Los síntomas se incrementan con cualquier actividad física.

Durante el seguimiento de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar la evolución de la clase funcional nos permite valorar la respuesta al tratamiento. El paso de CF III-IV a CF II, se asocia con mejor pronóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

- Galie N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Hear J 2009; 30 (20): 2493-537.
- McLaughlin V, Gaine SP, Howard LS, Leuchte HH, Mathier MA, Mehta S, et al. Treatment goals of pulmonary hypertension. JACC 2013; 62 (25): D73-D81.

## VALORACIÓN DE LA CAPACIDAD DE ESFUERZO

Dra. Ángela Flox Camacho

Para una valoración objetiva de la capacidad de ejercicio, se utilizan la prueba de caminar 6 minutos y la prueba de esfuerzo cardiopulmonar o ergoespirometría.

### Prueba de caminar 6 minutos

Es una prueba sencilla, barata, reproducible y el único criterio de valoración de ejercicio aceptado por la FDA y la EMEA para los estudios que evalúan el efecto de un tratamiento en la HAP. Refleja la capacidad de realizar las actividades habituales. Tiene implicaciones pronósticas: predice la supervivencia en pacientes en clase funcional avanzada y ayuda a determinar la modalidad de tratamiento y la respuesta al mismo<sup>1</sup>. Sin embargo, cuenta con limitaciones: no define la fisiopatología que subyace a la pérdida de capacidad funcional, depende enormemente de la motivación del paciente, de las comorbilidades asociadas, de su origen demográfico así como de variables antropométricas, siendo difícil establecer valores normales (que se hallarían mediante fórmulas aún no validadas<sup>2</sup>: anexo 1), se ha demostrado la existencia de un “efecto aprendizaje”, y un “efecto techo”, que limita su capacidad para demostrar empeoramientos/mejorías en aquellos que caminan más de 450 metros<sup>3</sup> y por último, no es capaz de detectar la presencia de fallo ventricular derecho, sobre todo en los pacientes más jóvenes<sup>4</sup>. Por otro lado, un meta análisis recientemente publicado ha demostrado como la mejoría en la morbimortalidad y la necesidad de trasplante observada con los diversos fármacos empleados en la HAP, no se asocia con un incremento significativo en la distancia recorrida en la PC6M<sup>5</sup>.

### Contraindicaciones

- Absolutas: inestabilización clínica.
- Relativas: frecuencia cardíaca basal  $\geq 120$  lpm, tensión arterial sistólica  $\geq 180$  mm Hg y/o diastólica  $\geq 100$  mm Hg.

### Protocolo

- Siempre ha de realizarse en un medio hospitalario, aunque puede llevarse a cabo por un enfermero/a entrenado en su realización y con posibilidad de acceso rápido a personal médico.
- Se realizará en un pasillo recto, poco transitado y con una longitud mínima de 30 metros. El paciente irá y vendrá a lo largo de este pasillo. Podrá descansar, de pie o sentado, durante la prueba.
- Si el paciente utiliza oxígeno, habrá de utilizarlo, pero el paciente ha de transportar por sí solo el tanque o mochila del mismo.
- El paciente tomará su medicación habitual.
- El paciente vestirá ropa y calzado cómodos. La ingesta previa debe haber sido ligera. Es recomendable no realizar ejercicio intenso en las dos horas previas.
- Se tomarán medidas basales de tensión sistémica (TS), frecuencia cardíaca (FC), saturación de oxígeno y nivel de disnea/fatiga basal mediante escala de Borg (anexo 2.)
- Las instrucciones que han de darse al paciente son: 1) caminar lo más rápido posible, sin correr; 2) posibilidad de disminuir el ritmo o incluso detenerse, apoyándose en la pared o sentándose, el tiempo que precise, sin que el contador de tiempo se detenga.
- El enfermero/a que realice la prueba indicará su comienzo de la misma y cronometrará el tiempo. No debe caminar junto a él, sino permanecer vigilando en el corredor.
- No se debe animar al paciente. Únicamente se le puede informar del tiempo transcurrido, mediante frases cortas.
- Una vez terminada la prueba, se determinará la FC, TS, saturación de oxígeno, síntomas durante la misma y escala de Borg.
- A lo largo del seguimiento del paciente, la prueba se realizará siempre a la misma hora.
- Los resultados obtenidos se reflejan en la hoja de recogida de datos (anexo 3).

**Motivos de detención precoz de la prueba:** dolor de pecho, disnea intensa, presíncope/síncope, mal aspecto del paciente (palidez, sudoración).

**Anexo 1. Ecuaciones de referencia de la distancia teórica recorrida<sup>2</sup>:**

**Hombres:**  $(7,57 \cdot \text{altura}_{\text{cm}}) - (5,02 \cdot \text{edad}_{\text{años}}) - (1,76 \cdot \text{peso}_{\text{kg}}) - 309 \text{ m}$

**Mujeres:**  $(2,11 \cdot \text{altura}_{\text{cm}}) - (2,29 \cdot \text{peso}_{\text{kg}}) - (5,78 \cdot \text{edad}_{\text{años}}) + 667 \text{ m}$

**Anexo 2. Escala de Borg:**

- |                        |                                |
|------------------------|--------------------------------|
| - 0: nada              | - 6                            |
| - 0,5: muy, muy ligero | - 7: muy severo                |
| - 1: muy ligero        | - 8                            |
| - 2: ligero            | - 9                            |
| - 3: moderado          | - 10: muy, muy severo (máximo) |
| - 4: moderado-severo   |                                |

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Oudiz RJ. The role of exercise testing in the management of pulmonary arterial hypertension. *Sem Respir Crit Care Med* 2005; 26 (4): 379-84.
2. Enright P, Sherrill D. Reference equations for the six minute walk test in healthy adults. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 1384-7.
3. Frost AE, Langleben D, Oudiz R, et al. The 6-min walk test (6MWT) as an efficacy endpoint in pulmonary arterial hypertension clinical trials: demonstrating a ceiling effect. *Vascul Pharmacol* 2005; 43: 36-9.
4. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberà JA, et al. *Eur Heart J* 2009; 30 (20): 2493-537.
5. Savarese G, Paolillo S, Costanzo P, D'Amore C, Cecere M, Losco T, et al. Do changes of 6-Minute walk distance predict clinical events in patients with pulmonary arterial hipertensión? *JACC* 2012;60 (13): 1192-1201.

**Anexo 3. Hoja de recogida de datos:**



**Hoja de recogida de datos**

**NOMBRE DEL PACIENTE:** .....  
**DIAGNÓSTICO:**..... **FECHA:** ..... **HORA:** .....  
**EDAD:** ..... **PESO:** ..... **TALLA:** .....  
**O2 terapia** .....

**CONSTANTES BASALES**                      **CONSTANTES DESPUES DE 6'**

**T.A.:** .....    **T.A.:** .....

**F.C.:** .....    **F.C.:** .....

**SAT.O2:**.....%    **SAT.O2:** .....%

**Escala de Borg** .....    **Escala de Borg** .....

**DISTANCIA RECORRIDA:** ..... metros.

**COMENTARIOS**.....

**SÍNTOMAS DURANTE EL EJERCICIO:**.....

.....  
 .....  
 .....

**MÉDICO:**.....    **A.T.S./D.U.E.:**.....

## Ergoespirometría

Estudia de forma no invasiva, objetiva y totalmente reproducible la fisiopatología de los sistemas respiratorio y cardiovascular en condiciones de estrés físico, evaluando objetivamente el grado de limitación funcional y su mecanismo<sup>1</sup> (descripción de parámetros ergoespirométricos en anexo 1). Aunque su realización es compleja y requiere experiencia para interpretarla, su aplicabilidad clínica en la HAP está totalmente demostrada<sup>2</sup>. De hecho, en las últimas guías de la Sociedad Europea de Cardiología<sup>3</sup> es considerada una herramienta indispensable, que también ha demostrado sus implicaciones pronósticas<sup>4-8</sup>. Recientemente se han revisado los objetivos del tratamiento, en cuanto a parámetros de capacidad funcional<sup>9</sup> (Tabla I).

**Tabla I**  
**Objetivos de tratamiento:**  
**parámetros de capacidad funcional<sup>9</sup>**

Clase funcional WHO	CF I - II
Test de 6 minutos	>440 metros (puede no ser útil en joven)
Ergoespirometría	<ul style="list-style-type: none"> <li>• VO<sub>2</sub> pico &gt;15 ml/kg/min. En pacientes jóvenes, valorar emplear el % respecto al predicho (&gt;60%, buen pronóstico; &gt;46%, aceptable)<sup>9</sup></li> <li>• Eq CO<sub>2</sub> &lt;45</li> <li>• Ausencia de criterios de cortocircuito D-I</li> </ul>

Puede llevarse a cabo en cinta sin fin o en cicloergómetro. En cinta, el valor del VO<sub>2</sub> pico es un 5-10% superior. Los cicloergómetros de freno electromagnético estimar de forma precisa de la carga de esfuerzo y los parámetros espirométricos sufren menos interferencias. Los protocolos de esfuerzo más empleados son los escalonados, con incrementos de potencia/tiempo adaptados individualmente con el fin de que la duración de la prueba esté entre 8-12 minutos. Protocolos más cortos provocan una pérdida de la relación lineal entre VO<sub>2</sub> y la carga de esfuerzo y más prolongados causan detenciones por fatiga de grupos musculares o motivos ortopédicos.

## Contraindicaciones

Las mismas que para el PM6M.

## Protocolo

- Siempre ha de realizarse por un médico, entrenado en reanimación cardiopulmonar, y en un medio hospitalario, con disponibilidad de desfibrilador y material de reanimación.
- La prueba se realizará sin suplementos de oxígeno.
- El analizador de gases deberá se calibrado según las instrucciones del fabricante.
- La preparación del paciente (ropa, ingesta, ejercicio previo y medicación) es igual que para el test de 6 minutos. Firmará consentimiento informado. Es recomendable un breve período de pedaleo sin carga para que el paciente se familiarice con el cicloergómetro.
- Se tomaran medidas basales de TAS, ECG, FC, escala de disnea/fatiga de Borg y SaO<sub>2</sub>.
- Es recomendable tomar uno o dos minutos de medidas basales y asegurarnos de que el paciente no presenta hiperventilación de origen psicógeno (RER basal ≤0,85).
- El paciente pedaleará a un ritmo constante, manteniendo la cadencia de pedaleo dentro del intervalo que asegura el mantenimiento de la potencia, hasta el agotamiento o aparición de síntomas limitantes, evitando hablar para no provocar interferencias en las curvas espirométricas.
- Los incrementos de carga se adecuarán a la capacidad funcional del paciente: Clase I-II, Δ 5 W / 30 segundos; Clase II; Δ 5 vatios / 45 segundos).
- Se tomará la TA cada 2 minutos (o más brevemente si fuera preciso), y se realizará un registro ECG y de pulsioximetría continuos. Es recomendable animar al paciente para tratar de conseguir el mayor valor de VO<sub>2</sub> pico.
- Se suprimirá la carga del cicloergómetro cuando el paciente no pueda continuar. Éste continuará pedaleando durante un minuto para evitar hipotensión arterial. Durante la recuperación (3-5 minutos) continuará el análisis de gases espirados, la monitorización ECG, de TAS y de SaO<sub>2</sub>.

- Por último se llevará a cabo el análisis de los resultados: determinación de  $\text{VO}_2$  pico, umbral anaeróbico y resto de parámetros, estimando el porcentaje alcanzado respecto a los valores teóricos para la edad, sexo, peso y altura<sup>1</sup>.

**Indicaciones de detención precoz de la prueba:** deseo del paciente de parar por síntomas limitantes (disnea, dolor torácico, presíncope), extrasistolia ventricular polimorfa o frecuente, taquicardia ventricular, taquicardia auricular sostenida, bloqueo auriculo ventricular de segundo o tercer grado, descenso de tensión arterial sistólica  $>20$  mm Hg o  $>240$  mm Hg, desaturación severa al esfuerzo ( $<80\%$ ).

**Respuesta al ejercicio de los pacientes con hipertensión pulmonar:** en estos pacientes es típico la disminución de capacidad aeróbica, expresada como una disminución del  $\text{VO}_2$  en el pico y en el umbral anaeróbico y de sus % respecto a valores predichos así como la presencia de distintos grados de ineficiencia ventilatoria: incremento de los equivalentes ventilatorios para el  $\text{O}_2$  y  $\text{CO}_2$  y de las cifras de  $\text{Pet O}_2$  así como descenso de la  $\text{Pet CO}_2$ , tanto basales como en el umbral anaeróbico y en el pico de ejercicio<sup>2</sup>.

### Anexo 1. Parámetros espirométricos.

1. **Consumo máximo de oxígeno ( $\text{VO}_{2\text{max}}$ ):** máxima capacidad del organismo para extraer, transportar y utilizar  $\text{O}_2$  del aire inspirado en una situación de esfuerzo máximo. Se expresa en ml/min, ml/kg/min o % del valor predicho para la edad, sexo, peso y altura. Este parámetro sólo se obtiene en sanos. En cardiopatas trabajamos con el consumo **pico de oxígeno ( $\text{VO}_{2\text{pico}}$ ):** cantidad de  $\text{O}_2$  que el organismo extrae del aire inspirado por una unidad de tiempo en un esfuerzo realizado hasta la máxima intensidad tolerada. Se expresa igual que  $\text{VO}_{2\text{max}}$ .
2. **Umbral anaerobio:** valor de  $\text{VO}_2$  por encima del cuál comienza la producción anaeróbica de energía. Se expresa como % del  $\text{VO}_2$  pico o % del UA predicho. Habitualmente se sitúa en el 60% del  $\text{VO}_{2\text{max}}$  predicho. El  $\text{VO}_2$  en el umbral anaerobio es un parámetro submáximo de capacidad aeróbica, no dependiente del deseo del paciente (o del médico) de detener la prueba.

3. **Producción de dióxido de carbono ( $\text{VCO}_2$ ):** cantidad de  $\text{CO}_2$  eliminada por el organismo por unidad del tiempo.
4. **Cociente respiratorio (RER):**  $\text{VCO}_2/\text{VO}_2$ . Es una medida objetiva del grado de esfuerzo realizado: menos de 1, pobre esfuerzo; más de 1.1, esfuerzo excelente.
5. **Pulso de oxígeno:** cantidad de  $\text{O}_2$  que se consume durante un ciclo cardíaco completo ( $\text{VO}_2/\text{FC}$ ). Es un indicativo del gasto cardíaco.
6. **Equivalentes ventilatorios para el oxígeno ( $\text{VE}/\text{VO}_2$  o  $\text{EqO}_2$ ) y para el  $\text{CO}_2$  ( $\text{VE}/\text{VCO}_2$  o  $\text{Eq CO}_2$ ):** ml de aire que deben ventilarse para extraer o eliminar 1 ml de  $\text{O}_2$  o  $\text{CO}_2$  respectivamente. Cuanto menor sea su valor, mayor eficiencia ventilatoria. Se debe considerar, por haber demostrado su valor pronóstico, el valor del equivalente ventilatorio para el  $\text{CO}_2$  en el umbral anaerobio
7. **Pet  $\text{O}_2$  y Pet  $\text{CO}_2$ :** presión parcial de  $\text{O}_2$  o  $\text{CO}_2$  al final de la espiración. A menor  $\text{Pet O}_2$  y mayor  $\text{Pet CO}_2$ , mayor eficiencia ventilatoria. De ambos, el más empleado es la  $\text{Pet CO}_2$ , debiendo expresarse su valor basal, en el umbral anaerobio y en el pico de esfuerzo.
8. **Reserva ventilatoria:** se estima como  $1 - \text{VE máx} (\text{ventilación máxima}) / \text{MVV} (\text{máxima ventilación voluntaria})$ . Oscila entre 30-50% y no puede ser inferior al 20%. En este caso, patología broncopulmonar puede estar implicada. En la HP, es raro que se consuma la reserva ventilatoria.

En toda ergoespirometría se debe estimar si es posible el umbral anaerobio, con el fin de conocer en este momento el valor del  $\text{VO}_2$ , del  $\text{Eq CO}_2$  y de la  $\text{Pet CO}_2$ . Se considera que se ha alcanzado el umbral anaerobio en el momento en el que el  $\text{Eq O}_2$  comienza a aumentar, sin que lo haga el  $\text{Eq CO}_2$ . Este momento coincide con el aumento de la  $\text{Pet O}_2$  mientras que en la curva de la  $\text{Pet CO}_2$  observamos que se ha alcanzado una meseta.

**Criterios de cortocircuito derecha-izquierda<sup>10</sup>:** se produce generalmente a través de un foramen oval permeable. Cuando ello ocurre, se produce un incremento brusco y mantenido de la ventilación, del RER, del  $\text{Eq O}_2$  y  $\text{CO}_2$  y de la  $\text{Pet CO}_2$ , con un descenso brusco y mantenido de la  $\text{Pet O}_2$ . Esto suele ocurrir al inicio del ejercicio. No es raro que se consuma la reserva ventilatoria y se produzca desaturación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, et al. Principles of exercise testing and interpretation. 4th ed. Baltimore, Md: Lippincott Williams & Wilkins; 2004.
2. Sun XG, Hansen J, Oudiz RJ, et al. Exercise pathophysiology in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation* 2001; 104: 429-35.
3. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberà JA, et al. *Eur Heart J* 2009; 30 (20): 2493-537.
4. Wensel R, Opitz CF, Anker SD, Winkler J, Höffken G, Kleber F, et al. Assessment of survival in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation* 2002;106:319-24.
5. Groepenhoff H, Vonk-Noordergraf A, Boonstra A, Spreeuwenberg M, Postmus PE, Bogaard HJ. Exercise testing to estimate survival in pulmonary hypertension. *Medicine and Science in Sports and Exercise*; 2008; 40 (10): 1725-32.
6. Deboeck Gaël, Scoditti C, Huez S. Exercise testing to predict outcome in idiopathic versus associated pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2012; 40: 1410-19.
7. Oudiz RJ, Midde R, Hovenesyan A, et al. Usefulness or right-to-left shunting and poor exercise gas exchange for predicting prognosis in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol* 2010; 105:1186-91.
8. Wensel R, Francis DP, Meyer FJ, et al. Incremental prognostic value of cardiopulmonary exercise testing and resting haemodynamics in pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiology* 2013; 167: 1193-1198.
9. McLaughlin V, Gaine SP, Howard LS, Leuchte HH, Mathier MA, Mehta S, et al. Treatment goals of pulmonary hypertension. *JACC* 2013; 62 (25): D73-D81.
10. Sun XG, Hansen JE, Oudiz RJ, Wasserman K. Gas exchange detection of exercise-induced right-to-left shunt in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation* 2002; 105: 54-60.

## PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO HEMODINÁMICO: CATETERISMO CARDIACO DERECHO, TEST AGUDO VASODILATADOR Y ARTERIOGRAFÍA PULMONAR

Dra. María Teresa Velázquez Martín

### Cateterismo derecho

El cateterismo cardíaco derecho (CCD) juega un papel fundamental en la evaluación de los pacientes en los que se sospecha hipertensión pulmonar (HP). Permite determinar directamente de forma invasiva la presión arterial pulmonar (PAP), siendo el *gold standar* para el diagnóstico de HP.

Debe sospecharse HP en cualquier paciente con disnea al ejercicio no explicada por otros motivos, síncope y/o signos de disfunción de ventrículo derecho. El ecocardiograma sigue siendo la herramienta de "screening" más importante en la fase de detección de la enfermedad, pero sólo proporciona una estimación de la PSP que en ocasiones es inferior o superior a la real, por lo que no puede establecerse el diagnóstico de HP en base a éste, siendo obligado el CCD para confirmar el diagnóstico.

Por tanto, el CCD debe realizarse en todos los pacientes en los que se sospecha HP para establecer el diagnóstico de HP. Además, permite evaluar la severidad de la enfermedad dado que algunas variables hemodinámicas como la PAPm, la presión de aurícula derecha y el gasto cardíaco tienen importancia pronóstica.

### Definición de hipertensión pulmonar

La HP se define como una PAPm  $\geq 25$  mmHg en reposo determinada mediante cateterismo derecho.

Según el último simposio mundial de HP la resistencia vascular pulmonar no debe formar parte de la definición general de HP, pero sí son necesarias para establecer qué pacientes tienen hipertensión arterial pulmonar (HAP), definiéndose ésta como HP precapilar, es decir, PAPm  $\geq 25$  mmHg, presión de oclusión de arteria pulmonar (POAP)  $\leq$  y RVP  $> 3$  U.Wood.

### ¿Cómo se realiza el cateterismo cardíaco derecho?

Para que la información aportada por el CCD sea de utilidad, éste debe ser realizado de forma apropiada y los datos deben ser interpretados con exactitud y precisión.

- Debe realizarse en una sala de hemodinámica o en una unidad de intensivos.
- Ayunas de al menos 3 horas. Una dosis baja de benzodiazepinas puede evitar que desarrolle taquicardia o afectación hemodinámica secundaria a ansiedad.
- Monitorizar durante todo el procedimiento la frecuencia y el ritmo cardíacos, la saturación arterial de oxígeno y la tensión arterial.
- Habitualmente se canaliza una vía central para la inserción del catéter de Swan-Ganz aunque también puede realizarse a través de la vena basilíca o cefálica del antebrazo. La Tabla I detalla las ventajas y desventajas de los diferentes accesos. En ocasiones es necesario determinar la presión telediastólica del ventrículo izquierdo (PTDVI), para lo cual puede canalizarse durante el mismo procedimiento una arteria.
- El nivel en el que se establece el cero para el transductor de presión tiene un impacto importante en los resultados hemodinámicos, sobre todo en la POAP y la PAD. El cero debe situarse en la línea mediotorácica con el paciente en decúbito supino, en el punto medio entre el esternón y la mesa de hemodinámica. Este punto representa el nivel de la aurícula izquierda.
- Todas las mediciones intracardiacas deben realizarse en el momento en el que la influencia de la presión intratorácica en la determinación de presión intracardiaca es menor. Esto ocurre al final de la espiración, cuando la presión intratorácica se aproxima más a la presión atmosférica.
- La heparina sódica intravenosa debe suspenderse 6 horas antes del procedimiento. Si recibe heparina subcutánea no debe administrarse ésta el día del procedimiento. Si está en tratamiento con anticoagulantes orales deben suspenderse 72 horas antes de realizar el procedimiento.

**Tabla I**  
**Acceso venoso para realizar el cateterismo cardíaco derecho**

Acceso	Ventajas	Desventajas	Complicaciones
Vena yugular interna derecha	Fácil acceso a la arteria pulmonar. Puede realizarse sin fluoroscopia.	Puede ser difícil canalizarla.	Hematoma, neumotórax y obstrucción traqueal.
Vena subclavia	Fácil acceso a la arteria pulmonar.	Punción no compresible.	Neumotórax y hemotórax.
Vena femoral	Fácil canalización. Punción compresible.	Acceso arterial pulmonar complicado. Riesgo de infección. Reposo posterior en cama. Requiere fluoroscopia.	Hematoma.
Vena antebrazo	Fácil canalización. Fácil acceso a la arteria pulmonar. Puede realizarse sin fluoroscopia. Punción compresible.	La vena puede ser frágil o de pequeño tamaño para insertar un introductor de 7 F.	Hematoma.

### Determinaciones hemodinámicas que deben hacerse durante el CCD

- Medida directa de la presión arterial pulmonar (PAP).
- Presión auricular derecha (PAD).
- Presión de oclusión de arteria pulmonar (POAP). Debe hacerse la media de 3 determinaciones tomadas al final de la espiración.

- Gasto cardiaco (GC). El patrón oro para la determinación del GC es el método directo de Fick, método que requiere medida directa del consumo de oxígeno. Dado que esto mayoritariamente no es viable, se utiliza de forma generalizada el método indirecto de Fick que utiliza valores estimados de consumo de oxígeno a partir de tablas. Esta aproximación es aceptable, pero introduce errores. Por tanto el método preferible para determinar el GC es por termodilución (se hace la media de 3 determinaciones), método que ha demostrado valores fiables incluso en pacientes con GC muy bajo y/o insuficiencia tricúspide severa. En presencia de cortocircuito intracardiaco, el GC debe calcularse por el método de Fick.
- Resistencia vascular pulmonar (RVP): (PAPmedia-POAP)/GC. Es un parámetro muy preciso en la valoración de la existencia de enfermedad vascular pulmonar. Su valor normal es <3 unidades Wood (o 240 dinas/sg/cm<sup>5</sup>).
- Gradiente transpulmonar (GTP): Se calcula como la diferencia entre la PAPm y la POAP; el valor normal es ≤12 mmHg, expresa el grado de componente reactivo de la HP. Los pacientes con HP y un gradiente transpulmonar normal tienen HP secundaria a una transmisión pasiva de la elevación de la presión postcapilar. A mayor gradiente transpulmonar mayor el componente reactivo precapilar, secundario a vasoconstricción y/o remodelado vascular pulmonar.
- Saturación venosa (SvO<sub>2</sub>) mixta AP (saturación O<sub>2</sub> arteria pulmonar).
- Si hay dudas de la existencia o no de cortocircuito intracardiaco debe realizarse una serie oximétrica completa que lo confirme o descarte (saturación de vena cava superior, vena cava inferior, aurícula derecha, ventrículo derecho y arteria pulmonar).

### Estudio de la POAP durante el CCD

Una correcta medición de la POAP durante el CCD es fundamental, ya que distingue el origen precapilar o postcapilar de la HP, es decir, aclara si la elevación de la PAP se debe a elevación de RVP (POAP normal), o si se trata de hipertensión venosa pulmonar (POAP elevada).

Según el último simposio mundial de HP, el punto de corte para HP precapilar debe mantenerse en 15, de forma que una POAP >15 mmHg excluye HP precapilar.

La medición de la POAP se afecta de forma significativa por las oscilaciones de la presión intratorácica, especialmente en pacientes obesos o con enfermedad pulmonar. Este efecto es menos marcado al final de una espiración normal, momento en el que debe determinarse la POAP.

Estudios antiguos mostraron una gran correlación entre la PTDVI al final de la espiración y la POAP. Por este motivo la POAP se usa como equivalente de la PTDVI al final de la espiración. Estudios recientes han comparado la validez de la POAP con la PTDVI observando poca correlación entre ambas. Esto se debe a que la POAP no se determina de forma correcta ya que en la mayoría de los laboratorios de hemodinámica la medida de la POAP se obtiene mediante una media digital en lugar de dar la medida al final de la espiración, que de forma consistente es menor que la POAP medida al final de la espiración y que la PTDVI medida al final de la espiración.

Estos errores de diagnóstico muchas veces resultan en que pacientes con HP del grupo 2 se clasifiquen erróneamente como grupo 1 y reciban fármacos vasodilatadores indicados para la HAP, lo cual puede tener graves consecuencias en cuanto al pronóstico clínico, además de importantes implicaciones económicas.

Por tanto, a la vista de estos hallazgos, en los pacientes evaluados por sospecha de HP en los que se utilice la POAP como un equivalente de la PTDVI, debe ser la POAP medida al final de la espiración normal (no es necesario inspiración profunda) la que se utilice para establecer a qué grupo diagnóstico pertenece el paciente, evitando así diagnósticos erróneos (Figura 1, página siguiente). Esta determinación se obtiene inmediatamente antes de la deflexión negativa del trazado de presión.

Para confirmar una adecuada posición de la punta del catéter durante la medición de la POAP, además del control fluoroscópico y de la morfología de la curva, podemos hacer una determinación de la saturación de oxígeno de la sangre extraída del extremo distal del catéter con el balón inflado. Si el catéter está correctamente enclavado, la saturación de esa sangre debe ser similar a la saturación arterial sistémica del paciente en ese momento.

**Figura 1**  
**Momento adecuado para medir la POAP,**  
**al final de la espiración**

La POAP media medida de forma digital es 15mmHg, sin embargo, si medimos la POAP al final de la espiración (inmediatamente antes del inicio de la disminución de la presión, flechas) es de 23 mmHg.



**¿Cuándo debemos realizar cateterismo izquierdo en un paciente con HP?**

El resultado de la POACP debe ponerse siempre en contexto clínico ya que son frecuentes los errores en su determinación debido, por ejemplo, a confundir una presión amortiguada de la arteria pulmonar con la POAP o a no tener en cuenta los efectos de las variaciones respiratorias en la medida de la POAP. Así, si el paciente tiene una alta probabilidad de presentar HP por disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (por edad avanzada, hipertensión arterial sistémica y obesidad), el hallazgo de un aumento de la POAP es más compatible con el cuadro clínico que si un paciente carece de las comorbilidades asociadas con frecuencia con esta entidad.

El grupo de trabajo de HP reunido en Niza no recomienda la realización de cateterismo izquierdo en todos los pacientes con HAP para confirmar este diagnóstico, especialmente cuando ni la historia del enfermo ni los hallazgos ecocardiográficos sugieren la presencia de disfunción del VI. Sin embargo, el umbral para realizar cateterismo izquierdo debe ser bajo en pacientes con datos ecocardiográficos de disfunción sistólica y/o diastólica así como en pacientes con factores de riesgo para enfermedad coronaria o disfunción diastólica del VI.

De igual forma, en aquellos pacientes en los que durante la realización del CCD se encuentra una POAP al final de la espiración elevada en ausencia de sospecha de patología del lado izquierdo del corazón (aurícula izquierda de tamaño normal, ausencia de marcadores ecocardiográficos de presión de llenado de VI elevada y ausencia de factores de riesgo para disfunción diastólica de VI), una vez comprobada la calibración del transductor de presión y una correcta posición distal del catéter de Swan-Ganz, debe realizarse un cateterismo izquierdo para confirmar esa POAP, determinando directamente la PTDVI al final de la espiración. Es decir, en caso de duda sobre la fiabilidad de la determinación de la POAP, lo cual puede influir en el curso del tratamiento al clasificar erróneamente una HP en un grupo que no le correspondería, es preciso efectuar un cateterismo cardíaco izquierdo.

El cateterismo cardíaco izquierdo también es necesario en las raras circunstancias en las que no puede estimarse la POAP de forma segura en el CCD al no conseguir avanzar lo suficiente para enclavar adecuadamente el catéter de Swan-Ganz o cuando no se consigue un trazado de presión adecuado.

**Sobrecarga de volumen en la HP asociada a disfunción diastólica del ventrículo izquierdo**

Esta entidad es uno de los diagnósticos diferenciales más difíciles y que muchas veces pasa desapercibido en los pacientes con HP. Los pacientes con disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (VI) pueden tener una POAP/PTDVI mínimamente elevada o en el límite alto de lo normal en reposo, sobre todo si han sido tratados con diuréticos, de forma que puede interpretarse erróneamente su HP como de origen precapilar.

Se ha sugerido que una sobrecarga de volumen durante el CCD puede desenmascarar esta entidad. La administración de 1 litro de suero salino (SS) en 6-8 minutos en pacientes sanos no produce una elevación de la POAP mayor de 11 mmHg. Sin embargo, en pacientes con disfunción diastólica del VI la administración de 500 ml de SS en 5-10 minutos produce una elevación desproporcionada de la POAP, >15 mmHg, identificando a estos pacientes. Una sobrecarga de 500 cc de SS es segura y parece identificar aquellos pacientes con HP secundaria a disfunción diastólica del VI con POAP basal normal, diferenciándolos de los pacientes con HAP. Sobrecargas con volúmenes mayores de SS pueden producir elevación de la POAP incluso en pacientes sanos, por lo que no se recomienda. Así, en pacientes con factores de riesgo para disfunción diastólica del VI (Tabla II) y POAP normal, recomendamos realizar un CCD con sobrecarga de volumen.

**Tabla II**  
**Factores que sugieren disfunción diastólica del ventrículo izquierdo**

Características clínicas
Edad > 65 años
Presión sanguínea sistólica elevada
Presión de pulso elevada
Obesidad
Síndrome metabólico
Hipertensión arterial
Cardiopatía isquémica
Diabetes mellitus
Fibrilación auricular
Ecocardiograma
Aumento de tamaño de la aurícula izquierda
Hipertrofia del ventrículo izquierdo
Presencia de indicadores ecocardiográficos de la presión de llenado del VI elevada
Reevaluación post-ecocardiografía
Respuesta sintomática a los diuréticos
Aumento exagerado en la presión arterial sistólica durante el ejercicio
Reevaluación de la radiografía torácica concordante con insuficiencia cardíaca

Consiste en infundir 500 cc de suero salino fisiológico en 5-10 minutos determinando cada 250 cc la POAP y PAP. Se detiene la sobrecarga cuando la POAP >18 mmHg y/o aparecen síntomas, o cuando se completa la misma. Se considera diagnóstico de disfunción diastólica del VI una POAP >18 mmHg con o sin síntomas y una POAP >15 mmHg con síntomas. No obstante, el resultado de la sobrecarga de volumen debe ser interpretado con precaución, y no debe utilizarse en solitario para descartar un diagnóstico de HAP.

### Test agudo vasodilatador

El estudio de la vasorreactividad del lecho vascular pulmonar juega un papel muy importante en el diagnóstico, manejo y pronóstico de los pacientes con HAP.

La presencia de vasorreactividad pulmonar en el test vasodilatador agudo identifica a los pacientes que se beneficiarán de un tratamiento prolongado a largo plazo con bloqueadores de los canales del calcio (BCC). El tratamiento empírico con BCC sin la realización previa del test vasodilatador agudo es totalmente desaconsejable debido a los posibles efectos adversos severos. Debido al riesgo potencial de compromiso hemodinámico severo secundario al efecto vasodilatador agudo de los BCC, el test vasodilatador agudo sólo debe realizarse con vasodilatadores pulmonares potentes de acción rápida y vida media corta y en centros con experiencia para minimizar los riesgos. Los fármacos utilizados en los tests vasodilatadores agudos pueden verse en la Tabla III (página siguiente).

El paciente se considera respondedor al tratamiento con calcioantagonistas cuando se cumplen las 2 condiciones:

- 1) Respuesta positiva en el test de vasodilatación aguda realizado en el cateterismo derecho,
- 2) Confirmación hemodinámica a los 6 meses de tratamiento con calcioantagonistas de práctica normalización de las presiones pulmonares (PAPm <30 mm Hg) .

**Tabla III**  
**Vasodilatadores más utilizados en el test vasodilatador agudo en la HAP**

Vía de administración, vida media, rango de dosis, incremento de dosis y efectos secundarios.

	Epoprostenol	Adenosina	Iloprost	Óxido nítrico
Administración	Intravenoso	Intravenoso	Inhalado	Inhalado
Vida media	3 min	5-10 sg	5-25 min	15-30 sg
Rango de dosis	2-12 ng/kg/min	50-350 mcg/kg/min	5 mcg en boquilla	10-80 ppm
Dosis	2 ng/k/min cada 10 min	50 mcg/k/min cada 2 min	5 mcg en boquilla	10-20 ppm durante 5 min
Efectos secundarios	Dolor de cabeza, enrojecimiento facial, náuseas	Opresión torácica, disnea	Dolor de cabeza Enrojecimiento	Ninguno

### ¿Cómo se realiza el test vasodilatador agudo?

- Administración intravenosa/inhalada de dosis inicialmente bajas y progresivamente crecientes del vasodilatador utilizado.
- Registro de la PAPm, POAP media, GC y cálculo de RVP, tensión arterial sistémica, frecuencia cardiaca, SvO<sub>2</sub> y saturación arterial periférica cada 10-15 minutos según se vaya incrementando la dosis del vasodilatador.
- El incremento de dosis debe interrumpirse si se produce:
  - Una caída de la TA del 30% o por debajo de 85 mmHg
  - Un aumento de la FC del 40% o >100 lpm
  - Una caída de la FC <65 lpm con hipotensión arterial sintomática
  - Efectos secundarios no tolerables (cefalea, rubor facial o náuseas)
  - Respuesta positiva alcanzada
  - Máxima dosis del vasodilatador administrada.

En el anexo I figura la Tabla utilizada para realizar el test agudo con ON en nuestra unidad.

### ¿Qué se considera respuesta positiva en el test vasodilatador agudo?

En la Tabla IV se define cuándo debemos considerar una respuesta vasorreactiva aguda como positiva.

**Tabla IV**  
**Criterios de respuesta positiva en el test vasodilatador agudo**

Se requieren todos los criterios
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reducción de la presión arterial pulmonar media <math>\geq 10</math> mmHg</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• La presión arterial pulmonar media alcanza un valor absoluto <math>\leq 40</math> mmHg</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El gasto cardiaco no se modifica o aumenta.</li> </ul>

### ¿A qué pacientes con HAP debe realizarse test vasodilatador agudo?

Los pacientes en los que se debe realizar siempre test agudo vasodilatador son los pacientes con HAP idiopática. En los demás pacientes del grupo 1 en el momento actual el test agudo vasodilatador no se recomienda en la práctica clínica.

En los pacientes en clase funcional IV o con datos evidentes de insuficiencia cardiaca (IC < 2 l/m/m<sup>2</sup> y PAD > 15 mm Hg) no se recomienda realizar prueba aguda vasodilatadora.

### Anexo I. Hoja de evaluación hemodinámica. Prueba farmacológica en HAP con óxido nítrico inhalado

PACIENTE:										
Fecha:										
Diagnóstico:										
	T.A.	PAD	PAPs	PAPd	PAPm	PCP	GC	SatO <sub>2</sub> AP	SatO <sub>2</sub> AO	
BASAL										
Postinhalación (5-10 minutos)										

Nuestro protocolo consiste en la inhalación durante 5 a 10 minutos de óxido nítrico (NO) a 20 ppm. Determinamos los parámetros basales y se repiten las determinaciones a los 5 m de inicio de la prueba. Desde un punto de vista práctico recomendamos mantener la inhalación durante todo el tiempo que dure la medición de parámetros debido a la corta vida media del NO.

#### BIBLIOGRAFÍA

Guillint P, Peterson KL, Ben-Yehuda O. Cardiac catheterization techniques in pulmonary hypertension. *Cardiol Clin* 2004; 22:401-415.

Galie N, Hoeper M, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal* 2009; 30:2493-2537.

Champion HC, Michelakis ED, Hassoun PM. Comprehensive Invasive and noninvasive approach to the right ventricle-pulmonary circulation Unit. State of the art and clinical and research Implications. *Circulation*. 2009;120:992-1007.

Hoeper MM, Barbera JA, Channick RN, et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-pulmonary arterial hypertension pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54 (1 Suppl):S85-96.

Badesch DB, Raskob GE, Elliott CG, et al. Pulmonary arterial hypertension: Baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest* 2010;137:376-87.

Halpern SD, Taichman DB. Misclassification of pulmonary hypertension due to reliance on pulmonary capillary wedge pressure rather than left ventricular end-diastolic pressure. *Chest* 2009;136:37-43.

Ryan JJ, Rich JD, Thiruvoipati T, et al. Current practice for determining pulmonary capillary wedge pressure predisposes to serious errors in the classification of patients with pulmonary hypertension. *Am Heart J* 2012;163: 589-94.

Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, Frantz R, Khanna D, Kurzyrna M. Definitions and Diagnosis of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62: suppl D 42-50.

### Arteriografía pulmonar en la HP Tromboembólica Crónica

Las técnicas de imagen son el pilar del diagnóstico de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC). La arteriografía pulmonar precedió a la mayoría de técnicas de imagen actuales y fue durante muchos años la técnica de elección en el diagnóstico de esta enfermedad. En la actualidad la técnica de elección para la detección de la HPTEC es la gammagrafía de ventilación perfusión. En el caso de que ésta sea anormal, la siguiente técnica de imagen según el algoritmo diagnóstico del último simposio sobre HP (Niza 2013) es la arteriografía pulmonar que sigue considerándose en el último congreso mundial de HP el patrón oro para el diagnóstico de confirmación de HPTEC. Esta técnica tiene además la ventaja de dar información no sólo sobre imagen sino también sobre parámetros hemodinámicos, ya que puede realizarse en el mismo procedimiento el cateterismo cardiaco derecho.

Por tanto, esta técnica sigue siendo una de las herramientas diagnósticas en los pacientes con sospecha de HPTEC, siendo además complementaria a la TC para la valoración de la accesibilidad quirúrgica de los trombos organizados en los pacientes que pueden ser candidatos a cirugía de endarterectomía pulmonar. La afectación de las ramas principales, arterias lobares o segmentos proximales de ramas segmentarias suele ser accesible quirúrgicamente.

Cuando se realiza por un hemodinamista experimentado, la arteriografía pulmonar es un procedimiento seguro, incluso en pacientes con HP severa.

#### ¿Cómo se realiza?

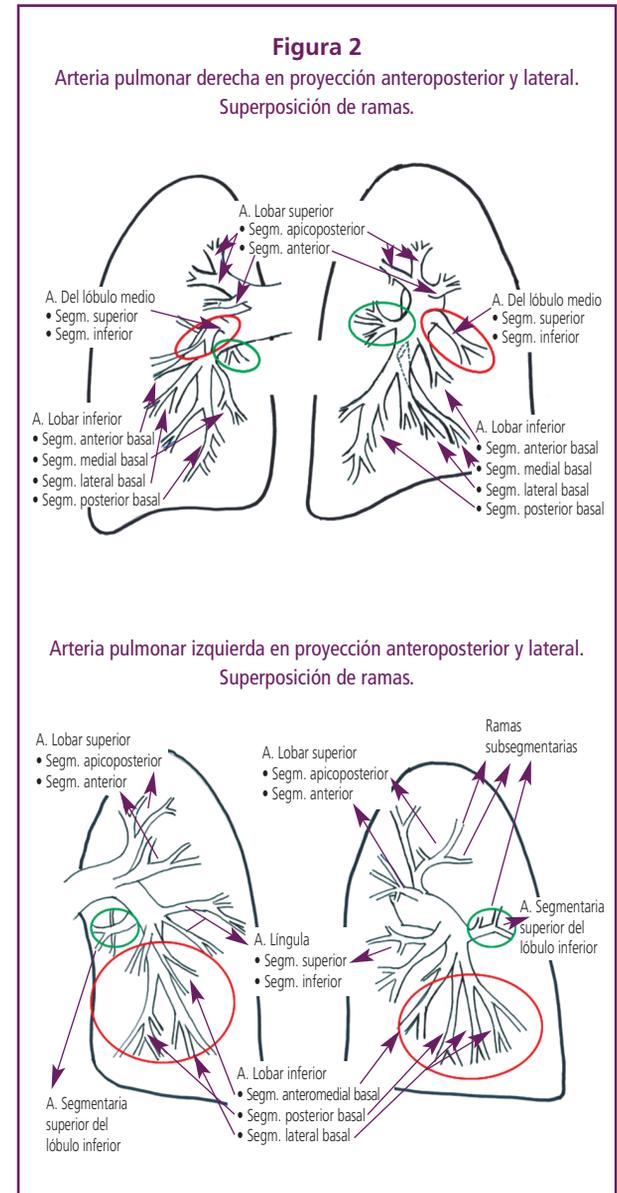
- Debe realizarse de forma estandarizada en el laboratorio de hemodinámica.
- Canalizar vena del antebrazo, yugular interna o femoral e insertar introductor de 6-8 F.
- Administración de oxígeno durante el procedimiento para mantener una adecuada saturación arterial de oxígeno.
- Monitorización continua de la TS, de la FC y de la SaO<sub>2</sub>.

- Catéter de 6 french con agujeros laterales para inyectar el contraste con bomba (multiusos, Berman, pig-tail) preferiblemente multiusos, más fácilmente dirigible a las diferentes arterias lobares para realizar angiografías selectivas.
- Inyecciones con bomba precedidas de test para evitar inyectar con bomba a alta presión en una rama segmentaria o subsegmentaria (riesgo de perforación).
- Inyecciones secuenciales unilaterales en proyección anteroposterior en arterias lobares superiores e inferiores de ambos pulmones y en proyección lateral en ambas arterias lobares inferiores para evitar la superposición de ramas: en el lado derecho, la superposición de la rama del lóbulo medio con las ramas del lóbulo inferior y con la rama segmentaria superior del lóbulo inferior y, en el lado izquierdo, de las ramas del lóbulo inferior con la língula y con la rama segmentaria superior del lóbulo inferior. (Figura 2).
- Utilizar contraste no iónico para evitar reacciones adversas (tos y enrojecimiento facial) y afectación hemodinámica.
- El volumen en cada inyección varía entre 10 y 30 ml a una velocidad de 6-20 ml/s, con ajustes individuales en función del GC, la PAP y la situación del lecho vascular pulmonar de cada paciente.

### Patrones angiográficos en la HPTEC

En algunos pacientes los tromboembolismos agudos de pulmón no se resuelven adecuadamente, de forma que los trombos experimentan grados variables de organización, recanalización, retracción y endotelización formando los distintos patrones angiográficos que se observan en esta enfermedad (Tabla V, página siguiente).

Normalmente los pacientes tienen varios de estos hallazgos y, excepto en el raro caso de la oclusión unilateral de una arteria pulmonar principal secundaria a un trombo crónico, ambas arterias pulmonares están afectadas.



**Tabla V**  
**Patrones angiográficos en la HPTEC**

Terminaciones saculares de ramas segmentarias
Membranas o bandas
Irregularidades parietales con apariencia dentada de la luz del vaso
Estrechamiento abrupto de los vasos pulmonares mayores
Obstrucción de la arteria pulmonar principal o de las ramas lobares en origen
Dilatación de las arterias centrales con afilamiento irregular de la vasculatura periférica

#### BIBLIOGRAFÍA

Hoeper MM, Lee SH, Voswinckel R, et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. *J Am Coll Cardiol* 2006;48 (12): 2546-2552.

Auger WR, Fedullo PF, Moser KM, et al. Chronic major-vessel thromboembolic pulmonary artery obstruction: appearance at angiography. *Radiology* 1992;182: 393-8.

Kim NH, Delcroix M, Jenkins DP, Channick R, Darteville P, Jansa KP. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:Suppl D 92-9.

### 3. TRATAMIENTO

#### EMBARAZO EN LA HAP Y PLANIFICACIÓN FAMILIAR

Olga Villar y Teresa Mombiela

#### PROTOCOLO EMBARAZO E HIPERTENSIÓN PULMONAR

##### 1. Embarazo en las pacientes con HAP

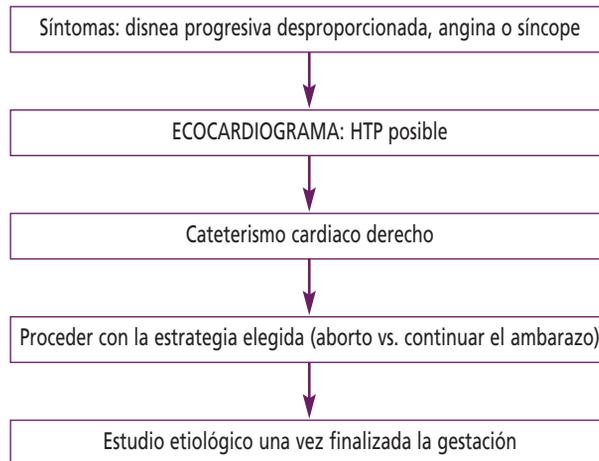
La hipertensión pulmonar es una enfermedad rara que afecta a las mujeres en edad fértil, y el embarazo en estas pacientes tiene una mortalidad materno-fetal del 30-50% según las series recogidas históricas recogidas en la literatura. Aunque el tratamiento con los nuevos fármacos de la hipertensión pulmonar durante el embarazo ha tenido un impacto favorable en la supervivencia de las pacientes en la última década (mortalidad de serie en contexto de existencia de nuevas terapias del 20-30%), en las guías clínicas actuales se desaconseja el embarazo y se considera una indicación de aborto terapéutico por el elevado riesgo que conlleva. Únicamente se contempla una actitud permisiva con la búsqueda activa de la concepción en aquellas pacientes respondedoras en tratamiento con calcioantagonistas, previa confirmación de mantenimiento de la respuesta hemodinámica por cateterismo y con el conocimiento de los futuros padres del riesgo de perder el perfil benigno de la enfermedad.

El embarazo comporta una serie de cambios fisiológicos en el sistema cardiovascular (Tabla I), que se inician ya en el primer trimestre (3<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> semana), alcanzan su máximo al final del segundo y el inicio del tercero, y que se prolongan hasta 1,5-2 meses tras el parto; cambios que, ante la presencia de hipertensión pulmonar, con RVP fijas y altas incapaces de amortiguar el incremento de volumen debido al remodelado vascular pulmonar, pueden ser mal tolerados y conducir al desarrollo de complicaciones.

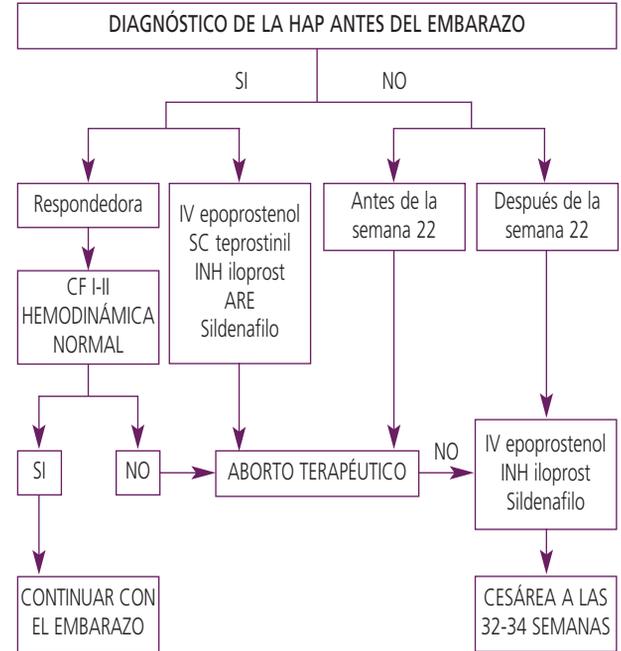
**Tabla I**  
**Adaptación cardiovascular durante el embarazo**

Parámetro	Media de cambio
Volumen sanguíneo	+ 35%
Gasto cardíaco	+ 40-43%
Volumen sistólico	+30%
Frecuencia cardíaca	+16-17%
Resistencia vascular sistémica	-16-21%
Presión arterial media	No cambio significativo
Presión arterial sistólica	-3-5 mmHg
Presión arterial diastólica	-6-10 mmHg
Presión venosa central	No cambio significativo
Presión oncótica del plasma	-14%
Hemoglobina	2,1 g/dl

## 2. Diagnóstico de la HAP en el embarazo



## 3. Manejo general de la situación tras el diagnóstico



## 4. Seguimiento del embarazo

- Derivación a centros de referencia en HAP.
- Seguimiento por un equipo multidisciplinar (anestelistas, obstetras y médicos expertos en el manejo de la hipertensión pulmonar)
- Establecer el perfil de riesgo de complicaciones (Tabla II, página siguiente) y establecer los calendarios de actuación en caso de que no se produzcan complicaciones durante la gestación.
- En general, en pacientes asintomáticas y de bajo riesgo, revisiones mensuales hasta la semana 24, cada 15 días hasta la semana 30 y semanalmente hasta la fecha de cesárea programada.

**Tabla II**  
**Estratificación del riesgo de complicaciones.**

Parámetros	Bajo riesgo	Alto riesgo
Clase funcional (NYHA)	I-II	III-IV
Hemodinámica		
• Presión AD	normal (7 mmHg) sin diuréticos.	>12 mmhg
• Índice RVP/RVS	< 0,5.	>0,75
• PAPm	< 35 mmHg	>55 mmHg
• PCP	Normal (8-12 mmHg)	
• Gasto cardíaco	Normal	Reducido
• IC	Mayor 2,8 l/min/m <sup>2</sup>	Menor 2,2 l/min/m <sup>2</sup>
ECG	Sin desviación del eje a la derecha	Eje desviado a la derecha
Ecocardiografía		
• Tamaño aurícula derecha	Normal	Dilatación severa
• Aplanamiento septal	Ausente	Presente
• Hipertrofia VD	Leve	Severa
• TAPSE	Mayor 18 mm	<18 mm
Laboratorio:		
• Elevación del NT-proBNP	No	Si
• Aclaramiento de creatinina	>60 ml/min.	< 60 mL/min

- Monitorización más estrecha en presencia de síntomas o pacientes de alto riesgo, guiada por la sintomatología de la paciente. En general revisiones cada 2 semanas desde el comienzo del segundo trimestre, y semanales desde la semana 26-28, cuando los cambios hemodinámicos se encuentran plenamente establecidos.

- Monitorización ecocardiográfica de la función de ventrículo derecho con determinación en mes previo a la concepción o inmediatamente al conocerla para poder establecer un adecuado basal para seguimiento posterior. En pacientes de bajo riesgo se repetirá la prueba en el tercer trimestre, mientras que en las pacientes de alto riesgo se hará uno cada trimestre. También se realizará un ecocardiograma ante sospecha de deterioro de la capacidad de esfuerzo superior a la esperable por el avance de la gestación, con el fin de detectar signos que indiquen la claudicación del ventrículo derecho (crecimiento AD, dilatación y disfunción de VD, derrame pericárdico)
- Monitorización de niveles de BNP con determinación basal al conocer el embarazo y posteriormente en el tercer trimestre en caso de pacientes de bajo riesgo, y trimestral en pacientes de alto riesgo.
- Monitorización de la capacidad funcional con test de 6 minutos en cada visita médica programada.
- Se recomienda seguimiento ecocardiográfico más estrecho del feto, a criterio del obstetra, por ser más frecuente la aparición de retraso del crecimiento.
- En caso de amenaza de parto prematuro (APP) se iniciará tocolisis con tractocile (Atosiban) iv según protocolo habitual.
- En situaciones que requieran maduración fetal (APP, cesárea programada antes de las 34+6 semanas...), se administrará la pauta habitual de betametasona 12mg/24h im, 2 dosis.
- Visitas cada 7-10 días tras el alta después del parto durante el primer mes, y mensuales durante los 3 siguientes meses.
- Electrocardiograma basal. En caso de documentarse frecuencias cardíacas superiores a 100 lpm o sospecha de arritmia de nueva aparición en la exploración física se repetirá la prueba.

## 5. Recomendaciones generales durante el embarazo

- Se ofrecerá a toda paciente con diagnóstico de embarazo y HAP la posibilidad del aborto terapéutico por la gran morbimortalidad asociada para la madre.
- Las pacientes durante la gestación deben reducir su actividad física y evitar la hipoxemia con O<sub>2</sub> suplementario si es preciso.
- Se recomienda anticoagulación profiláctica con heparinas de bajo peso molecular durante la gestación y el puerperio.
- Se evitará el uso de antagonistas de los receptores de la endotelina por haber demostrado teratogenicidad grave en estudios con animales.
- Consumo cuidadoso de la sal.
- Evitar periodos largos de inmovilidad.
- Recomendaciones higiénico-dietéticas similares al del resto de embarazadas.

## 6. Tratamiento farmacológico en el embarazo

- **Pacientes respondedoras al test agudo de vasodilatación en tratamiento con calcioantagonistas:** mantener el tratamiento con calcioantagonistas en todo momento incluidos los periodos del parto y el puerperio.
- **Pacientes de bajo riesgo:**
  - Pacientes sin tratamiento farmacológico previo: se iniciará tratamiento oral con sildenafil.
  - Pacientes en monoterapia con sildenafil oral: se mantendrá invariable.
  - Pacientes en monoterapia con una ARE o tadalafilo: Conversión a sildenafil por ser el fármaco oral de mayor experiencia en este terreno.

- En caso de no requerirse el inicio de prostanoideos durante la gestación por empeoramiento de la enfermedad de base, se iniciarán dosis bajas de epoprostenol durante las 48 horas previas al parto, con el fin de partir de una dosis mínima del fármaco que nos permita su manejo en caso de inestabilidad de la enfermedad durante el puerperio inmediato. Finalmente, en caso de ausencia de complicaciones, se retirará el epoprostenol progresivamente a partir de las 48-72 horas postparto y se valorará la necesidad de iniciar doble terapia oral con AREs según la clínica y capacidad funcional de la paciente.

- **Pacientes de alto riesgo:**

- En caso de no tener tratamiento previo con prostanoideos, éstos se iniciarán en todos los casos en el tercer trimestre, con el fin de optimizar en la medida de lo posible la situación de la paciente para enfrentarse al momento del parto-puerperio. Es aceptable el uso de iloprost® inhalado, si la situación clínica lo permite, hasta la semana previa a la cesárea, momento en el que la paciente ingresará para paso a epoprostenol intravenoso. También, en caso de que la situación clínica de la paciente lo permita, se intentará conversión a doble terapia oral tras pasar el periodo de alto riesgo de complicaciones (primeros días postparto) en aquellas pacientes que no tuvieran prostanoideos previos a la gestación.
- En caso de pacientes en tratamiento previo a la concepción con iloprost® inhalado se hará la conversión a prostanoideos sistémicos.

## 7. El parto en HTAP

### MEDIDAS GENERALES

- Cesárea programada de elección entre la 32-36 semanas.
- Ingreso en reanimación de madres 24-48 horas antes del comienzo del parto según paciente de bajo o intermedio riesgo.

- En los casos de alto riesgo, en caso de que la paciente no se encuentre en tratamiento con prostaciclina intravenosa, ingresará en la planta de cardiología una semana antes de la cesárea programada con el fin de impregnación de iniciar el fármaco hasta una dosis mínima de 6 ng/kg/min. En estos casos la cesárea tendrá lugar en el quirófano de cirugía cardíaca, con salida a la unidad de cuidados postoperatorios cardíacos. Si no existen complicaciones que impidan la extubación, se derivará a las camas de la Unidad Coronaria a las 24 horas del procedimiento, para vigilancia con monitorización invasiva de la PVC y movilización progresiva durante un mínimo de 48 horas.
- Nunca suspender la medicación específica para la hipertensión pulmonar antes del proceso.

### REANIMACIÓN

- Monitorización ECG, de tensión arterial no invasiva y de saturación de oxígeno.
- Comunicar a la Unidad de HAP que la paciente ya está ingresada.
- En caso de inestabilidad hemodinámica o TAS < de 90 mmHg monitorización invasiva de tensión arterial sistémica.
- Mantener la medicación habitual de la paciente (dosis y vía de administración)
- Suspender la anticoagulación 12 horas antes de la hora prevista para realizar la técnica anestésica.
- Aporte de O<sub>2</sub> por gafas nasales continuo si saturación <94%.
- Ayuno preoperatorio.
- Canalizar 2 vías venosas, una de 16G y si es posible DRUM central.
- Analítica habitual y pruebas cruzadas.
- Preparar infusión de Epoprostenol. No iniciar sistemáticamente.

- En caso de pacientes de alto riesgo, se iniciará perfusión continua de Epoprostenol, comenzando a 2 ng/kg/min y valorar respuesta o Iloprost inhalado (según se especifique en el tratamiento de la enferma).

### QUIRÓFANO

- Medicación preparada previamente:
  - Epoprostenol
  - Iloprost (tanto para el paciente intubado como para el que no)
  - Noradrenalina (NA)
  - Dobutamina
  - Atropina
  - Sildenafil vo e iv.
  - Óxido nítrico (sólo se administra en pacientes intubados).
- Presencia de 2 anestelistas y una enfermera especializada.
- Infusión de 500 cc de ssf previo a la realización de epidural.
- Realizar técnica de anestesia epidural con dosis parciales de Levobupivacaina 0,5%, total 20 ml, en 4 dosis de 5 ml, con intervalos de 10 min aproximadamente evitando hipotensión (bolos NA si precisa)
- Posición en decúbito supino lateral izquierdo.
- Oxigenoterapia para Sat O<sub>2</sub> >94%.
- El periodo de alumbramiento es un periodo de sobrecarga aguda de volumen (lecho placentario a circulación parental) y de riesgo de hemorragia uterina por retracción ineficaz. Utilizar fármacos oxióticos si son necesario en perfusión continua. Evitar la administración en bolos y minimizar dosis y tiempo de infusión. Comenzar con dosis de 10 mU/min. Mantener de 4 a 12 horas.

**POSTPARTO**

- Vigilancia en reanimación 48-72 horas.
- Cuidados y medicación como un postoperatorio normal.
- Mantener la monitorización durante la estancia de la paciente en reanimación o extra según incidencias en quirófano.
- Manejar balance hídrico según PVC.
- Continuar con su medicación habitual para la HAP (NUNCA suspender por riesgo de efecto rebote).
- Retirada del catéter epidural previa dosis de 3 mg de cl. Mórfico epidural
- Reiniciar anticoagulación profiláctica de trombosis venosa profunda en cuanto sea posible. (Una dosis de heparina día: Enoxaparina 1mg/kg/24h).
- Alta con medicación habitual a planta de obstetricia en las pacientes respondedoras sin HAP (estará especificado en el informe de la paciente) y avisar del alta a la Unidad de HAP.
- Alta con medicación habitual a planta de cardiología en pacientes con HAP severa.

**SIGNOS DE ALARMA DURANTE EL PROCESO DE PARTO EN HAP**

- Disnea y taquipnea de novo
- Disminución de la SpO2 periférica superior al 5% (comprobar con gasometría arterial).
- Aumento de la PVC (>15 mmHg).
- Hipotensión sistémica. (TAS <85 mmHg o sintomática).
- Taquicardización (>95 lpm), bradicardización (<60 lpm) y/o aparición de otras arritmias auriculares (fibrilación auricular o flutter).

**PROTOCOLO PLANIFICACIÓN FAMILIAR EN HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR**

Ante la persistencia de una elevada morbimortalidad materna asociada al embarazo en la hipertensión arterial pulmonar se sigue considerando fundamental un temprano consejo preconcepcional tras el diagnóstico de la enfermedad, debiendo recomendarse enérgicamente el evitar la gestación en estas pacientes y en caso de que se produzca, su interrupción temprana.

**Métodos anticonceptivos**

- **Anticoncepción Hormonal:** Se desaconseja el uso de preparados orales que combinen estrógenos y progestágenos por incrementar el riesgo trombótico. En este sentido se considera seguro el uso de preparados que contengan exclusivamente progestágenos:
  - desogestrel: terapia diaria continua oral (Cerazet; Azalia).
  - medroxiprogesterona 150mg/3 meses im (depo progevera)
  - etonogestrel implante (Implanon). Duración 3 años.
- **Métodos de barrera:** se consideran seguros en la HAP con el inconveniente de tener un mayor número fallos (hasta un 10% con el uso del preservativo masculino y hasta un 20% con el femenino, al año), que se asocia generalmente a un mal uso o uso tardío de los mismos. Este riesgo disminuye si se utilizan en todos los coitos y desde el principio, así como si se combinan con espermicidas.
- **Dispositivos intrauterinos:** de cobre o liberador de levonorgestrel (Mirena) son una opción para las pacientes con HAP ya que su eficacia anticonceptiva es alta. El DIU Mirena, además, reduce el sangrado uterino en pacientes en las que al estar anticoaguladas, padecen frecuentemente metrorragias anemizantes. Como principal inconveniente hay que destacar que su implante, principalmen-

te en nulíparas, puede producir una reacción vagal que sea mal tolerada, por lo que debe ser implantado bajo monitorización de la saturación y de la frecuencia cardíaca, con el fin de poder actuar sobre estas reacciones precozmente.

- **La esterilización tubárica via histeroscópica (Essure)** se debería realizar en quirófano bajo monitorización de la saturación y de la frecuencia cardíaca. Permanecerá en Reanimación el tiempo necesario para confirmar buena tolerancia al procedimiento, a criterio del Anestesiólogo. Anticoncepción definitiva. Puede precisar la realización de una histerosalpingografía post-Essure que habría que individualizar en estas pacientes beneficio-riesgo.

### Aborto terapéutico

Se tendrán siempre en cuenta los siguientes puntos:

- Tiempo de evolución de la gestación: tanto por las implicaciones en la técnica abortiva como en el riesgo de complicaciones durante el procedimiento y los días posteriores (cambios hemodinámicos iniciados de forma relevante -12º semana o plenamente establecidos- a partir de la 20ª semana)
- Importancia de evitar el dolor y las reacciones vasovagales derivadas del procedimiento, por alto riesgo de muerte ante estos eventos de estas pacientes.
- El procedimiento se llevará a cabo en la planta de reanimación materna, con monitorización no invasiva en caso de perfil de bajo riesgo e invasiva en los casos de riesgo intermedio o alto (ver apartado de "HAP y embarazo")
- En los casos de pacientes de alto riesgo se continuará la observación hospitalaria durante 72 horas tras el alta de la reanimación, donde la estancia mínima será de 48 horas.

### Procedimiento de interrupción

**Tiempo de gestación <9 semanas:** se optará por tratamiento farmacológico como primera opción salvo en aquellas pacientes en las que no sea posible o seguro interrumpir el tratamiento anticoagulante durante más de 24 horas (hipertensión pulmonar tromboembólica o de los pacientes con síndrome de Eisenmenger con eventos embólicos). Pauta de 800 mcg de misoprostol que podrían repetirse a las 36h.

#### Entre la 9 y la 14 semana:

- Se realizará mediante aspiración con anestesia epidural.
- Si la anticoagulación es necesaria, se hará una sustitución previa con heparina para permitir el legrado.

#### Después de la 14 semana:

- Se hará una inducción del parto bajo anestesia epidural.
- Se pueden utilizar misoprostol vaginal 200-400 mcg/6h (dosis máxima diaria: 1.600 mcg).
- Si la anticoagulación es necesaria, se hará una sustitución previa con heparina para permitir el procedimiento, con reintroducción de la heparina 12 horas tras la realización del legrado.

#### Bibliografía recomendada:

Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess OM. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Cardiol* 1998;31:1650-7.

Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J*. 2009;30(3):256-265.

Xavier Jä'is, Karen M. Olsson, Joan A. Barbera. Pregnancy outcomes in pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Eur Respir J* 2012; 40: 881-885

Grupo de Trabajo sobre el Tratamiento de las Enfermedades Cardiovasculares durante el Embarazo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Guía de práctica clínica de la ESC para el tratamiento de las en-

enfermedades cardiovasculares durante el embarazo Rev Esp Cardiol. 2012;65(2):171.e1-e44.

Clapp JF, Capeless E. Cardiovascular function before, during and after the first and subsequent pregnancies. Am J Cardiol. 1997;80(11):1469-1473.18)

Thorne SA. Pregnancy in heart disease. Heart. 2004; 90(4):450-456.

Kiely D, Condliffe R, Webster V, Mills G, Wrench I, Gandhi S, Selby K, Armstrong I, Martin L, Howarth E, Bu'Lock F, Stewart P, Elliot C. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach. BJOG 2010;117:565–574.

Curry R, Fletcher C, Gelson E, Gatzoulis M, Woolnough M, Richards N, Swan L, Steer P, Johnson M. Pulmonary hypertension and pregnancy—a review of 12 pregnancies in nine women. BJOG 2012;119:752–761.

Lara B, et al. Anticoncepción, embarazo y enfermedades respiratorias minoritarias. Arch Bronconeumol. 2012;48:372–8.

Kiely DG, Condliffe R, Webster V, et al. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach. BJOG 2010; 117: 565–574.

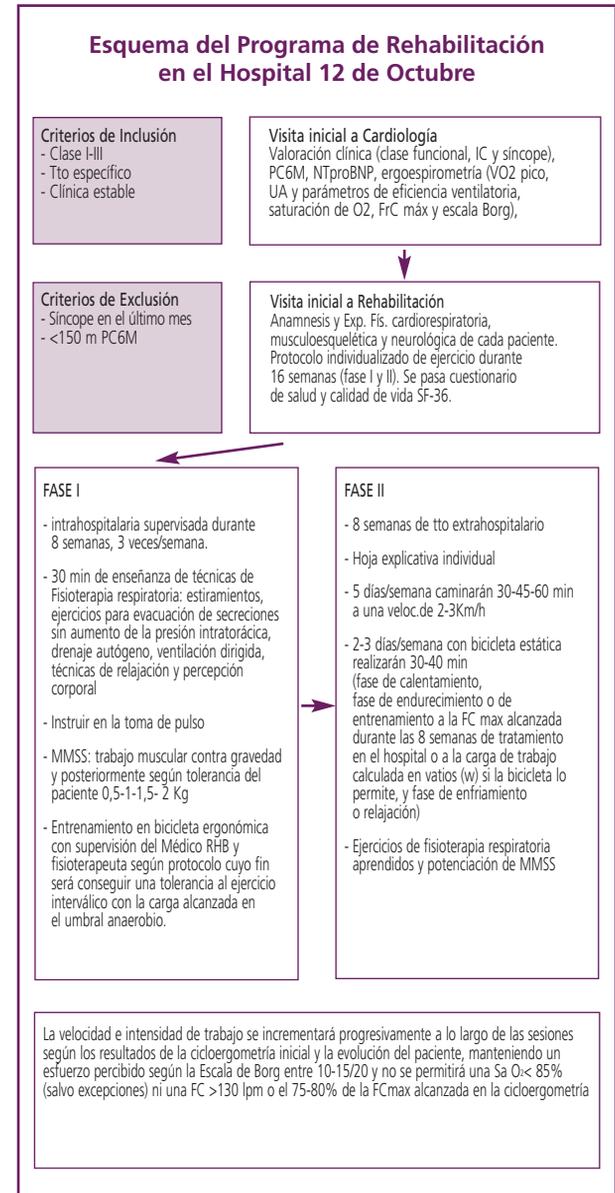
Já'is X, Olsson KM, Barbera JA, et al. Pregnancy outcomes in pulmonary arterial hypertension in the modern management era. Eur Respir J 2012; 40: 881–885.

## ACTIVIDAD FÍSICA Y REHABILITACIÓN DIRIGIDA

Dra. Paz Sanz Ayán

- El ejercicio supervisado ha dado buen resultado en el tratamiento coadyuvante de la hipertensión arterial pulmonar (HAP), aún en los casos más graves<sup>1,2</sup>. Se aconseja que los pacientes con HAP permanezcan activos dentro de los límites de sus síntomas. Estos pacientes deben evitar una actividad física excesiva que les cause síntomas tales como dolor torácico o mareos, pero si se encuentran en baja forma física, deberían hacer ejercicios siguiendo un programa de rehabilitación dirigida.
- La Rehabilitación dirigida en HAP puede definirse como la suma de las actividades necesarias para asegurar al paciente la mejor condición física, mental y social posible, que le permitan realizar las actividades de la vida diaria propias de la edad de cada paciente o mejorar en la medida de lo posible dichas actividades y lograr una independencia funcional
- En la actualidad los niveles de recomendación de las Guías mundiales en Hipertensión Pulmonar son<sup>3</sup>: Los pacientes con HAP en mala forma física deberían realizar una rehabilitación supervisada (IA) y evitar actividad física extenuante (IC).
- La rehabilitación cardiopulmonar y el ejercicio a bajas cargas en la HAP es una intervención multidisciplinar, cuyos objetivos son:
  1. Aumento de la capacidad y tolerancia al ejercicio
  2. Mejoría de la Clase Funcional
  3. Mejorar la fuerza y resistencia muscular respiratoria y periférica
  4. Mejorar la calidad de vida (social y laboral)
  5. Disminución de la tasa de eventos clínicos y aumento de la supervivencia
  6. Incrementar las posibilidades de éxito en los pacientes con HAP de alto riesgo, candidatos a trasplante pulmonar o cardiopulmonar.

- En la HAP se ha observado una disminución en la capacidad de ejercicio, un gasto cardíaco disminuido y un grado de disfunción musculoesquelética; este último se atribuye a una disminución de la distribución del oxígeno, a una atrofia muscular por desuso y a procesos sistémicos y locales inflamatorios relacionados con un aumento de los factores IL6, PCR y FNT. También se ha asociado con un incremento del riesgo de osteoporosis.
- Con respecto al ejercicio programado se ha demostrado que mejora la densidad de masa ósea, la función muscular, causando cambios en la morfometría de las fibras musculares, permitiendo una mejoría en los síntomas de disnea y fatiga y mejorando la resistencia.
- El entrenamiento aeróbico de MMII mejora la resistencia al ejercicio, mejora la sensación de disnea y la calidad de vida<sup>4,5</sup>. El entrenamiento de la fuerza de MMSS es actualmente muy discutido, pero no existen trabajos definitivos que apoyen su uso o que demuestren un empeoramiento de la enfermedad con su realización. El ejercicio físico produce adaptación morfológica y funcional tanto central a nivel cardíaco, como periférico a nivel del lecho vascular y muscular, aumentando la densidad de capilares (lo que genera una mayor superficie de intercambio de oxígeno entre el capilar y la fibra a través de un mecanismo de difusión) y actividad enzimática mitocondrial (logrando un incremento en número y volumen) con mejora de la función endotelial produciendo una mejora en los procesos de transporte y utilización de la energía.
- **Visita final tras las 16 semanas:** se realiza nueva valoración clínica, SF-36 al finalizar el tratamiento, PM6M, y determinación de NTproBNP, seguidos de nueva ergoespirometría (VO<sub>2</sub> pico, UA y parámetros de eficiencia ventilatoria, SaO<sub>2</sub>, FrC máx y escala de Borg).
- **Fase III o de mantenimiento:** Comprende el resto de la vida del paciente y donde se enfatiza en conservar la aptitud física y reducir adicionalmente los factores de riesgo.





## BIBLIOGRAFÍA

1. Grünig E, Lichtblau M, Ehlken N, Ghofrani H et al. Safety and Efficacy of Exercise Training in various forms of Pulmonary Hypertension. *Eur Respir J.* 2012 Jul;40(1):84-92.
2. Sanz-Ayán M.P., Diaz-Zamudio D. ¿Qué aporta la Rehabilitación a los pacientes con HAP? *Revista Española de Hipertensión Pulmonar.* 2012; 2(1): 75-81.
3. Galiè N, Corris P, Frost A, Girgis R, et al. Updated Treatment Algorithm of Pulmonary Arterial Hypertension. *JACC.* 2013; 62(25) Suppl D 60-72.
4. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrani S, Hoeper MM, Halank M et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation* 2006 Oct 3; 114 (14):1482-9.
5. Grünig E, Lichtblau M, Ehlken N, Ghofrani HA, et al. Safety and efficacy of exercise training in various forms of Pulmonary Hypertension. *Eur Respir J.* 2012 Jul;40(1):84-92.

## TRATAMIENTO GUIADO POR OBJETIVOS TERAPÉUTICOS Y EVALUACIÓN DE RESULTADOS

Dra Pilar Escribano Subias

El tratamiento guiado por objetivos previamente establecidos de forma individualizada en cada paciente, constituye una estrategia consolidada para conseguir la mayor eficacia terapéutica y optimizar los resultados.

Se basa en la idea de considerar simultáneamente los principales parámetros que determinan el pronóstico de la enfermedad e intensificar el tratamiento hasta que se alcancen unos valores que se consideren seguros. Para ello es necesario: 1) identificar los parámetros a evaluar, 2) establecer los niveles óptimos de cada parámetro, 3) establecer los intervalos de medición de los parámetros.

No existe evidencia científica suficiente para poder establecer los niveles óptimos a alcanzar de los diferentes parámetros que determinan el pronóstico de los pacientes con HAP, sin embargo, en la práctica clínica utilizamos una evaluación multifactorial del pronóstico que sustenta la toma de decisiones y que vamos a exponer brevemente.

**Datos clínicos indicadores de mal pronóstico:** Su presencia implica una vigilancia más estrecha de la evolución (factores no modificables en el tiempo) y cuando son de nueva aparición implican generalmente la necesidad de incrementar tratamiento o buscar factores desencadenantes (anemia, infección, hipertiroidismo etc).

1. La edad (pacientes jóvenes <3 años y mayores de 65 años).
2. Sexo masculino.
3. Presencia de co-morbilidad (insuficiencia renal, enfermedad coronaria y diabetes mellitus).
4. Etiología de la HAP (esclerodermia y portopulmonar).
5. La HP venooclusiva y la hemangiomatosis capilar pulmonar no tienen manejo terapéutico actual y su diagnóstico debe ir acompañado de su evaluación inmediata para trasplante pulmonar. La DLCO severamente reducida <40-50% obligan a descartar HP venooclusiva.

Además, la alteración severa de la difusión de forma aislada, es también un dato mal pronóstico en cualquier tipo de HAP del grupo 1.

6. Insuficiencia cardiaca derecha: signos de congestión sistémica (ascitis), TAS <100 mm Hg, FC >90 lpm en reposo, 3R en la auscultación cardiaca. Necesidad de dosis altas de diuréticos para mantener el equilibrio hidroelectrolítico. Pérdida de peso no justificada (caquexia cardiaca).
7. Hemoptisis.
8. Síncope.
9. Arritmias auriculares: Flutter y fibrilación auricular.
10. Formas rápidamente progresivas.

En la siguiente tabla se muestran los parámetros analizados y los puntos de corte utilizados.

Tabla I		
	Bajo riesgo	Alto riesgo
<b>Clínica</b>	CF I-II	CF III-IV Síncope y /o angor
<b>NT-ProBNP</b>	Normal <400	En ascenso >1.800
<b>PC6M</b>	>500 m	<380 m Desaturación >10%
<b>PEC</b>	Consumo pico O2 >15 mil/min/kg Consumo pico O2 > 60% predicho Eq CO2 <45l/min//min No shunt D-I Desaturación <10%	Consumo pico O2 <12mil/min/kg Consumo pico O2 < 45% predicho Eq CO2 >55l/min//min Apertura de shunt D-I TAS al máximo esfuerzo <120 mm Hg o hipotensión
<b>ECO</b>	No derrame pericárdico TAPSE >20 Índice de excentricidad normal	Derrame pericárdico TAPSE <15 Índice de excentricidad >1.8 Área AD >19cm2
<b>CCD</b>	PAD <8mm Hg, IC <2.5-3l/min/m2	PAD <15mm Hg, IC <2l/min/m2

CF: Clase funcional; PC6M: Prueba de caminar seis minutos; PEC: Prueba de esfuerzo cardiopulmonar; ECO: Ecocardiograma 2D Doppler; CCD: Cateterismo cardiaco derecho. PAD: presión de aurícula derecha; IC: indice cardiaco; D-I: derecha a izquierda

## Definición del estado del paciente

### 1. Paciente de riesgo bajo

Los pacientes en este estado deben cumplir con la mayoría de los resultados enumerados en la columna de "riesgo bajo" especificados en la Tabla I. El tratamiento por objetivos debe conducir a que los pacientes alcancen todos estos parámetros de buen pronóstico. El paciente en esta situación clínica se define como "estable y satisfactorio". No requiere modificación en el tratamiento específico de la hipertensión pulmonar que esté realizando

### 2. Pacientes de alto riesgo

Los pacientes se encuadran fundamentalmente en la columna "alto riesgo". Esta situación puede producirse al diagnostico de la enfermedad en los pacientes diagnosticados en fases avanzadas de la enfermedad o bien durante la evolución al aparecer de "novo" los datos de mal pronóstico enumerados en la tabla o los puntos de alarma descritos en el perfil clínico. El paciente se define como "inestable y empeorando". Requiere siempre una modificación en el tratamiento específico de la hipertensión pulmonar que esté realizando, excepto cuando el tratamiento es máximo con triple terapia (incluidas prostaciclina sistémicas) y ha sido valorado ya por un programa de trasplante pulmonar.

### 3. Pacientes de riesgo intermedio

Existe un grupo de riesgo intermedio, en el que resulta más difícil establecer un pronóstico. Los pacientes presentan elementos de alto y bajo riesgo definidos en la tabla, en estos casos es fundamental la perspectiva adicional de los datos clínicos de mal pronóstico (edad, etiología de la HAP, comorbilidades etc) y del análisis individualizado de las expectativas del paciente. Se definen como "estables y no satisfactorios". En la mayoría de las ocasiones requiere una modificación terapéutica con el objetivo de conducir al paciente a la situación de bajo riesgo.

### Seguimiento y periodicidad de las pruebas

Recientemente se ha objetivado que en la evaluación pronóstica un aspecto fundamental es la respuesta a los 3-6 meses de la terapia inicial tras el diagnóstico de la enfermedad.

Nos va a definir dos tipos de paciente: uno que responde a la medicación con clara mejoría de los parámetros pronósticos y otro que no presenta cambios sustanciales o incluso presenta datos de progresión de la enfermedad con aparición de datos de mal pronóstico de “novo”. La evaluación periódica es la que pone en evidencia las formas rápidamente progresivas que requieren un manejo terapéutico agresivo y una derivación temprana para ser evaluadas para trasplante bipulmonar.

Es absolutamente imprescindible la reevaluación pronóstica completa de los pacientes a los 3 meses del diagnóstico y posteriormente en los de bajo riesgo cada 6 meses y en los de riesgo alto o intermedio cada 3 meses.

La evaluación periódica multifactorial tiene que estar definida en cada unidad de hipertensión pulmonar ajustándose posteriormente a las necesidades individuales de cada paciente.

En la siguiente Tabla especificamos la pauta de seguimiento en nuestra Unidad de HP

Tabla II						
	Clinica y CF	NT-ProBNP	PC6M*	PEC*	ECO	CCD
<b>Bajo riesgo</b>	6 meses	6 meses	Anual	Anual	Anual	Diagnóstico
<b>Alto/intermedio riesgo</b>	3 meses	3 meses	6 meses	6 meses	6 meses	Diagnóstico Discordancia parámetros pre prostanoideos y/o trasplante

CF: Clase funcional; PM6M: Prueba de marcha seis minutos; PEC: Prueba de esfuerzo cardiopulmonar; ECO: Ecocardiograma 2D Doppler; CCD: Cateterismo cardiaco derecho; \* alternativamente se realiza PC6M o PEC.

El CCD se hace de forma obligada al diagnóstico, a los 6-9 meses si los parámetros hemodinámicos eran de mal pronóstico en el estudio previo o para valorar la respuesta al tratamiento con calcioantagonistas en pacientes con test de vasorreactividad positivo, y en el seguimiento siempre que los parámetros no invasivos sean discordantes, aparezcan datos de alarma clínica y antes de iniciar tratamientos con prostanoideos o derivación a trasplante.

Recientemente se esta incorporando la RMC a la evaluación pronóstica en la Unidad. Se hace de forma sistemática antes del TX pulmonar y se está incorporando a la evaluación basal de los pacientes de forma progresiva.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. McLaughlin V, Gaine S, Howard L, Leuchte H, Mathier M, Mehta S, Palazzini M, Park M, Tapson V, Sitbon O. Treatment Goals of Pulmonary Hypertension. JACC 2013;62: D51-59.
2. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachery JL, Barberà JA, et al. Eur Heart J 2009; 30 (20): 2493-537.
3. Escribano Subias P, Barberà Mir JA, Suberviola V. Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2010;63:583-96.

## ALGORITMO TERAPÉUTICO EN HAP

Roberto del Pozo, Pilar Escribano.

El actual algoritmo terapéutico puede dividirse en 3 puntos fundamentales: 1) medidas generales y tratamiento convencional; 2) Terapia inicial específica para HAP; 3) Recomendaciones en caso de respuesta clínica inadecuada a la terapia inicial<sup>1</sup>.

### Tratamiento convencional y recomendaciones generales

#### Medidas generales

Las medidas generales incluyen estrategias dedicadas a disminuir el impacto deletéreo de algunas circunstancias y agentes externos en los pacientes con HAP.

La **gestación** produce cambios hormonales y hemodinámicos que suelen ser muy mal tolerados por las pacientes con HAP, con una elevada mortalidad materna (30-50%) especialmente en el postparto inmediato. Aunque se han comunicado casos de embarazos satisfactorios en pacientes con HAP idiopática, se recomienda evitar la gestación y la utilización de un método anticonceptivo eficaz en las pacientes en edad fértil<sup>2</sup>.

El **ejercicio físico** en los pacientes con HAP puede generar aumentos importantes de la presión pulmonar, por lo que debe estar limitado por la aparición de síntomas. Sin embargo es recomendable la realización de ejercicio aeróbico regular<sup>3</sup>.

La **vacunación para la gripe y la neumonía neumocócica** está recomendada en pacientes con HAP debido a presentar mayor tendencia de infecciones pulmonares, incluida la neumonía, con aumento de la morbimortalidad. El diagnóstico y la instauración de tratamiento se deben realizar de forma precoz.

<sup>1</sup>Para definir respuesta clínica inadecuada ver capítulo de objetivos de tratamiento y estrategia de seguimiento clínico.

<sup>2</sup>Para más información ver capítulo de embarazo y gestación.

<sup>3</sup>Para más información ver capítulo de rehabilitación cardiopulmonar.

La mayoría de los medicamentos habitualmente empleados para tratar enfermedades banales son seguros en los pacientes con HAP. Sin embargo, deben evitarse los fármacos  $\alpha$ -adrenérgicos contenidos en algunos inhaladores nasales. Los **antinflamatorios no esteroideos** deben emplearse con moderación, dado el riesgo de precipitar insuficiencia cardiaca, probablemente en relación con la vasoconstricción renal y la inhibición de las prostaglandinas.

### Tratamiento convencional

**La oxigenoterapia domiciliaria.** Debe prescribirse a aquellos pacientes que presentan insuficiencia respiratoria en condiciones basales para mantener  $\text{PaO}_2 > 60 \text{ mmHg}$ , y a aquellos que presentan desaturación arterial con ejercicios habituales. La hipoxia puede agravar la vasoconstricción en los pacientes con HAP existiendo dos situaciones especiales: 1) Evitar grados leves de hipoxia hipobárica que comienzan en altitudes entre 1500-2000 metros 2) Los vuelos comerciales están presurizados a una altitud equivalente a 1600-2500 m y debería considerarse el uso de oxígeno suplementario en los pacientes con HAP si van a realizar un viaje largo.

**Los diuréticos.** Están indicados en pacientes con signos y síntomas de insuficiencia cardiaca derecha, ya que mejoran dramáticamente tras su administración al reducir la precarga ventricular derecha. En general deben usarse con precaución, a dosis bajas y lentamente progresivas, ya que incluso reducciones moderadas de la presión de llenado del ventrículo derecho, pueden inducir hipotensión y limitar el uso de fármacos vasodilatadores. La espirolactona (antagonista de la aldosterona) esta especialmente recomendado.

**La digital.** La eficacia del uso crónico de la digital en la HAP idiopática no ha sido estudiada y su uso profiláctico es controvertido. Dados sus potenciales efectos tóxicos, en la actualidad lo más recomendable sería utilizarla en casos con fracaso derecho clínicamente evidente y antecedente de taquicardia supraventricular.

**Los anticoagulantes orales.** La base racional para el uso de anticoagulantes orales en la HAP radica, por una parte en la presencia de factores de riesgo para el desarrollo de tromboembolismo venoso, como la insuficiencia cardíaca y el sedentarismo, y por otra por la presencia de un estado pro-trombótico. La evidencia apoya la anticoagulación en pacientes con HAP idiopática, HAP-hereditaria e HAP debida a anorexígenos. Esta evidencia puede ser extrapolada a otros pacientes con formas asociadas de HAP, siempre que se sopesa con cuidado la relación riesgo/beneficio, especialmente en pacientes con esclerodermia. El INR (ratio internacional normalizada) más utilizado es entre 2-2.5.

**Remitir a centro de referencia.** Se recomienda derivar al paciente a una unidad de referencia en HAP<sup>4</sup>.

**Test de vasorreactividad<sup>5</sup> y vasodilatadores calcioantagonistas.** El test de vasorreactividad es obligatorio en pacientes con HAP idiopática para identificar a pacientes que responderán a largo plazo a terapia con calcioantagonistas a altas dosis. El óxido nítrico es el fármaco de elección para realizar el test de vasorreactividad, pudiendo usar epoprostenol o adenosina como alternativas.

Los pacientes respondedores serán tratados con calcioantagonistas. Los fármacos más utilizados son diltiazem y 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. Se utiliza también amlodipino, a dosis de 20 mg/día, aunque existe menos experiencia. La eficacia de los calcioantagonistas debe evaluarse a los 3-6 meses de su inicio. Se considerará que el tratamiento es eficaz si la clase funcional es I ó II y la presión pulmonar cercana a los valores normales. Si no se consiguen estos objetivos está indicado iniciar tratamiento con fármacos específicos para HAP.

<sup>4</sup>Ver más información en capítulo de organización asistencial.

<sup>5</sup>Ver más información en capítulo de Test vasodilatador agudo.

## Terapia inicial específica para la HAP

Los fármacos específicos para HAP deben ser iniciados en pacientes con HAP y test de vasorreactividad negativo o en pacientes test de vasorreactividad positivo y falta de respuesta a largo plazo al tratamiento con calcioantagonistas. Actualmente existen de 3 vías de actuación diferentes de los fármacos aprobados para la HAP:

### 1. Vía de la endotelina: Antagonistas de los receptores de endotelina (ARE)

- a. **Bosentán:** antagonista dual de los receptores de endotelina A y de endotelina B administrado por vía oral. La dosis inicial es de 62.5mg/12h con ajuste ascendente de la dosis a 125mg/12h después de 4 semanas. Indicado en pacientes con HAP en CF II y III. El efecto secundario más frecuente es el aumento de las aminotransferasas hepáticas (10% de los casos), que es reversible tras la suspensión del fármaco y obliga a control de función hepática mensual. Otros efectos menos frecuentes son disminución de hemoglobina y espermatogénesis deficiente.
- b. **Ambrisentán:** Antagonista selectivo del receptor de endotelina A administrado por vía oral. La dosis inicial es de 5mg/24h que puede incrementarse a 10mg/24h si la dosis inicial es tolerada. Indicado en pacientes con HAP en CF II y III. Los efectos secundarios son aumento de edemas periférico y aumento de las aminotransferasas hepáticas (0.8%-3%), por lo que se debe hacer controles de función hepática mensualmente.
- c. **Macicentán:** antagonista dual de los receptores de endotelina A y de endotelina B administrado por vía oral. Ha sido aprobado por la FDA y ha recibido la opinión positiva de la EMA. Los pacientes que recibieron macicentán 10mg/24h no mostraron aumento de hepatotoxicidad, y el descenso de hemoglobina a niveles inferiores de 8g/dL ocurrió en el 4.3% de los casos.

## 2. Vía del óxido nítrico: Inhibidores de fosfodiesterasa-5 (IPDE-5) y estimuladores de la guanilato ciclasa soluble (sGC)

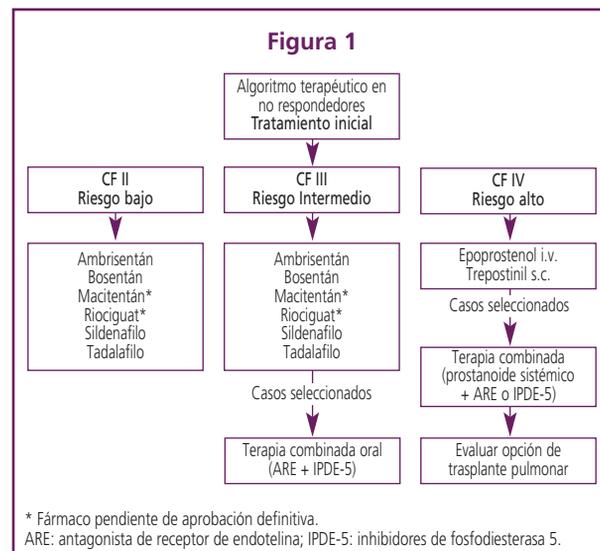
- a. **Sildenafililo:** IPDE-5 de administración oral. La dosis aprobada es de 20mg/8h, pero en la práctica clínica se precisa de un ajuste ascendente de la dosis hasta 40-80mg/8h. Indicado en pacientes con HAP en CF II y III. Los efectos secundarios más frecuentes son cefalea, enrojecimiento y epistaxis.
- b. **Tadalafilo:** IPDE-5 de administración oral. La dosis aprobada es de 40mg/24h. Indicado en pacientes con HAP en CF II y III. Efectos secundarios semejantes a sildenafililo.
- c. **Vardenafilo:** es un IPDE-5 no aprobado en España.
- d. **Riociguat:** estimulados de la sGC de administración oral. Ha sido aprobado por la FDA para la HAP y la HPTEC no operable o la HP residual tras endarterectomía pulmonar. La dosis inicial es de 1mg/8h con ajuste ascendente hasta 2.5mg/8h. El efecto secundario más grave fue la presencia de síncope. La combinación de riociguat con IPDE-5 está contraindicada por hipotensión.

## 3. Vía de las prostaciclinas: prostanoides.

- a. **Epoprostenol:** prostenoide sintético de vida media corta (3-5 minutos), estable a temperatura ambiente por sólo 8 horas, de administración intravenosa (i.v.) continua a través de una bomba de infusión y de un catéter tunelizado. La dosis inicial es de 2-4ng/kg/min, aumentado progresivamente dosis dependiendo de efectos secundarios (enrojecimiento, cefalea, dolor mandibular, diarrea) hasta alcanzar la dosis óptima entre 20-40ng/kg/min. Los efectos secundarios graves relacionados con el dispositivo incluyen disfunción de la bomba de infusión (el paciente siempre tiene que tener una segunda bomba de repuesto), infección local, sepsis, rotura u obstrucción de catéter (debe acudir al centro sanitario más cercano para canalizar vía periférica para la infusión del fármaco). Tratamiento de primera elección en paciente con HAP en CF IV. En Estados Unidos, Canadá, Japón y algunos países de Europa está aprobada una formulación de epoprostenol termoestable.

- b. **Trepstinil:** análogo de epoprostenol que se puede administrar a temperatura ambiente, lo que permite la administración por vía i.v. o subcutánea (s.c.). La dosis inicial es de 1-2ng/kg/min, aumentado progresivamente dosis dependiendo de efectos secundarios hasta alcanzar la dosis óptima entre 20-80ng/kg/min. Los efectos secundarios más frecuentes son: dolor local en el punto de infusión (8% de abandono de tratamiento), enrojecimiento, cefalea y diarrea. La dosis de trepstinil administrada por vía i.v. es entre 2-3 veces más alta que la de epoprostenol.
- c. **Iloprost:** análogo de prostaciclina de administración inhalada. La dosis inicial es de 2.5µg/inh por 6-9inh/día, con ajuste ascendente a 5µg/inh por 6-9inh/día. Los efectos secundarios más frecuentes son enrojecimiento y dolor mandibular. El principal problema es asegurar un correcto cumplimiento por parte del paciente.
- d. **Beraprost:** no aprobado en España.

La elección del tratamiento inicial está estratificada acorde a la clase funcional de la NYHA modificada y a la presencia de indicadores de mal pronóstico<sup>6</sup> (Figura 1).

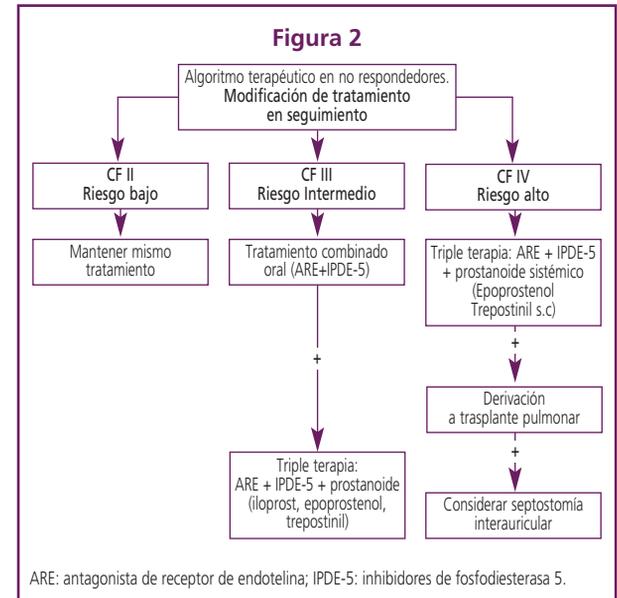


- a. Los pacientes en CF II y de riesgo bajo, el tratamiento inicial será en monoterapia con fármacos vía oral (ARE, IPDE-5 o Riociguat).
- b. Los pacientes en CF III y de riesgo intermedio, el tratamiento inicial será en monoterapia con fármacos vía oral (ARE, IPDE-5 o Riociguat); y en casos seleccionados en los que existen indicadores de mal pronóstico habría que valorar el tratamiento combinado vía oral de inicio (ARE y IPDE-5). En este momento hay un ensayo clínico, AMBITION, que compara tratamiento inicial con monoterapia (ambrisentán o tadalafilo), frente a tratamiento combinado inicial (ambrisentán y tadalafilo), que está pendiente de resultados.
- c. Los pacientes en CF IV y de riesgo alto, el tratamiento inicial será con prostanoideos sistémicos (epoprostenol i.v. o trepostinil s.c.), y en casos seleccionados de riesgo alto se debe valorar el tratamiento combinado de inicio con prostanoide sistémico y fármaco vía oral, incluso evaluar la opción de remitir a evaluación para trasplante pulmonar.

### Respuesta clínica inadecuada a la terapia inicial

La valoración de la respuesta clínica está basada en la evaluación de diferentes parámetros clínicos, de tolerancia al esfuerzo, analíticos, ecocardiográficos y hemodinámicos. Si la respuesta clínica no es adecuada<sup>6</sup> el primer paso es valorar la **terapia combinada secuencial**, primero con dos fármacos y posteriormente llegar a triple terapia (Figura 2). En el seguimiento:

- a) Si el paciente se encuentra en CF II con signos de riesgo bajo (situación estable y satisfactoria), se mantiene el mismo tratamiento.
- b) Si el paciente está en CF III con datos de riesgo intermedio (situación estable no satisfactoria), requiere modificación del tratamiento iniciando terapia combinada oral (ARE y IPDE-5), o si ya estaba en tratamiento combinado oral, añadir tratamiento con prostanoide (epoprostenol, iloprost o trepostinil).



- c) Si el paciente está en CF IV con datos de riesgo alto (situación inestable y empeorando), requiere modificación del tratamiento iniciando terapia combinada que incluya siempre prostanoide sistémico (epoprostenol i.v. o trepostinil s.c.), y se debe valorar remitir a valoración de trasplante pulmonar. En los casos que el paciente ya se encuentre en triple terapia (ARE, IPDE-5 y prostanoide) se debe considerar la septostomía interauricular.

El **trasplante pulmonar** está indicado en los pacientes que a pesar de tratamiento farmacológico combinado óptimo (inicio de triple terapia), la respuesta clínica continúa siendo inadecuada. La mayoría de los centros en trasplante pulmonar se decantan en el momento actual por el **trasplante bipulmonar**, dejando el trasplante cardiopulmonar para casos muy seleccionados en los que no esté indicado el bipulmonar. Recientes estudios muestran que la oxigenación por membrana extracorpórea venoarterial o venovenosa (ECMO) puede ser utilizada en pacientes con HP en fase final como puente al trasplante.

<sup>6</sup>Para más información ver capítulo de tratamiento guiado por objetivos terapéuticos.

La **septostomía auricular con balón** consiste en la creación de un cortocircuito derecha-izquierda para descomprimir las cámaras cardíacas derechas, disminuir la precarga y aumentar el gasto cardíaco. Está contraindicada en pacientes con PAD >20mmHg o con insuficiencia respiratoria grave (SaO<sub>2</sub> <80%). Está indicada en pacientes en CF IV con insuficiencia cardíaca derecha y tratamiento combinado óptimo. También ha demostrado eficacia como puente al trasplante.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberà JA, et al. Eur Heart J 2009; 30 (20): 2493-537.
2. Updated treatment algorithm of Pulmonary Arterial Hypertension. Galiè N, Corris PA, Frost A, Girgoss RE, Granton J, Jing ZC, et al. JACC 2013; 62:D60-72
3. Treatment goals of Pulmonary Hypertension. McLaughlin VV, Gaine SP, Howard LS, Leuchte HH, Mathier MA, Mehta S, et al. JACC 2013; 62:D73-81.

## HIPERTENSIÓN PULMONAR EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. INDICACIONES DE CIERRE DEL SHUNT CON HAP

Dra Pilar Escribano Subías, Dra Teresa Velázquez

### HIPERTENSIÓN PULMONAR EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En los pacientes con CC, el incremento del flujo y la presión intravascular lesionan la pared vascular del lecho pulmonar y desencadena disfunción endotelial y liberación de sustancias vasoactivas. El resultado es un remodelado vascular que afecta a todas las capas de la pared del vaso incrementando su grosor, disminuyendo su distensibilidad y obliterando la luz. Los cambios histopatológicos que se producen son progresivos, de forma que en las fases iniciales el remodelado vascular es reversible (hipertrofia de la media e hiperplasia de la íntima) si se solventa el hiperflujo pulmonar. Sin embargo, si la situación persiste, se produce una obliteración del lecho vascular pulmonar con la aparición de lesiones plexiformes y arteritis que se consideran irreversibles.

#### Clasificación de las CC con HP y Shunt sistémico-pulmonar

La clasificación actual se recoge en la Tabla I (página siguiente). Se consideran 4 factores que condicionan el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de los pacientes:

**Tipo:** las CC que producen HP pueden ser simples o complejas. El establecimiento de la enfermedad obstructiva del vaso pulmonar depende del tamaño y localización del cortocircuito, así como del grado de sobrecarga de volumen y presión que produce.

**Tamaño:** la importancia del tamaño en el shunt tiene 2 componentes: la dimensión del defecto y el comportamiento hemodinámico (gradiente de presión a través del shunt). Así un shunt se considera pequeño, si tiene dimensiones reducidas y es restrictivo.

**Dirección del shunt:** En el síndrome de Eisenmenger (SE) la dirección es derecha a izquierda o bidireccional, en las otras formas de HP asociada a CC el shunt es izquierda-derecha.

**Tabla I**  
**Clasificación anatómo-patológica de los shunts sistémico-pulmonares congénitos asociados a hipertensión pulmonar**

<b>1. Tipo</b>
<b>1.1. Shunts simples pre-tricuspideo</b> 1.1.1. Comunicación interauricular 1.1.1.1. Ostium Secundum 1.1.1.2. Seno venoso 1.1.1.3. Ostium primum 1.1.2. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial o total
<b>1.2 . Shunts simples post-tricuspideo</b> 1.2.1. Comunicación interventricular 1.2.2. Ductus arterioso persistente
<b>1.3. Shunts combinados</b> Describir la combinación y definir el defecto que predomina.
<b>1.4. Cardiopatía congénita compleja</b> 1.4.1. Canal auriculo ventricular 1.4.2. Tronco arterioso 1.4.3. Fisiología de ventrículo único sin estenosis pulmonar 1.4.4. Transposición de los grandes vasos con com unicación interventricular (sin estenosis pulmonar) y /o ductus arterioso persistente. 1.4.5. Otros
<b>2 . Tamaño (especificar si existe más de un defecto congénito)</b>
<b>2.1. Hemodinámico (especificar Qp/Qs)</b> 2.1.1. Restrictivo (gradiente de presión a través del defecto) 2.1.2. No restrictivo
<b>2.2. Anatómico</b> 2.2.1. Pequeño (CIA ≤ 2.0cm y CIV ≤ 1.0cm) 2.2.2. Grande (CIA>2.0cm y CIV>1.0cm)
<b>3. Dirección del shunt</b>
3.1. Principalmente sistémico-pulmonar 3.2. Principalmente pulmonar-sistémico 3.3. Bidireccional
<b>4. Anomalías cardíacas y extracardiacas asociadas</b>
<b>5. Estatus de reparación</b>
5.1. No operado 5.2. Paliado (especificar el tipo de operación/es y la edad que tenía en el momento de la operación) 5.3. Reparado (especificar el tipo de operación/es y la edad que tenía en el momento de la operación)

**Lesiones asociadas:** existen alteraciones extracardiacas que influyen en la aparición, precocidad y severidad de la HP, una de las más relevantes es el síndrome de Down.

**Estado de la reparación:** el comportamiento de la HP es diferente en los pacientes con SE que en los pacientes con HP severa tras la cirugía.

Esta clasificación intenta describir con detalle las variables anatómicas, fisiológicas y hemodinámicas que condicionan la aparición de HP en las CC pero puede resultar muy complicada en la práctica diaria. **Desde un punto de vista clínico se pueden agrupar en 4 grupos bien diferenciados:**

**1. El síndrome de Eisenmenger** incluye la mayor parte de los defectos grandes dístales a la válvula tricúspide. Se establece en los primeros años de vida y no son subsidiarios de ningún procedimiento de reparación.

El SE afecta a múltiples órganos cuya función se deteriora con el tiempo. Se consideran marcadores de mal pronóstico la aparición de arritmias, la desaturación sistémica progresiva y la insuficiencia cardíaca.

**2. La HAP con shunt sistémico-pulmonar.** Habitualmente de localización pre-tricuspídea, presenta HAP severa pero mantienen cortocircuito izquierda-derecha (saturación periférica de O<sub>2</sub> >90%), podría considerarse una situación transitoria que conduce al SE. La evolución natural de este grupo de pacientes es peor que la del SE. En este grupo de pacientes es fundamental **el estudio de la reversibilidad de la HAP** previa a la actuación sobre el shunt sistémico-pulmonar. La cianosis no está presente.

**3. La HAP con shunt coincidente.** El comportamiento clínico es muy similar al descrito en la HAP idiopática; si existe cianosis, ésta es leve y no existe afectación secundaria de otros órganos. Es una situación de solapamiento entre la HAP idiopática y la HAP asociada a *shunt* sistémico-pulmonares y el papel del *shunt* en el desarrollo de la HAP no está bien establecido. El cierre del shunt está contraindicado.

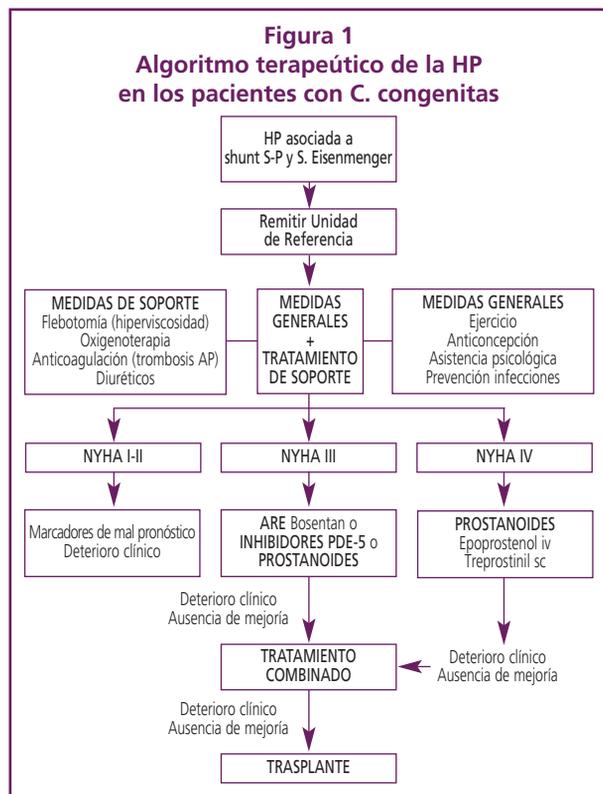
**4. La HAP tras una cirugía correctiva.** En la HAP crónica tras la cirugía cardíaca nos podemos encontrar 2 grupos de pacientes, los que tienen HAP persistente tras la cirugía o los que la desarrollan tras una cirugía con éxito sin HAP significativa previa. El tiempo de aparición de HAP severa tras la cirugía es muy variable. El perfil clínico es agresivo.

Hay 2 formas adicionales de HAP relacionada con C Congenitas:

1. **HAP segmentaria:** Una parte del pulmón presenta HAP (en general relacionado con fistulas sistémico pulmonares o colaterales aortopulmonares) por hiperflujo, mientras que otras presentan hipoperfusión.
2. **Incremento de resistencia vascular pulmonar en los pacientes con Fontan.** Los pacientes con Fontan pueden incrementar la RVP en presencia de PAPm <25 mm Hg.

### Tratamiento médico

El algoritmo terapéutico se desarrolla en la Figura 1.



Las medidas generales deben aplicarse a todos los pacientes e incluyen recomendaciones sobre la actividad física (evitar temperaturas extremas y la deshidratación), la profilaxis de la endocarditis bacteriana, el tratamiento precoz de las infecciones y la vacunación de la gripe y el neumococo.

El uso de oxígeno suplementario es controvertido y se recomienda su utilización en los pacientes en que se objetiva un incremento de la saturación periférica de O<sub>2</sub> al administrar O<sub>2</sub>.

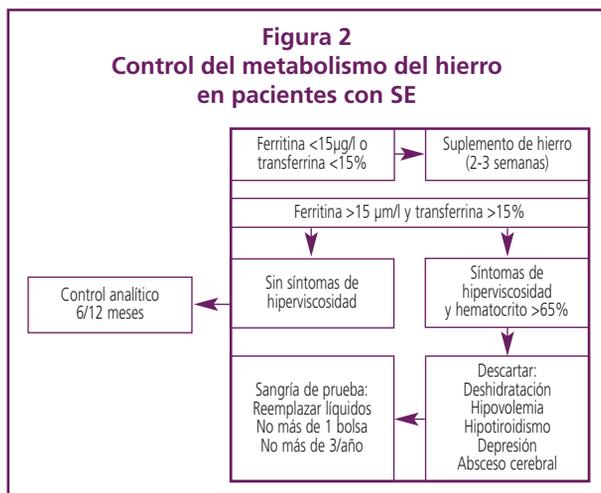
La indicación de la anticoagulación no está bien establecida; en general se recomienda en presencia de arritmias auriculares, insuficiencia cardíaca y trombosis de las arterias pulmonares en ausencia de hemoptisis grave en los pacientes con SE. En los pacientes del grupo 3 y 4 la indicación de la anticoagulación es común con la HAP idiopática.

Asimismo, se debe intentar preservar el ritmo sinusal siempre que sea posible (fármacos antiarrítmicos y/o cardioversión eléctrica).

La cirugía no cardíaca debe evitarse, si es posible, y siempre requiere una planificación cuidadosa. La anestesia epidural es de elección y se deben sustituir los fármacos orales si se contempla un intervalo de ayuno superior a las 24 h por Epoprostenol o Sildenafil intravenoso.

En el SE es necesario realizar las siguientes recomendaciones:

1. Vigilancia periódica (cada 3-6m) del metabolismo del hierro (ver Figura 2, página siguiente). Flebotomía únicamente en presencia de síntomas de hiperviscosidad o previas a intervenciones quirúrgicas (extracción de 250-500 cc de sangre con reposición de volumen intravenoso).
2. La gestación se desaconseja por elevada mortalidad materna (30-40%).
3. Anticonceptivos: evitar la utilización de anticonceptivos orales combinados de estrógenos+progesterona. Son de elección los dispositivos intrauterinos impregnados de progesterona o combinación de métodos de barrera con anticonceptivos solo con progesterona.



- Los tratamientos por vía intravenosa deben hacerse con precaución utilizando filtros para el aire para evitar los embolismos aéreos paradójicos.
- Los vuelos comerciales no están contraindicados y no requieren oxígeno suplementario.

El tratamiento con fármacos específicos de la HAP se considera en los pacientes en clase funcional III e incluye antagonistas de los receptores de la endotelina, inhibidores de la fosodiesterasa-5 y prostaciclina. El tratamiento combinado y el trasplante están indicados en los pacientes gravemente enfermos y con fracaso de la monoterapia.

**BIBLIOGRAFÍA**

- Galie N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated to congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Drugs*. 2008; 68:1049-66.
- Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur Heart J* 2013; 29:1-12.
- Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Kumar K, Landzberg M, Machado R, Olschewski H, Robbins IM, Souza R. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62: D34-D41.

**INDICACIONES DE CORRECCIÓN DEL DEFECTO EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON SHUNT IZQUIERDA-DERECHA E HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA**

Esta cuestión frecuentemente se plantea en niños mayores y adultos jóvenes con defectos grandes post-tricuspidéos (CIV o DAP) y en determinados pacientes, normalmente adultos, con CIA grande que han desarrollado HP.

Es importante determinar la posibilidad o no de cierre del defecto en estos pacientes con shunt izquierda-derecha e HP. La reparación de la cardiopatía es eficaz para suprimir el cortocircuito, y si las presiones pulmonares se normalizan tras la intervención, mejora el pronóstico y la calidad de vida. Sin embargo, si la HP persiste tras la reparación, la supervivencia disminuye drásticamente, siendo claramente menor que en los pacientes con HP por hiperflujo con cardiopatía no reparada. Una aproximación global que incluya una valoración clínica, pruebas no invasivas y en algunos casos estudio hemodinámico con cálculo de flujos y resistencias, permite la clasificación en "operable" o no "operable" de la mayoría de los pacientes.

Desde el punto de vista clínico y no invasivo en la Tabla I (página siguiente) podemos ver las variables que sugieren indicación o no de cierre del defecto

Desde el punto de vista hemodinámico disponemos de varios parámetros que sugieren una evolución favorable tras el cierre quirúrgico o percutáneo de estos defectos. Para ello debemos calcular las RVP, RVS y el iRVP (Figura 1, página siguiente). Una integración de estos criterios hemodinámicos junto con las variables clínicas nos permitirá tomar la decisión de cerrar o no el defecto.

- Si la RVP son <2.3 U.W, el índice de RVP es <6 UW/m<sup>2</sup> y el cociente RVP/RVS <0.3 se considera que la HP es reversible e indica un pronóstico favorable post-cierre del defecto.
- Si la RVP está entre 2.3 y 4.6 U.W, el iRVP está entre 6 y 9 UW/m<sup>2</sup> y el cociente de resistencias entre 0.3 y 0.5 se recomienda realizar valoración de reversibilidad de la HP.

<b>Tabla I</b> <b>Valoración clínica y no invasiva de posibilidad de cierre del defecto en los pacientes con shunt izquierda-derecha e HP adultos</b>		
	Datos que sugieren "operabilidad"	Datos que sugieren "inoperabilidad"
Historia clínica en la infancia	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dificultad para la alimentación</li> <li>• Retraso crecimiento</li> <li>• Infecciones respiratorias frecuentes en infancia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausencia de síntomas o mejoría clínica como mejoría de la alimentación, ganancia de peso, desaparición de</li> </ul>
Examen físico	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Latido precordial hiperkinético</li> <li>• Desdoblamiento del 2º tono</li> <li>• Soplo medio-diastólico (flujo a través del defecto)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cianosis visible</li> <li>• 2º tono único y fuerte</li> <li>• Desaparición del soplo a través del defecto</li> <li>• Soplo diastólico precoz de insuficiencia pulmonar</li> </ul>
Saturación arterial de O <sub>2</sub> *	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Normal (&gt;95%)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reducida (&lt;90%) (cianosis clínica)</li> </ul>
Radiografía de tórax	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cardiomegalia</li> <li>• Hiperflujo pulmonar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• No cardiomegalia</li> <li>• Vascularización pulmonar reducida</li> <li>• Aumento de hilos pulmonares con rápido afilamiento y amputación de ramas</li> </ul>
ECG	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Predominio de fuerzas izquierdas</li> <li>• Ondas "q" en precordiales laterales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Predominio de fuerzas derechas</li> <li>• Ausencia de ondas "q" en precordiales laterales</li> </ul>
Ecocardiograma	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Shunt predominantemente izquierda-derecha</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Shunt predominantemente derecha-izquierda</li> </ul>
Oximetría tras ejercicio	<ul style="list-style-type: none"> <li>• No caída de la presión arterial de O<sub>2</sub> de post-ejercicio</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Descenso presión arterial de O<sub>2</sub> de post-ejercicio</li> </ul>

\*En los pacientes con DAP la saturación de oxígeno debe medirse en MMII Tabla II. Test de oclusión con balón en CIA/ductus con HP severa.

**Figura 1**

$$RVP = \frac{PAP \text{ media} - PCP \text{ media}}{\text{Flujo pulmonar}}$$

$$RVS = \frac{P \text{ Aorta media} - PAD \text{ media}}{\text{Flujo sistémico}}$$

$$iRVP = \frac{PAP \text{ media} - PCP \text{ media}}{\text{Índice de flujo pulmonar}}$$

a. **Test agudo vasodilatador.** Los fármacos más utilizados son el oxígeno y el óxido nítrico (una mezcla compuesta por 20 ppm de óxido nítrico más 100% de oxígeno durante 10 minutos). Se considera que los pacientes pueden ser candidatos a cierre del defecto si se produce una reducción  $\geq 20\%$  del IRVP y del cociente de resistencias pulmonares/sistémicas, con unos valores finales de IRVP  $< 6$  UW/m<sup>2</sup> y un cociente de resistencias  $< 0,3$

b. **Oclusión transitoria del defecto (DAP o CIA)** con balón durante 15-30 minutos en función de la respuesta de las RVP a la oclusión. Si la respuesta es positiva a los 15 minutos se puede dar por finalizado el test y si no lo es recomendamos mantener la oclusión hasta un máximo de 30 minutos. Tras la oclusión del defecto, se considera respuesta favorable la caída  $\geq 25\%$  de las presiones pulmonares o la reducción  $\geq 50\%$  del cociente entre la presión diastólica pulmonar y la presión diastólica aórtica, sin datos de claudicación del VD (incrementos de la presión en AD y telediastólica de VD) ni disminución de la presión arterial sistémica o elevación de la presión capilar pulmonar. Estudios preliminares consideran esta técnica útil para evaluar la reversibilidad de la HP aunque la evidencia actual es escasa.

Nosotros recomendamos realizar ambos procedimientos, primero el test vasodilatador agudo con ON y a continuación el test de oclusión con balón para explorar al máximo la posible reversibilidad en pacientes con CIA/DAP e HP severa (Tabla II, página siguiente).

Tabla II

	T.A	PAD	PAPs	PAPd	PAPm	PCP	GCS	GCp	PAD	SatO <sub>2</sub> AP	SatO <sub>2</sub> Ao
BASAL											
15 minutos oclusión											
30 minutos oclusión											

- Si la RVP es  $>4.6$  U.W, el IRVP es  $>9$  UW/m<sup>2</sup> y el cociente de resistencias  $>0.5$  no se recomienda realizar valoración de reversibilidad de la HP ya que el cierre se considera contraindicado debido al riesgo de complicaciones severas y/o persistencia de HP.

## BIBLIOGRAFÍA

Viswanathan S. and Kumar K. Assessment of operability of congenital cardiac shunts with increased pulmonary vascular resistance. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008;71:665-670.

Lopes AA and O'Leary PW. Measurement, interpretation and use of hemodynamic parameters. *Cardiol Young* 2009;19 (S1):8-12.

Myers PO, Tissot C, Beghetti M. Assessment of operability of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Do we have the good tools to predict success? *Circ J* 2014; 78:4-11.

Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur Heart J* (2013) doi: 10.1093/eurheartj/eh437

Gerald S, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D34-41.

## ALGORITMO EN LA HIPERTENSIÓN PORTOPULMONAR

Dra. Paula Navas Tejedor/ Dra Pilar Escribano

La hipertensión portopulmonar (HPoPu) es una forma de HAP asociada a Hipertensión portal (HTP), en presencia o no de una enfermedad hepática avanzada y en ausencia de otras causas de HAP. La gravedad de la enfermedad hepática acompañante no se correlaciona con la de la HPoPu. El sexo femenino y el antecedente de Hepatitis autoinmune se han relacionado con la aparición de HPoPu.

Para que haya HPoPu debe haber HTP, es decir, la enfermedad hepática crónica sin hipertensión portal no produce HPoPu.

Existen múltiples causas de HTP descritas en pacientes con HPoPu entre las que se incluyen la cirrosis hepática, esclerosis de la vena hepática, trombosis de la vena porta, anomalías congénitas de la circulación portal y fibrosis periportal sin cirrosis.

Desde el punto de vista hemodinámico, la HPoPu se define por una presión arterial pulmonar media (PAPm) mayor de 25 mmHg, con una presión de oclusión de arteria pulmonar (POAP) menor de 15 mmHg y resistencia vascular pulmonar (RVP) mayor de 3 UW (240 din·s·cm<sup>-5</sup>). La presencia de HPoPu en este grupo de pacientes se asocia a un exceso de mortalidad debida, tanto a la enfermedad hepática, como también a la enfermedad vascular pulmonar, con una supervivencia del 40-68% a los 5 años.

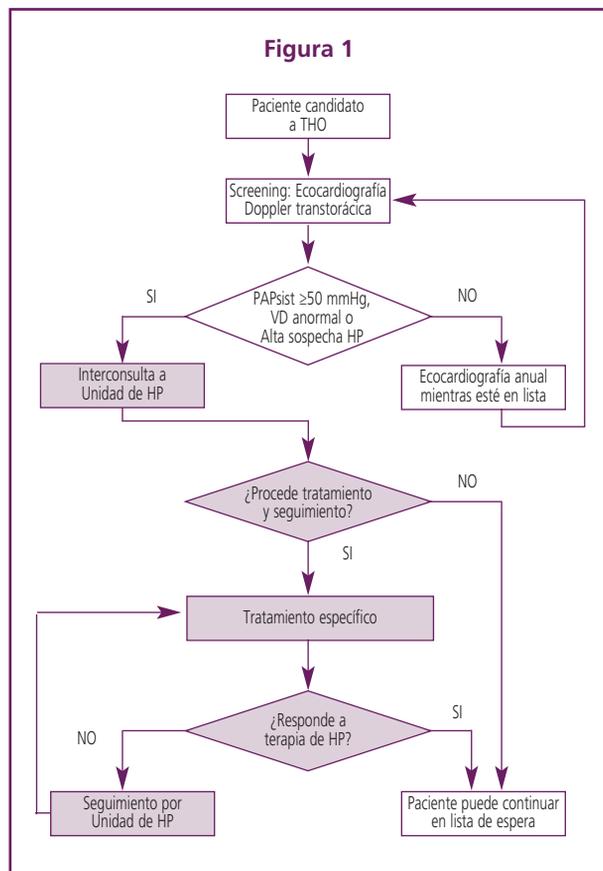
Se estima que afecta al 2-5% de los pacientes con HTP, siendo más frecuente en los pacientes candidatos a trasplante hepático, grupo en el que alcanza una prevalencia de entre el 5 y el 8,5%.

## Manejo diagnóstico-terapéutico

En pacientes candidatos a trasplante hepático ortotópico (THO) debe realizarse un "screening" mediante ecocardiograma transtorácico, que se repetirá anualmente mientras el paciente continúe en lista de espera.

Deberá realizarse también un ecocardiograma transtorácico a pacientes con HTP y signos o síntomas sugerentes de HP, aunque no se considere el THO.

Si en el ecocardiograma se objetiva una presión sistólica pulmonar >50 mm Hg o hay datos sugerentes de disfunción de ventrículo derecho y/o alta sospecha de HP, se realizará un cateterismo derecho (Figura 1).



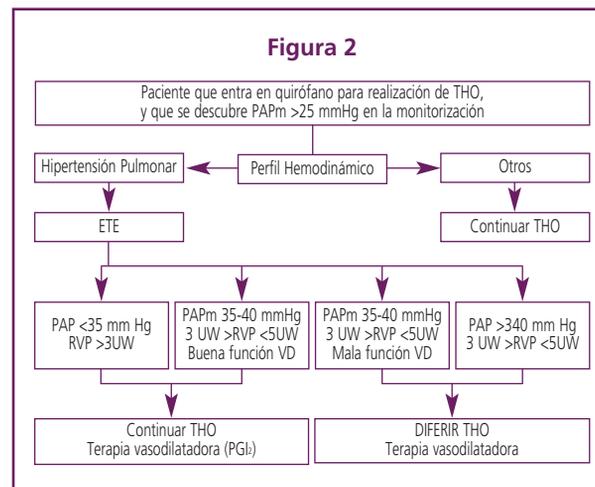
En la Tabla I se muestran los patrones hemodinámicos que se observan en los pacientes con hipertensión portal y/o cirrosis. Únicamente la Hipertensión portopulmonar (HPoPu) es una contraindicación específica para el THO.

Tabla I				
	PAPm	RVP	GC	PCP
Hiperdinámico	25-35 mmHg	i	hh	<15 mmHg
Exceso Volumen	h	<3 UW	h	h3(GTP >10)
HPoPu	hh	hh	i1	<15 mmHg

PAPm: Presión arterial pulmonar media; RVP: Resistencias vasculares pulmonares; GC: Gasto cardiaco; PCP: Presión de enclavamiento pulmonar; UW: Unidades Wood.

La presencia de HPoPu condiciona mayor morbimortalidad en el trasplante hepático, con cifras cercanas al 50% si la PAPm es mayor de 35 mmHg, por lo que el manejo de cada paciente dependerá de la gravedad de la HPoPu evidenciada en el cateterismo derecho diagnóstico

En algunos pacientes la HPoPu se diagnostica en el quirófano en la inducción anestésica para el trasplante hepático. En la Figura 2 se muestra el algoritmo de actuación en esta situación.



## Tratamiento

### Medidas generales

- Oxígeno suplementario para mantener saturaciones superiores al 90%.
- Diuréticos.
- Antagonistas del calcio: están contraindicados por incrementar la HTP.
- Propanolol: Está contraindicado. La profilaxis del sangrado de la varices esofágicas debe realizarse con bandas esofágicas.
- TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*): Está contraindicado en los pacientes con HPoPu. No hay evidencia suficiente para aconsejar la obstrucción de los TIPS funcionantes en un paciente tras el diagnóstico de HPoPu.

### Tratamiento específico

El tratamiento específico de la HPoPu se realiza con los mismos fármacos que en la HAP idiopática. No se han realizado ensayos clínicos controlados que confirmen la seguridad y eficacia de estos fármacos en estos pacientes y las recomendaciones actuales se basan en pequeñas series de casos y en ensayos clínicos no controlados. Nuestra pauta de actuación es:

- 1) Si el paciente no es candidato a THO: el manejo terapéutico (algoritmo y objetivos) son comunes con la HAP idiopática.
- 2) Si el paciente está pendiente de THO y su PAPm >35 mmHg + RVP >3 UW:

#### Medidas generales:

- Excluir de lista temporalmente hasta ver respuesta hemodinámica: contraindicado el THO.
- Suspender beta-bloqueante. Ligadura de varices.
- No anticoagular.

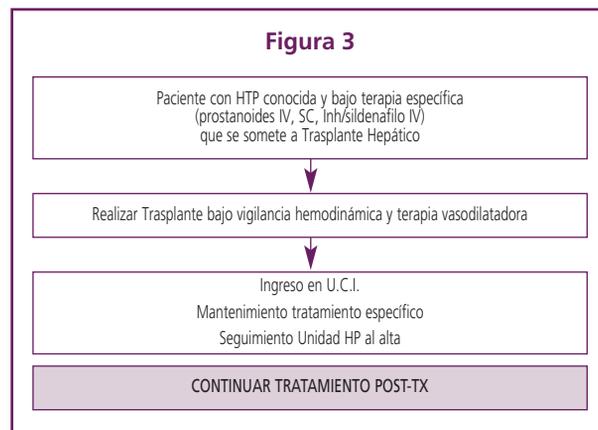
### Tratamiento combinado secuencial:

(objetivo terapéutico → reducir la presión pulmonar para ser candidato a THO):

- Bajo riesgo y baja severidad hemodinámica (RVP <5 UW): Iniciar tratamiento con IPDE-5.
- Riesgo intermedio y mayor gravedad hemodinámica (Índice cardiaco <3 l/m/m y PAD >8 mm Hg): Tratamiento combinado oral de inicio (ARE + PDE5).
- Riesgo alto: Tratamiento combinado de entrada (Iloprost inhalado + Sildenafil). Si el paciente tiene criterios de mal pronóstico hepáticos/hemodinámicos se utilizará directamente Treprostinil SC (evitar vía venosa central permanente).

*Evaluación hemodinámica a los 3 meses, si no se alcanzan objetivos, incrementar el tratamiento.*

- Replantear el THO según los criterios de la Figura 2.
- Los pacientes en los que se ha conseguido el objetivo serán reevaluados cada 6 meses para objetivar que la HP se mantiene correctamente controlada. El algoritmo de manejo postrasplante hepático se plasma en la Figura 3.



*Preparación para el THO:*

El Sildenafil por vía oral se sustituye por IV, los ARE se suspenden en el momento del TX hepático para evitar toxicidad hepática e interacciones farmacológicas con los inmunosupresores (tacrolimus o ciclosporina). El Treprostinil SC se sustituye por IV y se valora la sustitución por lloprost inhalado según el compromiso de la función del ventrículo derecho y la tensión arterial sistémica. Tras el THO en general es necesario continuar con tratamiento oral con IPDE-5 durante periodos variables de tiempo.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rodriguez-Roisin R, Krowka MJ, Herve P, Fallon MB. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). *Eur Respir J* 2004;24:861-880.
- Galie N, Hoeper m, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Pulmonary Hypertension. *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-2537.
- Krowka MJ, Miller DP, Barst RJ, Taichman D, Dweik RA, Badesch DB, et al. Portopulmonary hypertension: results from the US-based REVEAL registry. *Chest* 2012;141:906–915.
- Michael J. Krowka, Russell H. Wiesner, Julie K. Heimbach. Pulmonary contraindications, indications and MELD exceptions for liver transplantation: A contemporary view and look forward, *Journal of Hepatology* 2013 vol. 59 j 367-374.
- Zeenat S, Sonja B, Sussman N. Portopulmonary hypertension: An update. *Liver transplantation* 2012; 18: 881-891.

**DIAGNÓSTICO DE LA HAP EN LAS ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO (ETC)**

Dra M Jose Ruiz Cano, Dra Patricia E Carreira

La HAP es una complicación bien conocida en las ETC, especialmente en la esclerosis sistémica (esclerodermia, ES). De hecho, los nuevos criterios ACR/EULAR para la clasificación de la esclerodermia, incluyen la presencia de HAP confirmada por cateterismo cardiaco derecho. También puede aparecer, aunque con menos frecuencia, en la enfermedad mixta del tejido conectivo o el lupus eritematoso sistémico. Excepcionalmente se desarrolla en la artritis reumatoide, las miopatías inflamatorias (polimiositis y dermatomiositis) o el síndrome de Sjögren primario. También se presenta en pacientes con síntomas característicos de ETC (artralgias inflamatorias, rigidez matutina, edema de manos, Raynaud, etc), pero sin manifestaciones características de ninguna enfermedad. Es lo que se denomina enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (EITC). En estos pacientes la HAP puede aparecer de forma muy precoz, prácticamente al inicio del resto de los síntomas.

En la HAP de las ETC se han descrito cambios histológicos sugerentes de enfermedad venooclusiva, y pueden observarse datos radiológicos de enfermedad venooclusiva (imágenes en vidrio deslustrado, nódulos centrolobulillares y septos interlobulillares, adenopatías mediastínicas) en algunos pacientes.

En todas estas enfermedades, además de la HAP, de origen vascular, pueden existir otras causas de HP. Los pacientes con fibrosis pulmonar extensa, frecuente en la esclerodermia, pueden desarrollar HP secundaria. La cardiopatía izquierda, secundaria a miocardiopatía, a fibrosis miocárdica, a disfunción diastólica del VI, o la miocardiopatía hipertensiva, en el seno de crisis renal esclerodérmica o nefritis lúpica, pueden ocasionar HP secundaria. En las ETC pueden aparecer anticuerpos antifosfolípidos, asociados con un mayor riesgo de trombosis, que pueden ocasionar HP tromboembólica crónica. Por último, algunos pacientes pueden tener una etiología "mixta" de la HP. El caso más común es el paciente con fibrosis pulmonar leve-moderada, que pueden presentar además HAP, de causa vascular.

Puesto que en las ETC puede aparecer HP de múltiples orígenes, para el diagnóstico adecuado es imprescindible realizar un estudio detallado de cada caso (algoritmo diagnóstico completo), pero sólo el cateterismo cardiaco derecho nos dará el diagnóstico de certeza.

### Screening de HAP en los pacientes con ETC

La prevalencia de HAP está únicamente bien establecida en los casos de esclerodermia donde alcanza el 7-12%. Debido a su prevalencia elevada y su mal pronóstico se recomienda realizar un screening sistemático de todos los pacientes.

Los métodos de screening más habituales para la detección precoz de HAP en la esclerodermia son el ecocardiograma con doppler y las pruebas de función respiratoria (PFR) con difusión de CO (DLCO). En las PFR, una relación FVC/DLCO mayor de 1,6 sugiere la presencia de HAP. Más que la presión sistólica pulmonar (PSP) estimada, el dato ecocardiográfico que mejor se correlaciona con la HAP en el cateterismo derecho es la velocidad de regurgitación tricuspídea (VRT): si es mayor de 2,8 m/s la probabilidad de HAP es muy elevada, mientras que si es menor de 2,5 m/s, la probabilidad es baja. Entre 2,5 y 2,8 deben tenerse en cuenta otros factores para decidir la realización de cateterismo derecho. Existen otros datos que nos pueden ayudar a la detección precoz de HAP, como los niveles de NT-pro-BNP, o las características clínicas que más frecuentemente aparecen en los pacientes con esclerodermia que desarrollan HAP (Tabla I).

**Tabla I**  
**Factores de riesgo para desarrollar HAP en la esclerodermia**

• Forma cutánea limitada de esclerodermia
• SSc > 3 años de evolución
• Sexo femenino
• Anticuerpos anticentrómero positivos
• Edad postmenopáusica, >65 años de edad
• Raynaud de años de evolución (>10 años)
• DLCO<60% (con FVC normal y mínima fibrosis)
• FVC/DLCO >1,6

DLCO: capacidad de difusión de CO. FVC: capacidad vital forzada.

El reciente estudio DETECT (Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis) describe un algoritmo para la toma de decisiones en pacientes con esclerodermia (Figura 1). El estudio analizó la sensibilidad y especificidad del screening en dos etapas, en pacientes con esclerodermia de más de 3 años de evolución y con DLCO <60%. La primera etapa, que utiliza datos clínicos, marcadores bioquímicos, auto-anticuerpos y datos del ECG, tiene una sensibilidad del 97%. Si el paciente obtiene más de 300 puntos en la primera etapa, debe realizarse un ecocardiograma. En la segunda etapa se decide la indicación del cateterismo derecho, en función de la puntuación obtenida en la etapa 1, y los datos obtenidos en el ecocardiograma transtorácico (velocidad del flujo tricúspide y área de la aurícula derecha). La Figura 1 muestra el nomograma para la aplicación del estudio DETECT.

La Figura 2 muestra un ejemplo para la aplicación del estudio DETECT en la práctica clínica. Existe una calculadora disponible en la página: <http://detect-pah.com/>

Este algoritmo DETECT no está validado en pacientes con DLCO >60%. Sin embargo en nuestro medio, hemos decidido la aplicación sistemática del estudio DETECT a todo paciente con esclerodermia asintomático como screening de la HAP.

En las ETC sin datos clínicos de esclerodermia, no se recomienda la realización de screening a pacientes asintomáticos, pero sí en aquellos que desarrollen síntomas sugerentes de HP.

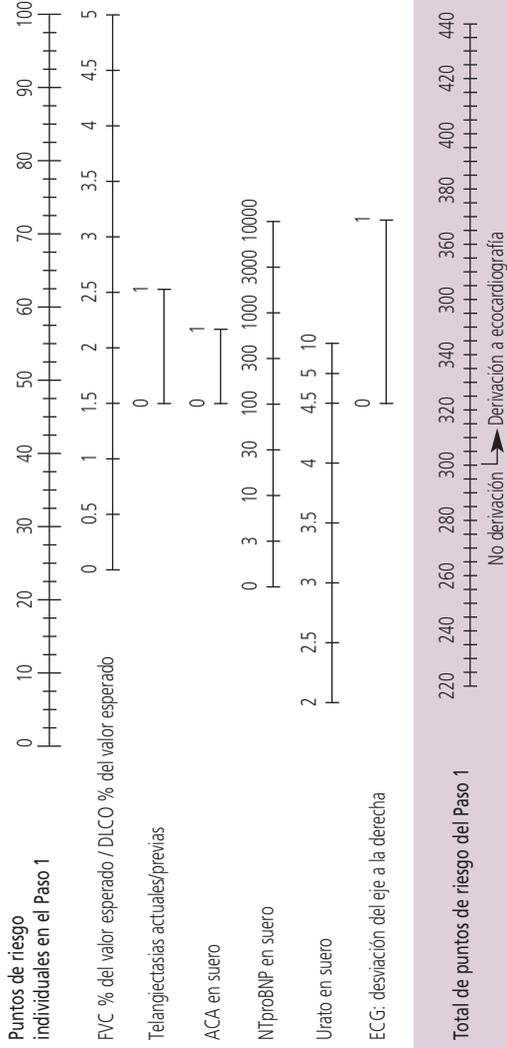
Como resumen, en las ETC se recomiendan los siguientes métodos de screening:

- Pacientes con esclerodermia, asintomáticos para HP: protocolo DETECT anual (Figuras 1 y 2).
- Pacientes con esclerodermia y síntomas sugerentes de HP o insuficiencia cardiaca: estudio específico de HP (Figura 3).
- Otras ETC, que presentan síntomas sugerentes de HP o insuficiencia cardiaca derecha: estudio específico de HP (Figura 4).

En todos los casos, el diagnóstico definitivo debe realizarse siempre mediante cateterismo derecho.

**Paso 1. Evaluación de variables NO ECOCARDIOGRÁFICAS**

**Figura 1**  
**Normograma para la aplicación del algoritmo DETECT en la práctica clínica**



**Paso 2. Evaluación de variables ECOCARDIOGRÁFICAS**

**Figura 1**  
**Normograma para la aplicación del algoritmo DETECT en la práctica clínica**

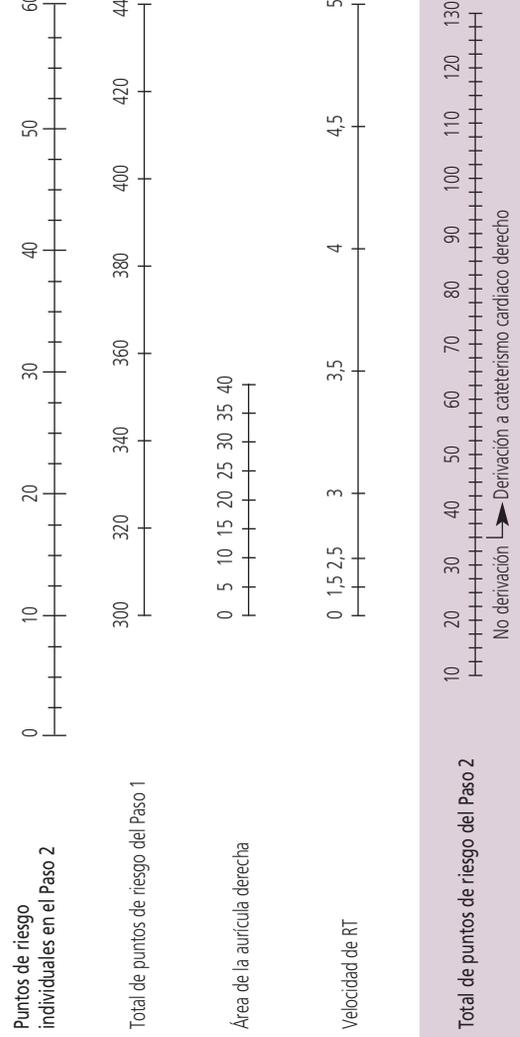


Figura 2

Ejemplo de aplicación de protocolo DETECT.

A: ETAPA 1, variables clínicas: mujer 65 años, Raynaud de 15 años de evolución, con múltiples telangiectasias y anticuerpos anticentrómero (+); FVC 100%, DLCO 40%, úrico 4,5 mg/dl, NT-proBNP sérico 300; EKG normal. La puntuación total obtenida por la paciente es de 330, por lo que se indica la realización del ecocardiograma

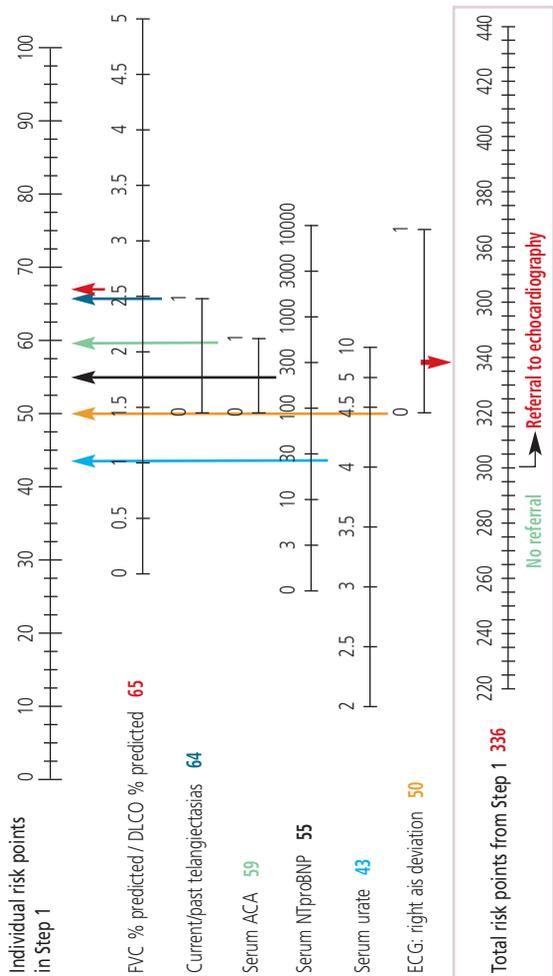
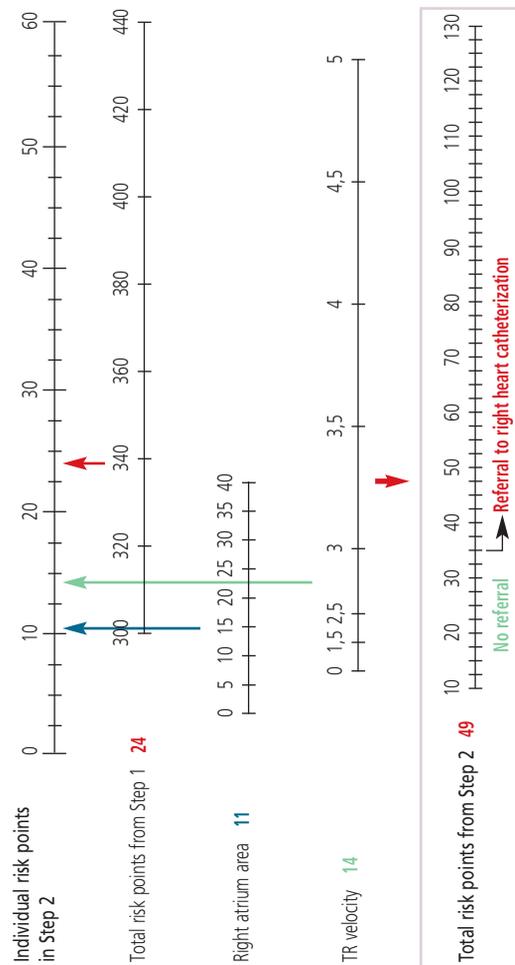
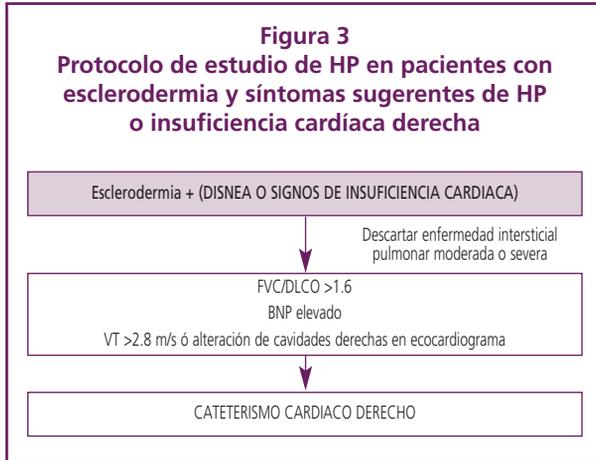


Figura 2  
Ejemplo de aplicación de protocolo DETECT.

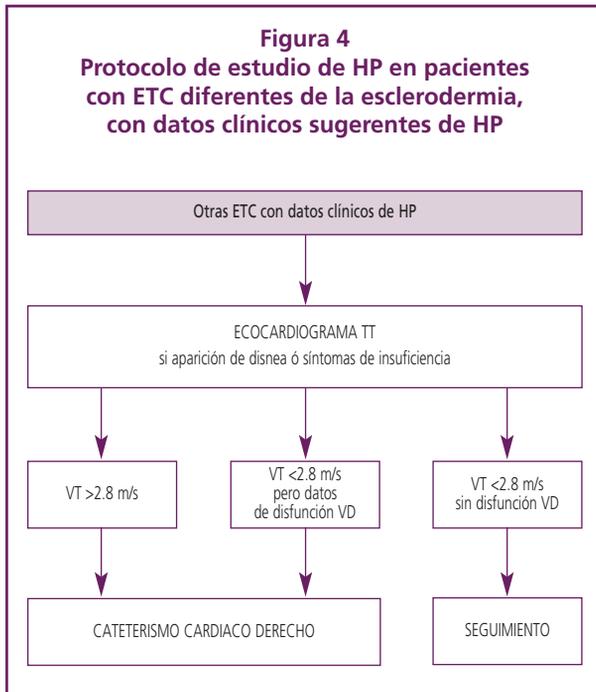
B: ETAPA 2, variables ecocardiográficas: el área de la aurícula dcha es de 16 y la velocidad del jet tricúspide es de 2,8. Junto con la puntuación obtenida en la primera etapa, la puntuación total es de 49, por lo que está indicada la realización de un cateterismo cardiaco derecho



**Figura 3**  
**Protocolo de estudio de HP en pacientes con esclerodermia y síntomas sugerentes de HP o insuficiencia cardíaca derecha**



**Figura 4**  
**Protocolo de estudio de HP en pacientes con ETC diferentes de la esclerodermia, con datos clínicos sugerentes de HP**



BIBLIOGRAFÍA

1. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/ European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis.* 2013;72:1747-55.
2. Khanna D, Gladue H, Channick R et al. Recommendations for screening and detection of connective-tissue disease associated pulmonary arterial hypertension. *Arthritis Rheum.* 2013 Sep 10. doi: 10.1002/art.38172. [Epub ahead of print]
3. Coghlan JG, Denton CP, Grünig E, et al. Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. *Ann Rheum Dis.* 2013 May 18. [Epub ahead of print]
4. Gladue H, Steen V, Allanore Y, et al. Combination of echocardiographic and pulmonary function test measures improves sensitivity for diagnosis of systemic sclerosis-associated pulmonary arterial hypertension: analysis of 2 cohorts. *J Rheumatol* 2013;40:1706–11.
5. Galie N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J* 2009;34: 1219–63.
6. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association: developed in collaboration with the American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., and the Pulmonary Hypertension Association. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:1573–619.
7. Galie N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30:2493–537.

## HP VENOOCCLUSIVA Y HEMANGIOMATOSIS CAPILAR PULMONAR

Dra Beatriz Arias

La HP venooclusiva (HPVO) y la hemangiomasia capilar pulmonar (HCP) se encuentran en una subclasificación específica dentro del grupo 1 por las diferencias en la fisiopatología, clínica y terapéutica respecto al resto de las formas incluidas.

Se han descrito formas familiares y mutaciones en el gen BMPR-2, hecho que hace pensar que ambas puedan ser diferentes fenotipos de la misma enfermedad.

### Epidemiología

Presenta una incidencia de 0.1-0.2 por millón siendo más frecuente en hombres. Llegan a ser hasta un 10% de todas las HAP. La supervivencia a 2 años sin la opción de trasplante pulmonar es prácticamente nula, alcanzando una mortalidad en el primer año de hasta el 70%.

### Diagnóstico

Puede ser establecido con alta probabilidad con la combinación de la exploración física y los hallazgos radiológicos y broncoscópicos.

#### 1. Clínica

- Disnea con el ejercicio rápidamente progresiva
- Tos irritativa
- Factores predisponentes: Tabaco, conectivopatías, infección por VIH, embarazo, exposición a tóxicos, trasplante de médula ósea y algunos quimioterápicos. Se han descrito casos relacionados con anticonceptivos hormonales.

#### 2. Exploración física

- Acropaquias (50%)
- Crepitantes bibasales a la auscultación pulmonar (inusual en el resto de formas de HAP)

- Hipoxemia severa y cianosis (puede ser explicado por la presencia de edema pulmonar intersticial crónico y/o foramen ovale permeable)

### 3. Pruebas complementarias

- **Pruebas de función respiratoria:** Alteración severa de la difusión de CO.
- **Radiografía de tórax:** Líneas B de Kerley e infiltrado intersticial periférico, además del resto de signos propios de HP.
- **Tomografía axial computarizada (TAC):** Es la prueba complementaria de elección en el diagnóstico. Muestra engrosamiento de los septos interlobulillares y nódulos centrolobulillares, opacidades centrolobulillares en vidrio deslustrado (a diferencia de la afectación panlobular que predomina en HAPI) y linfadenopatías mediastínicas. La presencia de estos tres signos alcanza una sensibilidad del 66% y una especificidad del 100%. La AI, venas pulmonares y VI son normales.
- **Fibrobroncoscopia:** Debido a que la HPVO puede presentarse con hemorragia alveolar, la realización de lavado broncoalveolar es muy útil para su diagnóstico. En el estudio citológico se observa un elevado número de macrófagos cargados de hemosiderina (>100 macrófagos por campo, siendo lo normal entre 4-25) con una escala de Golde notablemente elevada.
- **Gammagrafía de ventilación/perfusión:** Irregularidades difusas, pero pueden no encontrarse ningún hallazgo patológico.
- **Cateterismo derecho:** La POAP es normal. El test de vasodilatación está contraindicado por el alto riesgo de desencadenar edema pulmonar. No está indicado el tratamiento con calcioantagonistas.

### Tratamiento

No existe ningún tratamiento establecido o que haya demostrado efecto positivo a parte del tratamiento diurético de mantenimiento. Los fármacos específicos para la HAP incrementan el riesgo de edema intersticial, sin embargo pueden tener un efecto favorable en la disfunción severa del ventrículo derecho.

Estos fármacos se administraran con dosis bajas y lentamente progresivas combinados con diuréticos a dosis altas, con estricta vigilancia de la saturación de oxígeno en centros con amplia experiencia y que dispongan de trasplante pulmonar. La septostomía auricular no es una opción real por la severa hipoxemia. La única opción terapéutica establecida es el trasplante pulmonar, en ocasiones dada la rápida evolución de la enfermedad es necesaria la utilización de ECMO como puente al trasplante pulmonar. No existen datos de recurrencia de la enfermedad tras la intervención. Todos los pacientes con HPVO o HCP deben de ser derivados a una unidad de trasplante en el momento del diagnóstico.

#### BIBLIOGRAFÍA

N. Galiè; Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2009; 34:1219-1263.

A. Urisman; Rapidly progressive pulmonary venoocclusive disease in young women taking oral contraceptives. *The journal of heart and lung transplantation*, Vol 1, No 9, Sept 2012.

## 4. HP NO ARTERIAL

### HIPERTENSIÓN PULMONAR SECUNDARIA A DISFUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA Y PREVIA AL TRASPLANTE

Dr. Juan F Delgado

#### Hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca

- La hipertensión pulmonar (HP) asociada a disfunción ventricular izquierda es una entidad fisiopatológica y hemodinámica, determinante del cuadro clínico en el paciente con insuficiencia cardiaca), elemento esencial en el pronóstico y variable indispensable para la valoración pretrasplante cardiaco<sup>1</sup>.
- Se estima que aproximadamente el 60% de los pacientes con disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo (DSVI) y el 70% de los que presentan disfunción diastólica aislada (DDVI), presentan HP.
- En el proceso fisiopatológico de HP asociado a insuficiencia cardiaca, el desencadenante inicial es una HP pasiva, que probablemente a través del daño endotelial inicie el proceso de remodelado vascular que podrá terminar en HP severa y fija<sup>2,3</sup>.
- La definición de HP causada por disfunción de VI, lleva aparejada la necesidad de un estudio hemodinámico en el que se compruebe la presencia de PAPm  $\geq$  25 mmHg en reposo y una POAP  $>$  de 15 mmHg, en presencia de GC normal o reducido<sup>4</sup>.
- La HP en el paciente con IC puede ser pasiva o reactiva (y esta, a su vez, reversible o fija). Cuando se produce una elevación de la POAP, inicialmente hay un aumento "pasivo" de la PAPm, con objeto de mantener un gradiente transcapilar pulmonar (GTP) normal que sea suficiente para facilitar el flujo de la circulación pulmonar. Sin embargo, la elevación crónica de la POAP se acompaña de un aumento "reactivo" de la PAPm, que se añade al componente pasivo,

umentando el GTP. La guía de práctica clínica en HP introduce una definición hemodinámica adicional: HP pasiva, cuando el GTP es  $\leq$  de 12 mmHg y “desproporcionada” cuando el GTP es mayor de 12 mmHg. Sin embargo, el término desproporcionado se ha considerado desafortunado y actualmente se prefiere la descripción del perfil hemodinámico introduciendo un parámetro hemodinámico adicional (gradiente diastólico pulmonar, GDP, que se estima como la diferencia entre la PAPd y la PCP). Este GDP está menos influenciado que el GTP por los cambios en la PCP y en el volumen latido y parece reflejar mejor el remodelado vascular pulmonar. Así, recientemente se ha propuesto la diferenciación entre HP asociada a cardiopatía izquierda: “postcapilar aislada” cuando la PCP es  $>15$  mmHg y el GDP  $<$  de 7 mmHg y “combinada pre y post-capilar” cuando la PCP es  $>$  de 15 mmHg y el GDP  $\geq 7$  mmHg<sup>5</sup>.

- El componente reactivo, a su vez, tiene un componente dinámico o funcional y un componente fijo. El primero suele ser reversible ante estímulos vasodilatadores. Sin embargo, el componente fijo refleja remodelado a nivel de la arteria muscular pulmonar (hipertrofia de la media y fibrosis de la íntima). Por ello, el vaso arterial pulmonar pierde parcialmente su capacidad vasodilatadora. Dependiendo de la cuantía de esa pérdida, la HP reactiva será más o menos reversible, ante los fármacos vasodilatadores. La HP reactiva finalmente produce disfunción de VD, y al final, disminución del volumen minuto e insuficiencia cardiaca derecha<sup>6</sup>.
- Los factores esenciales que contribuyen a perpetuar elevada la presión venosa pulmonar son la DDVI, la patología de la válvula mitral y la función y el remodelado de la aurícula izquierda.
- Aunque la definición de HP causada por insuficiencia cardiaca, conlleva la necesidad de un estudio hemodinámico, no en todas las circunstancias de HP asociada a insuficiencia cardiaca es necesario un cateterismo. Un estudio ecocardiográfico puede proporcionar información suficiente para un manejo clínico adecuado. En la insuficiencia cardiaca por DSVI, los hallazgos ecocardiográficos generalmente hacen obvia la causa y además,

mediante el flujo de IT podemos estimar la presión sistólica pulmonar y con la herramienta del doppler tisular, a través del cociente E/E', podemos obtener una aproximación adecuada a la presión de llenado VI. Sólo cuando es necesario afinar la severidad y/o reversibilidad de la HP (paciente candidato a trasplante o asistencia ventricular), es necesario un estudio hemodinámico específico.

- Sin embargo, en el paciente con insuficiencia cardiaca y FEVI normal puede ser extremadamente difícil distinguir entre HP causada por DDVI e HAP. Aunque el ecocardiograma proporciona información valiosa, a veces es preciso un estudio hemodinámico y su realización no siempre garantiza una conclusión firme.
- La HP secundaria a insuficiencia cardiaca carece de tratamiento específico. De igual manera, ningún fármaco aprobado para el tratamiento de la insuficiencia cardiaca está contraindicado por la presencia de HP. Con frecuencia, la HP de la insuficiencia cardiaca de mecanismo sistólico es reversible con fármacos, al menos parcialmente, ya que predomina el componente pasivo. Por ello, la optimización del tratamiento médico (oxígeno, diuréticos, nitritos, inhibidores de la enzima de conversión (IECA), antagonistas de los receptores de la angiotensina II (ARA II) y betabloqueantes), así como la terapia de resincronización reducen de forma significativa la PCP y secundariamente la PAPm. La optimización del tratamiento médico precisa en ocasiones de un ciclo inotrópico (dobutamina, milrinona o levosimendan)<sup>7</sup>.
- Sin embargo, los fármacos con efecto vasodilatador “selectivo” del lecho vascular pulmonar y que son útiles en la HAP idiopática, han tenido un efecto negativo o neutro en la HP secundaria a insuficiencia cardiaca. Por el momento, ninguna de las formas de tratamiento médico que se han mostrado eficaces en la HAP pueden recomendarse en el paciente con insuficiencia cardiaca de mecanismo sistólico e HP. Sin embargo, es muy importante avanzar en el estudio de esta vía terapéutica, sobre todo con sildenafil, antagonistas de los receptores de la endotelina y estimuladores de la guanilatociclasa<sup>8</sup>.

- En pacientes con insuficiencia cardiaca y FEVI normal, las guías de práctica clínica recomiendan el control de la HTA, la prevención o intento de regresión de la hipertrofia ventricular izquierda mediante IECA o ARA II, el adecuado control de la volemia mediante restricción de sodio y diuréticos y finalmente, la prevención de la taquiarritmia o el control de la frecuencia cardiaca para optimizar el tiempo de llenado diastólico con betabloqueantes o calcioantagonistas. En estos pacientes, puede obtenerse un modesto beneficio adicional con el empleo de candersartán. Pero al margen de estas recomendaciones generales, no existen datos sobre la influencia de tratamientos específicos, que se han mostrado eficaces en la HAP, para el tratamiento de la insuficiencia cardiaca con FEVI normal.

### Manejo del paciente con insuficiencia cardiaca avanzada e hipertensión pulmonar candidato a trasplante

- La HP secundaria a insuficiencia cardiaca avanzada es un factor de riesgo de morbimortalidad tras el TXC sobre todo por fallo precoz del injerto. Y el fallo precoz del injerto cardiaco es la causa más frecuente de muerte durante el primer mes tras el TXC.
- Un GTP >12 mmHg y/o RVP >2.5 UW tras estudio vasodilatador, son las cifras límite de riesgo por encima de las cuales aumenta la mortalidad tras un TXC. Por encima de estos valores, existe una correlación positiva continua con la mortalidad perioperatoria, aunque no se ha definido un valor límite de riesgo inaceptable.
- Por todo lo expuesto, en la insuficiencia cardiaca avanzada candidato a TXC, la evaluación hemodinámica es imprescindible. Antes de ello, se debe optimizar el tratamiento farmacológico guiado por parámetros clínicos y ecocardiográficos. Se puede considerar incluso un ciclo corto de tratamiento inotrópico intravenoso previo.
- Si en ese estudio inicial, las cifras de presión pulmonar superan los límites de riesgo, se aconseja realizar un estudio vasodilatador. La guía de práctica clínica de la International Society for Heart and Lung Transplantation

(ISHLT) recomienda realizar un estudio vasodilatador si la PAPs es  $\geq 50$  mmHg y el GTP  $\geq$  de 15 mmHg o la RVP es  $>$  de 3 UW<sup>9</sup>.

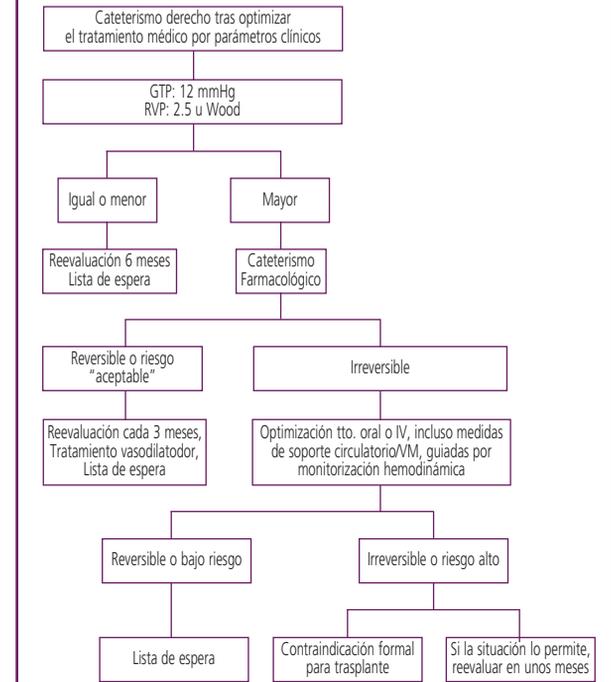
Para ello se emplea nitroglicerina, nitroprusiato, prostaglandina E1, prostaciclina, ON, iloprost y sildenafil. Ninguna pauta de actuación ha mostrado ser superior a otra. En nuestro centro hemos consensuado usar en el test vasodilatador sildenafil oral si la PCP es mayor de 25 mmHg y ON si la PCP es menor (un agente vasodilatador muy selectivo para circulación pulmonar, cuando la PCP está muy elevada, puede generar un aumento sensible de la PCP y provocar edema pulmonar).

- A la hora de tomar decisiones sobre el grado de HP, la necesidad de test vasodilatador, la evaluación de la respuesta y la inclusión o no en lista de espera de trasplante hemos de tener en cuenta el clásico parámetro hemodinámico revisitado recientemente: GDP. Un GDP  $\geq 7$  mmHg es un valor asociado al desarrollo de remodelado vascular pulmonar, clásicamente considerado como HP "fija"<sup>10</sup>.
- No existen así mismo parámetros hemodinámicos basales que permitan predecir la respuesta al estudio vasodilatador; sin embargo, un índice cardiaco bajo y una RVP muy elevada ( $>6$ UW) son predictores de una más pobre respuesta<sup>11</sup>.
- Tras el estudio vasodilatador, una gran parte de los pacientes pasan a la categoría de HP "reversible" y pueden ser incluidos en lista de espera. Sin embargo y aunque es un tema controvertido, parece que el pronóstico tras el TXC en este grupo de pacientes con HP reversible, es ligeramente desfavorable respecto a los pacientes sin HP. La vigilancia hemodinámica, mientras permanecen en lista de espera, se recomienda se realice cada 3-6 meses<sup>12</sup>.
- Si en base a una mala situación clínica del paciente, el estudio vasodilatador se realiza con una POAP  $\geq$  de 25 mmHg y una PAPs  $\geq$  de 60 mmHg, el grado de congestión puede anular una respuesta positiva vasodilatadora; por lo que antes de desestimar el trasplante cardiaco por HP, se debería buscar una forma más eficaz de tratar la congestión pulmonar (ver mas adelante).

- De otro lado, si las cifras de presión pulmonar tras el estudio vasodilatador se sitúan en el rango de reversibilidad, pero lo hacen con una caída de la tensión arterial sistólica por debajo de 85 mmHg, no se reduce el riesgo tras el TXC.
- En aquellos pacientes que persisten con cifras de HP de riesgo tras un estudio vasodilatador pueden ser susceptibles de un intensivo tratamiento farmacológico inotrópico y vasodilatador (oral o intravenoso), que finalmente pueda transformar su HP en “reversible”. Esta transformación es lo que algunos autores han denominado “condicionamiento vasodilatador” y para ello es necesario realizar una escalada terapéutica de tratamiento inotrópico y vasodilatador, bajo monitorización hemodinámica. No existe una pauta definida, pero contempla la combinación de inotrópicos y de vasodilatadores selectivos.
- Si a pesar de lo descrito, el paciente persiste con cifras de HP de riesgo, se puede añadir al tratamiento médico, dispositivos de asistencia mecánica (balón de contrapulsación intraórtico y los dispositivos de asistencia ventricular) y considerar la ventilación mecánica.
- El manejo de los pacientes candidatos a trasplante con insuficiencia cardíaca e HP “reversible” que han precisado de un estudio vasodilatador, requieren de un manejo especial para el que tampoco existen pautas universalmente recomendadas. Estas incluyen: reevaluación tri o semestral del grado de HP mientras permanecen en lista de espera, mantenimiento del tratamiento vasodilatador hasta el trasplante, adecuada selección del donante (equilibrando al alza el peso respecto del receptor, mantenimiento hemodinámico con bajas dosis o sin inotrópicos y tiempo de isquemia previsiblemente corto) y finalmente, protección del ventrículo derecho tras la cirugía con ON, prostaciclina, iloprost o sildenafil.
- No obstante y a pesar de todas las opciones expuestas, un porcentaje de pacientes no alcanzan los límites de reversibilidad de su HP que permitan un riesgo asumible para TXC ortotópico.

Según la guía de práctica clínica de la ISHLT, se debe considerar una contraindicación relativa para TXC ortotópico aquellos pacientes que tras las medidas anteriormente descritas tienen una RVP >5 UW, un GTP >16-20 mmHg, sobre todo si alguna de las dos determinaciones coexiste con una PAPs >60 mmHg.

**Figura 1**  
**Evaluación hemodinámica del paciente con IC avanzada candidato a trasplante cardíaco**  
(Hospital 12 de Octubre)



## BIBLIOGRAFIA

1. Guazzi M, Borlaug BA. Pulmonary hypertension due to left heart disease. *Circulation* 2012;126:975-90.
2. Tedford RJ, Hassoun PM, Mathai SC et al. Pulmonary capillary wedge pressure augments right ventricular pulsatile loading. *Circulation* 2012;125:289-97.
3. Delgado JF, Conde E, Sanchez V et al. Pulmonary vascular remodeling in pulmonary hypertension due to chronic heart failure. *European journal of heart failure* 2005;7:1011-6.
4. Galie N, Hoeper MM, Humbert M et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30:2493-537.
5. Naeije R, Vachiery JL, Yerly P, Vanderpool R. The transpulmonary pressure gradient for the diagnosis of pulmonary vascular disease. *Eur Respir J* 2013;41:217-23.
6. Delgado JF. The right heart and pulmonary circulation (III). The pulmonary circulation in heart failure. *Rev Esp Cardiol* 2010;63:334-45.
7. Kalogeropoulos AP, Georgiopoulou VV, Borlaug BA, Gheorghiadu M, Butler J. Left ventricular dysfunction with pulmonary hypertension: part 2: prognosis, noninvasive evaluation, treatment, and future research. *Circ Heart Fail* 2013;6:584-93.
8. Bonderman D, Ghio S, Felix SB et al. Riociguat for patients with pulmonary hypertension caused by systolic left ventricular dysfunction: a phase IIb double-blind, randomized, placebo-controlled, dose-ranging hemodynamic study. *Circulation* 2013;128:502-11.
9. Mehra MR, Kobashigawa J, Starling R et al. Listing criteria for heart transplantation: International Society for Heart and Lung Transplantation guidelines for the care of cardiac transplant candidates-2006. *J Heart Lung Transplant* 2006;25:1024-42.
10. Vachiery JL, Adir Y, Barbera JA et al. Pulmonary hypertension due to left heart diseases. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D100-8.
11. Torres J, Delgado J, Sanz J et al. Effect of different pharmacologic agents to reverse severe pulmonary hypertension among end-stage heart failure patients. *Transplant Proc* 2009;41:2477-2479.
12. Delgado JF, Gomez-Sanchez MA, Saenz de la Calzada C et al. Impact of mild pulmonary hypertension on mortality and pulmonary artery pressure profile after heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2001;20:942-8.

## HIPERTENSIÓN PULMONAR SECUNDARIA A TRASTORNOS RESPIRATORIOS CRÓNICOS O HIPOXEMIA

Dra. Virginia Luz Pérez González

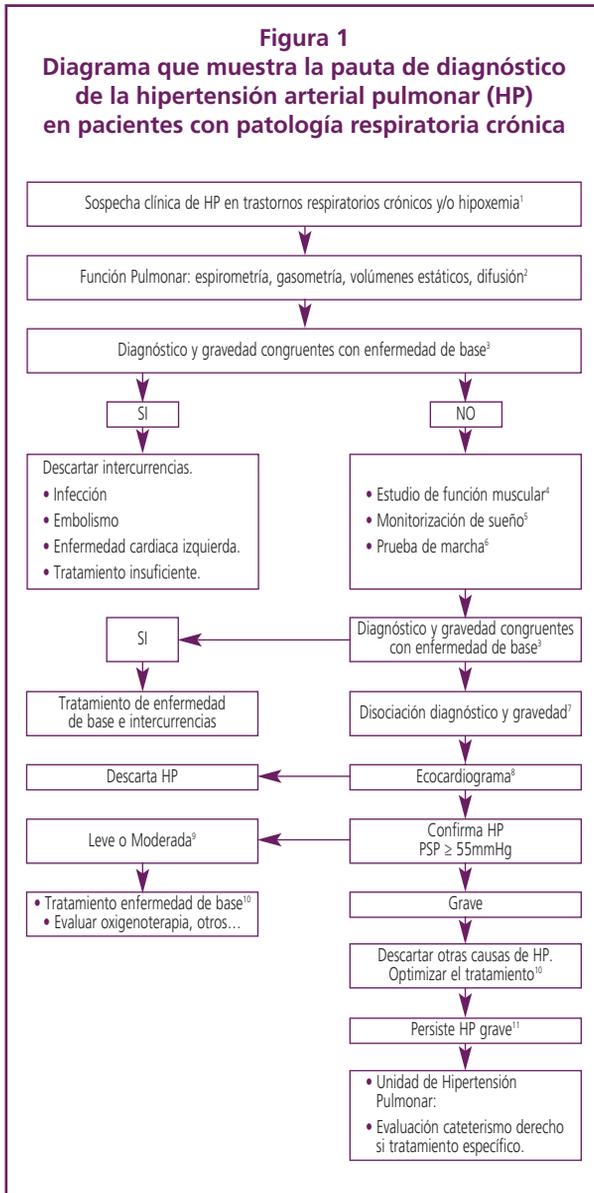
La hipertensión pulmonar (HP) constituye una complicación importante en la evolución de distintas enfermedades respiratorias. Generalmente, la HP asociada a la patología respiratoria y/o hipoxemia es leve o moderada. La HP grave, definida como presión de la arteria pulmonar media  $\geq 35$  mmHg cuando tiene un índice cardiaco bajo ( $< 2.0$  l/min/m<sup>2</sup>), tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas muy importantes. Puede ser expresión de mal control de la insuficiencia respiratoria pero obliga además al diagnóstico diferencial con la HAP en que la enfermedad pulmonar es una comorbilidad.

Por ello es importante tener un alto nivel de sospecha, tanto más cuanto que su clínica es poco específica y, a menudo, indistinguible de la enfermedad respiratoria de base. En la Figura 1 (página siguiente) se muestra el diagrama para el abordaje diagnóstico de la HP asociada a patología respiratoria crónica:

## 1. Sospecha clínica inicial basada en:

- a. Síntomas: incremento de la disnea basal, aparición de dolor torácico, cefalea, síncope o edemas maleolares.
- b. Signos en la exploración: refuerzo del segundo tono, murmullo pansistólico de regurgitación tricúspide.
- c. Pruebas complementarias: deterioro de la función pulmonar y del intercambio gaseoso. Signos de sobrecarga derecha en el electrocardiograma. Alteraciones radiológicas con signos indirectos de HP: aumento de la arteria pulmonar en la radiografía de tórax.; aumento del diámetro de la arteria pulmonar y patrón en mosaico en la tomografía computarizada (TC). Además la TC nos permite evaluar el parénquima pulmonar y valorar las áreas de enfisema pulmonar y/o enfermedad intersticial pulmonar.

**Figura 1**  
**Diagrama que muestra la pauta de diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar (HP) en pacientes con patología respiratoria crónica**



2. Estudio de Función pulmonar, que debe constar de: espirometría, con la medición de la capacidad vital forzada (FVC), volumen máximo espirado en el primer segundo (FEV1) y su relación, que permite distinguir las alteraciones ventilatorias obstructivas, FEV1/FVC <70%, restrictivas FEV1/FVC >85% y el grado de gravedad: FEV1 y FVC en porcentaje del valor de referencia. Es necesario determinar los volúmenes pulmonares estáticos para confirmar el tipo y la gravedad del patrón: capacidad pulmonar total (TLC), volumen residual (RV) y capacidad funcional residual (FRC). La medición de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO) es un examen muy sensible pero poco específico, útil en la evaluación diagnóstica y pronóstica de la HP. La realización de una gasometría arterial permite determinar la gravedad de la insuficiencia respiratoria y comprobar su corrección con O<sub>2</sub> suplementario. Cuando el grado de hipoxemia no justifica la HP, hay que evaluar la insuficiencia respiratoria durante el ejercicio y, muy especialmente, durante el sueño, pues la insuficiencia respiratoria nocturna es bastante prevalente en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas. La gasometría, a diferencia de la pulsioximetría, informa también de la PaCO<sub>2</sub>. Una PaCO<sub>2</sub> elevada, significa que hay hipoventilación alveolar, cuadro que se agrava durante el sueño.

3. Proceso de base: se refiere a los trastornos respiratorios contemplados en la Tabla I (página siguiente). Cuando la enfermedad de base o sus exacerbaciones o complicaciones explican los signos y síntomas, no se precisarían estudios adicionales dirigidos a la evaluación de la HP.

4. Estudios de función muscular respiratoria cuando se sospecha hipoventilación de causa neuromuscular: curvas de flujo-volumen, espirometría en bipedestación y decúbito (sospechar si presenta una caída de la FVC >20% en decúbito), presiones inspiratorias y espiratorias máximas, maniobras de sniff y ventilación máxima voluntaria.

**Tabla I**  
**Clasificación actualizada de**  
**la hipertensión pulmonar**  
 (Niza 2013)

**Grupo 3. Hipertensión pulmonar por enfermedades respiratorias y/o hipoxemia**

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial.
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo.
  - 3.3.1. Bronquiectasias crónicas.
  - 3.3.2. Fibrosis quística.
  - 3.3.3. Fibroenfisema.
- 3.4. Trastornos ventilatorios durante el sueño.
- 3.5. Trastornos de hipoventilación alveolar.
- 3.6. Estancia prolongada en grandes alturas.
- 3.7. Anomalías del desarrollo.

5. Monitorización durante el sueño: para valorar la presencia de síndromes de hipoventilación nocturna y evaluar la repercusión añadida de la desaturación o de la hipoventilación durante el sueño de los diferentes procesos pulmonares. Según la sospecha etiológica se hará pulsioximetría, capnografía, poligrafía cardiorrespiratoria o polisomnografía. Se debe realizar cuando hay hipercapnia superior a la esperada por el grado de obstrucción, en toda hipercapnia si el paciente tiene HP, y cuando hay poliglobulia o HP con PaO<sub>2</sub> arterial >55 mmHg.
6. El test de la marcha de seis minutos, informa de la alteración del intercambio gaseoso en ejercicio y de la capacidad de esfuerzo submáxima al determinar el grado de desaturación y la distancia caminada. Una desaturación marcada y un bajo nivel de esfuerzo pueden alertar de HP.
7. Si persiste la sospecha de HP tras los estudios diagnósticos efectuados, particularmente si los signos y síntomas no se corresponden a la gravedad de la patología respiratoria, hay que evaluar la posibilidad de HP mediante un ecocardiograma.

8. La ecocardiografía es el elemento clave inicial del diagnóstico de HP: permite la evaluación de la hipertrofia o dilatación del ventrículo derecho, de su función y la estimación de la presión sistólica de arteria pulmonar. Sin embargo, la ecocardiografía en estos pacientes presenta limitaciones adicionales por la propia enfermedad. Está indicada cuando se considere que la HP puede tener una contribución significativa a la clínica del paciente, como es el caso de la existencia de: a) disociación entre la intensidad de los síntomas y el grado de alteración funcional; b) disparidad entre la reducción de la DLCO y el grado de alteración funcional, y c) sospecha de HP grave según la exploración física y los exámenes complementarios. Permite evaluar concomitantemente enfermedad cardíaca izquierda y seleccionar a los pacientes para el cateterismo derecho.
9. La HP es leve-moderada en los síndromes de hipoventilación y en el síndrome de apneas hipopneas durante el sueño. En las enfermedades obstructivas como la EPOC es moderada; una DLCO muy reducida puede ser un marcador de HP grave. En enfermedad pulmonar intersticial puede haber HP moderada-severa cuando la alteración funcional es importante: TLC o FVC <50%. Un cuadro que se asocia más frecuentemente a HP es el fibroenfisema: es característico un patrón mixto, obstructivo y restrictivo, marcada hipoxemia, DLCO desproporcionadamente baja y hallazgos en TC de fibrosis basal y enfisema en lóbulos superiores.
10. Siempre que se confirma HP en pacientes con patología respiratoria, bien sea moderada o grave, la primera medida es comprobar la corrección de la insuficiencia respiratoria con la oxigenoterapia, CPAP o ventilación mecánica no invasiva pautada al paciente: para ello se titula el flujo de oxígeno mediante gasometría o pulsioximetría en reposo, con pulsioximetría durante el test de marcha de 6 minutos y con pulsioximetría nocturna (o poligrafía). El paciente debe recibir oxigenoterapia continua las 24 horas, con fuente portátil cuando sale de domicilio, y con flujos ajustados al nivel de hipoxemia, que pueden diferir en reposo, esfuerzo o durante la noche.

11. Cuando finalmente se confirma la presencia de HP grave a pesar de las medidas anteriores se indicará cateterismo cardiaco derecho (Tabla II). En estos casos hay que hacer el diagnóstico diferencial con HAP coincidente con la enfermedad respiratoria. Algunas claves para ello se dan en la Tabla III, aunque es recomendable remitir al paciente a una unidad especializada de hipertensión pulmonar para la confirmación del diagnóstico mediante cateterismo y la valoración de tratamiento específico. En los pacientes con HP del grupo 3 severa no está establecido un tratamiento específico de la HAP, deben ser manejados en centros con experiencia que individualizara el tratamiento a seguir (se recomienda la inclusión en ensayos clínicos o en registros).

**Tabla II**  
**Indicaciones de cateterismo cardiaco derecho en hipertensión arterial pulmonar (HP) asociada a enfermedades respiratorias crónicas (Grupo 3)**

- Pacientes con HP grave por ecocardiografía que puedan ser subsidiarios de tratamiento específico o inclusión en ensayos clínicos.
- Desproporción entre los hallazgos por ecocardiografía y severidad de la afectación pulmonar.
- Pacientes con frecuentes episodios de insuficiencia ventricular derecha.
- Deterioro clínico y/o progresivo deterioro gasométrico no explicados por la evolución de la enfermedad pulmonar.
- En la valoración pre-quirúrgica de trasplante pulmonar o cirugía de reducción de volumen.

**Tabla III**  
**Criterios para el diagnóstico diferencial entre hipertensión arterial pulmonar del grupo 1 y del grupo 3**

Alteración funcional o radiológica	PAPM $\geq 25$ y $< 35$ mmHg en reposo	PAPM $\geq 35$ mmHg en reposo
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alteración funcional leve</li> <li>- FEV1 &gt; 60%</li> <li>- FVC &gt; 70%</li> <li>• TC normal o alteraciones leves</li> </ul>	HP de clasificación dudosa entre grupo 1 y grupo 3	Valorar HP grupo 1, especialmente si mala reserva circulatoria
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alteración funcional importante</li> <li>- FEV1 &lt; 60%</li> <li>- FVC &lt; 70%</li> <li>• TC alteraciones importantes</li> </ul>	Probable HP grupo 3	Probable HP grupo 3 grave

**BIBLIOGRAFÍA**

Hoepfer MM, Barberà JA, Channick RN, et al. Diagnosis, assessment, and treatment of non-pulmonary arterial hypertension pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54:S85.

Galiè, N. Hoepfer, M.M. Humbert, M. et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2009; 34: 1219–1263.

Nadrous HF, Pellikka PA, Krowka MJ, Swanson KL, Chaowalit N, Decker PA. Pulmonary hypertension in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2005;128:2393-9.

Chaouat A, Naeijin R, Weitzenblum E. Pulmonary Hypertension and COPD. *Eur Respir J* 2008; 32; 5: 1371-1385.

Cottin V., Le Pavec J., Prévot G. et al. and GERM“O”P. Pulmonary hypertension in patients with combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome. *Eur Respir J* 2010; 35: 105–111.

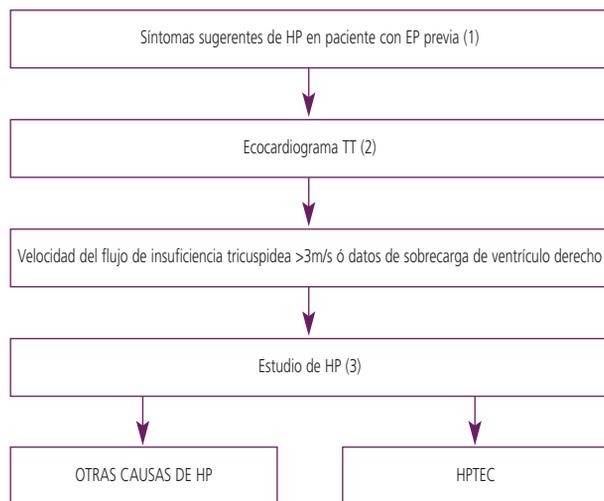
Werner Seeger, Yochai Adir, Joan Albert Barberá, et al. Pulmonary Hypertension in Chronic Lung Diseases. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013;62: D 109-16.

## HP TROMBOEMBÓLICA CRÓNICA Y EMBOLIA AGUDA PULMONAR

M<sup>º</sup> José Ruiz Cano

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) se puede presentar tras un episodio de embolia pulmonar aguda (EP) único o recurrente, sea o no sintomático, o bien como consecuencia de un EP que no se ha resuelto tras más de 3-6 meses de tratamiento anticoagulante.

La ausencia, en muchas ocasiones, de un seguimiento de los pacientes tras la embolia pulmonar aguda y la ausencia de centros de referencia en cirugía de tromboendarterectomía pulmonar probablemente retrasan el tiempo hasta el diagnóstico de la HPTEC y en muchas ocasiones hasta la cirugía en pacientes con indicación de la misma. Es especialmente necesario el seguimiento cuidadoso de los pacientes con embolismos pulmonares severos y aquellos que manifiestan en la fase aguda de la EP datos de HTP severa, ya que este último dato puede ser una manifestación de la existencia de HPTEC establecida previa al episodio actual de EP.



1. La incidencia acumulada descrita de desarrollo de HPTEC tras EP oscila según las series en 0.1-3.8 % a los 2 años de seguimiento. Algunas características del episodio inicial de EP (edad >70 años, edad joven, sexo mujer, presión sistólica pulmonar >50 mm Hg, EP masiva o submasiva, EP recurrente o idiopática) aumentan el riesgo de desarrollar HPTEC.

Los estudios de seguimiento sistemático con pruebas de imagen realizados en pacientes tras un episodio de EP clínica demuestran que existe una discordancia entre el porcentaje de pacientes con trombosis residual y el porcentaje de pacientes con recurrencias trombóticas sintomáticas. Por tanto, en pacientes asintomáticos con antecedentes de EP se recomienda NO realizar pruebas torácicas de imagen para evaluar la persistencia de trombosis residual o la reperfusión de los defectos iniciales.

2. Los pacientes con antecedentes de EP y desarrollo de disnea de esfuerzo ó insuficiencia cardíaca derecha en cualquier momento de la evolución, deberían someterse a un estudio mediante Ecocardiograma transtorácico para descartar el desarrollo de HPTEC.
3. Si se demuestran datos de HP mediante Ecocardiograma TT, se debe realizar una **gammagrafía de ventilación/perfusión pulmonar**. Aunque el angioTAC pulmonar es la prueba de elección para el diagnóstico de EP aguda, la gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión sigue siendo la técnica de imagen de primera línea para la HPTEC, ya que posee una sensibilidad del 90-100% y 94-100% de especificidad para el diagnóstico. Una gammagrafía de perfusión pulmonar normal nos permite descartar la HPTEC como causa de la HP del paciente y será necesario buscar otras causas.

La persistencia de defectos segmentarios-subsegmentarios de perfusión en la gammagrafía sin defectos simétricos de ventilación, junto al desarrollo de HP obliga a realizar un protocolo completo de estudio (ver siguiente apartado).

### DIAGNÓSTICO DE HPTEC DURANTE EL ESTUDIO DE HP

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) es una forma de hipertensión pulmonar (HP) asociada a una importante morbimortalidad. En los registros de HP la HPTEC es una de las principales causas de HP.

El diagnóstico de HPTEC se fundamenta en una serie de manifestaciones clínicas similares a otras formas de HP que aparecen como consecuencia de la presencia de trombos organizados en el interior de la luz vascular de las arterias pulmonares que producen estenosis y obliteración de las mismas. La consecuencia es el aumento de la resistencia vascular pulmonar que evoluciona a insuficiencia cardíaca derecha como resultado del fallo progresivo de los mecanismos adaptativos del ventrículo derecho al aumento progresivo de la postcarga a medida que progresa la enfermedad.

El diagnóstico se basa en la clínica, la detección y caracterización de las lesiones trombóticas mediante técnicas de imagen, y la evaluación hemodinámica. Es preciso demostrar la presencia de fenómenos trombóticos en la vasculatura arterial pulmonar que persisten pese a mantener un tratamiento anticoagulante correcto por un periodo de al menos 3-6 meses.

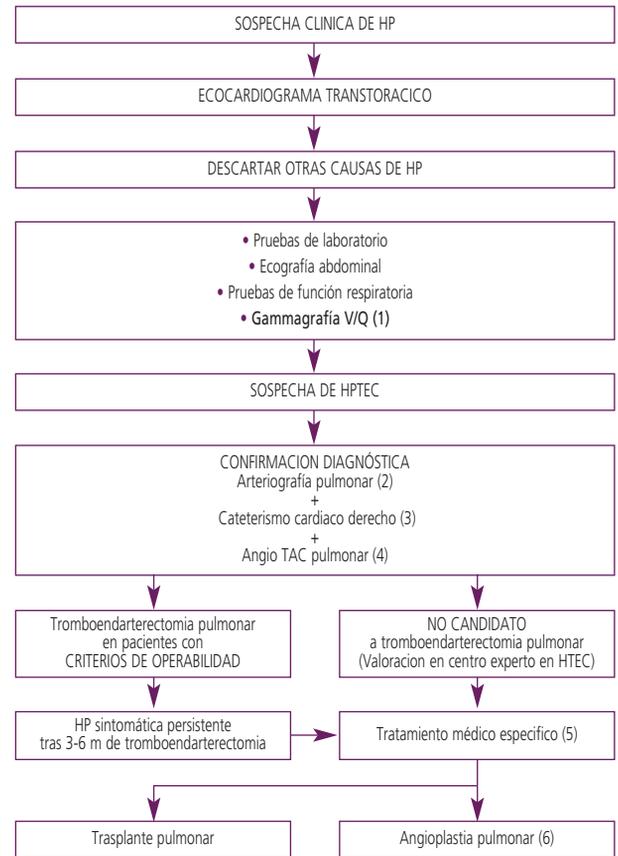
El diagnóstico de HPTEC se basa en los resultados obtenidos después de al menos 3 meses de anticoagulación eficaz con el fin de discriminar la condición de EP subaguda. Los hallazgos que deben confirmarse son los siguientes:

- presión arterial pulmonar (PAP) media >25 mmHg, con presión de oclusión de la arteria pulmonar (POA) <15 mmHg y
- hallazgos radiológicos típicos de HPTEC objetivados por angiografía pulmonar y angioTAC pulmonar

Existen condiciones del paciente que se han descrito presentes con mayor frecuencia en los pacientes con HPTEC, que debemos buscar durante el estudio de los pacientes con HP (Tabla I).

**Tabla I**  
**Factores asociados al desarrollo de HPTEC**

1. Trombofilia hereditaria
2. Esplenectomía
3. Episodios previos de embolia pulmonar y trombosis venosa profunda
4. Grupo sanguíneo distinto de 0
5. Tratamiento con levotiroxina



1. La gammagrafía pulmonar continúa teniendo indicación como técnica diagnóstica inicial de screening. Su valor predictivo negativo es cercano al 100% por lo que, si es normal, permite descartar la HPTEC como causa de HP. Su mayor sensibilidad diagnóstica (entre otras razones) frente al TAC de alta resolución la convierte en la técnica diagnóstica de primer paso para descartar la HPTEC como causa de la HP del paciente (Tabla II).
2. La arteriografía pulmonar es la técnica gold-standard para confirmar los hallazgos característicos de HPTEC, valorar la severidad, localización y accesibilidad quirúrgica. Es capaz de evaluar de forma más precisa la afectación de vasos distales y la perfusión pulmonar. Esta técnica debería realizarse por un grupo con experiencia en HPTEC (ver más detalles sobre la técnica en el capítulo de hemodinámica en HP).

<b>Tabla II</b> <b>Comparación de la gammagrafía ventilación-perfusión pulmonar y angioTAC multicorte en el SCREENING de la HPTEC</b>	
1. 51% Sensibilidad para screening HPTEC	1. >96% Sensibilidad para screening HPTEC
2. Necesidad de mayor radiación	2. Necesidad de menor radiación
3. Requiere medios de contraste yodados	3. No requiere medios de contraste yodados
4. Mayor necesidad de entrenamiento de personal para diagnóstico	4. Menor necesidad de entrenamiento de personal para diagnóstico
5. Hallazgos diferenciales de trombosis aguda y crónica	5. No diferencia trombosis aguda y crónica
6. Requiere entrenamiento para el diagnóstico diferencial de otros procesos con datos radiológicos similares	
7. Menor sensibilidad en detección de HPTEC en ramas segmentarias ó subsegmentarias. Posibilidad de diagnóstico erróneo de HTP arterial	

- Permite además realizar de forma conjunta durante el estudio, una valoración hemodinámica mediante cateterismo cardiaco derecho. La valoración conjunta de los datos radiológicos que aporta la arteriografía y el angio-TAC junto a los datos hemodinámicos permite determinar la severidad de la enfermedad, la indicación de tromboendartectomía pulmonar y el riesgo de la cirugía (ver capítulo de indicaciones quirúrgicas)
3. La existencia de HP siempre debe ser confirmada mediante cateterismo cardiaco derecho. Así mismo permite estimar la resistencia vascular pulmonar (RVP) y datos pronósticos hemodinámicos.
  4. El angio TAC torácico multicorte permite localizar los trombos en interior de las arterias pulmonares y su extensión. Permite además valorar con precisión los cambios crónicos en la pared de las arterias pulmonares y evaluar la existencia de circulación colateral. Además permite evaluar el grado de perfusión en mosaico del parénquima pulmonar, valorar otras alteraciones asociadas en el mediastino y en el parénquima pulmonar. Es una técnica fundamental para realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de HP que simulan HPTEC (Tabla III) y para valorar la operabilidad con los datos conjuntos de la arteriografía pulmonar y el cateterismo cardiaco derecho. Debe ser interpretado siempre en Centros con experiencia en HPTEC.

<b>Tabla III</b> <b>Diagnóstico diferencial de los hallazgos morfológicos observados mediante TAC en la HPTEC</b>
1. Sarcoma primaria de la arteria pulmonar
2. Vasculitis
3. Agenesia de la arteria pulmonar
4. Otras formas de HTP con severa dilatación de arteria pulmonar y trombosis in situ

5. El tratamiento con fármacos específicos para la HP se reserva a los casos no quirúrgicos y en aquellos pacientes con HP sintomática residual ó persistente tras la cirugía de endarterectomía pulmonar. Nunca debe sustituir a la cirugía ni retrasarla en los casos con indicación de la misma y tampoco se recomienda su uso previo a la cirugía de forma sistemática.

El tipo de fármacos específicos de HP utilizados y la escalada terapéutica por pasos que se realiza en nuestro Centro en los pacientes con HPTEC no difiere de la de los pacientes con HAP idiopática. Solo se dispone de los resultados de dos ensayos clínicos randomizados en HTEC inoperable; el estudio BENEFIT estudió el efecto del bosentan frente a placebo en pacientes con HTEC inoperable (incluido 28% con HP persistente tras cirugía) durante 16 semanas. No observaron cambios significativos en la clase funcional (test de 6 minutos) con una reducción significativa del 24% en las RVP. Otro ensayo clínico reciente con Riociguat (CHEST-1) frente a placebo durante 16 semanas ha sido el primero en obtener resultados clínicos significativos tanto en la distancia durante el test de 6 minutos (objetivo primario), reducciones significativas en la RVP (-31%) y NT-proBNP y mejoría de la clase funcional de la WHO. No se observó aumento significativo del tiempo hasta el empeoramiento clínico. Los beneficios fueron menores en paciente con HP persistente tras cirugía. El riociguat ha sido aprobado por la FDA para la HPTEC no operable o la HP residual tras endarterectomía pulmonar

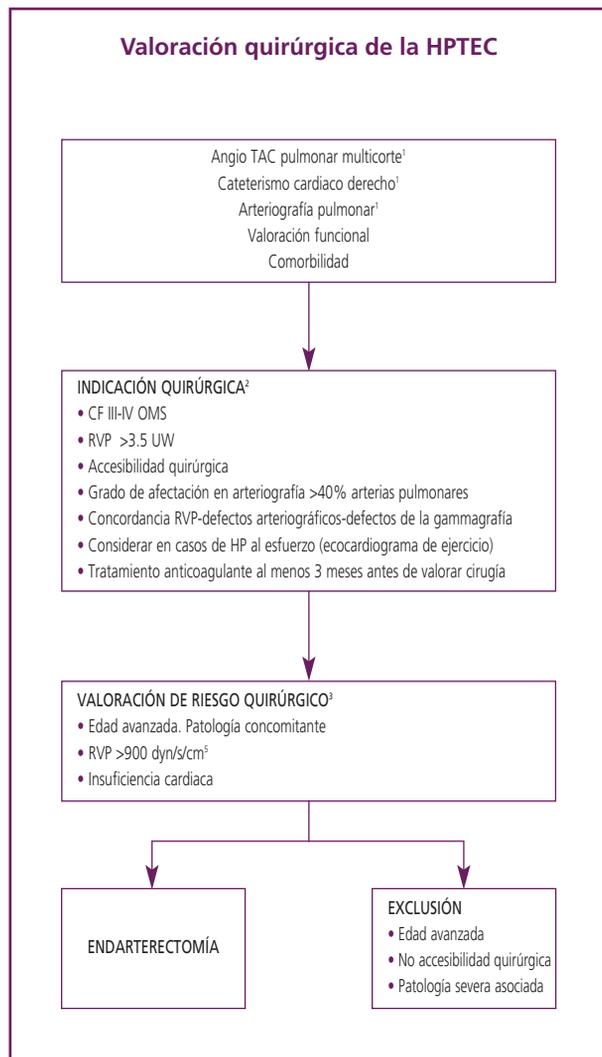
7. Los pacientes no subsidiarios de cirugía con persistencia de HP severa y datos de mal pronóstico pese a tratamiento médico específico deben ser valorados para trasplante pulmonar o para técnicas alternativas en estudio como es la angioplastia pulmonar (ver indicaciones y especificaciones de la técnica en el capítulo de hemodinámica en HTP).

## BIBLIOGRAFÍA

- Kim et al. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension JACC 2013; 62: D92-9 2013
- Galie N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2009;30: 2493-537.
- Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry. Circulation 2011;124:1973-81.48.
- Jais X, D'Armini AM, Jansa P, et al. Bosentan for treatment of inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension: BENEFIT (Bosentan Effects in iNoperable Forms of chronic Thromboembolic pulmonary hypertension), a randomized, placebocontrolled trial. J Am Coll Cardiol 2008;52:2127-34.
- Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. N Engl J Med 2013;369:319-29

## VALORACIÓN E INDICACIONES DE ENDARTERECTOMÍA PULMONAR

Dr. José María Cortina Romero, Dra. María Jesús López Gude



- La existencia de HP siempre debe ser confirmada mediante cateterismo cardiaco derecho. Este procedimiento permite estimar la RVP y datos pronósticos hemodinámicos<sup>1</sup>.
- El angio TAC pulmonar multicorte determina la accesibilidad quirúrgica y muestra los hallazgos típicos en arterias pulmonares como presencia de trombo membranas o bandas intraluminales e irregularidades en la íntima. También objetiva a la circulación colateral que se forman en la HPTEC<sup>1</sup>.
- La arteriografía pulmonar es la técnica *gold-standard* para confirmar los hallazgos característicos de HPTEC, valorar la severidad, localización y accesibilidad quirúrgica<sup>1</sup>. Esta técnica debería realizarse por un grupo con experiencia en HPTEC.
- Ningún paciente debería ser desestimado para endarterectomía pulmonar antes de ser valorado en una unidad de HP de un centro con experiencia en esta intervención. La indicación clásica corresponde al paciente en CF III-IV de la OMS, con afectación extensa (>40% del árbol pulmonar), accesible a la cirugía y RVP >3.5 U Wood. Debe también considerarse en pacientes jóvenes con trombos accesibles quirúrgicamente con disnea de esfuerzo e HP durante el ejercicio, pese a RVP levemente elevadas en reposo<sup>2</sup>.
- El riesgo quirúrgico es proporcional a las RVP y al grado de afectación sobre la función del ventrículo derecho<sup>3</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

- Lang I, Kerr K. Risk factors for chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Proc Am Thorac Soc 2006;3:568-70.
- Kim NH. Assessment of operability in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Proc Am Thorac Soc 2006;3:584-88.
- Condliffe R, Kiely DG, Gibbs JS et al. Improved outcomes in medically and surgically treated chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Am J Respiratory Crit Care Med 2008;177:1122-7.
- Bonderman D, Skoro-Sajer N, Jakowitsch J et al. Predictors of outcome in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Circulation 2007;115:2153-8.
- Jamieson SW, Kapelanski DP. Pulmonary endarterectomy. Curr Prob Surg. 2000;37:165-252.
- Thistlethwaite PA, Mo M, Madani MM et al. Operative classification of thromboembolic disease determines outcome after pulmonary endarterectomy. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;124:1203-1211.

## ANGIOPLASTIA PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÓNICA

Dra Teresa Velázquez

La tendarterectomía pulmonar en pacientes con HPTEC es el tratamiento de elección. La localización y extensión de los trombos organizados obstructivos son el factor determinante de operabilidad más importante. Aquellos pacientes con afectación de ramas pulmonares distales (segmentarias y subsegmentarias) generalmente son considerados inoperables.

Recientemente se ha incorporado la angioplastia con balón de las arterias pulmonares (ABAP) que puede ser una alternativa terapéutica en pacientes no operables o en pacientes con HP residual mal tolerada.

### Indicaciones

- Pacientes en clase funcional III-IV a pesar de optimización del tratamiento médico con:
  - HPTEC distal no operable.
  - HP residual post-cirugía de endarterectomía pulmonar y lesiones distales.

### Manejo previo a la ABAP

- Optimización del tratamiento médico, incluyendo epoprostenol i.v. a la mayor dosis tolerada para disminuir lo más posible la PAP antes del procedimiento.
- Administración de dobutamina a una dosis de 2-3  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  previo al procedimiento en pacientes con IC  $<2.2 \text{ L}/\text{min}/\text{m}^2$ .

### Procedimiento

- Vasos subsidiarios: aquellos con membranas, bandas o estrechamiento brusco. Algunos autores desaconsejan realizar angioplastia si existe obstrucción completa por riesgo de perforación. En el primer procedimiento actuación preferiblemente sobre el lóbulo inferior de un único pulmón, limitada a dos o tres ramas segmentarias, para evitar la aparición de cuadro de edema de reperfusión severo.

- Es recomendable determinar el diámetro del vaso a tratar por IVUS/OCT a nivel de la mayor severidad de la estenosis para elegir el tamaño del balón.
- Dilatación con balones de diámetro máximo  $\leq 90\%$  del tamaño del vaso para evitar complicaciones. Inflado hasta desaparición de la muesca o hasta inflado completo del balón. Si es posible comprobación posterior con IVUS/OCT para asegurar dilatación suficiente y ausencia de ruptura. Nueva dilatación en caso de dilatación insuficiente por IVUS/OCT, ausencia de mejoría del flujo en angiografía o gradiente a través del segmento dilatado  $>10 \text{ mm Hg}$ .
- Interrupción del procedimiento en caso de desaturación  $>4\%$  o hemoptisis.
- En las sesiones siguientes actuación limitada a un único pulmón hasta que la PAPm sea  $<35 \text{ mmHg}$ . Si PAPm  $<35 \text{ mmHg}$  puede actuarse en dos pulmones en una sesión.
- Intervalo entre la primera y segunda sesión 5-14 días. Se recomiendan procedimientos adicionales durante las 12-16 semanas posteriores al primer procedimiento hasta que la PAPm sea  $<30 \text{ mmHg}$ . A mayor número de segmentos dilatados mayor descenso en la PAPm.

### Complicaciones

- La complicación más frecuente de la ABAP es el edema pulmonar de reperfusión
  - Su incidencia clínica es de hasta un 60% aunque la necesidad de ventilación mecánica es baja (6% en estudios recientes). La variable que más se correlaciona con su aparición es una PAPm previa a la ABAP  $> 35 \text{ mmHg}$ .
  - Ni la administración de bolos de corticoides iv ni la ventilación no invasiva con presión positiva post-procedimiento han demostrado reducir su incidencia.
  - Dividir el intervencionismo en varios procedimientos separados en el tiempo disminuye la probabilidad de que aparezca esta complicación. La actuación limitada a 1-2 lóbulos de un único pulmón por procedimiento si la PAPm es  $>35 \text{ mmHg}$  reduce la extensión del edema de reperfusión pulmonar en el caso de que éste se produzca.

- Perforación o ruptura de la pared de ramas pulmonares, habiéndose descrito la muerte de un paciente relacionada con esta complicación en una de las series mencionadas.

### Conclusión

Aunque la ABAP puede ser una alternativa prometedora en pacientes seleccionados con enfermedad tromboembólica distal inoperable o en pacientes ya operados con hipertensión pulmonar residual y lesiones distales. La experiencia con esta técnica es aún muy limitada, por lo que hasta que se establezca mejor su eficacia y seguridad, la realización de esta técnica debe limitarse a instituciones con verdadera experiencia en enfermedad vascular pulmonar, hemodinámica pulmonar y procedimientos diagnósticos y terapéuticos pulmonares, debido al riesgo de complicaciones potencialmente letales.

### BIBLIOGRAFÍA

Mizoguchi H, Ogawa A, Munemasa M, Mikouchi H, Ito H, Matsubara H. Refined balloon pulmonary angioplasty for inoperable patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circ Cardiovasc Interv* 2012;5:748-755.

Yamada N. Percutaneous transluminal pulmonary angioplasty for distal-type chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circ Journal* 2012;76:307-8.

Sugimura K, Fukumoto Y, Satoh K, Nochioka K, Miura Y, Aoki T et al. Percutaneous transluminal pulmonary angioplasty markedly improves pulmonary hemodynamics and long-term prognosis in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circ Journal* 2012;76:485-488.

Kataoka M, Inami T, Hayashida K, et al. Percutaneous transluminal pulmonary angioplasty for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circ Cardiovasc Interv* 2012;5:756-62.

Kim NH, Delcroix M, Jenkins DP, Channick R, Darteville P, Jansa KP. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:Suppl D 92-9.

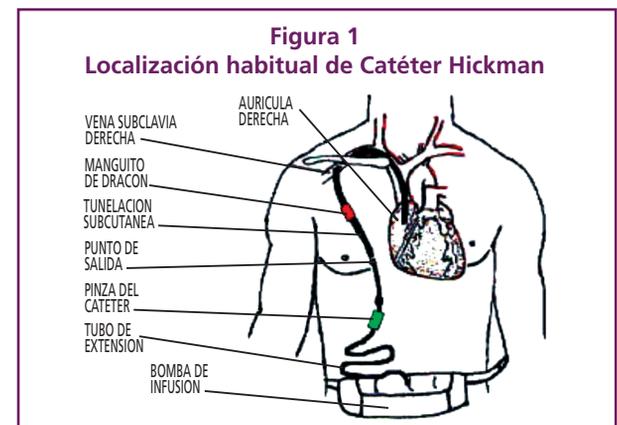
## 5. ESTRATEGIAS ALTERNATIVAS

### IMPLANTACIÓN Y CUIDADOS DEL CATÉTER DE HICKMAN

Paula Navas Tejedor/Asunción Parra/ Fernando Romero

El tratamiento con prostanoides sistémicos es el pilar fundamental para el manejo de pacientes con HAP en clases funcionales avanzadas, o que no han respondido adecuadamente al tratamiento oral combinado. Tanto el epoprostenol como el treprostinil, únicos fármacos comercializados para su administración intravenosa, cuentan con una vida media muy corta (2 minutos y alrededor de 2-3 horas, respectivamente) que obligan a administrarlo en perfusión continua. Para su administración crónica intravenosa es necesaria la implantación de un catéter venoso central permanente, siendo el más utilizado en nuestro centro el catéter Hickman, un catéter central externo insertado con técnica de tunelización percutánea.

La implantación del catéter hickman es una técnica realizada en quirófano, bajo sedación y anestesia local. Habitualmente se implanta en la región torácica superior derecha, realizando el acceso venoso por la vena subclavia o yugular, con un recorrido por el tejido celular subcutáneo hasta la salida del catéter (Figuras 1 y 2).



**Figura 2**  
**Localización habitual de Catéter Hickman**



La vía intravenosa de administración es una vía compleja y supone a día de hoy un **reto para pacientes y cuidadores**, puesto que requiere un cuidadoso aprendizaje a la hora de preparar la medicación de manera estéril, utilizar la bomba y mantener el acceso venoso, para prevenir posibles complicaciones que suponen una importante carga de morbimortalidad en estos pacientes.

Existen diversas complicaciones relacionadas con la terapia crónica intravenosa con prostanoides, que podemos dividir en dos grupos: complicaciones precoces, en los 30 primeros días tras el implante del CVC, y tardías, si ocurren después.

**Complicaciones precoces**, derivadas de la propia técnica de implante, y comunes a cualquier técnica de canalización de una vía central venosa (neumotórax, complicaciones vasculares, **migración, malposición o rotura del catéter** etc). Su manejo queda fuera del objetivo de este documento.

**Complicaciones tardías**, las más importantes por su frecuencia y potenciales consecuencias: la infección del catéter, la oclusión y la trombosis del catéter.

La infección relacionada con el catéter es una complicación bien documentada, seria y a veces mortal. Su prevalencia es muy variable según las series (0,6-27 %) y depende de diversos factores como son el tipo de catéter, el estado inmunológico y el lugar de inserción. El acceso subclavio y los catéteres de una sola luz parecen ser factores protectores para la infección.

Existen varios tipos de infecciones: La infección local, la bacteriemia asociada a catéter y la sepsis asociada a catéter. Dentro de la **infección local** distinguimos dos tipos: la Infección local limitada a piel y tejidos blandos circundantes al punto de inserción, y la Tunelitis o infección que invade el tejido blando y se extiende por el tracto del túnel hacia la vena.

Históricamente se ha relacionado con patógenos gram positivos (curso con fiebre alta y signos de inflamación local evidente), sin embargo, en los últimos años se ha observado un incremento de los casos por gram negativos, que no se acompañan de signos de inflamación local y suelen asociar sólo febrícula, por lo que pueden pasar inicialmente inadvertidas y retrasarse el diagnóstico. **Por este motivo, siempre debe sospecharse infección del catéter en pacientes portadores de CVC en tratamiento con prostanoides sistémicos con fiebre sin otro foco a pesar de que no existan signos externos evidentes de infección.** Mencionar que el tratamiento con teprostinil intravenoso parece relacionarse con una mayor incidencia de bacteriemias y de bacteriemias por gram negativos en comparación con el epoprostenol intravenoso.

## Protocolo de cuidados del catéter

### 1) Fase preimplantación

En la Figura 3 (página siguiente) se resume el manejo preimplante del CVC.

Figura 3

## Protocolo de Manejo en el preimplante

## FASE PREIMPLANTACIÓN

- Información al paciente: Comunicación positiva. Firma del **Consentimiento informado**.
- Pruebas preoperatorias: analítica, pruebas cruzadas, Rx tórax y ECG.
- Ayunas.
- Preparación de la zona quirúrgica: rasurado, ducha con antiséptico.
- Canalización de Vía Venosa Periférica
- Premedicación y antibioterapia:
  - Cefazolina 2 gr. 30 min antes de procedimiento.
  - Si Heparina IV, **SUSPENDER** a las 6:00 am del día del implante.
  - Si HBPM, **SUSPENDER** 12 horas antes del implante.
  - Preparar catéter Hickman de 9.6 Fr y una sola luz.

## 2) Fase postimplantación: resumido en Figura 4.

Figura 4

## Protocolo de Manejo en el postimplante inmediato

## FASE POSTIMPLANTACIÓN

- Control hemodinámico (TA y FC) cada hora las primeras 4 horas.
- Control de zona de inserción y tunelización. Vigilar sangrado o hematoma. Si sucede, apósito compresivo y frío local.
- Reanudar dieta a las 2 horas según tolerancia.
- Reposo 4 horas en cama incorporada.
- Medicación y antibioterapia:
  - Analgesia si precisa.
  - Cefazolina 1 gr. cada 8 horas durante 48 horas.
  - Reanudar anticoagulación a las 6 horas del implante.
- **RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:** verificar adecuada posición del catéter.
- Cambiar la infusión de prostaciclina a catéter Hickman, previo cambio del sistema o alargadera.
- En caso de no iniciarse la infusión, sellar con 1 cc de heparina al 2% y 4 cc de suero salino.

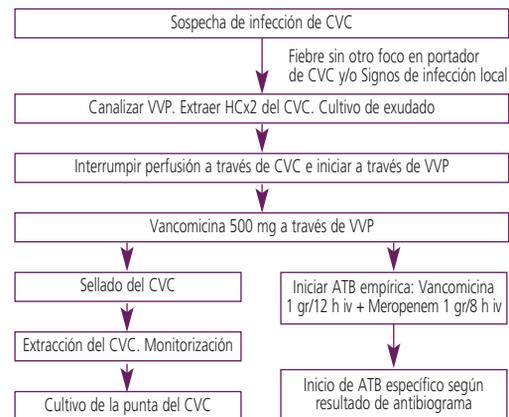
## 3) Cuidados posteriores:

- Curas estériles cada 3 días tras el implante (la primera a las 24 horas).
- Retirada de puntos de sutura a los 20 días del implante.
- Mantener técnica limpia en los cambios de medicación y de alargadera.
- Siempre que se pase de bomba portátil a hospitalaria, o viceversa, o aumentemos la concentración de los viales en las perfusiones debemos **aspirar 10cc de sangre del catéter previamente**.

## Protocolo de manejo de las complicaciones

## 1) Infección del catéter

En la Figura 5 se muestra el protocolo de manejo de la sospecha de infección de CVC en pacientes en tratamiento con prostanoides iv.

Figura 5  
Protocolo de manejo de infección de CVC

VVP: vía venosa periférica. HC: hemocultivos. ATB: antibiótico. Iv: intravenoso.

## 2) Oclusión del catéter

1. Si se sospecha **aposición de la punta del catéter** contra la pared del vaso cambiar de posición al paciente y aumentar presión torácica (tos o Valsalva).
2. Si no se resuelve la oclusión, proceder a la retirada del catéter.

## 3) Sepsis

1. Detectar síntomas de infección.
2. Continuar tratamiento antibiótico establecido.
3. Retirar el catéter y cultivar punta

## Educación sanitaria

- Durante la estancia hospitalaria se debe informar y educar a paciente y familia sobre: qué es el catéter y sus cuidados, los posibles efectos secundarios provocados por el medicamento así como de posibles signos y síntomas de alarma (Figura 6).

**Figura 6**  
**Signos y síntomas de alarma**

- **SOSPECHA DE INFECCIÓN:** acudirá al hospital en caso de:
  - Fiebre mayor de 38°
  - Cordón rojo a lo largo del recorrido del catéter
  - Dolor, supuración o enrojecimiento de la zona de inserción.

- **SOSPECHA DE OCLUSIÓN:** La bomba alerta de presión elevada sin existir obstrucción visible en la alargadera ni en el catéter

- **SOSPECHA DE ROTURA:** pérdida de medicación por el catéter.

- **SOSPECHA DE TROMBOSIS:** brazo del catéter inflamado.

- **SOSPECHA DE DESPLAZAMIENTO:** pérdida de sujeción aumentando la porción externa del catéter.

- Es fundamental insistir en la importancia de la no interrupción del tratamiento.
  - Como norma de seguridad, se facilitarán al paciente 2 bombas de infusión.
  - Se advertirá de la necesidad de acudir de manera urgente al centro hospitalario más próximo para continuar el tratamiento mediante una bomba hospitalaria a través de una VVP, en caso de rotura, arranque u obstrucción del catéter.
- Se llevará a cabo un entrenamiento en la preparación y carga de la medicación.

## Medidas para la prevención de infección del catéter

- **POR EL PERSONAL SANITARIO:** se han desarrollado unas "Directrices para la prevención de Infecciones sanguíneas relacionadas con CVC en pacientes tratados con prostanoïdes como terapia para la Hipertensión Arterial pulmonar"(Figura 7, página siguiente).
- **POR EL PACIENTE:** Recomendaciones:
  - Cura cada 3 días o cuando el apósito este sucio, desprendido o mojado.
  - Después de la higiene diaria en lugar seco (NUNCA EN EL PROPIO BAÑO).
  - Lavado de manos con agua y jabón. Utilizar toalla limpia. Puede utilizarse además solución hidroalcohólica.
  - Utilizará técnica limpia. Retirar apósito.
  - Desinfectar la piel que rodea la salida del catéter con gasa estéril impregnada en clorhexidina 2% realizando círculos de dentro a afuera. Dejar secar.
  - Colocar el apósito limpio de gasa y sobre él realizar bucle con otro apósito de gasa para evitar tirones. Cubrir con apósito trasparente.

**Figura 7**  
**Check list de las medidas de protección de la infección de la vía venosa central**

Semana Nº .....	Cat	Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
Utilizar un catéter venoso central (CVC) con manguito y tunelizado con el mínimo de puertos o luces que resulte esencial para el manejo del paciente	1B							
Cubrir el punto de inserción del catéter con gasa estéril o con un apósito estéril, transparente y semipermeable. Sustituir los apósitos de los puntos de inserción de CVC cada 2 días si son de gasa y como mínimo cada 7 días si son transparentes	1A/1B							
Seguir procedimientos adecuados de higiene de las manos, lavándolas con un jabón con antiséptico convencional y agua, o con geles o espumas a base de alcohol sin agua. Seguir los procedimientos de higiene de las manos antes y después de palpar los puntos de inserción de los catéteres, así como antes y después de insertar, sustituir, acceder, reparar o colocar un apósito a un catéter intravascular	1A							
Sistema de conexión cerrada (conector BD). Cambiar el conector en no más de una semana.	II							
Mantenimiento de conexiones secas, no sumerja el catéter- línea en agua. Use una barrera impermeable (p. ej. Papel adhesivo) para reducir la penetración de microorganismos en el catéter al ducharse o bañarse.	II							
Utilice filtros de 0, 2 micro filtro de línea de uso, cambie a intervalos inferiores a 72 horas, a menos que se sospeche infección.	1A							

## BIBLIOGRAFÍA

Barberà JA et al. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2008;61(2):170-84.

Doran et al. Guidelines for the Prevention of Central Venous Catheter-Related Bloodstream Infections with Prostanoid Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension, Int J Clin Pract, July 2008, 62 (Suppl. 160), 5-9.

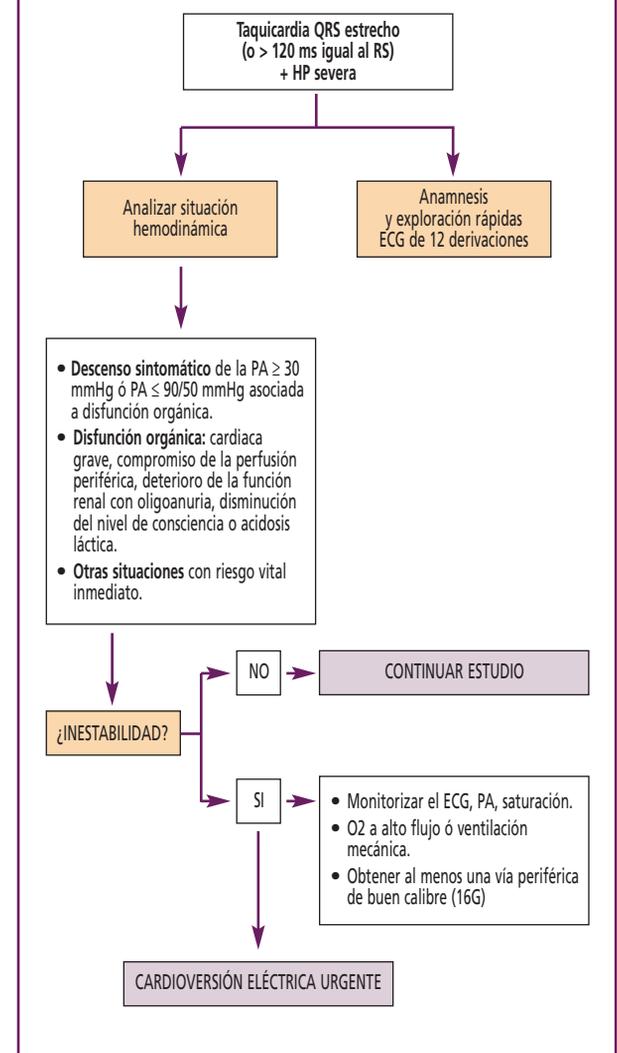
Alexander J. Kallen et al. Bloodstream Infections in Patients Given Treatment With Intravenous Prostanoids. Infection control and hospital epidemiology. Vol 29, no.4, apr 2008.

## TRATAMIENTO DE LAS ARRITMIAS

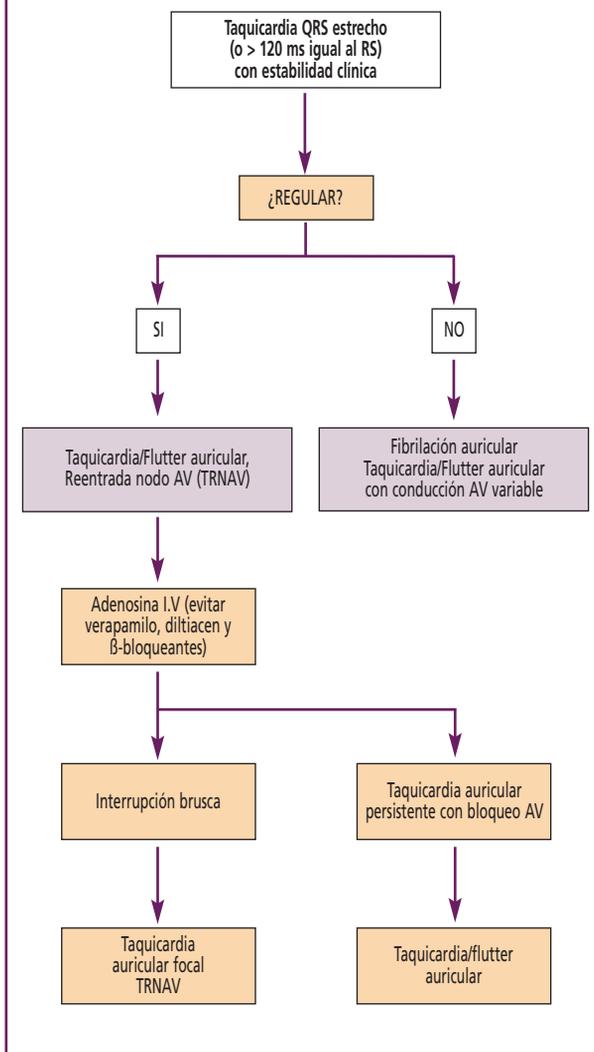
Dra. M<sup>a</sup> José Ruiz Cano

- Las arritmias cardiacas asociadas a HAP grave son un problema cada vez más frecuente en la práctica clínica de las Unidades que tratan a pacientes con HAP severa, probablemente por su mayor supervivencia en la era actual. Las arritmias ventriculares sostenidas son muy infrecuentes. Sin embargo las arritmias supraventriculares son un problema creciente con una incidencia entre 6-8%. Su fisiopatología está asociada a los cambios morfológicos sobre las cavidades derechas y probablemente por la activación neurohormonal asociada a la insuficiencia cardiaca.
- La taquicardia supraventricular (TSV) más frecuente en los pacientes con HAP severa es la fibrilación auricular (FA) seguida del flutter auricular y la taquicardia por reentrada intranodal (TRIN).
- Las TSV suponen un motivo importante de deterioro agudo funcional y hemodinámico en los pacientes con HAP severa. El manejo agudo y el diagnóstico diferencial con otras arritmias se asemeja a la de los pacientes sin HAP; sin embargo se deben tener una serie de consideraciones respecto al uso de determinados fármacos que pueden ser deletéreos en pacientes con HAP severa como son los fármacos frenadores o los antiarrítmicos con efecto inotropo negativo (Figuras 1 y 2).
- En todos los pacientes se debe intentar devolver el ritmo sinusal (RS) mediante fármacos ó mediante cardioversión eléctrica y posteriormente mantenerlo mediante fármacos (Figura 3).
- Se debe valorar la ablación por radiofrecuencia en las recurrencias de TRIN o sospecha de flutter común (Figura 3).
- Pese a que en los pacientes con HAP severa con FA y flutter auricular la restauración del RS mejora la situación clínica, estas arritmias son un marcador de empeoramiento de la HAP a medio plazo por lo que se debe vigilar de forma estrecha al paciente.

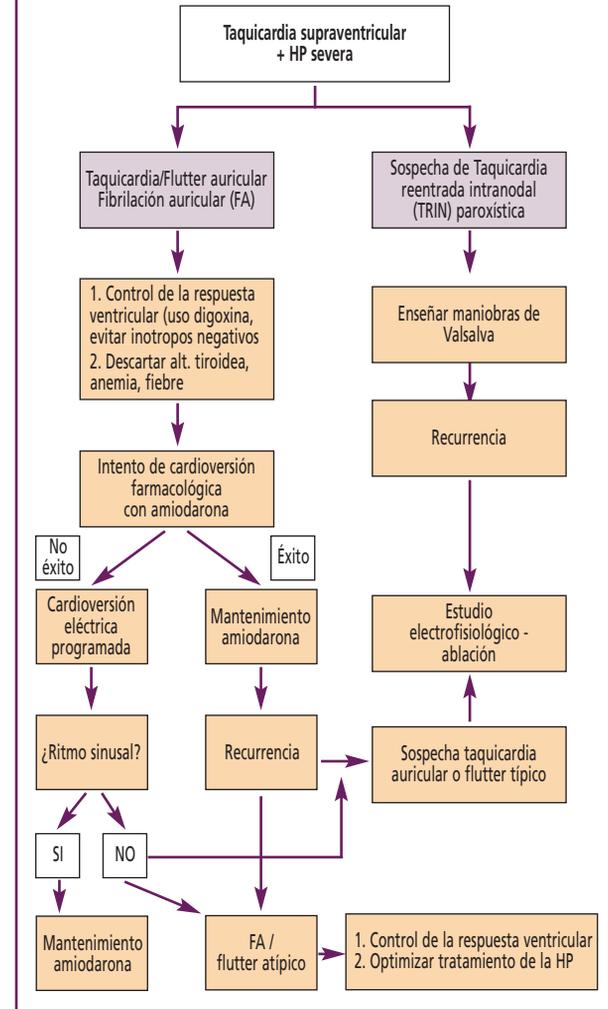
**Figura 1**  
**Manejo agudo de taquicardia supraventricular con HP severa**



**Figura 2**  
Diagnóstico diferencial de la taquicardia supraventricular



**Figura 3**  
Manejo en la Unidad de HP del Hospital 12  
de Octubre de los episodios de taquicardia  
supraventricular con HP severa



## SEPTOSTOMÍA AURICULAR CON BALÓN

Dra Teresa Velázquez Martín

La septostomía auricular (SA) con balón consiste en realizar un cortocircuito derecha-izquierda a nivel de la fosa oval. La creación de un shunt derecha-izquierda permite la descompresión de las cavidades derechas, aumenta la precarga del ventrículo izquierdo y aumenta el gasto cardiaco sistémico. Además, a pesar de una caída en la saturación de oxígeno, produce un aumento en el transporte sistémico de oxígeno y disminuye la hiperactividad simpática.

La mortalidad inmediata del procedimiento es variable según los centros 5-13%, por lo que debe realizarse sólo en centros con experiencia en esta técnica.

La técnica de SA se realiza actualmente según la técnica de dilatación gradual con balón descrita por Sandoval que produce similares resultados clínicos y hemodinámicos pero con menos riesgos que la técnica original con balón de corte. El paciente debe estar recibiendo tratamiento médico óptimo y si es necesario debe realizarse antes del procedimiento precondicionamiento con inotrópicos i.v., diuréticos i.v. o transfusión de hematíes.

Las recomendaciones para reducir la mortalidad se exponen en la Tabla I.

Es un procedimiento paliativo o puente y sus **indicaciones** son:

- 1) Pacientes con HAP severa en clase III-IV, con síncope recurrente o insuficiencia cardiaca derecha refractarios a tratamiento médico que incluya prostaciclina o análogos a máximas dosis y tratamiento combinado con algún fármaco v.o (antagonistas de los receptores de endotelina o inhibidores de la fosfodiesterasa 5).
- 2) Como puente en pacientes considerados para trasplante pulmonar.
- 3) Como terapia paliativa si no existe ninguna otra opción.

### Tabla I Recomendaciones para minimizar el riesgo de muerte relacionada con la septostomía auricular

1. La SA debe ser realizada solo en instituciones con establecida experiencia en el tratamiento de HAP avanzada en donde la septostomía sea realizada con baja morbilidad.
2. La SA no debe ser realizada en los pacientes con riesgo de muerte inminente y fallo ventricular derecho grave en soporte cardiorrespiratorio máximo. Una PAD media >20 mmHg, una RVP indexada >55 U/m<sup>2</sup>, y una supervivencia calculada de 1 año <40%, todos predicen muerte asociada al procedimiento.
3. Antes del cateterismo cardiaco es importante confirmar una SaO<sub>2</sub>: % basal aceptable (≥85% al aire ambiente) y optimizar la función cardiaca (Presiones de llenado de VD adecuadas, soporte inotrópico si es necesario), y un hematocrito >35%.
4. Durante el cateterismo es obligado:
  - a. Oxígeno suplementario si es necesario.
  - b. Sedación ligera apropiada para prevenir ansiedad.
  - c. Monitorización de variables (PTDVI, SaO<sub>2</sub>:% y PAD).
  - d. Intentar siempre un procedimiento de dilatación gradual con balón.
5. Después de la SA es importante optimizar el transporte de oxígeno. Puede ser necesario la transfusión de concentrado de hematíes o de eritropoyetina para mantener un nivel apropiado de hemoglobina

Las **contraindicaciones** por la alta mortalidad asociada son:

- PTDVI >12 mmHg.
- PAD basal >20 mmHg. Variable mas significativamente asociada a la muerte periprocedimiento.
- Supervivencia calculada al año <40% (riesgo de muerte inminente).
- SaO<sub>2</sub> previa al procedimiento <85% respirando aire ambiente.
- Hemoglobina < 12 gr/dl

#### Requisitos

- SaO<sub>2</sub> previa al procedimiento ≥ 85% respirando aire ambiente.

- Hematocrito >35% (para garantizar un transporte tisular de O<sub>2</sub> adecuado cuando se haya realizado el cortocircuito)
- Función de VI adecuada (ausencia de datos de ICI y FE >45% en ECO)
- Si disfunción VD severa precondicionamiento con dobutamina y diuréticos
- Consentimiento informado señalando la naturaleza paliativa del procedimiento, sus riesgos y los resultados que se esperan inmediatos y a largo plazo.
- Realización de ecocardiograma tranesofágico previo al procedimiento para descartar la presencia de trombos en las arículas.

### Procedimiento de la SA

- Sin oxígeno suplementario para medir los cambios que se produzcan en la saturación arterial de O<sub>2</sub>. Preferible evitar sedación para evitar hipoventilación.
- Registro de presiones basales derechas e izquierdas simultáneas. Cálculo de GC por Fick.
- Canalizar AFD y VFD. Punción transeptal según técnica estándar. Dilatación septo gradual: Empezar con el dilatador de Inoue (4 mm) y seguir con balones sucesivos de 8, 12 y 16 mm de diámetro.
- Tras cada dilatación esperar 3 minutos para estabilización y tomar medidas de PTDVI y saturación arterial de O<sub>2</sub>.
- Tamaño final del defecto individualizado en cada paciente, se determina cuando ocurre alguna de las siguientes condiciones:
  - Incremento de la PTDVI a 18 mmHg.
  - Reducción de la Sa O<sub>2</sub> ≤80% o ≥10% de cambio respecto a la basal.
  - Diámetro máximo del balón de dilatación de 16 mm.
- Tras alcanzar la dilatación final de la septostomía
  - Repetir el registro de presiones derechas e izquierdas y medida del GC.

- Administrar oxígeno suplementario.
- Seguimiento 48 horas en U.coronaria, en decúbito supino a 35-40°, con administración continua de oxígeno.
- Optimizar el transporte tisular de O<sub>2</sub> elevando el nivel de Hb con transfusión de hematíes en el periodo inmediato o EPO a largo plazo.
- Vigilar la sobrecarga excesiva de volumen de VI, arritmias y anemia.
- ETT a las 48 horas para medir diámetro final de la septostomía (20% menor que el del balón mayor por retracción elástica) y efecto del shunt.

### Fenestración del septo interauricular con stent

El beneficio inicial de la SA en algunos pacientes se ve limitado como consecuencia de una alta tasa de cierre espontáneo del defecto creado, según algunos estudios hasta del 29%.

Aunque aún se consideran técnicas experimentales, algunos grupos han solventado este problema implantando en el septo interauricular un dispositivo fenestrado que asegure la permeabilidad del defecto interauricular durante un periodo largo de tiempo. Una alternativa sería la fenestración del septo interauricular con stent.

La fenestración del septo interauricular con stent en el caso de reoclusión de la septostomía predeciría mejor que una segunda septostomía el diámetro final del defecto y evitaría grandes fenestraciones. Además, al ser visible el stent en fluoroscopia permitiría de forma sencilla y segura realizar posteriores dilataciones de la fenestración si fuera necesario y en tercer lugar sería esperable que el stent redujera el riesgo de re-oclusión del defecto. Dos grupos han descrito sus resultados con esta técnica en series cortas de pacientes, habiéndose reportado éxito inmediato en el procedimiento, ausencia de complicaciones precoces o tardías relacionadas con el stent (no se observaron re-oclusiones ni migración del dispositivo), así como aumento de la distancia caminada en el test de 6 minutos.

### Hoja recogida de datos septostomía auricular con balón

	T.A	PAD	PAPs	PAPd	PAPm	PCP	GC FICK	SaO <sub>2</sub> AP	SaO <sub>2</sub> Ao
BASAL									
Dilatador de inoue									
Balón 8 mm									
Balón 12 mm									
Balón 16 mm									
Final									

TA: Tensión arterial; PAD: presión en aurícula derecha; PAPS: presión pulmonar sistólica, PAPd: presión pulmonar diastólica; PAPm: presión pulmonar media; PCP: presión capilar pulmonar; GC: gasto cardiaco; Sat: saturación; AO:aorta; AP: arteria pulmonar.

#### Bibliografía

J Sandoval Zárate. Septostomia auricular. Pag 221-236. En: Hipertensión Pulmonar. Ed. MA Gómez Sanchez. Ergon 2007.

Althoff TF, Knebel F, Panda A, et al. Long-term follow-up of a fenestrated Amplatzer atrial septal occluder in pulmonary arterial hypertension. Chest 2008;133:283–5.

Stümper O, Gewillig M, Vettukattil J, Budts W, Chessa M, Chaudhari M et al. Modified technique of stent fenestration of the atrial septum. Heart 2003; 89:1227–1230.

Troost E, Delcroix M, Gewillig M, Van Deyk K and Budts W. A modified technique of stent fenestration of the interatrial septum improves patients with pulmonary hypertension. Catheter Cardiovasc Interv 2009; 73:173–179.

G Nazzareno Galiè, Corris PA, Frost A, Girgis RE, Granton J, Jing ZCh. Updated Treatment Algorithm of Pulmonary Arterial Hypertension. Am Coll Cardiol 2013;62:D60–72.

### CIRUGÍA NO CARDIACA EN PACIENTES CON HAP

María Isabel Real Navacerrada

Los recientes avances en la terapia de la Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) han mejorado sustancialmente el estado funcional y el pronóstico de estos pacientes, lo que ha provocado que cada vez mayor número de ellos se presente para ser sometidos a cirugía programada fuera del ámbito de la cirugía cardiaca.

#### I. ¿Es segura la cirugía en pacientes con HAP?

- La HAP es un factor de riesgo Independiente conocido para aumento de la mortalidad perioperatoria en Cirugía Cardiaca. Tasa de mortalidad: hasta 25%.
- Hay escasez de datos publicados en Cirugía no Cardiaca. Se han comunicado tasas de mortalidad entre el 7 y el 18% y tasas de morbilidad de hasta el 42%.
- Recientemente, Meyer y col. en un estudio prospectivo multicéntrico recogen una tasa de mortalidad perioperatoria en pacientes con HAP del 3,7%, que asciende al 15% para intervenciones urgentes.
- Conclusión: los pacientes con HAP continúan siendo un grupo de elevado riesgo perioperatorio, aunque en la actualidad la mortalidad parece ser menor, principalmente en pacientes estables y cirugía electiva.
- La cirugía programada debería realizarse en un centro de referencia de HAP bajo la supervisión de un equipo multidisciplinar experto, con acceso a todo tipo de terapias para la HAP.

#### II. ¿Qué podemos hacer para preparar al paciente para la intervención?

1. Estratificar el riesgo quirúrgico:
  - tipo de cirugía
  - estado funcional del paciente
  - severidad de la HAP
  - función del VD
  - co-morbilidad asociada

Procedimientos mal tolerados por el paciente con HAP: cirugía torácica, ortopédica, laparoscópica, procedimientos urgentes y los asociados a rápidas pérdidas sanguíneas o de larga duración.

2. Descartar marcadores de mal pronóstico o enfermedad avanzada: evaluación reciente con H<sup>a</sup>, examen físico, analíticas/proBNP, ecocardiograma, PM6M o ergoespirometría, y valorar cateterismo cardiaco derecho. Los pacientes en clase funcional IV no son candidatos para cirugía electiva.

3. Optimizar situación funcional del paciente:

- Oxigenoterapia, diuréticos, fisioterapia...
- Considerar asociar IPDE-5, inicio o aumento de dosis de prostanoides.
- Pacientes anticoagulados: valorar régimen puente con heparinas de bajo peso molecular.

4. Asegurarse de adecuar y mantener la terapia específica de la HAP durante todo el perioperatorio:

- La interrupción de la terapia o el malfuncionamiento de una bomba de epoprostenol i.v. es una emergencia vital.
- Las perfusiones subcutáneas de treprostínil deben ser pasadas a epoprostenol o treprostínil intravenoso en intervenciones largas y en el paciente crítico, ya que la absorción puede ser errática.
- El tratamiento con iloprost inhalado debe mantenerse con nebulizadores aptos para ventilación mecánica.
- Los IPDE-5 pueden ser útiles preoperatoriamente para prevenir la exacerbación de la HAP. Es aconsejable disponer de sildenafil i.v. para sustituir las dosis mientras no haya tolerancia oral.

### III. ¿Qué debemos tener en cuenta para el manejo perioperatorio?

- Ningún ensayo clínico ha demostrado que un fármaco o técnica anestésica tenga mejores resultados que otro en el paciente con HAP. En general, la elección de la técnica anestésica no es tan importante como el cuidadoso cumplimiento de unos objetivos hemodinámicos:

### Objetivos hemodinámicos del manejo intraoperatorio

1. Optimizar el llenado del VD
2. Evitar y corregir causas de elevación de la RVP:
  - Hipoxemia
  - Hipercapnia
  - Acidosis
  - Hipotermia
  - Presiones en vía aérea elevadas
  - Mal control analgésico
3. Mantener presión de perfusión sistémica:
  - Evitar hipotensión arterial
  - Mantener ritmo sinusal: considerar cardioversión precoz
4. Vigilar la descompensación del VD y tratar precozmente: los vasodilatadores pulmonares selectivos inhalados son altamente efectivos en este escenario.

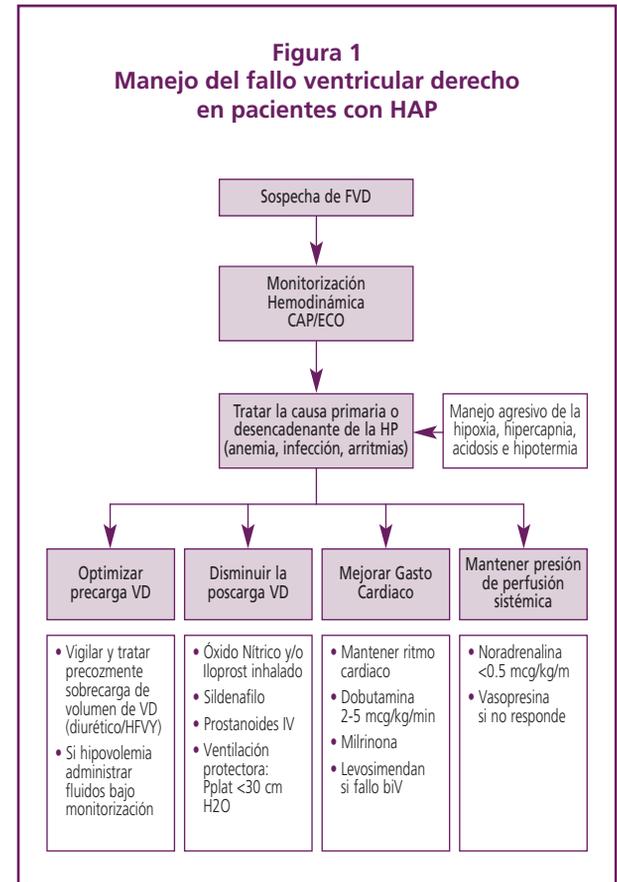
### Vasodilatadores pulmonares de uso intraoperatorio en la HAP

INHALADOS (de elección)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ↓RVP</li> <li>• Escasa repercusión sistémica</li> <li>• Mejoran ventilación/perfusión</li> <li>• Mejoran oxigenación arterial</li> <li>• Precaución si disfunción VI</li> </ul>	OXIDO NITRICO (iNO) (1-40 ppm)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Administración continua</li> <li>• Interrupción brusca puede provocar HP de rebote</li> <li>• Toxicidad clínica (metaHb, NO<sub>2</sub>)</li> <li>• Técnicamente complejo</li> </ul>
		ILOPROST (10-20 µg)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fácil aplicación</li> <li>• Nebulizador ultrasónico en rama inspiratoria</li> <li>• Efecto 60-90 min</li> </ul>
		TREPROSTINIL	No comercializado en España
		Milrinona NTG	Pocos estudios
SISTÉMICOS	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ↓RVP</li> <li>• Provocan Hipotensión sistémica</li> <li>• Inhiben vasoconstricción pulmonar hipóxica</li> <li>• ↑Shunt intrapulmonar</li> <li>• Pueden empeorar la oxigenación arterial</li> </ul>	EPOPROSTENOL IV (2-40 ng/kg/min)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Inhibidor de la agregación plaquetaria</li> <li>• Interrupción brusca puede provocar HP de rebote</li> </ul>
		TREPROSTINIL SC/IV (1-80 ng/kg/min)	En Qx largas y paciente crítico la absorción subcutánea es errática. Pasar a IV.
IV/SNG	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ↓RVP</li> <li>• Efecto inotropo positivo</li> </ul>	SILDENAFILO (10 mg iv = 20 mg v.o)	No simultanear con nitritos

- Cualquier agente anestésico puede ser utilizado con cautela, teniendo en cuenta que la mayoría reducen las RVS, lo cual puede conducir, particularmente en estados de gasto cardíaco fijo, a la disminución de la TAS y de la perfusión coronaria. Se debe evitar el óxido nitroso, el desflorano y la ketamina porque aumentan las RVP.
- La forma de monitorización debe ser seleccionada de acuerdo a la severidad de la situación del paciente y al riesgo intraoperatorio propio del procedimiento.
- La ventilación mecánica con presión positiva reduce el retorno venoso y puede provocar aumento de las RVP, desencadenando una disfunción aguda del VD. Es conveniente adaptar los parámetros ventilatorios a la función del VD (Presión Plateau <30 cmH<sub>2</sub>O, PEEP 5-8 mmHg para evitar atelectasias) y utilizar altas concentraciones de O<sub>2</sub> para promover la vasodilatación pulmonar.
- En cuanto a las técnicas regionales la anestesia epidural con instauración lenta del bloqueo o el bloqueo espinal continuo son preferibles a la anestesia intradural con punción única. Esta última puede provocar un bloqueo simpático rápido de la mitad inferior del cuerpo, con disminución aguda de las RVS, que puede ser muy mal tolerado por los pacientes con HAP. No hay que olvidar el efecto antiagregante plaquetario de la perfusión sistémica de prostanooides ya que no hay datos sobre la seguridad de la punción.
- La sedación nunca debe comprometer la función respiratoria, ya que la hipercapnia es una causa frecuente de aumento de las RVP.
- El postoperatorio es un periodo crítico y los pacientes requieren una cuidadosa monitorización en una unidad de reanimación postquirúrgica o cuidados intensivos durante al menos 24-48 horas, manteniendo las mismas estrategias que en quirófano.
- La retirada de la medicación vasodilatadora pulmonar instaurada en quirófano debe realizarse de forma lenta y progresiva, para evitar crisis de hipertensión pulmonar de rebote. Reiniciar cuanto antes el tratamiento vasodilatador crónico habitual.

#### IV. ¿Cómo tratamos la descompensación aguda del Ventrículo Derecho en el paciente con HAP?

- El fallo agudo refractario de VD es la principal causa de muerte perioperatoria de los pacientes con HAP. Hoy en día no existen guías clínicas publicadas por ninguna sociedad científica sobre el manejo de esta compleja y grave situación. Basándonos en las fisiopatología y en la evidencia disponible, a continuación se muestra un algoritmo para el tratamiento del FVD en la HAP:



- Si todas las medidas anteriores resultan insuficientes debemos considerar que los sistemas de Soporte Vital Extracorpóreo (ECMO, Novalung modificado (AP-AI) tienen un papel como terapia de rescate en la disfunción vascular pulmonar reversible o mientras se espera un tratamiento definitivo: TRASPLANTE PULMONAR.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Meyer S y col. Outcome of non-cardiac, non-obstetric surgery in patients with pulmonary arterial hypertension: results from an International prospective Survey. *Eur Respir J* 2013 41:1302-1307
2. Managing PAH in the Perioperative Setting. *Advances in Pulmonary Hypertension* Volume 12, Number 1; 2013
3. Hoeper M and Granton J. Intensive Care Unit Management of Patients with Severe Pulmonary Hypertension and Right Heart Failure. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 184. pp 1114-1124, 2011
4. Yee Wei Teo and Greenhalgh DL. Update on anesthetic approach to pulmonary hypertension. *Eur J Anaesthesiol* 2010; 27;317-323.
5. Gordon C, Collard CD and Pan W. Intraoperative management of pulmonary hypertension and associated right heart failure. *Curr Opin Anaesthesiol* 2010; 23: 49-56.

## ECMO EN PACIENTES CON HAP

Dra. Olga González González.

ECMO (ExtraCorporeal Membrane Oxygenation) es un dispositivo con un circuito más o menos complejo capaz de conducir la sangre fuera del organismo hasta una membrana, y posteriormente devolverla al paciente una vez oxigenada, proporcionando siempre soporte respiratorio con o sin soporte cardiovascular, dependiendo de la localización de la cánula de retorno:

- cánula de retorno en vena: CIRCUITO VENO-VENOSO: soporte respiratorio.
- cánula de retorno en arteria: CIRCUITO VENO-ARTERIAL: soporte respiratorio y cardiovascular.

### Indicaciones en pacientes con HAP

#### Como puente al trasplante pulmonar

Pacientes con HAP en lista de espera de trasplante bipulmonar que desarrollan fracaso de ventrículo derecho refractario. En este caso se indica una ECMO VA. El objetivo es mantener un gasto cardíaco adecuado, evitando fallos orgánicos secundarios hasta el momento del trasplante. Algunos grupos proponen conexión a ECMO VV de tal forma que el paso de sangre muy oxigenada a través del circuito derecho va a producir un descenso de la resistencia vascular pulmonar y un descenso de la postcarga del VD, evitando así las complicaciones de la canulación arterial.

En ambos casos, la tendencia actual es realizar canulación periférica con sedación y anestesia local, manteniendo al paciente despierto durante el tiempo que dure la conexión a ECMO, de tal forma que mantenga la ventilación espontánea, colabore durante la realización de la fisioterapia respiratoria y continúe con ingesta oral normal, evitando la translocación bacteriana y el riesgo de sepsis.

#### En el período postoperatoto

Fallo cardíaco severo con imposibilidad de desconexión del bypass cardiopulmonar intraoperatorio, tras el trasplante bipulmonar, indicándose en este caso un ECMO VA, utilizando canulación periférica o canulación central.

## Contraindicaciones

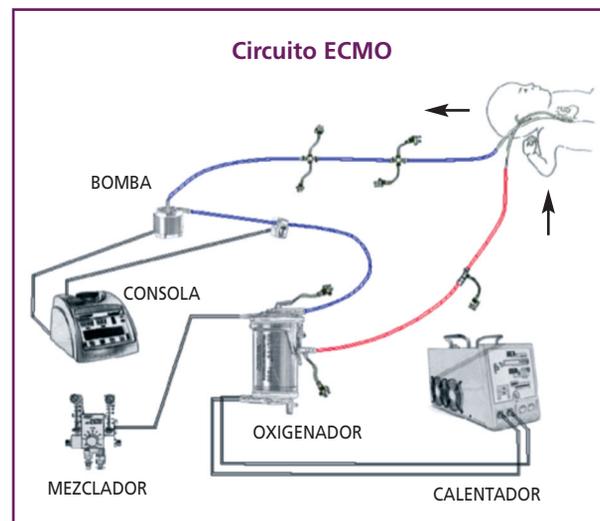
1. Shock séptico
2. Fallo multiorgánico
3. Arteriopatía severa
4. Trombocitopenia
5. Las relativas a la anticoagulación

## Factores de mal pronóstico

1. Fracaso renal agudo
2. Altos requerimientos de drogas vasoactivas
3. Ventilación mecánica de larga duración
4. Obesidad
5. Edad avanzada

## COMPONENTES DEL CIRCUITO ECMO

1. **Cánula de drenaje:** desde el paciente al circuito. Siempre estará colocada en una vena.
2. **Bomba centrífuga:** Incluye una consola, donde se controlan las revoluciones por minuto (rpm) que desarrolla la bomba para alcanzar el flujo de sangre deseado, y un medidor de flujo.
3. **Oxigenador:** membrana de polimetilpenteno
4. **Caudalímetro:** conectado a su vez al oxigenador para suministrar un flujo de oxígeno a la membrana, denominado gas de arrastre o "sweep gas" que es el encargado de eliminar CO<sub>2</sub>. Además lleva incorporado un rotámetro donde se controla la FIO<sub>2</sub>.
5. **Calentador:** Conectado al oxigenador para minimizar la pérdida de calor de la sangre y mantener la normotermia.
6. **Cánula de retorno:** en vena o arteria según el soporte requerido.
7. **Tubos de conexión** entre las cánulas, la bomba y el oxigenador.



Previo a la canulación es aconsejable la administración de antibióticos profilácticos. La selección del tamaño de las cánulas se realiza según el peso del paciente. El abordaje a los vasos suele ser periférico, aunque si se precisa en el postoperatorio, tras el trasplante, puede ser necesaria una canulación central, colocando la cánula de drenaje en aurícula derecha y la cánula de retorno en la raíz aórtica.

En la canulación periférica, tanto en la ECMO VV como en la ECMO VA, se suele utilizar habitualmente una **cánula larga de drenaje** en la vena femoral, de tal forma que el extremo distal de la cánula quede posicionado en vena cava inferior. La **cánula de retorno** va a ser siempre una cánula corta que se posicionará según se trate de una ECMO VV o ECMO VA : En ECMO VV habitualmente vena yugular interna derecha y en ECMO VA habitualmente arteria femoral, pudiendo ser canuladas, en este caso, arteria y vena del mismo lado.

La exposición de la sangre a los materiales no biológicos, que componen estos circuitos, pone en marcha la cascada de la coagulación e inicia una respuesta inflamatoria. Para evitar la coagulación del circuito, se requiere anticoagulación del mismo mediante infusión de heparina sódica.

El grado de anticoagulación se mide mediante el TCA (tiempo de coagulación activado), que debe mantenerse entre 140-160 segundos.

### Complicaciones

Las complicaciones pueden aparecer durante la canulación, durante la conexión y el mantenimiento del circuito o durante la desconexión del mismo, y pueden estar relacionadas con el paciente, con las cánulas o con el circuito en sí. Durante la canulación las complicaciones más importantes son las lesiones vasculares .

Las **complicaciones hemorrágicas** son las más frecuentes y son, además, la principal causa de mortalidad y de morbilidad. Es por ello muy importante monitorizar los posibles focos de sangrado (puntos de inserción de las cánulas, cirugía reciente...), mantener unos niveles rigurosos de anticoagulación, así como mantener INR <1.5, plaquetas >75.000 y fibrinógeno al menos por encima de 100 mg /dL.

Otro grupo son las **complicaciones infecciosas**, por lo que en estos pacientes debe mantenerse un alto nivel de sospecha y realizar hemocultivos al menos cada 3-4 días. Las **complicaciones neurológicas** son más frecuentes cuando se realiza una canulación arterial.

Otras complicaciones menos frecuentes pero no por ello menos importantes son las **relacionadas con el circuito**: formación de coágulos o entrada de aire, malfuncionamiento de la bomba centrífuga o del oxigenador...

### Tamaño de las cánulas según peso y altura

PESO PACIENTE	Cánula de DRENAJE	Cánula de RETORNO
60 Kg	20 Fr	14-16 Fr
70 Kg	22 Fr	14-16 Fr
>100 Kg	2 x 22 Fr	16 Fr

### DIFERENCIAS ENTRE ECMO V-V Y ECMO V-A

ECMO	Cánula drenaje	Canula de retorno	Eliminación CO2	Oxigenación	Flujo recomendado	Soporte cardiovascular
VV	Vena (femoral larga)	Vena (VYI derecha corta)	SI	SI	60 ml/kg/min	NO
VA	Vena (femoral larga)	Arteria (femoral corta)	SI	SI	50 ml/kg/min	SI

VYI: Vena Yugular Interna.

### BIBLIOGRAFÍA

Olsson KM, Simon A, Strueber M, Hadem J, Wiesner O, Gottlieb J, Fuehner T, Fischer S, Warnecke G, Kuhn C, et al. Extracorporeal membrane oxygenation in nonintubated patients as bridge to lung transplantation. *Am J Transplant* 2010; 10: 2173- 2178.

Hoepfer M, Granton J: Intensive Care Unit Management of Patients with Severe Pulmonary Hypertension and Right Heart Failure. *Am J Respir Crit Care Med* 2011 (184): 1114-24.

ECMO Extracorporeal Cardiopulmonary Support in Critical Care. 4ª edición Gail M Annich. Robert Barlett. Editorial: ELSO. 2012.

**INDICACIONES PARA TRASPLANTE PULMONAR Y CARDIOPULMONAR**

Dra. A de Pablo Gafas y Dr. P Gámez García

Cuando la HAP progresa a pesar del tratamiento médico es previsible una supervivencia inferior a los 3 años de vida, por lo que el paciente debe ser considerado posible candidato a trasplante lo que ofrece una esperanza de vida media de 6,5 años.

Aunque puede plantearse realizar un trasplante bipulmonar o cardiopulmonar, el bipulmonar ha mostrado mejores resultados y permite un mejor aprovechamiento de los injertos para varios receptores, por lo que es la tendencia actual de prácticamente todos los centros de trasplante, salvo excepciones.

Si comparamos la supervivencia alcanzada con el trasplante pulmonar por los pacientes con HAP frente al global de pacientes trasplantados observamos una clara diferencia. Según el registro internacional la supervivencia inicial de pacientes con HAP es inferior al resto de pacientes trasplantados (75% de supervivencia a los 3 meses para pacientes con HAP frente al 88% del global de trasplantes realizados), fácilmente explicado por la gran disfunción cardiaca que presentan. Sin embargo a largo plazo la supervivencia se iguala (50% a los 5 años y 34% a los 10 años en pacientes con HAP frente a 53% y al 30% para el resto de patologías). El trasplante cardiopulmonar, a pesar de aportar simultáneamente dos órganos normofuncionantes desde el principio, no consigue mejorar la supervivencia que es inferior a lo ofrecido por el trasplante bipulmonar (69% a los 3 meses, 43% a los 5 años y 30% a los 10 años). Estas diferencias se mantienen incluso dentro de algunos centros de trasplante que aún mantienen las dos indicaciones para la HAP y que han mejorado sus resultados a cifras de mortalidad al 1º mes inferior al 10%.

Precisamente por estos resultados de mayor mortalidad perioperatoria destacamos la importancia de un estrecho contacto y trabajo conjunto precoz entre el equipo médico que establece el tratamiento médico del paciente con HAP y el equipo que ha de decidir el momento más adecuado para indicar el trasplante. En nuestra experiencia inicial, el trabajo conjunto diario entre la Unidad de Hipertensión Pulmonar y la Unidad de Trasplante pulmonar de nuestro centro ha permitido realizar trasplante bipulmonar a los primeros 12 pacientes con HAP con sólo un fallecimientos en el perioperatorio.

Dada la gran disfunción cardiaca que presentan estos pacientes en los estadios finales, nosotros aconsejamos la derivación precoz a una unidad de trasplante pulmonar, si cumpliendo los criterios generales de trasplante (Tabla I, página siguiente) se observa progresión clínica y hemodinámica con el máximo tratamiento oral. Tras iniciar la prostaciclina sistémica y ver su respuesta inicial es aconsejable iniciar el contacto y derivación con las unidades de trasplante para su valoración, de manera que pueda ser incluido en lista de espera cuando se detecten datos de mal pronóstico, definidos recientemente por varias sociedades internacionales (Tabla II, página siguiente) y considerados como criterios de indicación del trasplante.

Estos criterios recomendados para indicar el trasplante se establece para las HAP del grupo I, salvo en la enfermedad venoclusiva pulmonar y la hemangiomatosis capilar pulmonar, en las que el trasplante pulmonar representa la primera opción terapéutica al no disponerse de tratamiento médico de eficacia demostrada. En las HP del grupo 3, secundarias a enfermedad pulmonar, la indicación de trasplante dependen más del estudio funcional respiratorio siendo la presencia de HP un dato de mal pronóstico. En la HP del grupo 4, la HPTec, el trasplante sólo se plantea en aquellos casos en los que técnicamente no sea posible una endarterectomía.

**Tabla I**  
**Criterios generales de trasplante pulmonar y cardiopulmonar**

PARÁMETRO	CRITERIO
Edad*	<ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt;65 años Trasplante unipulmonar</li> <li>• &lt;60 años Trasplante bipulmonar</li> <li>• &lt;55 años Trasplante cardiopulmonar</li> </ul>
Hábitos tóxicos	Ausencia de Alcohol, tabaco y drogas en los 6 meses previos
Estado nutricional	IMC > 19 y < 30
Ausencia de cualquiera de estas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Daño irreversible de órganos básicos (renal, cardíaco, hepático)</li> <li>• Osteoporosis muy severa sintomática</li> </ul>
Comorbilidad	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enf. arterial vascular periférica (grandes vasos, cerebro-vascular)</li> <li>• Enf. maligna con &lt;5 años libre de enfermedad o &lt;2 años en las neoplasias cutáneas y de cerviz</li> </ul>
Infecciones activas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Infección por VIH</li> <li>• Infección crónica por virus hepatitis B o C</li> <li>• Infección activa de cualquier órgano</li> </ul>
Ventilación mecánica invasiva	Solo en determinadas ocasiones en pacientes ya evaluados para trasplante puede ser considerado candidato a trasplante
Rehabilitación	Capacidad para realizar rehabilitación de forma ambulatoria

\* Pacientes con edades superiores a las indicadas pueden ser valorados como candidatos siempre y cuando su estado global de salud fuera de la enfermedad pulmonar sean adecuados

**Tabla II**  
**Criterios de indicación de trasplante pulmonar y cardiopulmonar en HAP**

Indicación de trasplante pulmonar
<ul style="list-style-type: none"> <li>• En pacientes con tratamiento médico máximo (epoprostenol i.v.):</li> <li>- Persistencia de clase funcional III-IV</li> <li>- Descenso progresivo en la distancia recorrida en la prueba de marcha de 6 min</li> <li>• Enfermedad rápidamente progresiva</li> <li>• Índice cardíaco &lt;2 L/min/m<sup>2</sup></li> <li>• Presión aurícula derecha &gt;15 mmHg</li> </ul>
Indicación de trasplante cardiopulmonar
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Disfunción importante del ventrículo izquierdo u otras estructuras cardiacas</li> <li>• Síndrome de Eisenmenger con:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuficiencia cardíaca derecha grave, refractaria al tratamiento</li> <li>- Sa O<sub>2</sub> durante el ejercicio &lt;60%</li> <li>- Defecto cardíaco de corrección compleja</li> </ul> </li> <li>• Insuficiencia cardíaca derecha grave (fracción de eyección del ventrículo derecho &lt;20%)</li> </ul>

## BIBLIOGRAFÍA

Orens JB, Estenne M, Arcasoy S, Conte JV, Corris P, Egan JJ, et al. International guidelines for the selection of lung transplant candidates: 2006 update—a consensus report from the Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2006;25:745-755.

Barberà JA, Escribano P, Morales P, Gómez Sanchez MA, Oribe M, Martínez A, Román A, Segovia J, Santos F, Subirana MT. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Cardiología (SEC). *Arch Bronconeumol* 2008;44(2): 87-99

Galie N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, Beghetti M, Corris P, Gaine S, Gibbs JS, Gomez-Sanchez MA, Jondeau G, Klepetko W, Opitz C, Peacock A, Rubin L, Zellweger M, Simonneau G. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J*. 2009 Sep 24.

Christie JD, Edwards LE, Kucheryavaya A Y, Benden C, Dipchand AI, Dobbels F Kirk R, et al for the International Society of Heart and Lung Transplantation The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: 29th Adult Lung and Heart-Lung Transplant Report—2012 *J Heart Lung Transplant* 2012; 31 (10): 1073.

de Perrot M, Granton J T, McRae K, Pierre AF, Singer LG, Waddell TK, and Keshavjee, S. Outcome of patients with pulmonary arterial hypertension referred for lung transplantation: A 14-year single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;143:910-8)

Román A Ussetti P, Solé A, Zurbano F, Borro JM, Vaquero JM, de Pablo A, Morales P, Blanco M, Bravo C, Cifrian J de la Torre M, Gámez P, Laporta R, Monforte V, Mons R, Salvatierra A, Santos F, Solém J y Varela. Normativa para la selección de pacientes candidatos a trasplante pulmonar *Arch Bronconeumol*. 2011;47(6):303-309

## 6. ORGANIZACIÓN DE LA UNIDAD DE HIPERTENSIÓN PULMONAR

### UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE HIPERTENSIÓN PULMONAR. COORDINACIÓN ENTRE LOS DISTINTOS NIVELES ASISTENCIALES

Dra Pilar Escribano

La hipertensión pulmonar (HP) puede presentarse en distintos procesos clínicos que se distribuyen en 5 grupos: **grupo 1:** Hipertensión arterial pulmonar (HAP); **grupo 2:** HP secundaria a enfermedad cardíaca izquierda (HPCI); **grupo 3:** HP asociada a enfermedad respiratoria y/o a hipoxemia; **grupo 4:** Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) y **grupo 5:** HP por mecanismos poco claros o multifactoriales. Para prestar una asistencial integral al paciente con HP la unidad debe estar integrada por distintos especialidades médicas que trabajen de forma coordinada (unidad multidisciplinar), siendo necesaria la participación de: cardiólogos, neumólogos, radiólogos, médicos rehabilitadores, psiquiatras, obstetras y reumatólogos. Es recomendable la participación de cirujanos cardíacos (endarterectomía pulmonar), cirujanos torácicos (trasplante pulmonar), anestelistas, intensivistas y especialistas en digestivo e infecciosas.

En la organización asistencial de los pacientes con HP se recomienda establecer 2 niveles: **1)** Unidades de referencia regionales o autonómicas, con personal con formación específica en el manejo de la patología; **2)** Unidad de referencia nacional, que presten servicios especializados en los casos más graves y complejos, y proporcionan apoyo a los centros de referencia regionales.

La unidad de hipertensión pulmonar del hospital 12 de octubre tiene una doble vocación como unidad de referencia en la comunidad de Madrid y como unidad de referencia nacional. En su cartera de servicios están incluidas la endarterectomía pulmonar, septostomía auricular, unidad de Cardiopatías Congénitas y trasplante pulmonar.

Además cuenta con un programa muy activo de trasplante hepático, una unidad de embarazo de alto riesgo, programa de rehabilitación específico para HAP y una unidad especializada en esclerodermia que permiten ofrecer una atención integral al paciente con HAP.

Las indicaciones de derivación a unidades de referencia regional se especifican en la Tabla I.

<b>Tabla I</b> <b>Indicaciones para la derivación a la Unidad de competencia en Hipertensión Pulmonar Regional o Autonómica</b>
<b>Pacientes con sospecha de HAP o HP de origen multifactorial o no aclarado (grupo 5) que presenten los siguientes hallazgos en el ecocardiograma</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• VRT &gt;3.4 m/s</li> <li>• VRT 2.9-3.4 m/s y síntomas sugestivos de HP, enfermedades asociadas a factores de riesgo</li> <li>• VRT=2.8 m/s, pero con alteraciones ecocardiográficas sugestivas de HP, y síntomas sugestivos de HP, enfermedades asociadas o factores de riesgo</li> </ul>
<b>Pacientes con cardiopatía izquierda o enfermedad respiratoria y sospecha de HP desproporcionada</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• VRT &gt;3.4 m/s</li> <li>• Síntomas no explicables por la enfermedad</li> </ul>

Si la sospecha es de HPTEC, el paciente debería ser derivado a un centro con experiencia en endarterectomía pulmonar (como mínimo 10 cirugías al año con una experiencia acreditada >30 endarterectomías).

Como Unidad de referencia nacional actualmente la unidad de hipertensión pulmonar del 12 de octubre atiende los casos más complejos que requieren un nivel mayor de especialización:

1. **Pacientes con hipertensión portopulmonar.** pacientes con cirrosis hepática e hipertensión portal candidatos potenciales a trasplante hepático
2. **Pacientes con HAP asociada a cardiopatías congénitas:** cardiopatías congénitas complejas y en pacientes con HAP persistente tras la reparación quirúrgica o percutánea de su cardiopatía congénita.

3. **Pacientes en tratamiento combinado con 2 familias de fármacos en situación clínica no satisfactoria:** dichos pacientes son candidatos al tratamiento con prostanoïdes sistémicos por vía subcutánea o intravenosa.
4. **Pacientes en situación hemodinámica inestable:** el manejo inadecuado de estas situaciones puede conllevar la muerte del paciente. Requieren la derivación urgente para evaluar las posibilidades terapéuticas (**trasplante pulmonar,ECMO, septosotomía interauricular**)
5. **Pacientes con HAP severa que requieran cirugía con anestesia general, el embarazo y la atención del parto:** son situaciones que requieren un manejo multidisciplinar con amplia experiencia.
6. **HP tromboembólica crónica (HPTEC):** todo paciente con esta enfermedad debe ser evaluado en un centro experto en endarterectomía pulmonar para evaluar si es candidato a cirugía.
7. **Pacientes del grupo 2 y grupo 3 de diagnóstico y/o manejo complejo.**

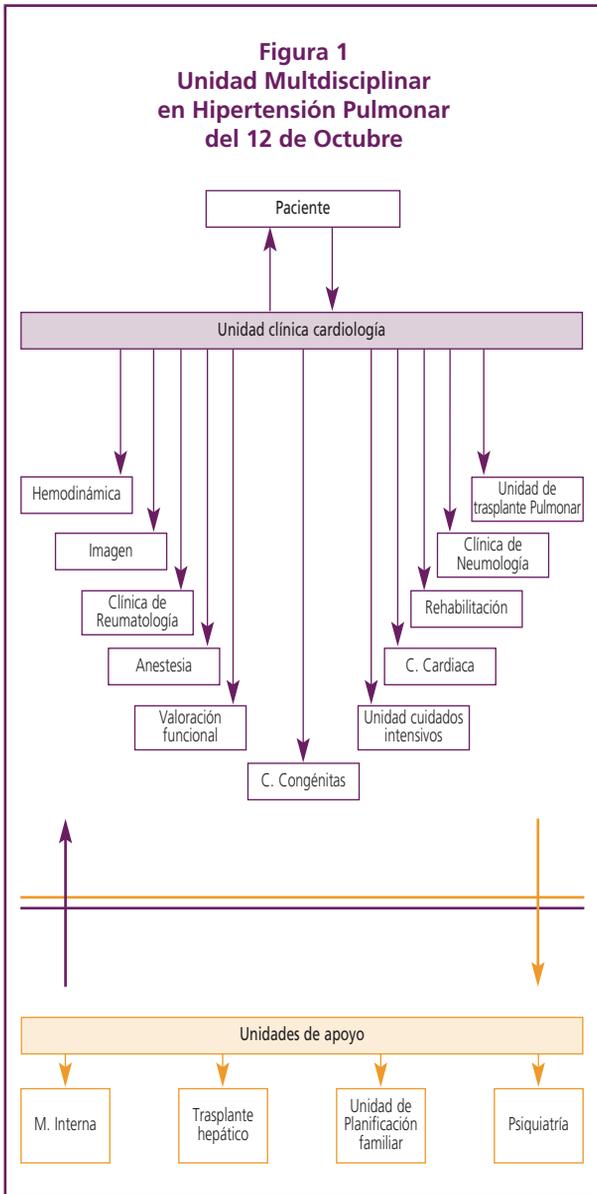
La estructura la Unidad Multidisciplinar de HP del Hospital 12 de Octubre se muestra en la Figura 1 (página siguiente). En la Figura 2 (página 167) se detalla el funcionamiento de la Unidad clínica de cardiología.

El trabajo entre la Unidad multidisciplinar de HP del 12 de Octubre y los demás niveles asistenciales será en red, con una comunicación fluida, directa y bidireccional. Se muestra en la Figura 3 (página 167).

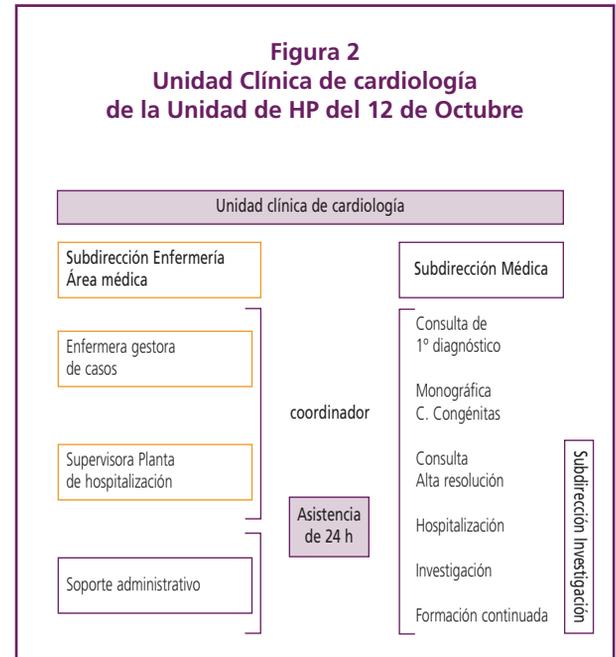
La comunicación fluida entre nuestra Unidad HP y las unidades con las que trabajamos es un aspecto clave que garantiza la asistencia integral al paciente, con este objetivo se han desarrollado varios instrumentos:

- Pagina WEB de la Unidad de HP con 2 funciones [www.madrid.org/hospital12octubre/hipertensionpulmonar](http://www.madrid.org/hospital12octubre/hipertensionpulmonar)
  1. Correo electrónico, que permite el primer contacto o comunicaciones puntuales. Se facilitan las instrucciones administrativas necesarias para la derivación de los pacientes.
  2. Protocolos de actuación de la unidad de HP del 12 Octubre en diagnóstico y tratamiento, disponibles en formato electrónico, que permiten una consulta rápida y en todo momento.

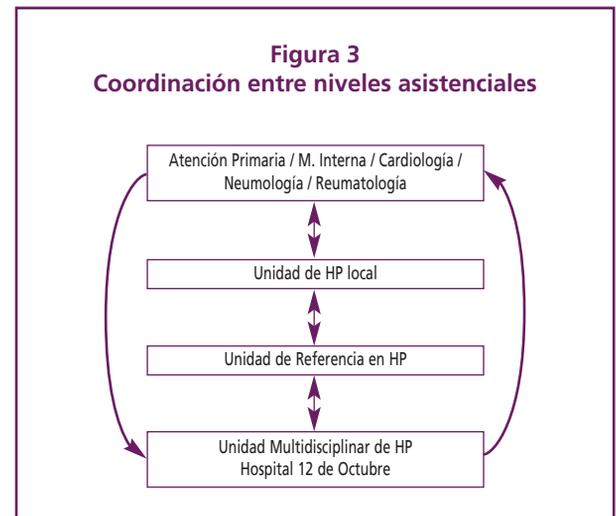
**Figura 1**  
**Unidad Multidisciplinar**  
**en Hipertensión Pulmonar**  
**del 12 de Octubre**



**Figura 2**  
**Unidad Clínica de cardiología**  
**de la Unidad de HP del 12 de Octubre**



**Figura 3**  
**Coordinación entre niveles asistenciales**



- Informes clínicos:

1. Informe completo de derivación del paciente entre niveles asistenciales.
2. Informe de la Unidad de HP a la unidad clínica local en cada visita del paciente, que recoja el tratamiento actual y los problemas especiales que requieran una pauta específica de vigilancia (consultas de primer diagnóstico y consultas de alta resolución).
3. La Unidad de HP dispone de un servicio de atención continuada de 24 horas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. EUCERD Workshop Report: National centres of expertise for rare diseases & European collaboration between centres of expertise. Luxembourg 21-22 March 2011. <http://www.EUCERD.eu/upload/file/EUCERDworkshop.pdf>
2. EUCERD Recommendations on Quality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States, 24 October 2011. <http://www.EUCERD.eu/upload/file/EUCERDRecommendationCE.pdf>
3. Galiè N, Hoepfer M, Humbert M et al. Guidelines on the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2009 Oct; 30(20):2493-537
4. Joan Albert Barbera, Pilar Escribano, Pilar Morales, Miguel Angel Gómez, Mikel Oribe, Ángel Martínez, Antonio Roman, Javier Segovia, Francisco Santos, Teresa Subirana. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61:87-99

## PAPEL DE ENFERMERÍA EN HAP

Víctor Medina Carrillo, Asunción Parra,  
Fernando Romero, Pilar Troya Martín

Como recogen los estándares asistenciales de la SEC y SEPAR los profesionales de enfermería deben estar presentes en los equipos de atención multidisciplinar de Hipertensión pulmonar. Nuestro objeto es proveer cuidados de enfermería y educar al paciente en sus autocuidados con fin de que sea responsable de los mismos.

### Organización de enfermería en la Unidad Multidisciplinar

Los pacientes diagnosticados de HAP son muy dependientes del centro sanitario de referencia y sus profesionales, mostrándose reacios en ocasiones a ser atendidos por otro personal sanitario no conocido. Esto conlleva una gran compenetración con el facultativo y la enfermería encargados del seguimiento de la enfermedad.

#### 1. Enfermería en el seguimiento ambulatorio

- Se produce una estrecha colaboración entre facultativo, enfermería y paciente. La evolución clínica y la decisión de modificar tratamiento se valora gracias a la realización de pruebas diagnósticas por enfermería (análisis con BNP, ECG, TS, PM6M...) en base a los protocolos de seguimiento o bajo petición médica anterior.
- Se realiza la educación sanitaria y la modificación y refuerzo de hábitos de salud.

#### 2. Enfermería en el ámbito hospitalario

- Enfermería debe estar entrenada en la valoración clínica del paciente con HAP y los principales signos y síntomas de alarmas para anticiparse a posibles complicaciones. También debe conocer los diferentes protocolos médicos y pruebas diagnósticas habituales, así como los cuidados especiales que requieran cada una de ellas.
- Es importante la elaboración de planes estandarizados de cuidados que nos guíen a proveer las intervenciones enfermera y evaluar nuestros diagnósticos enfermeros mediante la taxonomía NANDA-NIC-NOC (Tabla I, página siguiente).

**Tabla I**  
**Plan de cuidados**

<b>Intolerancia a la actividad (92)</b> <i>r/c</i> desequilibrio entre aportes y demandas de oxígeno	
<b>NOC:</b> Tolerancia de la actividad Autocuidados: actividades de la vida diaria	<b>NIC:</b> Enseñanza: actividad/ejercicio prescrito Ayuda al autocuidado
<b>Patrón respiratorio ineficaz (31) r/c</b> fatiga	
<b>NOC:</b> Estado respiratorio	<b>NIC:</b> Disminución de la ansiedad
<b>Ansiedad (146) r/c</b> cambio en el entorno y el estado de salud	
<b>NOC:</b> Autocontrol de la ansiedad	<b>NIC:</b> Disminución de la ansiedad
<b>Disposición para mejorar los conocimientos (161)</b>	
<b>NOC:</b> Conocimiento: fomento de la salud	<b>NIC:</b> Facilitar el aprendizaje Enseñanza: medicamentos prescritos
<b>Riesgo de infección (4) r/c</b> insuficiencia de conocimientos para evitar la exposición a los agentes patógenos y procedimientos invasivos	
<b>NOC:</b> Conocimiento: control de la infección Control del riesgo: proceso infeccioso	<b>NIC:</b> Control de infecciones Protección contra las infecciones
<b>(CP) Síncope</b>	
<b>NIC:</b> Monitorización respiratoria	
<b>(CP) Dolor agudo</b>	
<b>NIC:</b> Manejo del dolor Administración de medicación	

### 3. Atención telefónica

- La baja prevalencia de la HAP conlleva una gran dispersión geográfica de los enfermos respecto a la unidad de referencia. La atención telefónica se presenta como un método rápido y económico de acceso a información sanitaria que puede subsanar ese aislamiento.
- La atención telefónica se lleva a cabo por enfermería de consulta en su horario laboral y en su ausencia por la unidad de hospitalización donde se encuentran 24 horas personal de enfermería especialista formada en HAP.
- Desde el breve consejo de salud hasta la resolución del mal funcionamiento de una bomba de infusión las necesidades del paciente pueden ser muy diversas. Ante un nuevo problema de salud (por ejemplo: síntomas de infección de un catéter) la consulta telefónica puede derivar en una visita urgente al centro de referencia.

### 4. Enfermería gestora de casos

- La gestión del acceso sanitario y el seguimiento del paciente por parte de enfermería a las diferentes pruebas (coordinando y organizando los servicios y recursos sanitarios) y visitas médicas permite disminuir el número de desplazamientos en número y duración. Esto permite un seguimiento eficaz y eficiente optimizando recursos socio-sanitarios y con menor impacto para la calidad de vida del paciente.
- Es llevada a cabo por la enfermera de consulta ambulatoria y precisa de una gran coordinación con la unidad de hospitalización y los diferentes servicios de la unidad multidisciplinaria.

### Educación sanitaria

La nueva concepción de la HAP como una enfermedad crónica gracias al diagnóstico precoz y a la evolución de las terapias abre un nuevo marco de atención donde las personas conviven durante más años y con mejor calidad de vida junto a su enfermedad. Se torna de vital importancia formar y educar al paciente sobre su enfermedad, tratamiento, hábitos de salud y autocuidados (Tabla II, página siguiente).

**Tabla II**  
**Educación sanitaria a paciente con HAP**

Ejercicio físico	Detección y manejo de síntomas de disnea. Derivar a rehabilitador
Alimentación e hidratación	Evitar sobrepeso. Educar en el peso diario (si fuera necesario) y control de diuresis
Contracepción	Conocimiento de métodos no hormonales y dispositivos barrera
Viajes	Organización previa y limitaciones de altura
Sexualidad	Modificación de hábitos

Quizás la labor más visible de enfermería sea el entrenamiento de los pacientes en el manejo de prostanoides por vía intravenosa, subcutánea e inhalada (Tabla III). La creación de protocolos para el manejo hospitalario por parte del personal sanitario y la creación de métodos estandarizados de enseñanza a los pacientes es de vital importancia.

**Tabla III**  
**Objetivos a cumplir en educación sanitaria de tratamiento con prostanoides**

<b>Vía Intravenosa</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Conocimiento, mantenimiento y limpieza de catéteres para disminuir el riesgo de infección.</li> <li>• Carga de medicación de modo aséptico minimizando errores de disolución.</li> <li>• Manejo de la medicación, bomba y alargaderas y solución de alarmas.</li> <li>• Evitar la interrupción de la perfusión continua.</li> </ul>
<b>Vía Subcutánea</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Elección de punto de punción y signos/síntomas de infección local.</li> <li>• Proceso de punción y mantenimiento del catéter.</li> <li>• Manejo de la medicación, bomba y alargaderas y solución de alarmas.</li> <li>• Manejo del dolor.</li> </ul>
<b>Vía Inhalada</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Carga de medicación.</li> <li>• Entrenar en horario y tomas de medicación de forma correcta y eficaz.</li> <li>• Manejo y limpieza de dispositivo.</li> </ul>

- El entrenamiento y educación sanitaria del dispositivo i.v. se realiza durante un ingreso hospitalario. La vía inhalada se realiza de forma ambulante. El inicio de tratamiento por vía s.c. se puede realizar en ingreso hospitalario o de forma ambulatoria si el paciente mantiene una buena clase funcional y demuestra una correcta capacidad de aprendizaje, haciendo menos traumático el comienzo y sus primeros síntomas.
- En la consulta de seguimiento se proporciona el material fungible necesario para su tratamiento con prostaciclina en sus 3 versiones y se revisa o sustituye los equipos de infusión con mal funcionamiento.

### Discusión

Pese a que las guías de práctica clínica y los estándares de calidad asistencial recomiendan la presencia de una enfermera/o en la consulta de seguimiento y otra como coordinadora de planta creemos necesario que todo personal sanitario que pueda tener contacto directo con estos pacientes esté formado en la enfermedad. De modo que cualquier unidad que pretenda ser referencia de HAP debe tener soporte de enfermería especialista 24 hrs al día.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Gin-Sing W. Pulmonary arterial hypertension: a multidisciplinary approach to care. *Nurs Stand*. 2010 May 26-Jun 1;24(38):40-7.
2. Alonso, C. Papel de la enfermería en la Hipertensión arterial pulmonar. En: Egurbide Arberas, MV. Coordinadora. *Protocolos Hipertensión Pulmonar*. 1º ed. Barcelona. SEMI y Elsevier. 2011. Pag: 161-165
3. Nieves JA, Kohr L Nursing considerations in the care of patients with pulmonary hypertension. *Pediatr Crit Care Med*. 2010 Mar;11(2 Suppl):S74-8.
4. Ellison S. Challenges in nursing adults with congenital heart disease. *Nurs Times*. 2006 Jan 24-30;102(4):28-30.

## 7. GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- **ABAP:** Angioplastia con balón de arterias pulmonares.
- **AD:** Aurícula derecha.
- **AFD:** Arteria femoral derecha.
- **AI:** Aurícula izquierda.
- **AP:** Arteria pulmonar.
- **ARA-II:** Antagonista de los receptores de angiotensina II.
- **ARE:** Antagonista de receptor de endotelina.
- **ATB:** Antibiótico.
- **AV:** Aurículo-ventricular.
- **BBC:** Bloqueadores de canales de calcio.
- **CC:** Cardiopatías congénitas.
- **CCD:** Cateterismo cardiaco derecho.
- **CF:** Clase funcional.
- **CIA:** Comunicación interauricular.
- **CO<sub>2</sub>:** Dióxido de carbono.
- **CPAP:** Presión positiva continua en la vía aérea.
- **CVC:** Catéter venoso central.
- **DDVI:** Disfunción diastólica de ventrículo izquierdo.
- **DETECT:** Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis.
- **DLCO:** Capacidad de difusión de monóxido de carbono.
- **DSVI:** Disfunción sistólica de ventrículo izquierdo.
- **DVAP:** Drenaje venoso anómalo parcial.
- **ECG:** Electrocardiograma.
- **ECMO:** Oxigenación por membrana extracorpórea.
- **ECO:** Ecocardiograma 2D doppler.
- **Eq CO<sub>2</sub>:** Equivalente ventilatorio en umbral anaeróbico de dióxido de carbono.

- **EITC:** Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo.
- **EMA:** European Medicines Agency.
- **EP:** Embolia pulmonar.
- **EPO:** Eritropoyetina.
- **EPOC:** Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- **ES:** Esclerosis sistémica.
- **ETC:** Enfermedad del tejido conectivo.
- **ETE:** Ecocardiograma traesofágico.
- **ETT:** Ecocardiograma tratorácico.
- **FA:** Fibrilación auricular.
- **FC:** Frecuencia cardiaca.
- **FDA:** Food and Drug Administration.
- **FE:** Fracción de eyección.
- **FEVD:** Fracción de eyección de ventrículo derecho.
- **FEV1:** Volumen espirado máximo en el primer segundo.
- **FEVI:** Fracción de eyección de ventrículo izquierdo.
- **FiO<sub>2</sub>:** Fracción inspiratoria de oxígeno.
- **FNT:** Factor de necrosis tumoral.
- **FRC:** Capacidad residual funcional.
- **FVC:** Capacidad vital forzada.
- **FVD:** Fallo ventricular derecho.
- **GC:** Gasto cardiaco.
- **GDP:** Gradiente diastólico pulmonar.
- **GTP:** Gradiente traspulmonar.
- **HAP:** Hipertensión arterial pulmonar.
- **HAPI:** Hipertensión arterial pulmonar idiopática.
- **Hb:** Hemoglobina.
- **HBPM:** Heparina de bajo peso molecular.
- **HC:** Hemocultivos.
- **HCP:** Hemangiomas capilar pulmonar.

- **HP:** Hipertensión pulmonar.
- **HPoPu:** Hipertensión portopulmonar.
- **HPTEC:** Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica.
- **HPVO:** Hipertensión pulmonar venooclusiva.
- **HTP:** Hipertensión portal.
- **IC:** Índice cardiaco.
- **ICI:** Insuficiencia cardiaca izquierda.
- **IECA:** Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.
- **IL-6:** Interleuquina 6.
- **IMC:** Índice de masa corporal.
- **IPDE-5:** Inhibidores de fosfodiesterasa-5.
- **ISHLT:** International Society for Heart and Lung Transplantation.
- **IT:** Insuficiencia tricuspídea.
- **i.v.:** Intravenoso.
- **IVUS:** Intravascular ultrasound.
- **lpm:** Latidos por minuto.
- **MMII:** Miembros inferiores.
- **mmHg:** Milímetros de mercurio.
- **MMSS:** Miembros superiores.
- **NT-ProBNP:** prohormona N-terminal del péptido natriurético cerebral.
- **NYHA:** New York heart association.
- **O<sub>2</sub>:** Oxígeno.
- **OCT:** Optical coherence tomography.
- **OMS:** Organización mundial de salud.
- **ON:** Óxido nítrico.
- **PaCO<sub>2</sub>:** Presión arterial de dióxido de carbono.
- **PaO<sub>2</sub>:** Presión arterial de oxígeno.
- **PAD:** Presión de aurícula derecha.

- **PAP:** Presión arterial pulmonar.
- **PAPd:** Presión arterial pulmonar diastólica.
- **PAPm:** Presión arterial pulmonar media.
- **PAPs:** Presión arterial pulmonar sistólica.
- **PCP:** Presión capilar pulmonar.
- **PCR:** Proteína C reactiva.
- **PEC:** Prueba de esfuerzo cardiopulmonar.
- **PEEP:** Presión positiva al final de la espiración.
- **PFR:** Prueba de función respiratoria.
- **PM6M:** Prueba de marcha de 6 minutos.
- **POAP:** Presión de oclusión de arteria pulmonar.
- **PSP:** Presión sistólica pulmonar.
- **PTDVI:** Presión telediastólica de ventrículo izquierdo.
- **RER:** Cociente respiratorio.
- **RHB:** Rehabilitación.
- **RMC:** Resonancia magnética cardiaca.
- **RS:** Ritmo sinusal.
- **RV:** Volumen residual.
- **RVP:** Resistencia vascular pulmonar.
- **RVS:** Resistencia vascular sistémica.
- **SA:** Septostomía auricular.
- **SaO<sub>2</sub>:** Saturación arterial de oxígeno.
- **s.c.:** subcutáneo.
- **SE:** Síndrome de Eisenmenger.
- **sGC:** Guanilato ciclasa soluble.
- **SSF:** Suero salino fisiológico.
- **SvO<sub>2</sub>:** Saturación venosa de oxígeno.
- **TAPSE:** Desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo.
- **TAS:** Tensión arterial sistémica.

- **TC:** Tomografía computarizada.
- **TCMD:** Tomografía computarizada multidetector.
- **THO:** Trasplante hepático ortotópico.
- **TIPS:** transjugular intrahepatic portosystemic shunt.
- **TLC:** Capacidad pulmonary total.
- **TRIN:** Taquicardia por reentrada intranodal.
- **TRNAV:** Taquicardia por reentrada del nodo aurículo-ventricular.
- **TS:** Tensión sistémica.
- **TSV:** Taquicardia supraventricular.
- **TSVI:** Tracto de salida de ventrículo izquierdo.
- **TX:** Trasplante.
- **TXC:** trasplante cardiaco.
- **UA:** Umbral anaeróbico.
- **UW:** Unidades Wood.
- **VA:** Venó-arterial.
- **VCI:** Vena cava inferior.
- **VCO<sub>2</sub>:** Producción de dióxido de carbono.
- **VD:** Ventrículo derecho.
- **VE:** Ventilación.
- **VFD:** Vena femoral derecha.
- **VI:** Ventrículo izquierdo.
- **VIH:** Virus de inmunodeficiencia humana.
- **VO<sub>2</sub>:** Consumo de oxígeno.
- **VRT:** Velocidad de regurgitación tricuspídea.
- **VV:** Venó-venoso.
- **VVP:** Vía venosa periférica.
- **VYI:** Vena yugular interna.
- **WHO:** World Health Organization.



Hospital Universitario  
12 de Octubre

 **Comunidad de Madrid**