

EDICIÓN 2022

Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar

Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar

Hospital Universitario 12 de Octubre

Coordinadores:

Pilar Escribano Subías y Alejandro Cruz Utrilla



EDICIÓN 2022

Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar

Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar

Hospital Universitario 12 de Octubre

Coordinadores:

Pilar Escribano Subías y Alejandro Cruz Utrilla



PERMANYER

www.permanyer.com



© 2022 P. Permanyer
Mallorca, 310
08037 Barcelona, España
Tel.: +34 93 207 59 20
permayer@permayer.com



www.permayer.com



Impreso en papel totalmente libre de cloro

ISBN: 978-84-18673-71-9



Este papel cumple los requisitos de ANSI/NISO
Z39.48-1992 (R 1997) (Papel Permanente)

Dep. Legal: B-2.724-2022

Ref.: 6752AM211

Reservados todos los derechos

Sin contar con el consentimiento previo por escrito del editor, no podrá reproducirse ninguna parte de esta publicación, ni almacenarse en un soporte recuperable ni transmitirse, de ninguna manera o procedimiento, sea de forma electrónica, mecánica, fotocopando, grabando o cualquier otro modo.

La información que se facilita y las opiniones manifestadas no han implicado que los editores llevasen a cabo ningún tipo de verificación de los resultados, conclusiones y opiniones.

Autores

Agustín Albarrán González-Trevilla

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Hemodinámica
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre

Madrid Sergio Alonso Charterina

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Rafael Arboleda Salazar

Servicio de Anestesiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Pedro Caravaca Pérez

Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 Octubre
Instituto de Investigación Sanitaria
Hospital 12 Octubre (imas12)
Madrid

Patricia E. Carreira

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Reumatología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Luis Caurcel Díaz

Equipo de Soporte Hospitalario
de Paliativos
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Alejandro Cortés Beringola

Servicio de Cardiología
Hospital Universitario Infanta Leonor
Madrid

María José Cristo Ropero

Servicio de Cardiología
Hospital Universitario de Torrejón
Madrid

Alejandro Cruz Utrilla

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Alicia de Pablo Gafas

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Trasplante Pulmonar
Servicio de Neumología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Juan Francisco Delgado Jiménez

Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 Octubre
Instituto de Investigación Sanitaria
Hospital 12 Octubre (imas12)
Centro de Investigación Biomédica
en Red Enfermedades
Cardiovasculares (CIBERCV)
Facultad de Medicina
Universidad Complutense de Madrid
Madrid

Laura Domínguez Pérez

Unidad de Cuidados Agudos
Cardiológicos
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Alejandro Durante López

Unidad de Cuidados Agudos
Cardiológicos
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Andrea Eixerés Esteve

Servicio de Cirugía Cardíaca
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

María Pilar Escribano Subías

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Instituto de Investigación Sanitaria
Hospital 12 Octubre (imas12)
Centro de Investigación Biomédica
en Red Enfermedades
Cardiovasculares (CIBERCV)
Facultad de Medicina
Universidad Complutense de Madrid
Madrid

Pablo Gámez García

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Trasplante Pulmonar
Servicio de Cirugía Torácica
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

María Guerrero Díez

Servicio de Anestesiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Williams Hinojosa Camargo

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Sergio Huertas Nieto

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Hemodinámica
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Carmen Jiménez López-Guarch

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Imagen Cardíaca
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Centro de Investigación
Biomédica
en Red Enfermedades
Cardiovasculares (CIBERCV)
Facultad de Medicina
Universidad Complutense de Madrid
Madrid

María Jesús López-Gude

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cirugía Cardíaca
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Francisco López Medrano

Enfermedades Infecciosas
Servicio de Medicina Interna
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Raquel Luna López

Unidad de Cardiopatías
Congénitas
Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Virginia Luz Pérez

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Trasplante
Pulmonar
Servicio de Neumología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Nicolás Maneiro Melón

Unidad de Hemodinámica
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Pedro Muñoz Rami

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Anestesiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

María Begoña Navarro Gordo

Enfermera de la Unidad
Multidisciplinar de Hipertensión
Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Jorge Nuche Berenguer

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Coral Ojeda García

Supervisora de Enfermería
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Allende Pilar Olazábal Valiente

Unidad de Hemodinámica
y Cardiología Intervencionista
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Asunción Parra García

Servicio de Cardiología
Enfermera de la Unidad
Multidisciplinar de Hipertensión
Pulmonar
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Concepción Pérez Sagaseta

Servicio de Ginecología
y Obstetricia
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Carmen Pérez-Olivares Delgado

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Marta Pérez Núñez

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

José Luis Pérez Vela

Servicio de Medicina Intensiva
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Elena Puerto García Martín

Unidad de Cuidados Agudos
Cardiológicos
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Carlos Andrés Quezada Loaiza

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Trasplante Pulmonar
Servicio de Neumología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Cruz Rabadán Pérez

Enfermera de la Unidad
Multidisciplinar de Hipertensión
Pulmonar
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

María Isabel Real Navacerrada

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Anestesiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Aníbal Ruiz Curiel

Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Alicia Ruiz Martín

Servicio de Neumología
Hospital Universitario de Getafe
Getafe
Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

María Paz Sanz-Ayán

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Servicio de Rehabilitación
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Fernando Sarnago Cebada

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Cardiopatías Congénitas
Unidad de Hemodinámica
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Teresa Segura de la Cal

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Cardiopatías Congénitas
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

María Teresa Velázquez Martín

Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar
Unidad de Hemodinámica
y Cardiología Intervencionista
Servicio de Cardiología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid
Centro de Investigación Biomédica
en Red Enfermedades
Cardiovasculares (CIBERCV)

Olga Villar Ruiz

Servicio de Ginecología
y Obstetricia
Hospital Universitario 12 de Octubre
Madrid

Abreviaturas

A	arterial
AAP	aneurisma de la arteria pulmonar
ABAP	angioplastia con balón de las arterias pulmonares
AC	antagonistas de los canales de calcio
ACMG	<i>American College of Medical Genetics and Genomics</i>
ACO	anticoagulación oral
ACOD	anticoagulante de acción directa
ACT	tiempo de coagulación activado
AD	aurícula derecha
ADP	difosfato de adenosina
AI	aurícula izquierda
AINE	antiinflamatorios no esteroideos
ALM	área luminal mínima
angio-TC	angiotomografía computarizada
angio-TCMD	angiotomografía computarizada multidetector
Ao	aorta
AOS	apnea obstructiva del sueño
AP	arteria pulmonar
ARE	antagonista del receptor de endotelina
ASC	área de superficie corporal
ATP	trifosfato de adenosina
AV	auriculoventricular
AVK	antagonistas de la vitamina K
BCC	bloqueadores de los canales de calcio
BCRIHH	bloqueo completo rama izquierda
BIBAP	sistema de bipresión positiva
BNM	bloqueante neuromuscular
CAP	catéter de arteria pulmonar
CCD	cateterismo cardiaco derecho
CETCI	compresión extrínseca del tronco coronario izquierdo
CF	clase funcional
CIA	comunicación interauricular
CIV	comunicación interventricular
CO	monóxido de carbono
CO/VO₂	monóxido de carbono/volumen de oxígeno
CO₂	dióxido de carbono
CP	cuidados paliativos
CPAP	presión positiva continua de las vías respiratorias

CSUR	Centros, Servicios y Unidades de Referencia Nacional
CVC	catéter venoso central
CVE	cardioversión eléctrica
CVF	capacidad vital forzada
DAP	<i>ductus</i> arterioso persistente
DIU	dispositivo intrauterino
DLCO	difusión pulmonar de monóxido de carbono
DM	diabetes <i>mellitus</i>
DMPA	<i>depot</i> medroxiprogesterona acetato
DSVD	disfunción sistólica del ventrículo derecho
DTI	Doppler tisular
ECG	electrocardiograma
ECMO	oxigenación por membrana extracorpórea
ECMOva	ECMO veno-arterial
ECMOvav	ECMO veno-arterio-venosa
ECMOvv	ECMO veno-venosa
ECOTT	ecocardiograma transtorácico
EEF	estudio electrofisiológico
EF	exploración física
EP	embolia pulmonar
EPR	edema pulmonar de reperfusión
ERS	<i>European Respiratory Society</i>
ES	esclerosis sistémica
ESC	<i>European Society of Cardiology</i>
ETE	ecocardiograma transesofágico
ETEC	enfermedad tromboembólica crónica
ETT	ecocardiograma transtorácico
EVOP	enfermedad venooclusiva pulmonar
FC	frecuencia cardiaca
FEV1	volumen espiratorio forzado el primer segundo
FEVD	fracción de eyección del ventrículo derecho
FEVI	fracción de eyección del ventrículo izquierdo
FVC	capacidad vital forzada
FVD	fracaso del ventrículo derecho
GAB	gasometría arterial basal
GC	gasto cardiaco
GDP	gradiente diastólico pulmonar
GTP	gradiente transpulmonar pulmonar
H^a	historia
HAP	hipertensión arterial pulmonar
HAPH	hipertensión arterial pulmonar hereditaria
HAPI	hipertensión arterial pulmonar idiopática
Hb	hemoglobina
HBPM	heparina de bajo peso molecular
HD	hemodinámica

HP	hipertensión pulmonar
HP-ICFEp	hipertensión pulmonar secundaria a insuficiencia cardiaca con fracción de eyección preservada
HPoPu	hipertensión portopulmonar
HPTEC	hipertensión pulmonar tromboembólica crónica
HVI	hipertrofia ventricular izquierda
Ic	insuficiencia cardiaca
IC	índice cardiaco
ICFE	insuficiencia cardiaca con fracción eyección
im	intramuscular
IMT	<i>inspiratory muscle training</i>
inh	inhalado
INR	<i>international normalized ratio</i>
iPDE- 5	inhibidor de la fosfodiesterasa 5
IRV	índice de resistencias vasculares
IT	insuficiencia tricúspide
iv	intravenoso
IVUS	ecografía intravascular, <i>intravascular ultrasound</i>
LE	lista de espera
MMII	miembros inferiores
N	normal
NANDA	<i>North American Nursing Diagnosis Association</i>
NGS	<i>Next-Generation Sequencing</i>
NIC	<i>Nursing Interventions Classification</i>
NIRS	espectroscopia cercana al infrarrojo
NO₂	dióxido de nitrógeno
NOC	<i>Nursing Outcomes Classification</i>
NRL	nervio recurrente laríngeo
NT-proBNP	fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B
OAD	oblicua anterior derecha
OAI	oblicua anterior izquierda
OMS	Organización Mundial de la Salud
ON	óxido nítrico
OUES	<i>oxygen uptake effciience slope</i>
PA	presión arterial
PaCO₂	presión parcial de dióxido de carbono
PAD	presión aurícula derecha
PAM	presión arterial media
PaO₂	presión arterial de oxígeno
PaO₂/FiO₂	presión arterial de oxígeno/fracción inspirada de oxígeno
PAP	presión arteria pulmonar
PAPm	presión arterial pulmonar media
PAS	presión arterial sistólica
PCHP	parada cardiocirculatoria con hipotermia profunda
PCO₂	presión parcial de dióxido de carbono

PCP	presión capilar pulmonar
PCR	proteína C reactiva
PECP	prueba de esfuerzo cardiopulmonar
PEEP	presión de final de espiración positiva
PetCO₂	presión parcial de CO ₂
PFR	pruebas de función respiratoria
PICC	catéter central de inserción periférica
PIM	presión inspiratoria máxima
PSAP	presión sistólica de la arteria pulmonar
PSP	presión de arteria pulmonar sistólica
PTDVI	presión telediastólica del ventrículo izquierdo
PTH	hormona paratiroidea
PVC	presión venosa central
PVD	presión ventrículo derecho
Q	flujo
Qp/Qs	cociente flujo pulmonar/flujo sistémico
RER	cociente respiratorio
RHB	rehabilitación
RM	resonancia magnética
RR	riesgo relativo
RVP	resistencia vascular pulmonar
RVS	resistencia vascular sistémica
Rx	radiografía
SAB	septostomía auricular con balón
Sat	saturación
SatO₂	saturación de oxígeno
SatvcO₂	saturación venosa central de oxígeno
sc	subcutáneo
SDRA	síndrome de dificultad respiratoria aguda
SEC	Sociedad Española de Cardiología
SEPAR	Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica
SG	semanas de gestación
sGC	guanilato ciclase soluble
SHO	síndrome de hipoventilación-obesidad
SIFCO	Sistema de Información del Fondo de Cohesión
SME	sistema musculoesquelético
SSF	suero salino fisiológico
SUD	situación de últimos días
SvO₂	saturación venosa de oxígeno
T6M	test de la marcha de los 6 minutos
TA	tensión arterial
TACAR	tomografía axial computarizada de alta resolución
TAm	tensión arterial media
TAPSE	<i>tricuspid annulus plane systolic excursion</i>

TAS	tensión arterial sistémica
TC	tomografía computarizada
TCI	tronco coronario izquierdo
TCMD	tomografía computarizada multidetector
TCP	trasplante cardiopulmonar
TDE	terapia de depuración extrarrenal
TEA	tromboendarterectomía
TEP	embolia de pulmón, tromboembolia pulmonar
THO	trasplante hepático ortotópico
TIPS	<i>transjugular intrahepatic portosystemic shunt</i>
TP	trasplante
TRIN	taquicardia por reentrada intranodal
TRIV	tiempo de relajación isovolumétrico
tto.	tratamiento
TVP	trombosis venosa profunda
Tx	trasplante
TXC	trasplante cardiaco
UA	umbral anaerobio
UW	unidades Wood
V	velocidad máxima de insuficiencia tricúspide
V	venoso
V/Q	ventilación/perfusión
VA	veno-arterial
V-A	ventrículo-arterial
VAPa	veno-arterio-pulmonar
VAV	veno-arterio-venosa
VCO₂	producción de dióxido de carbono
VCS	vena cava superior
VD	ventrículo derecho
VDi	ventrículo derecho indexado
VE	ventilación minuto
VI	ventrículo izquierdo
VM	ventilación mecánica
VMI	ventilación mecánica invasiva
VMNI	ventilación mecánica no invasiva
VO	ventilación oscilante
vo	vía oral
VO₂	volumen consumido de oxígeno
VPa	veno-pulmonar
VS	volumen sistólico
VV	veno-venoso
VVA	veno-veno-arterial
WR	índice de trabajo

Índice

Prólogo	XVI
<i>C. Martínez de Pancorbo González</i>	
Capítulo 1	
Definición y clasificación de la hipertensión pulmonar	1
<i>A. Ruiz Martín</i>	
Capítulo 2	
Genética en la hipertensión arterial pulmonar. Consejo genético	5
<i>A. Cruz Utrilla</i>	
Capítulo 3	
Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar	10
<i>A. Ruiz Martín</i>	
Capítulo 4	
Técnicas de imagen en la en la hipertensión pulmonar	17
<i>A. Ruiz Curiel, S. Alonso Charterina y C. Jiménez López-Guarch</i>	
Capítulo 5	
Evaluación de la capacidad funcional en los pacientes con hipertensión pulmonar	26
<i>R. Luna López y T. Segura de la Cal</i>	
Capítulo 6	
Diagnóstico hemodinámico: cateterismo cardiaco derecho y test agudo vasodilatador	32
<i>M.T. Velázquez Martín y A.P. Olazábal Valiente</i>	
Capítulo 7	
Embarazo y planificación familiar en la hipertensión arterial pulmonar	38
<i>R. Luna López, C. Pérez Sagaseta, O. Villar Ruiz, P. Muñoz Rami y M. Guerrero Díez</i>	

Capítulo 8	
Actividad física y rehabilitación dirigida	48
<i>M.P. Sanz-Ayán</i>	
Capítulo 9	
Estratificación pronóstica en la hipertensión arterial pulmonar.	
Terapia guiada por objetivos	53
<i>W. Hinojosa Camargo y A.Cruz Utrilla</i>	
Capítulo 10	
Tratamiento. Fármacos específicos	60
<i>M.J. Cristo Ropero</i>	
Capítulo 11	
Tratamiento combinado. Triple terapia	64
<i>M.J. Cristo Ropero y M.P. Escribano Subías</i>	
Capítulo 12	
Tratamiento guiado por objetivos	66
<i>W. Hinojosa Camargo y A. Cruz Utrilla</i>	
Capítulo 13	
Indicaciones para trasplante pulmonar	
y cardiopulmonar	69
<i>A. de Pablo Gafas y P. Gámez García</i>	
Capítulo 14	
Septostomía auricular con balón	73
<i>M.T. Velázquez Martín y N. Maneiro Melón</i>	
Capítulo 15	
Hipertensión pulmonar en los pacientes	
con cardiopatías congénitas	78
<i>R. Luna López, T. Segura de la Cal y F. Sarrago Cebada</i>	
Capítulo 16	
Hipertensión portopulmonar y cribado de trasplante	
hepático	85
<i>W. Hinojosa Camargo</i>	
Capítulo 17	
Enfermedad venooclusiva predominante	91
<i>C. Pérez-Olivares Delgado y M. Pérez Núñez</i>	
Capítulo 18	
Cribado de la hipertensión pulmonar en la esclerosis sistémica	97
<i>P.E. Carreira y W. Hinojosa Camargo</i>	

Capítulo 19

Hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía izquierda. Diagnóstico diferencial con la hipertensión arterial pulmonar 103

P. Caravaca Pérez y J.F. Delgado Jiménez

Capítulo 20

Hipertensión pulmonar asociada a trastornos respiratorios crónicos o hipoxemia 109

A. Ruiz Martín y V. Luz Pérez

Capítulo 21

De la embolia pulmonar aguda a la enfermedad tromboembólica crónica 116

S. Huertas Nieto y C.A. Quezada Loaiza

Capítulo 22

Endarterectomía pulmonar 121

M.J. López-Gude, J.L. Pérez Vela y R. Arboleda Salazar

Capítulo 23

Angioplastia de arterias pulmonares 129

M.T. Velázquez Martín, A. Albarrán González-Trevilla y F. Sarnago Cebada

Capítulo 24

Tratamiento farmacológico de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica 135

C. Pérez-Olivares Delgado

Capítulo 25

Implantación y cuidados de catéteres venosos centrales 138

W. Hinojosa Camargo y F. López Medrano

Capítulo 26

Manejo de las taquiarritmias en el paciente con hipertensión pulmonar 143

I. Domínguez Pérez, M.J. Cristo Ropero y A. Cortés Beringola

Capítulo 27

Complicaciones mecánicas de la hipertensión pulmonar 146

J. Nuche Berenguer y M.T. Velázquez Martín

Capítulo 28

Cirugía no cardíaca en la hipertensión arterial pulmonar 153

M.I. Real Navacerrada

Capítulo 29

Oxigenación por membrana extracorpórea en hipertensión pulmonar..... 159

A. Durante López, E. Puerto García Martín y A. Eixerés Esteve

Capítulo 30

Cuidados críticos en el paciente con hipertensión pulmonar 165

L. Domínguez Pérez y A. Cortés Beringola

Capítulo 31

Cuidados paliativos en hipertensión pulmonar 178

A. Cruz Utrilla y L. Caurcel Díaz

Capítulo 32

Unidad multidisciplinaria de hipertensión pulmonar. Estructura, comunicación y TIC..... 183

M.J. Cristo Ropero y M.P. Escribano Subías

Capítulo 33

Papel del personal de enfermería en la hipertensión pulmonar. Educación estructurada 187

M.B. Navarro Gordo, C. Rabadán Pérez,

C. Ojeda García y A. Parra García

Prólogo

La atención adecuada de los pacientes con hipertensión pulmonar requiere de procedimientos diagnósticos y terapéuticos complejos, que precisen para su realización de un elevado nivel de especialización. Pero el éxito de esta actividad no solo depende del adecuado nivel científico-técnico de los profesionales, sino que como enfermedad poco prevalente y de alta complejidad, exige de un enfoque multidisciplinario basado en el trabajo colaborativo en red, con un importante esfuerzo de organización y gestión clínica.

La creación de los Centros, Servicios y Unidades de Referencia Nacional (CSUR) y Europeo en Hipertensión Pulmonar (*European Reference Network* o ERN) ha dado un notable impulso a la organización de la asistencia de esta patología en España y en Europa.

Como no podría ser de otra manera, la Unidad de Hipertensión Pulmonar del Hospital Universitario 12 de Octubre, coordinada por el Servicio de Cardiología, tiene un marcado carácter multidisciplinario; en ella se integran cardiólogos, neumólogos, médicos rehabilitadores, psiquiatras, obstetras, reumatólogos, cirujanos cardíacos, cirujanos torácicos, anestelistas, intensivistas, especialistas en medicina de aparato digestivo, especialistas en enfermedades infecciosas, enfermeras y profesionales de servicios generales. En su cartera de servicios se incluye la endarterectomía pulmonar, el trasplante pulmonar, la angioplastia de arterias pulmonares, la septostomía auricular, la hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas, el embarazo y la cirugía no cardiológica en los pacientes con hipertensión arterial pulmonar severa. Esta completa cartera de servicios y la especial dedicación de sus profesionales nos permite proporcionar una asistencia integral y de calidad a los pacientes.

Aunque nuestro Hospital ya llevaba años atendiendo este tipo de patología, en el año 2010 se creó la unidad multidisciplinaria, consiguiendo cinco años después la acreditación como CSUR y en 2016 la acreditación como miembro de la red de centros europeos de referencia.

La pandemia de enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) ha acelerado la incorporación de las tecnologías de la información y la comunicación como elemento de cohesión, favoreciendo el trabajo en red de la unidad con más de 45 hospitales españoles. El propósito fundamental ha sido poder compartir la información clínica y conseguir una comunicación fluida, directa y bidireccional entre los distintos profesionales, así como garantizar la rápida accesibilidad a nuestra unidad de referencia nacional para todos los pacientes. Para ello, contamos con la plataforma tecnológica *on line* Deriva2 (<https://deriva2.com>), que permite compartir archivos de gran

tamaño garantizando la seguridad de los datos o herramientas digitales de comunicación para celebrar sesiones clínicas con los equipos médicos de los centros de origen de los pacientes, compartiendo la toma de decisiones para la selección del tratamiento más adecuado para cada paciente.

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.

Los lazos con las asociaciones de pacientes se han consolidado a lo largo de los años, compartiendo proyectos de investigación y de educación (escuela de pacientes), caminando juntos para conseguir un mayor empoderamiento del paciente.

Los rápidos avances en el diagnóstico y tratamiento de esta patología y la necesidad de compartir estos conocimientos con los profesionales de otros centros justifica la actualización de los *Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar*, que llegan a su cuarta entrega, tras el éxito obtenido con las tres ediciones anteriores de 2007, 2010 y 2014. En esta nueva edición 2021 se incorporan nuevos protocolos, como el manejo de la hipertensión arterial pulmonar en situación crítica, la planificación familiar y la gestación y el *screening* de la hipertensión pulmonar en la esclerodermia. Son especialmente novedosos y relevantes los protocolos de genética y consejo genético, y de los cuidados paliativos en el ámbito de la hipertensión pulmonar, fruto de la evolución constante del concepto de asistencia holística y de calidad a estos pacientes.

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 45 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, noviembre 2021

Carmen Martínez de Pancorbo González

Directora Gerente

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Definición y clasificación de la hipertensión pulmonar

A. Ruiz Martín

Definición

La hipertensión pulmonar (HP) es una enfermedad rara caracterizada por la disfunción del endotelio arterial pulmonar que conlleva un aumento de la resistencia vascular pulmonar. El aumento en la poscarga del ventrículo derecho contribuye al desarrollo de disfunción ventricular derecha e insuficiencia cardíaca¹.

La definición de HP viene determinada por la evaluación hemodinámica mediante la realización de un cateterismo derecho y la estimación de la presión arterial pulmonar media (PAPm) en reposo. En el último simposio de hipertensión pulmonar en 2018 se modificó el punto de corte de la PAPm para establecer el diagnóstico de la HP, sustituyéndose el límite original y arbitrario de 25 mmHg por 20 mmHg. Para el diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (HAP) se requeriría este valor de PAPm

Tabla 1. Definición de hipertensión pulmonar (HP)

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

PAPm: presión arterial pulmonar media; PCP: presión capilar pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; UW: unidades Wood.

Tabla 2. Clasificación clínica de hipertensión pulmonar (HP)

1. HAP
1.1 HAP idiopática
1.2 HAP hereditaria
1.3 HAP inducida por drogas o toxinas
1.4 HAP asociada a:
1.4.1 Enfermedad del tejido conectivo
1.4.2 Infección por VIH
1.4.3 Cardiopatía congénita
1.4.4 Esquistosomiasis
1.5 HAP respondedores a antagonistas del calcio
1.6 HAP con afectación de capilares/vénulas
1.7 HP persistente del recién nacido
2. HP por enfermedad del corazón izquierdo
2.1 HP por insuficiencia cardiaca con FEVI preservada
2.2 HP por insuficiencia cardiaca con FEVI reducida
2.3 HP por valvulopatía
2.4 Enfermedad congénita/adquirida que conlleva HP poscapilar
3. HP por enfermedad pulmonar/hipoxia
3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva
3.2 Enfermedad pulmonar restrictiva
3.3 Afectación restrictiva y obstructiva
3.4 Hipoxia sin enfermedad pulmonar
3.5 Alteraciones en el desarrollo pulmonar
4. HP por obstrucción de arterias pulmonares
4.1 HP tromboembólica crónica
4.2 Otras obstrucciones arteriales pulmonares
5. HP de mecanismo incierto o multifactorial
5.1 Enfermedades hematológicas
5.2 Enfermedades metabólicas y sistémicas
5.3 Otras
5.4 Cardiopatías congénitas complejas

HAP: hipertensión arterial pulmonar; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo.

asociado a una resistencia vascular pulmonar (RVP) ≥ 3 unidades Wood (UW) y una presión de enclavamiento pulmonar (PCP) < 15 mmHg. La HP poscapilar se define con una PAPm > 20 mmHg en reposo, secundaria a una elevación de la PCP ≥ 15 mmHg. A su vez, se puede subclasificar como HP poscapilar aislada o combinada^{2,3} (Tabla 1).

Tabla 3. Drogas y toxinas relacionadas con hipertensión arterial pulmonar (HAP)

Actualización de la clasificación de drogas y toxinas asociadas con HAP	
Definitiva	Posible
– Aminorex – Fenfluramina – Dexfenfluramina – Benfluorex – Metanfetaminas – Dasatinib – Aceite de colza desnaturalizado (síndrome del aceite tóxico)	– Cocaína – Fenilpropanolamina – L-triptófano – Hierba de San Juan – Anfetaminas – Interferón α y β – Agentes alquilables – Bosutinib – Antivirales de acción directa contra VHC – Leflunomida – Indirubina

Es también importante el concepto de HP en ejercicio con ausencia de HP en reposo, cuyo diagnóstico se establece con la realización de un cateterismo cardiaco derecho (CCD) de ejercicio. Se considera diagnóstico cuando durante el ejercicio la PAPm es mayor de 30 mmHg y las RVP totales > 3 o curva PAPm/gasto cardiaco > 3 UW⁴.

Clasificación

La HP se divide en cinco grupos, de los cuales se conoce que el grupo 2 (HP secundaria a cardiopatía izquierda) y el grupo 3 (HP secundaria a enfermedades pulmonares) son las más frecuentes (Tabla 2).

Con respecto al grupo 1 o HAP, los últimos avances se han realizado fundamentalmente en el campo de la genética. También hay que destacar la reciente separación de aquellos pacientes con prueba de vasorreactividad positiva y respuesta a largo plazo a antagonistas del calcio, que presentan un perfil más benigno que la HAP. Dentro del grupo 1 se encuentra la HAP inducida por drogas o toxinas, cuya actualización se encuentra en la **tabla 3**³.

En relación con la HAP asociada a drogas y toxinas, es necesario tener en cuenta las siguientes consideraciones:

- El diagnóstico requiere una exposición relevante y excluir otras causas.
- Se recomienda suspender la exposición al agente causante lo antes posible.

- Los pacientes en bajo riesgo deben ser reevaluados 3-4 meses tras eliminar la exposición al agente causante y considerar el inicio de tratamiento vasodilatador si la hemodinámica no se normaliza.

Bibliografía

1. Hurdman J, Condliffe R, Elliot CA, Davies C, Hill C, Wild JM, et al. ASPIRE registry: Assessing the Spectrum of Pulmonary hypertension Identified at a Referral centre. *Eur Respir J.* 2012;39:945-55.
2. Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, Olschewski H. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: A systematic review. *Eur Respir J.* 2009;34:888-94.
3. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801913.
4. Herve P, Lau EM, Sitbon O, Savale L, Montani D, Godinas L, et al. Criteria for diagnosis of exercise pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2015;46:728-37.

Genética en la hipertensión arterial pulmonar.

Consejo genético

A. Cruz Utrilla

Generalidades sobre genética

- Las alteraciones genéticas que pueden causar enfermedad pueden deberse a variaciones de uno o escasos nucleótidos a nivel de un único gen (variantes génicas), afectar a grandes porciones de un gen (variantes genéticas) o afectar a porciones amplias del cromosoma (cromosomopatías).
- La gran mayoría de enfermedades con origen genético están causadas por variantes génicas. Según los cambios producidos en el ADN y en la lectura posterior en ARN mensajero, las variantes se clasifican mayoritariamente en: *missense*, *nonsense* y *frame-shift*. En general, las variantes *missense* producen cambios de un aminoácido por otro similar, habitualmente sin consecuencias (mutaciones silentes). En cambio, las variantes *nonsense* resultan en la finalización de la fabricación de la proteína y las variantes *frame-shift* producen una proteína truncada y generalmente no funcional. Estas dos últimas suelen producir variantes génicas patogénicas. Las alteraciones amplias a nivel del gen (deleciones, inserciones, duplicaciones, reordenamientos génicos) suelen producir enfermedad al afectar ampliamente al producto génico.
- El estudio genético se puede realizar mediante múltiples métodos. Hoy en día lo más útil suele ser comenzar mediante el uso de paneles NGS (*Next-Generation Sequencing*), que permiten la evaluación de múltiples genes de forma paralela. Estos genes se comparan con los de una población de referencia en bases de datos poblacionales, clasificándose posteriormente las variantes génicas encontradas según una serie de criterios, como el tipo de variante o el posible efecto a nivel de la proteína. La técnica de Sanger es útil cuando se quiere evaluar una mutación ya conocida en un gen en concreto.

Consejo genético

- En la visita inicial y al momento de la obtención de la muestra, se debe informar al paciente sobre la exclusividad del estudio para una entidad determinada, sobre los posibles resultados y las eventuales limitaciones de ese resultado, así como los posibles cambios en la clasificación a lo largo del tiempo. Asimismo, se debe informar sobre su utilidad en el cribado de familiares afectados y en la identificación de un fenotipo específico asociado a una variante génica.
- En todo caso, se debe informar al paciente sobre la utilidad del resultado genético en el diagnóstico genético preimplantacional, en caso de que el/la paciente esté interesado/a en tener descendencia.

Generalidades del estudio genético

- Se debe comenzar el estudio genético por el familiar más afectado fenotípicamente (mayor expresividad). En la visita inicial se debe obtener consentimiento informado escrito e informar del rendimiento de la prueba para la enfermedad en concreto, así como los posibles resultados.
- Se debe intentar generar un árbol genealógico de al menos tres generaciones.
- En general, se realizan paneles NGS de forma inicial. Las variantes encontradas son clasificadas según la probabilidad de que el resultado condicione la presencia de la enfermedad, según el *American College of Medical Genetics and Genomics* (ACMG) (Tabla 1)¹.
- Una vez descubierta una variante patogénica o probablemente patogénica se debe realizar un cribado genético de familiares de primer grado, que se podrá hacer mediante técnica de Sanger para esa variante en concreto. En caso de que esos familiares presentasen la variante genética, se debería realizar una búsqueda activa del fenotipo (en este caso de hipertensión pulmonar) mediante electrocardiograma, ecocardiograma transtorácico y valorar test de la marcha de los 6 minutos, o idealmente ergoespiometría. En el caso de que una persona presentase una variante patogénica o probablemente patogénica, se mantenga asintomático y sin rasgos patológicos se debe realizar un seguimiento clínico anual. En caso de que el estudio genético sea negativo no se recomendarían más estudios, salvo que el familiar presentase signos o síntomas compatibles.
- Un caso particular sería el de una mujer con deseo gestacional, genotípicamente afectada y asintomática. En estos casos, se debería realizar una búsqueda activa, incluyendo un cateterismo cardiaco derecho, de cara a descartar completamente el desarrollo previo al embarazo de hipertensión arterial pulmonar (HAP). También se debe plantear el diagnóstico genético preimplantacional.

Tabla 1. Clasificación de variantes génicas según el American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG)

Implicaciones	Benigna	Probablemente benigna	Variante de significado incierto	Probablemente patogénica	Patogénica
Significado	No se han encontrado variantes génicas significativas. No se puede excluir el origen genético	La variante detectada probablemente no causa la enfermedad. No se puede excluir el origen genético	Resultado ambiguo. Podría ser reclasificada según otros datos	Probablemente causa el fenotipo	Responsable del fenotipo
Utilidad para el probando	Ninguna	Ninguna	Desconocida	Sugiere el diagnóstico. Se debe informar al probando y continuar el estudio	Establece el diagnóstico. Se debe informar al probando
Utilidad para la familia	No	No	No debe usarse con valor predictivo. Los estudios a familiares pueden dar más evidencias sobre la posible causalidad	Utilidad en diagnóstico predictivo Combinar el estudio con características fenotípicas	Utilidad en diagnóstico predictivo

- En pacientes en los que se descubre una variante de significado incierto, el estudio de familiares de primer grado puede ayudar a la reclasificación de esa variante. De esta forma, la presencia de la variante en familiares sanos es un predictor de benignidad. Sin embargo, la presencia de esa variante en familiares de primer grado afectados es un predictor de patogenicidad (cosegregación). La presencia de una variante por primera vez en el caso índice también es un predictor de patogenicidad (mutación *de novo*). La investigación en genética puede también reclasificar estas variantes a lo largo del tiempo mediante otras vías, como por ejemplo la realización de estudios funcionales.

Genética en la hipertensión arterial pulmonar^{2,3}

Hoy en día se sabe que hasta en el 70-80% de formas familiares y en un 10-20% de formas sin agregación familiar existen variantes patogénicas en el gen *BMPR2* relacionadas con el desarrollo de la enfermedad. A lo largo de los últimos años se han ido descubriendo múltiples variantes en otros genes que se han relacionado con la enfermedad y con determinados rasgos fenotípicos asociados (Tabla 2).

Tabla 2. Variantes genéticas en genes relacionados con el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar y sus rasgos fenotípicos específicos

Gen	Forma de enfermedad. Rasgo fenotípico. Tipo de herencia
<i>BMPR2</i> , <i>ATP13A3</i> , <i>AQP1</i> , <i>ABCC8</i> , <i>CAV1</i> , <i>KCKN3</i> , <i>SMAD9</i> , <i>SOX17</i>	HAP idiopática y hereditaria. Ningún rasgo específico. AD. Penetrancia variable
<i>TBX4</i>	HAP idiopática y hereditaria. <i>Small patella syndrome</i> (aplasia de rótula, anomalías esqueléticas), alteraciones parenquimatosas pulmonares, displasia broncopulmonar, HP persistente del recién nacido. AD. Penetrancia variable
<i>EIF2AK4</i>	EVOP, hemangiomatosis capilar pulmonar. AR. Penetrancia completa
<i>KDR</i>	Disminución de la capacidad de difusión de CO. AD. Penetrancia variable
<i>ENG</i> , <i>ACVRL1</i> , <i>GDF2</i>	HAP idiopática y hereditaria. Telangiectasia hemorrágica hereditaria (telangiectasias, malformaciones arteriovenosas, diátesis hemorrágica). AD. Penetrancia variable

HAP: hipertensión arterial pulmonar; AD: autosómico dominante; AR: autosómico recesivo; HP: hipertensión pulmonar; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar.

Indicaciones del estudio genético en la hipertensión arterial pulmonar

- HAP idiopática, hereditaria o asociada a tóxicos de nuevo diagnóstico.
- HAP con rasgos fenotípicos compatibles con enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP): la presencia de una variante bialélica en *EIF2AK4* confirma el diagnóstico⁴.

Bibliografía

1. Cirino AL, Harris S, Lakdawala NK, Michels M, Olivotto I, Day SM, et al. Role of genetic testing in inherited cardiovascular disease: A review. *JAMA Cardiol.* 2017;2(10):1153-60.
2. Morrell NW, Aldred MA, Chung WK, Elliott CG, Nichols WC, Soubrier F, et al. Genetics and genomics of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801899.
3. Southgate L, Machado RD, Gräf S, Morrell NW. Molecular genetic framework underlying pulmonary arterial hypertension. *Nat Rev Cardiol.* 2020;17(2):85-95.
4. Tenorio J, Navas P, Barrios E, Fernández L, Nevado J, Quezada CA, et al. A founder EIF2AK4 mutation causes an aggressive form of pulmonary arterial hypertension in Iberian Gypsies. *Clin Genet.* 2015;88(6):579-83.

Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar

A. Ruiz Martín

Se debe realizar un proceso escalonado que parte de la sospecha clínica, confirmación del diagnóstico, identificación de la etiología específica y evaluación de la gravedad, que es clave en la elección del tratamiento y en el seguimiento¹. El objetivo fundamental en estos pacientes es realizar un diagnóstico precoz, así como la identificación de pacientes en situación de alto riesgo para su derivación temprana a centros de referencia².

Sospecha clínica

Existen una serie de síntomas y signos que deben hacer sospechar la enfermedad en cualquier escenario clínico (Tabla 1).

Por otro lado, se recomienda realizar cribado en pacientes con alta probabilidad de desarrollar hipertensión pulmonar (HP) durante el curso de su enfermedad de base, independientemente de la clínica (Tabla 2)² o en caso de síntomas (Tabla 3)².

Detección de la hipertensión pulmonar³

La ecografía transtorácica constituye la prueba de cribado más importante y debe realizarse en primer lugar. Permite valorar datos de cardiopatía izquierda (HP del grupo 2) y detectar casos asociados a cardiopatías congénitas. Por otro lado, evalúa la gravedad y es útil en la estratificación del pronóstico. El cateterismo cardiaco derecho (CCD) es obligatorio para establecer el diagnóstico en todos los pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica² y también permite evaluar el pronóstico. Está indicado en la HP del grupo 2 y 3 de forma individualizada, en función de la edad, comorbilidad y posibles actuaciones derivadas del cateterismo, así como en casos dudosos. El electrocardiograma (ECG) tiene una utilidad escasa. Un ECG normal no excluye HP².

Tabla 1. Datos de sospecha clínica de hipertensión pulmonar

Síntomas	Signos
– Disnea – Presíncope/síncope – Angina – Insuficiencia cardíaca	– Refuerzo 2.º tono – Soplo insuficiencia tricúspide – Soplo insuficiencia pulmonar – Impulso borde esternal izquierdo – 3R/4R derecho – Ascitis y edemas periféricos – Hepatomegalia – Presión venosa yugular aumentada – Cianosis

Tabla 2. Recomendación de cribado de hipertensión pulmonar en pacientes asintomáticos

– Esclerodermia o enfermedades autoinmunes con comportamiento de esclerodermia
– Hipertensión portal y necesidad de valoración de trasplante hepático
– Familiares de primer grado de pacientes con HAP hereditaria

HAP: hipertensión arterial pulmonar.

Tabla 3. Recomendación de cribado en pacientes con síntomas compatibles

– Cardiopatías congénitas
– Infección por VIH

VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Una vez establecida la probabilidad ecocardiográfica de HP, es necesaria la valoración clínica, de factores de riesgo cardiovascular y del ECG, espirometría y gasometría arterial. Si se sospecha HP grupo 2 o 3, que son los grupos más frecuentes, habrá que valorar si la HP es grave o existe disfunción del ventrículo derecho. Si se descarta la presencia de grupo 2 y 3, se recomienda realización de gammagrafía de ventilación/perfusión para descartar la HP del grupo 4. Si se confirma la presencia de defectos de perfusión no coincidentes con defectos de ventilación es necesario realizar tomografía computarizada de arterias pulmonares y CCD. Si se descarta la HP del grupo 4, consideraremos la HAP como el diagnóstico más probable, en cuyo caso deberemos realizar pruebas específicas, así como el CCD (Fig. 1).

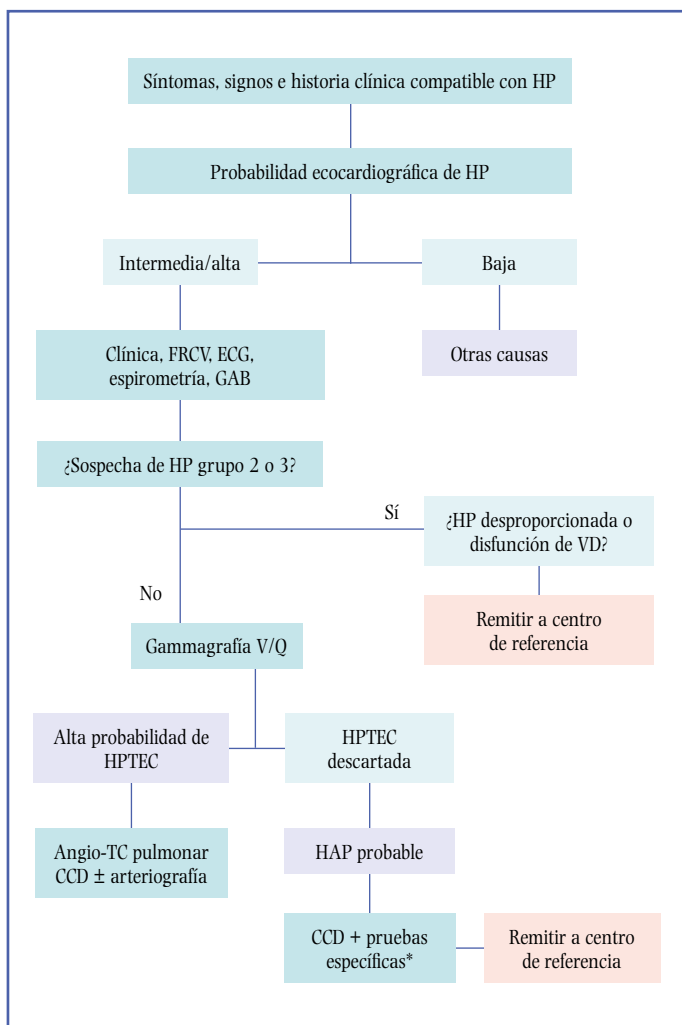


Figura 1. Diagnóstico inicial en pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar (HP).

*Eco-Doppler abdominal, serologías, estudio de autoinmunidad, búsqueda de cortocircuitos sistemicopulmonares, etc.

FRCV: factores de riesgo cardiovascular; ECG: electrocardiograma; GAB: gasometría arterial basal; VD: ventrículo derecho; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; TC: tomografía computarizada; angio-TC: angiotomografía computarizada; CCD: cateterismo cardiaco derecho; HAP: hipertensión arterial pulmonar.

Tabla 4. Pruebas complementarias para la realización del diagnóstico etiológico de la HP

Pruebas de laboratorio	– Hemograma y bioquímica básica – Serología VHB, VHC y VIH – Estudio de autoinmunidad – Estudio de hipercoagulabilidad – Gasometría arterial – Análisis genético de HP en HAPI, HAPH y sospecha de EVOP
Pruebas de imagen	– Ecografía de abdomen – Gammagrafía V/Q $\pm$ TC de arterias pulmonares – Radiografía de tórax $\pm$ TC de tórax de alta resolución – ETT con test de suero salino agitado
Pruebas de función respiratoria	– Espirometría forzada – Pletismografía – Capacidad de difusión de CO
Hemodinámica	– CCD – Test agudo vasodilatador en HAPI y HAPH

VHB: virus de la hepatitis B; VHC: virus de la hepatitis C; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; HP: hipertensión pulmonar; HAPI: hipertensión arterial pulmonar idiopática; HAPH: hipertensión arterial pulmonar hereditaria; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; V/Q: ventilación/perfusión; TC: tomografía computerizada; ETT: ecocardiograma transtorácico; CO: monóxido de carbono; CCD: cateterismo cardiaco derecho.

Diagnóstico etiológico de la hipertensión pulmonar

Una vez realizado el diagnóstico de HP, se deben realizar pruebas complementarias con el objetivo de conocer su etiología. Las pruebas complementarias necesarias para realizar el diagnóstico etiológico de la HP se encuentran en la [tabla 4](#).

El diagnóstico de HAP idiopática es un diagnóstico de exclusión. Se establecerá una vez descartados otros diagnósticos tras la realización de las pruebas complementarias ([Fig. 2](#) y [Fig. 3](#)).

Evaluación de la gravedad

Se trata de un aspecto básico tanto al diagnóstico como en el seguimiento. Se desarrolla de forma completa en un tema aparte.

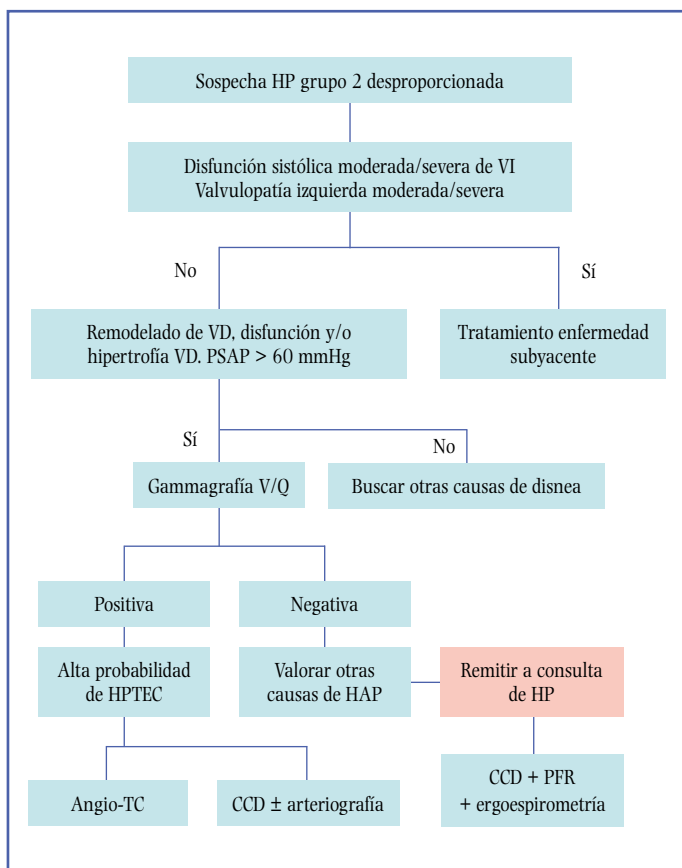


Figura 2. Algoritmo diagnóstico en pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar (HP) asociada a cardiopatía izquierda desproporcionada. VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; V/Q: ventilación/perfusión; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; HAP: hipertensión arterial pulmonar; angio-TC: angiografía computarizada; CCD: cateterismo cardiaco derecho; PFR: pruebas de función respiratoria.

Derivación a centros de referencia

Se considera necesaria la derivación de los pacientes a centros de referencia en el momento del diagnóstico en los casos detallados en la **tabla 5**.

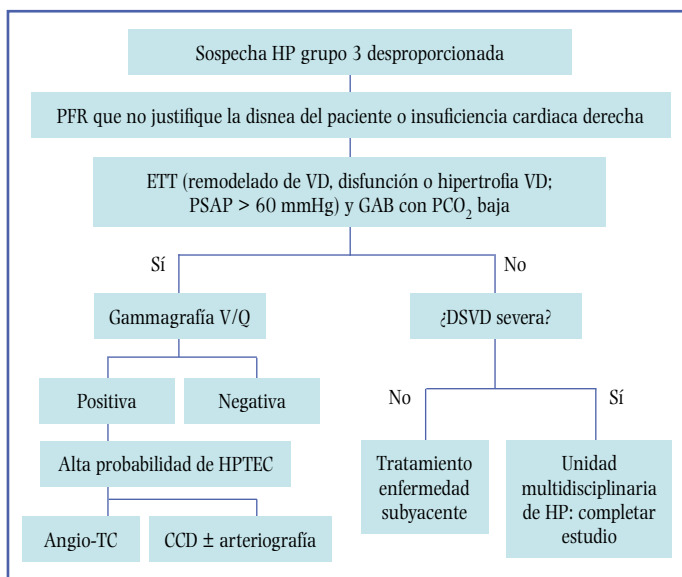


Figura 3. Algoritmo diagnóstico en pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar (HP) asociada a enfermedad pulmonar desproporcionada. PFR: pruebas de función respiratoria; ETT: ecocardiograma transtorácico; VD: ventrículo derecho; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; GAB: gasometría arterial basal; PCO₂: presión parcial de dióxido de carbono; V/Q: ventilación/perfusión; DSVD: disfunción sistólica del ventrículo derecho; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; angio-TC: angiotomografía computarizada; CCD: cateterismo cardíaco derecho.

Tabla 5. Criterios para la derivación a centros de referencia tras el diagnóstico de HP

- Pacientes con HP grupo 2 o 3 grave o con datos de disfunción del VD
- Pacientes con HPTEC o ETEC sintomática
- Pacientes de alta complejidad en cuanto a sus comorbilidades
- Pacientes con HP en situación de alto riesgo
- Pacientes con sospecha de EVOP o comportamiento EVOP-like: DLCO disminuida, hallazgos típicos en TC, etc.

HP: hipertensión pulmonar; VD: ventrículo derecho; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; ETEC: enfermedad tromboembólica crónica; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; DLCO: difusión pulmonar de monóxido de carbono; TC: tomografía computarizada.

Bibliografía

1. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2009;30(20):2493-537.
2. Frost A, Badesch D, Gibbs JSR, et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801904.
3. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015. ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37:67-119.

Técnicas de imagen en la hipertensión pulmonar

A. Ruiz Curiel, S. Alonso Charterina y C. Jiménez López-Guarch

Diagnóstico y estratificación pronóstica: ecocardiografía

Mecanismos de adaptación del ventrículo derecho al incremento de la poscarga

Como fenómenos de adaptación secundarios al incremento patológico de la poscarga, en una primera fase el ventrículo derecho (VD) se hipertrofia y mantiene la función sistólica (remodelado adaptativo). Progresivamente, se produce una dilatación más marcada del VD y se reduce la función sistólica de forma progresiva hasta la claudicación (remodelado maladaptativo) (Fig. 1A).

Ecocardiograma en el diagnóstico de la hipertensión pulmonar

- Detección de la hipertensión pulmonar (HP): la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) se estima calculando el gradiente de presión entre el VD y la aurícula derecha (AD) a través del flujo de insuficiencia tricúspide (IT), mediante la fórmula simplificada de Bernoulli ($PSAP = 4v^2 + PADm$, siendo v la velocidad máxima de la insuficiencia tricúspide y $PADm$ la presión media en la AD) (Fig. 1B). Igualmente, la presión arterial pulmonar media (PAPm) puede estimarse calculando el gradiente de presión entre la arteria pulmonar (AP) y el VD la fórmula referida ($PAPm = 4v^2 + PADm$, siendo v la velocidad inicial o protodiastólica del flujo de la insuficiencia pulmonar). Además, la PAPm también se puede estimar al multiplicar la PSAP por 0,6. La estimación de la presión de AD media se debe realizar mediante el método de colapsabilidad de la vena cava inferior. La probabilidad ecocardiográfica de HP se estima con base en múltiples parámetros, incluyendo la PSAP estimada (Tabla 1). Los signos

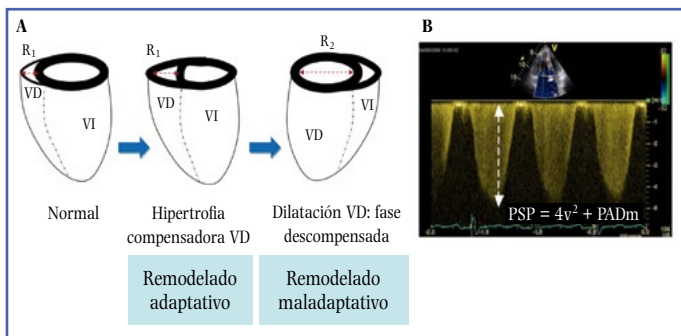


Figura 1. A: mecanismos de adaptación del ventrículo derecho (VD). **B:** estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar.

VI: ventrículo izquierdo; PSP: presión de arteria pulmonar sistólica; V: velocidad máxima de insuficiencia tricúspide; PADm: presión media de aurícula derecha.

Tabla 1. Probabilidad ecocardiográfica de hipertensión pulmonar (HP)

HP improbable	– Velocidad IT $\leq 2,8$ m/s, PSAP ≤ 36 mmHg sin signos indirectos ecocardiográficos
HP posible	– Velocidad IT $\leq 2,8$ m/s, PSAP ≤ 36 mmHg pero signos indirectos ecocardiográficos – Velocidad IT entre 2,8 y 3,4 m/s, PSAP entre 36-50 mmHg, independientemente de signos indirectos ecocardiográficos – Imposibilidad de determinar la PSAP (ausencia de IT) pero presencia de signos indirectos ecocardiográficos
HP probable	– Velocidad IT $\geq 3,4$ m/s, PSAP > 50 mmHg independientemente de signos indirectos ecocardiográficos

IT: insuficiencia tricúspide; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; PSP: presión de arteria pulmonar sistólica.

ecocardiográficos indirectos son: dilatación y/o hipertrofia del VD, disfunción sistólica del VD, dilatación de la AD, aplanamiento del septo interventricular, tiempo de aceleración del flujo de AP acortado (< 80 ms), colapso o muesca mesosistólica del flujo en AP, aumento del tiempo de relajación isovolumétrico (TRIV) por Doppler tisular (DTI) del anillo tricúspide (> 70 ms), dilatación del tronco de arteria pulmonar, velocidad protodiastólica del flujo de insuficiencia pulmonar aumentada ($> 2,5$ m/s) o índice Tei por DTI del VD $> 0,52$.

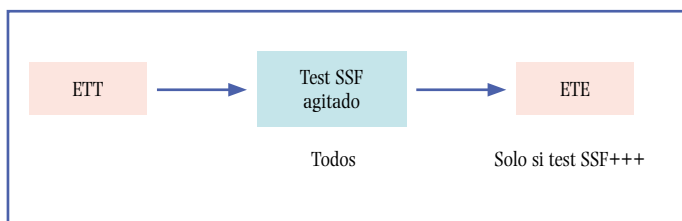


Figura 2. Propuesta de técnicas de imagen en la hipertensión pulmonar. ETT: ecocardiograma transtorácico; SSF: suero salino fisiológico; ETE: ecocardiograma transesofágico.

Todos estos parámetros se han determinado para un punto de corte diagnóstico de HP de PAPm > 25 mmHg, por lo que su sensibilidad y especificidad podría ser menor para el nuevo punto de corte de PAPm de 20 mmHg.

- Diagnóstico etiológico: se debe sistematizar el ecocardiograma transtorácico, incluyendo la inyección de suero salino fisiológico (SSF) agitado para despistaje de cortocircuito intracardiaco. El ecocardiograma transesofágico (ETE) solo se realizará en caso de sospecha de defecto anatómico del septo interauricular, que suele asociarse a cortocircuito derecha-izquierda moderado-severo en el test de SSF (Fig. 2). En ocasiones, un foramen oval permeable puede generar un cortocircuito significativo si existe elevación de la PADm.

Valoración pronóstica mediante ecocardiografía en la hipertensión pulmonar

El ecocardiograma es una herramienta útil en la valoración de los cambios en la estructura (remodelado), función del VD y en la estimación de la precarga y poscarga (Tabla 2).

- Función VD: estimación difícil, debido a la compleja geometría del VD, máxime cuando se produce el remodelado secundario al aumento crónico de la poscarga. Las técnicas aplicadas al VI no son reproducibles en el VD y se correlacionan pobremente con la fracción de eyección obtenida por resonancia magnética cardiaca o radionúclidos, ya que infraestiman los volúmenes. Por ello, se han derivado parámetros no geométricos, que se correlacionan bien con la fracción de eyección del VD (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 (normal si > 17 mm) (Fig. 3).

Tabla 2. Parámetros ecocardiográficos y por resonancia magnética de valoración pronóstica

	Parámetro	Punto de corte de riesgo
Ecocardiograma transtorácico		
Tamaño	Área AD	Bajo < 19 cm ² Intermedio 19-26 cm ² Alto > 26 cm ²
Función sistólica	TAPSE <i>Strain</i> longitudinal	< 1,7 cm < -12,5%
Precarga	Insuficiencia tricúspide Derrame Vena cava inferior	Alto: moderada-severa Alto: presencia Alto: > 21 mm, colapso < 50%
Interdependencia ventricular	Índice de excentricidad diastólico	> 1,80
Acoplamiento ventrículo-arterial	TAPSE/PSAP	Bajo > 0,32 Intermedio 0,19-0,32 Alto < 0,19
Resonancia magnética cardíaca		
Tamaño	– Volumen telediastólico VD – Volumen telediastólico VD indexado – Vol AD	Alto riesgo > 84 ml/m ² Bajo < 42 ml/m ² Intermedio 24-54 ml/m ² Alto > 54 ml/m ² Alto > 76 ml
Función sistólica	Vol-latido VDi	Bajo > 40 ml/m ² Intermedio 26-40 ml/m ² Alto < 25 ml/m ²
	FEVD basal - 6m	Bajo > 54% Intermedio 38-54% Alto < 37%
Interdependencia ventricular	Volumen telediastólico VI	Alto < 40 ml/m ²
Acoplamiento ventrículo-arterial	Volumen latido/volumen telesistólico VD	Alto < 0,51
Caracterización tisular	Presencia de realce	Sí

AD: aurícula derecha; TAPSE: *tricuspid annulus plane systolic excursion*; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VDi: ventrículo derecho indexado; FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho; V-A: ventrículo-arterial.

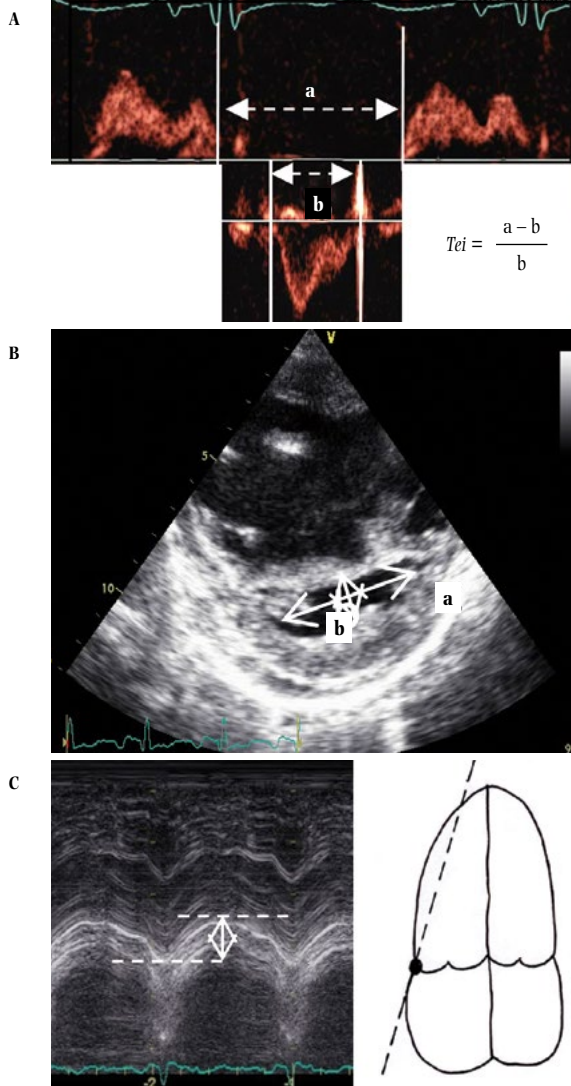


Figura 3. Índices ecocardiográficos con utilidad clínica: **A:** índice Tei de VD. **B:** índice de excentricidad diastólico: diámetro mayor/diámetro menor. **C:** TAPSE: modo-M anillo lateral tricúspide en plano apical 4C. VD: ventrículo derecho; TAPSE: *tricuspid annulus plane systolic excursion*.

- Índice Tei o índice de *performance* miocárdico global: representa la relación entre la suma de tiempos de contracción, el TRIV y el tiempo de eyección. Conforme avanza la disfunción del VD el tiempo de eyección se acorta y se alarga principalmente el TRIV (Tei por DTI normal si $< 0,52$) (Fig. 3).
- Onda sistólica del Doppler tisular pulsado en anillo tricúspide: una onda $S' < 8,8$ cm/s se correlaciona con una reducción de la FEVD.
- *Strain* longitudinal global de pared libre de VD: representa el grado de deformación miocárdica durante la sístole con respecto a la posición inicial (telediástole). Medida de función sistólica regional. Anormal si superior a -20% .
- Ecocardiograma 3D: se considera patológico una FEVD por eco 3D $< 45\%$.
- Estimación de la poscarga: la estimación de la resistencia vascular pulmonar (RVP) como medida de poscarga estática se pueden llevar a cabo mediante un parámetro que se correlaciona bien con la RVP obtenida invasivamente (índice de resistencias vasculares o IRV = $V_{\text{máx}} / \text{IVT TSVD}$, donde IVT del TSVD es la integral velocidad-tiempo a nivel del tracto de salida del VD). Si $\text{IRV} > 0,38$ se estima una $\text{RVP} > 8$ UW con una alta sensibilidad y especificidad.
- 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 del VD en un saco pericárdico no distensible y del gradiente de presión transeptal que existe entre el VD y VI (normal = 1) (Fig. 3).
- Otros parámetros:
 - Acoplamiento ventriculoarterial: refleja la adaptación del VD al aumento de poscarga. Un desacoplamiento implica ineficiencia mecánica del VD. Se utiliza el cociente TAPSE:PSAP. Un valor $< 0,31$ implica mal pronóstico.
 - Derrame pericárdico: es un signo ominoso en los pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) idiopática y refleja insuficiencia cardiaca derecha refractaria. En las collagenopatías puede ser una consecuencia de la serositis (pericarditis) en el seno de la enfermedad autoinmune, por lo que no tiene el mismo valor pronóstico.
 - Insuficiencia valvular tricúspide/pulmonar: la presencia de una insuficiencia moderada/severa supone un incremento de la precarga sobre un VD ya disfuncionante. La insuficiencia pulmonar suele ser consecuencia de la dilatación del anillo pulmonar.
 - Vena cava inferior: normal si diámetro menor de 21 mm y colapso con la inspiración profunda $> 50\%$.

Ecocardiograma como herramienta de cribado en poblaciones de riesgo

Es la técnica de elección en el cribado de HP en poblaciones de riesgo (esclerosis sistémica, portadores asintomáticos de variantes patogénicas, hipertensión portal con o sin cirrosis previa valoración de TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*) o trasplante hepático cada seis meses o pacientes con cortocircuitos sistémico-pulmonares sin HP significativa).

Diagnóstico y estratificación pronóstica: tomografía computarizada y resonancia magnética

Tomografía computarizada de tórax

Se recomienda en todos los pacientes en estudio por HP, excepto en la HP del grupo 2. Se requiere realizar el estudio con contraste intravenoso, siendo indispensable su uso cuando se sospecha HP tromboembólica crónica (HPTEC). El protocolo en este caso es el mismo que en la embolia pulmonar aguda (grosor de corte ≤ 1 mm, solapamiento del 50%), que permite realizar reconstrucciones multiplanares de alta calidad y obtener imágenes de alta resolución del parénquima pulmonar.

Hallazgos en la HP (Fig. 4):

- Dilatación del tronco de la arteria pulmonar: diámetro ≥ 29 mm en hombres y ≥ 27 mm en mujeres, medido en el plano axial a nivel de su bifurcación (sensibilidad y especificidad del 71,9%). Estos valores aumentan hasta cerca del 100% cuando además la relación diámetro arterial:bronquio segmentario es $> 1:1$ en la mayoría de los lóbulos pulmonares. Otro parámetro útil es la relación arteria pulmonar:diámetro aorta ascendente >1 (valor predictivo positivo $> 95\%$, especificidad 96%) en pacientes < 50 años. Sin embargo, la dilatación del tronco de la arteria pulmonar puede verse en ausencia de HP y un tronco de la arteria pulmonar de calibre normal no excluye HP.
- Hipertrofia de la pared libre del VD (≥ 6 mm), dilatación de las cavidades derechas (relación diámetro VD:VI > 1 a nivel medioventricular) con rectificación o inversión del tabique interventricular.
- Dilatación de las venas cavas, seno coronario y reflujo del contraste intravenoso a la vena cava inferior y venas suprahepáticas (insuficiencia tricúspide con una especificidad muy alta).
- En las fases avanzadas de la enfermedad puede encontrarse derrame pleural y pericárdico, ascitis y signos de congestión hepática.
- Patrón en mosaico: más frecuente en la HPTEC, puede verse en cualquier forma de HP.

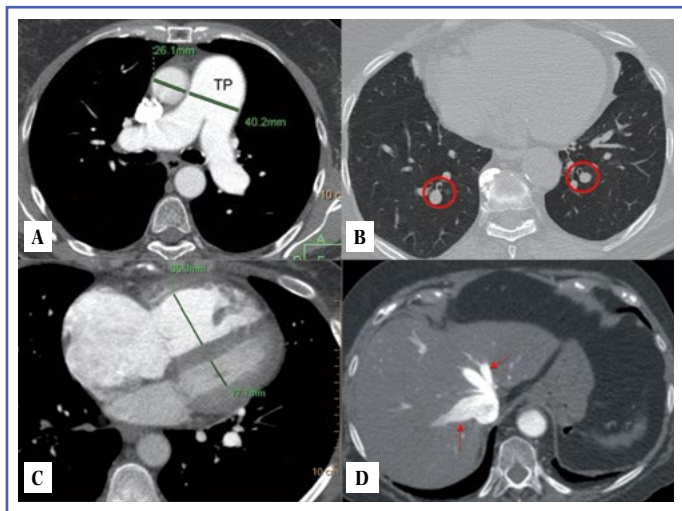


Figura 4. Signos de hipertensión pulmonar en la tomografía computarizada. **A:** aumento de calibre del tronco de la arteria pulmonar (TP) con relación diámetro tronco pulmonar:aorta > 1 . **B:** relación diámetro arteria:bronquio segmentario > 1 (círculos rojos). **C:** hipertrofia de la pared libre del ventrículo derecho, dilatación de cavidades derechas con relación ventrículo derecho:ventrículo izquierdo > 1 y rectificación del septo interventricular. **D:** reflujo de contraste a cava inferior y suprahepáticas (flechas rojas).

- Nódulos pulmonares centrilobulillares. Pueden verse en la HAP idiopática y con mayor frecuencia en la enfermedad venooclusiva pulmonar. Se cree que representan granulomas de colesterol.
- Hallazgos relacionados con la etiología de la HP (enfisema, patología intersticial...).

Resonancia magnética cardiaca

Muy útil en el diagnóstico etiológico cuando se sospecha HAP asociada a cardiopatía congénitas, puesto que permite valorar los drenajes venosos sistémicos y pulmonares, la presencia de ductus arterioso persistente u otro cortocircuito, además de la dirección y severidad de estos. También tiene utilidad pronóstica (Tabla 2). En caso de tratamiento con prostaciclina sistémica, es segura la desconexión transitoria de la bomba de treprostinil subcutáneo y la transición de las bombas de perfusión de epoprostenol intravenoso a bombas compatibles con el imán, sin complicaciones inmediatas.

Bibliografía

- Ghio S, Mercurio V, Fortuni F, et al. A comprehensive echocardiographic method for risk stratification in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2020;56(3):2000513.
- Lewis RA, Johns CS, Cogliano M, et al. Identification of cardiac magnetic resonance imaging thresholds for risk stratification in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;201(4):458-68.
- Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Schiebler ML, et al. Imaging of pulmonary hypertension in adults: A position paper from the Fleischner Society. *Radiology*. 2021;298:531-49.
- Wright LM, Dwyer N, Celermajer D, et al. Follow-up of pulmonary hypertension with echocardiography. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(6):733-46.

Evaluación de la capacidad funcional en los pacientes con hipertensión pulmonar

R. Luna López y T. Segura de la Cal

Generalidades

La evaluación de la capacidad funcional en la hipertensión arterial pulmonar (HAP) incluye la clase funcional subjetiva percibida por el paciente, de acuerdo con la escala de la Organización Mundial de la Salud (Tabla 1), y pruebas de valoración objetivas de la clase funcional como son el test de la marcha de los 6 minutos (TM6M) y la ergoespirometría o prueba de esfuerzo cardiopulmonar (PECP).

El TM6M es una prueba más accesible. Además, permite ser realizada a un espectro más amplio de pacientes que por limitación osteomuscular, edad o mala clase funcional, no pueden realizar una PECP. Por el contrario, la PECP permite discernir categorías de riesgo, especialmente en pacientes más jóvenes en los que buenos resultados del TM6M pueden enmascarar una clase funcional significativamente deteriorada.

Test de la marcha de los 6 minutos

Su realización se realizará siguiendo las recomendaciones oficiales de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).

Consideraciones en cuanto a la interpretación:

- La distancia recorrida en el TM6M es un parámetro adicional para la estratificación del riesgo (ver estratificación de riesgo).
- Consideramos los siguientes parámetros adicionales de mal pronóstico:
 - Caída de la saturación de más del 5-10%.
 - Taquicardización excesiva precoz, así como ausencia total de respuesta cronotropa al ejercicio (especialmente en la HAP idiopática/HAP hereditaria joven).
- Es fundamental la valoración evolutiva de las pruebas. Una caída en la distancia recorrida (> 30 metros o > 15% respecto a la previa) o

Tabla 1. Escala de la Organización Mundial de la Salud de capacidad funcional

Clase funcional I	Sin limitación para las actividades
Clase funcional II	Leve limitación para la actividad: – Sin síntomas en reposo – Disnea, presíncope o dolor torácico con actividades físicas ordinarias
Clase funcional III	Significativa limitación para la actividad: – Sin síntomas en reposo – Disnea, presíncope o dolor torácico con actividades físicas menores de las habituales
Clase funcional IV	Limitación con cualquier actividad. Síntomas en reposo

una mayor desaturación al esfuerzo son parámetros que deben sumarse en la valoración multiparamétrica del riesgo.

Prueba de esfuerzo cardiopulmonar

Realización de un ejercicio incremental durante 8-12 minutos, mientras el paciente utiliza una máscara facial conectada a un analizador de gases respiratorios con monitorización. Esto nos permite valorar de manera integral el acoplamiento entre los sistemas respiratorio, cardiovascular y la musculatura periférica, y con ello identificar en qué proporción contribuye cada factor a la limitación al ejercicio de nuestro paciente. En pacientes con HAP recomendamos realizarlo en cicloergómetro.

Consideraciones en cuanto a la realización:

- Precisa de disponibilidad inmediata de desfibrilador y material de reanimación.
- No se realizará con suplementos de oxígeno (a diferencia del TM6M).
- Se realizará una espirometría previa a la prueba.
- Es recomendable tomar uno o dos minutos de parámetros ergoespirométricos basales y asegurarnos de que el paciente se encuentra en reposo (cociente respiratorio [RER] basal $\leq 0,85$). Se tomarán medidas basales de tensión arterial sistémica, frecuencia cardíaca (FC), Borg y saturación de oxígeno. Se tomará la tensión arterial cada dos minutos y se realizará un registro electrocardiográfico y de pulsioximetría continuos.
- Los incrementos de carga se adecuarán a la capacidad funcional del paciente: clase I-II, $\Delta 5$ W cada 30 segundos; clase III: $\Delta 5$ W cada 45 segundos).

Tabla 2. Indicaciones de detención de la prueba de esfuerzo cardiopulmonar

– Síntomas limitantes (disnea, dolor torácico, presíncope)
– Arritmias graves (extrasistolia ventricular polimorfa o frecuente, taquicardia ventricular, taquicardia auricular sostenida, bloqueo auriculoventricular de segundo o tercer grado)
– Descenso de tensión arterial sistólica > 20 mmHg o aumento patológico > 240 mmHg
– Desaturación severa al esfuerzo por debajo del 80% (mayores niveles de desaturación en determinadas circunstancias)

- Se suprimirá la carga del cicloergómetro cuando el paciente no pueda continuar (Tabla 2). Este continuará pedaleando durante un minuto para evitar hipotensión arterial. Durante la recuperación (3-5 minutos) continuará la monitorización.

Consideraciones en cuanto al informe:

- Precisar en el informe la situación clínica en la que se realiza la prueba (tratamiento con betabloqueantes, dependencia de estimulación, etc.).
- Se deben reportar al menos los parámetros recogidos en la tabla 3.
- Se debe realizar una valoración subjetiva de la situación de entrenamiento: sugieren falta de entrenamiento la realización de un esfuerzo pobre, una relación baja entre volumen consumido de oxígeno (VO_2) y la carga (VO_2/WR menores de 8 ml/min/W), un elevado porcentaje del valor máximo de VO_2 en el primer umbral ($> 70\%$) en un paciente con un valor predicho de VO_2 en primer umbral ventilatorio (VT1) o umbral anaerobio (UA) normal, o una rápida taquicardización e hipertensión arterial durante el ejercicio, además de una recuperación tardía de estos parámetros.

Parámetros ergoespirométricos:

- Consumo máximo de oxígeno ($VO_{2m\acute{a}x}$): máxima capacidad del organismo para extraer, transportar y utilizar O_2 del aire inspirado en una situación de esfuerzo máximo. Se expresa en ml/min, ml/kg/min o porcentaje del valor predicho. En pruebas submáximas se utiliza el consumo pico de oxígeno (VO_2 pico), que es la cantidad de 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 el $VO_{2m\acute{a}x}$.
- UA o VT1: valor de VO_2 por encima del cual se produce un incremento sustancial, no lineal, del metabolismo anaerobio. Se expresa como

Tabla 3. Parámetros recogidos en la prueba de esfuerzo cardiopulmonar

Parámetros convencionales	Parámetros de capacidad funcional	Parámetros de eficiencia ventilatoria
Protocolo	RER (prueba máxima o submáxima)	Reserva respiratoria (reportar los valores de la espirometría basal)
Tiempo de ejercicio	VO ₂ pico o máximo (indexado por kg y % del predicho para edad y sexo)	VE/VcO ₂ <i>slope</i>
Máxima carga alcanzada (vatios)	VO ₂ en el primer umbral ventilatorio y % del máximo alcanzado por el paciente y del predicho. Tiempo y carga a la que se alcanza	Cinética de la PetCO ₂ en repso, primer umbral y pico
FC al inicio y final de la prueba	VO ₂ en el segundo umbral ventilatorio. Tiempo y carga a la que se alcanza	Valor de PetCO ₂ en pico
TA al inicio y final de la prueba	Pulso de oxígeno pico	Equivalente de CO ₂ en el primer umbral ventilatorio (VE/VCO ₂ en VT1)
SatO ₂ al inicio y final de la prueba	OUES y % del predicho	Equivalente de O ₂ en el pico de esfuerzo (VE/VO ₂ en el pico)
Arritmias, alteraciones ECG	Relación VO ₂ y carga de trabajo (VO ₂ /WR)	

FC: frecuencia cardiaca; TA: tensión arterial; SatO₂: saturación de oxígeno; ECG: electrocardiograma; RER: cociente respiratorio; OUES: *oxygen uptake efficiency slope*; WR: índice de trabajo; VE/VCO₂: mililitros de aire que deben ventilarse para extraer o eliminar 1 ml de CO₂; PetCO₂: presión parcial de CO₂; CO₂: dióxido de carbono; O₂: oxígeno; VO₂: volumen consumido de oxígeno.

porcentaje del VO₂ pico y porcentaje del UA predicho. Habitualmente se sitúa en el 60% del VO₂_{máx} predicho. El VO₂ en el UA es un parámetro submáximo de capacidad aeróbica, no dependiente del deseo del paciente (o del médico) de detener la prueba.

- Producción de dióxido de carbono (VCO₂): cantidad de CO₂ eliminada por el organismo por unidad del tiempo.
- RER: VCO₂/VO₂. Es una medida objetiva del grado de esfuerzo realizado. Valores > 1,1 en el pico de esfuerzo representan un esfuerzo

Tabla 4. Variables ergoespiométricas con valor pronóstico

VO ₂ pico (valor indexado)	Bajo riesgo: > 15 ml/min/kg Riesgo intermedio: 11-15 ml/min/kg Riesgo alto: < 11 ml/min/kg
VO ₂ pico (valor relativo según peso, edad y sexo)	Bajo riesgo: > 65% predicho Riesgo intermedio: 35-65% predicho Riesgo alto: < 35% predicho
Curva relación VE/VcO ₂	Bajo riesgo: < 36 Riesgo intermedio-bajo: 36-40 Riesgo intermedio-alto: 40-45 Riesgo alto: > 45
Respuesta tensional	Riesgo intermedio-alto: meseta Riesgo alto: caída
Datos de inversión de cortocircuito sistémico-pulmonar	Riesgo intermedio-alto: presente Riesgo alto: presente

VO₂: volumen consumido de oxígeno; VE/VCO₂: mililitros de aire que deben ventilarse para extraer o eliminar 1 ml de CO₂.

excelente y definen una prueba como máxima. Valores de RER $\geq 1,1$ a los dos minutos de la recuperación también se consideran válidos para definir prueba máxima.

- Pulso de oxígeno: cantidad de O₂ que se consume durante un ciclo cardiaco completo (VO₂/FC). Es un indicativo del gasto cardiaco.
- Equivalentes ventilatorios para el oxígeno (VE/VO₂ o EqO₂) y para el CO₂ (VE/VCO₂ o EqCO₂): mililitros de aire que deben ventilarse para extraer o eliminar 1 ml de O₂ o CO₂, 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 CO₂ en el UA.
- PetO₂ y PetCO₂: presión parcial de O₂ o CO₂ al final de la espiración. A menor PetO₂ y mayor PetCO₂, mayor eficiencia ventilatoria. De ambos, el más empleado es la PetCO₂, debiendo expresarse su valor basal en el UA y en el pico de esfuerzo, además de describir la cinética de la curva. Niveles de PetCO₂ por debajo de 33 indican marcada hiperventilación en reposo. La PetCO₂ debe incrementarse entre 3 y 5 mmHg en las primeras etapas del ejercicio hasta el primer umbral coincidiendo con el aumento de la producción de CO₂ en los tejidos, así como de la superficie de intercambio gaseoso por el reclutamiento alveolar.

- Reserva ventilatoria: porcentaje de la ventilación máxima (VVM máx) que no se utiliza en máximo esfuerzo. La VVM puede calcularse a partir del volumen espiratorio forzado el primer segundo (FEV1) ($VVM = FEV1 \times 35$). Valores de reserva ventilatoria por debajo del 20% orientan a una causa broncopulmonar de la disnea. En la HP es raro que se consuma la reserva ventilatoria.

Consideraciones en cuanto a la interpretación:

- En la vasculopatía pulmonar, la prueba se caracteriza por una pobre capacidad aeróbica ($VO_{2máx}$, pulso de O_2 , VO_2 en VT1 y *oxygen uptake efficiency slope* [OUES] disminuidos) e importante ineficiencia ventilatoria (relación curva VE/ VCO_2 elevada, $PetCO_2$ muy disminuida, equivalente ventilatorio para el CO_2 en VT1 aumentado). Muchos de estos parámetros muestran valor pronóstico (Tabla 4).
- Una cinética descendente de la $PetCO_2$ con valores progresivamente menores desde el inicio del ejercicio se asocia a mal pronóstico.
- En pacientes con foramen oval permeable e HAP puede producirse una inversión del cortocircuito a través de este. En la ergoespirometría ocurre habitualmente al inicio del ejercicio y puede reflejarse de la siguiente manera: incremento brusco y mantenido de la ventilación, del RER, del EqO_2 y CO_2 y de la $PetO_2$, con un descenso brusco y mantenido de la $PetCO_2$. Sugiere una elevación marcada de las presiones pulmonares en el ejercicio y se ha asociado a un peor pronóstico.
- Una disociación marcada entre una menor severidad hemodinámica y una alta ineficiencia ventilatoria, además de una pobre capacidad funcional, deberá plantear la posibilidad de una enfermedad venooclusiva pulmonar.

Bibliografía

- Oudiz RJ, Midde R, Hovenesyan A, et al. Usefulness of 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.
- Pérez-Olivares C, Segura de la Cal T, Flox-Camacho A, et al. The role of cardiopulmonary exercise test in identifying pulmonary veno-occlusive disease. *Eur Respir J.* 2021;57(6):2100115.
- Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, et al. Principles of exercise testing and interpretation, 4th ed. Philadelphia: Lea and Febiger; 2005.
- Weatherald J, Philipenko B, Montani D, et al. Ventilatory efficiency in pulmonary vascular diseases. *Eur Respir Rev.* 2021;30(161):200214.

Diagnóstico hemodinámico: cateterismo cardiaco derecho y test agudo vasodilatador

M.T. Velázquez Martín y A.P. Olazábal Valiente

Introducción

El cateterismo cardiaco derecho (CCD) permite determinar las presiones de las cavidades cardiacas derechas y arteria pulmonar (AP). Es la prueba *gold standard* para establecer el diagnóstico definitivo de hipertensión pulmonar (HP)^{1,2}. Las complicaciones relacionadas con la prueba hoy en día son raras (Tabla 1).

Preparación del paciente

Los pacientes deben encontrarse en un estado de euvolemia y en ayunas ≥ 2 horas. No es preciso suspender la anticoagulación (ya sea oral, intravenosa o subcutánea) si se realiza por acceso venoso periférico con punción ecoguiada. Recomendamos no realizar el CCD si el INR (*international normalized ratio*) $> 3,5$. Si se considera realizar una punción venosa central y no se dispone de Doppler vascular, se recomienda suspender la anticoagulación. Se deben evitar benzodiazepinas y opioides (pueden reducir las presiones intracardiacas y la saturación de oxígeno por hipoventilación)¹.

Acceso venoso

Actualmente se prefiere el acceso por vía venosa periférica del antebrazo para evitar las complicaciones del acceso venoso central (Tabla 2). El catéter de Swan-Ganz precisa un introductor de calibre 7 Fr o introductor de radial 7 en 6^{1,2}.

Calibración del cero

Es fundamental calibrar el cero del transductor de presión en la línea medio-torácica con el paciente en decúbito supino, en el punto medio entre el esternón y el apoyo de la espalda en la mesa de hemodinámica. Representa el nivel de la aurícula izquierda^{2,3}.

Tabla 1. Complicaciones relacionadas con el cateterismo cardiaco derecho

Leves	Moderadas	Graves
– Infección de sitio de punción – Sangrado o hematoma a nivel del acceso – Embolia aérea con la infusión de suero – Arritmia auricular	– Arritmia ventricular – Infarto pulmonar por inflado prolongado del balón	– Neumotórax – Hemotórax – Rotura valvular o cardíaca – Rotura arteria pulmonar (30-70% mortalidad) – Muerte (0,055%)

Tabla 2. Acceso venoso. Ventajas, inconvenientes y complicaciones relacionadas

Acceso	Ventajas	Desventajas	Complicaciones
Vena yugular	Fácil acceso a la AP Puede realizarse sin escopia	Mayor radiación para el operador	Hematoma Neumotórax Obstrucción traqueal
Vena subclavia	Fácil acceso a la AP	Punción no compresible	Neumotórax Hemotórax
Vena femoral	Fácil canulación Punción compresible Menor radiación para el operador	Acceso AP complicado Riesgo de infección Reposo en cama Requiere fluoroscopia	Hematoma
Vena antebraquial	Fácil acceso a la AP Puede realizarse sin escopia Punción compresible Menor riesgo de complicaciones Deambulación precoz No requiere suspensión de ACO	La vena puede ser frágil o pequeña para un introductor 7 Fr Mayor radiación para el operador	Hematoma

AP: arteria pulmonar; ACO: anticoagulación oral.

¿Cómo realizar el cateterismo derecho?

Debe realizarse en sala de hemodinámica o unidad de cuidados intensivos, con el paciente monitorizado. Todos los registros de presión deben recogerse al final de la espiración, cuando la presión intratorácica se aproxima más a la presión atmosférica. Deben evitarse los inflados y desinflados repetidos del balón en posición de enclavamiento a nivel de la AP para reducir el riesgo de perforación^{1,4}.

El gasto cardiaco lo determinaremos por termodilución. Debe hacerse la media de tres determinaciones que difieran menos de un 10%. El método indirecto de Fick es una aproximación que utiliza valores estimados de consumo de oxígeno a partir de tablas (Tabla 3)^{1,2}. Si la saturación arterial pulmonar es mayor del 75% se debe realizar una serie oximétrica para descartar la presencia de un cortocircuito intracardiaco^{4,5}.

¿Cuándo realizar un cateterismo izquierdo en un paciente con hipertensión pulmonar?

Una presión capilar pulmonar (PCP) mal medida puede clasificar erróneamente la HP. Considerar la medida directa de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo (PTDVI) si tras comprobar el cero y la posición distal del catéter encontramos⁵:

- PCP normal en paciente con probable disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (VI).
- PCP discordante en el contexto clínico del paciente.
- PCP teleespiratoria elevada en ausencia de sospecha de cardiopatía izquierda.
- No se consigue un trazado de PCP adecuado.

Test de sobrecarga de volumen

Los pacientes con disfunción diastólica del VI pueden tener una PCP/PTDVI en el límite alto de la normalidad, pudiendo interpretarse erróneamente su HP como precapilar. La prueba de sobrecarga de volumen puede desenmascarar a estos pacientes. Consiste en infundir 500 cc de suero fisiológico en 5-10 minutos, determinando la PCP final. Se considera positivo si la PCP aumenta por encima de 18 mmHg^{2,4,5}.

Test agudo vasodilatador

El test agudo vasodilatador busca identificar pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) que responderán a la terapia con bloqueadores de los canales de calcio (BCC). Está indicado en pacientes con HAP idiopática, hereditaria o inducida por fármacos. Debe realizarse en el momento del primer CCD y en centros con experiencia para minimizar los riesgos. Se realiza

Tabla 3. Medidas y cálculos que deben realizarse durante el cateterismo cardiaco derecho

Parámetros	Fórmula	Valores normales
Presión aurícula derecha (PAD)	Medida directa	0-7 mmHg
Presión ventrículo derecho (PVD) sistólica/diastólica	Medida directa	15-30/0-7 mmHg
Presión arteria pulmonar (PAP) sistólica/diastólica	Medida directa	15-30/7-12 mmHg
Presión capilar pulmonar (PCP) (media de 3 determinaciones de la onda «a» teleespiratoria)	Medida directa	4-12 mmHg
Gasto cardiaco (GC) por termodilución	Media de 3 determinaciones	4,0-8,0 l/min
Gasto cardiaco (GC) por Fick	$GC = \frac{(ASC \times 125 \times 10)}{(SaO_2 - AP O_2 \times 1,36 \times 10)}$	4,0-8,0 l/min
Índice cardiaco (IC)	$IC = \frac{GC}{ASC}$	2,5-4,0 l/min/m ²
Saturación venosa (SvO ₂) mixta AP (saturación O ₂ arteria pulmonar)	Medida directa	≤ 75%
Saturación arterial periférica de O ₂	Medida no invasiva	≥ 95%
Volumen sistólico (VS)	$VS = \frac{GC}{FC} \times 1.000$	60-100 ml/ latido
Gradiente transpulmonar (GTP)	GTP = PAPm - PCP	≤ 12 mmHg
Resistencia vascular sistémica (RVS)	$RVS = \frac{(TAm - PAD)}{GC}$	10-15 UW 800-1.200 dyn × s/cm ⁵
Resistencia vascular pulmonar (RVP)	$RVP = \frac{GTP}{GC}$	< 3 UW < 240 dyn × s/cm ⁵

ASC: área superficie corporal; SaO₂: saturación arterial oxígeno; AP: arteria pulmonar; FC: frecuencia cardiaca; PAPm: presión arteria pulmonar media; TAm: tensión arterial media.

Tabla 4. Vasodilatadores más utilizados en el test agudo vasodilatador

	Epoprostenol	Adenosina	Iloprost	Óxido nítrico
Administración	Intravenoso	Intravenoso	Inhalado	Inhalado
Vida media	3 min	5-10 s	5-25 min	15-30 s
Rango dosis	2-12 ng/kg/min	50-500 mcg/kg/min	5 mcg en boquilla	10-80 ppm
Dosis	2 ng/kg/min cada 10 min	50 mcg/kg/min cada 2 min	5 mcg en boquilla	10-20 ppm cada 5 min
Efectos secundarios	Cefalea, rubor facial, náuseas	Disnea, opresión torácica, bloqueo	Rubor facial, cefalea	Ninguno

Adaptada de Sharma, et al., 2016⁶.

Tabla 5. Criterios de interrupción del test agudo durante incremento de dosis

– Caída de la TA del 30% o por debajo de 85 mmHg
– Aumento de la FC del 40% o > 100 lpm
– Caída de la FC < 65 lpm con hipotensión arterial sintomática
– Efectos secundarios no tolerables (cefalea, rubor facial o náuseas)
– Respuesta positiva al test vasodilatador
– Máxima dosis del vasodilatador administrada

TA: tensión arterial; FC: frecuencia cardiaca.

Tabla 6. Definición de respuesta positiva al test agudo vasodilatador

Criterios de respuesta positiva (deben cumplirse los tres)
– Reducción en la PAPm $\geq$ 10 mmHg
– PAPm absoluta $\leq$ 40 mmHg
– GC preservado o incrementado

PAPm: presión arterial pulmonar media; GC: gasto cardiaco.

Adaptada de Sharma, et al., 2016⁶.

con vasodilatadores pulmonares potentes de acción rápida y vida media corta administrando dosis inicialmente bajas y progresivamente crecientes del vasodilatador utilizado. El más selectivo y mejor tolerado es el óxido nítrico⁶ (Tabla 4, Tabla 5 y Tabla 6).

Solo el 5-10% de los pacientes cumplen estos criterios y únicamente la mitad de ellos continúan teniendo una repuesta positiva a largo plazo con BCC (normalización de las presiones pulmonares a los seis meses de tratamiento y clase funcional I o II)².

En caso de inestabilidad hemodinámica o cuando se objetive un índice cardiaco inferior a 2,0 l/min/m² no se realizará test agudo vasodilatador. En esos casos se podrá plantear la realización de la prueba en futuros CCD durante el seguimiento. En ellos se retirará el inhibidor de la fosfodiesterasa 5 en las 8-12 horas previas a la prueba, realizándose con óxido nítrico. Se mantendrán el resto de vasodilatadores pulmonares.

Bibliografía

1. Krishnan A, Markham R, Savage M, et al. Right heart catheterisation: How to do it. *Heart Lung Circ.* 2019;28:71-8.
2. D'Alto M, Dimopoulos K, Coghlan JG, et al. Right heart catheterization for the diagnosis of pulmonary hypertension. *Heart Failure Clin.* 2018;14:467-77.
3. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2018;13:1-13.
4. Rosenkranz S, Preston LR. Right heart catheterisation: best practice and pitfalls in pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev.* 2015;24:642-52.
5. Pagnamenta A, Azzola A, Beghetti M, et al. Invasive haemodynamic evaluation of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension. *Swiss Med Wkly.* 2017;147:w14445.
6. Sharma A, Obiagwu C, Mezue K, et al. Role of vasodilator testing in pulmonary hypertension. *Prog Cardiovasc Dis.* 2016;58:425-33.

Embarazo y planificación familiar en la hipertensión arterial pulmonar

R. Luna López, C. Pérez Sagaseta, O. Villar Ruiz,
P. Muñoz Rami y M. Guerrero Díez

Generalidades

Si bien se ha logrado una mejoría en los resultados del embarazo en la hipertensión pulmonar (hipertensión arterial pulmonar [HAP] e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica [HPTEC]), las tasas de morbi-mortalidad materna siguen siendo altas, así como las complicaciones fetales (crecimiento intrauterino retardado, prematuridad y pérdida fetal). El periodo de mayor riesgo es el posparto inmediato y el puerperio. Las principales complicaciones son el desarrollo de crisis hipertensiva, trombosis pulmonar e insuficiencia cardiaca derecha. Más allá del riesgo de mortalidad existe un riesgo claro de progresión de la enfermedad.

Manejo de la sospecha de hipertensión pulmonar durante el embarazo

Véase **figura 1**.

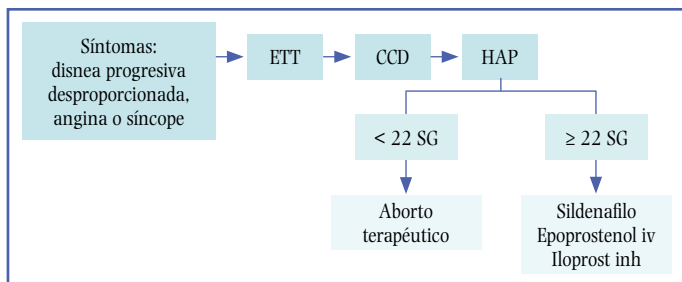


Figura 1. Algoritmo de manejo diagnóstico y terapéutico de la hipertensión arterial pulmonar con inicio en el embarazo. CCD: cateterismo cardiaco derecho; ETT: ecocardiograma transtorácico; HAP: hipertensión arterial pulmonar; SG: semanas de gestación; iv: intravenoso; inh: inhalado.

Tabla 1. Estratificación del riesgo de complicaciones

Parámetros	Bajo riesgo	Alto riesgo
Valoración de riesgo basal	Bajo	Alto
Grupo de HAP	Respondedoras	Eisenmenger
Comorbilidades (conectivopatías, síndromes de hipercoagulabilidad)	No	Sí
Triple terapia vasodilatadora	No	Sí
Desaturación progresiva (> 5%) o eritrocitosis secundaria	No	Sí

HAP: hipertensión arterial pulmonar.

Seguimiento de la hipertensión pulmonar en el embarazo

- Consejo pregestacional: se desaconsejará el embarazo en todas las pacientes con HAP e HPTEC. La excepción son las pacientes con HAP respondedoras a calcioantagonistas, previa valoración hemodinámica de confirmación de la respuesta y tras la adecuada información de los riesgos correspondientes. Se explicarán los riesgos maternos y fetales concretos en función de la etiología. Se realizará un estudio hemodinámico previo al embarazo y una estratificación del riesgo de complicaciones (Tabla 1).
- Derivación a centro de referencia en HAP con posibilidad de oxigenación por membrana extracorpórea y trasplante pulmonar: seguimiento por un equipo multidisciplinario (anestelistas, obstetras, neonatólogos y cardiólogos expertos en HAP).
- Se ofrecerá a toda paciente embarazada con HAP la posibilidad de aborto terapéutico por la gran morbilidad asociada para la madre.

Estrategia de seguimiento materno

Véase [figura 2](#) y [tabla 2](#).

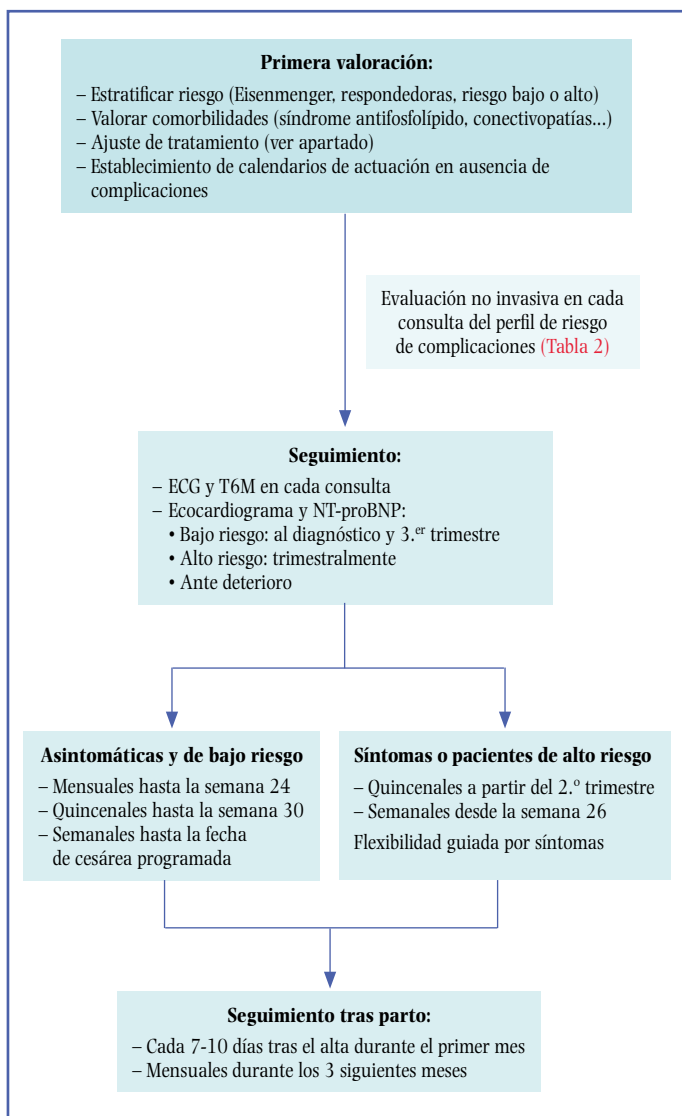


Figura 2. Estrategia de seguimiento materno. ECG: electrocardiograma; T6M: test de la marcha de los 6 minutos; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B.

Tabla 2. Signos de alarma durante el embarazo, parto y puerperio inmediato en la hipertensión arterial pulmonar

– Disnea y taquipnea <i>de novo</i>
– Disminución de la saturación de oxígeno 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
– Trombocitopenia progresiva

PVC: presión venosa central; TAS: tensión arterial sistémica.

Seguimiento obstétrico

- Controles ecográficos fetales: habituales de primer y segundo trimestre y mensuales a partir de la semana 24, pudiendo incrementarse la frecuencia según la evolución materna o los hallazgos ecográficos.
- El riesgo de prematuridad, tanto espontánea como yatrogénica, es elevado. En situaciones que requieran maduración fetal, se administrará la pauta habitual de betametasona 12 mg/24 h intramuscular (im), dos dosis.
- En caso de amenaza de parto prematuro se requerirá ingreso y tocólisis con tractocile (Atosiban) intravenoso (iv) según protocolo habitual.

Recomendaciones generales durante el embarazo

- Las pacientes durante la gestación deben reducir su actividad física y evitar la hipoxemia con oxigenoterapia suplementaria si es preciso.
- Se recomienda anticoagulación profiláctica con heparinas de bajo peso molecular durante la gestación a partir del tercer mes y en el puerperio hasta recuperar la actividad física ordinaria. Evitar la inmovilidad.

Tratamiento farmacológico en el embarazo

- Pacientes respondedoras a calcioantagonistas: mantener el tratamiento con calcioantagonistas en todo momento, incluidos parto y puerperio.
- Pacientes de bajo riesgo:
 - Pacientes sin tratamiento farmacológico: se iniciará sildenafil oral.
 - Pacientes en monoterapia previa: se mantendrá monoterapia con sildenafil, por ser el fármaco oral con mayor experiencia.

- Pacientes en doble terapia (antagonista del receptor de endotelina [ARE] + inhibidor de la fosfodiesterasa 5 [iPDE- 5]): se mantiene el iPDE-5. Suspender el ARE. Valorar inicio de prostanoides sistémicos.
- En caso de empeoramiento clínico progresivo, se iniciará epoprostenol iv. En caso de no presentar empeoramiento, se valorará el inicio de epoprostenol iv 48 h 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 h posparto y se reintroducirá doble terapia oral con ARE.

El parto en la hipertensión arterial pulmonar

Véase **tabla 3**.

Anticoncepción

Véase **figura 3**.

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, 12.^a semana o plenamente establecidos, a partir de la 20.^a semana).
- Importante evitar el dolor y las reacciones vasovagales derivadas del procedimiento, por alto riesgo de muerte ante estos eventos en estas pacientes.
- El procedimiento se llevará a cabo en la reanimación maternal, con monitorización no invasiva en caso de perfil de bajo riesgo e invasiva en los casos de riesgo intermedio o alto.
- En los casos de pacientes de alto riesgo se continuará la observación hospitalaria durante 72 h tras el alta de la reanimación, donde la estancia mínima será de 48 h.

Procedimiento de interrupción

- Tiempo de gestación < 9 semanas: tratamiento farmacológico como primera opción salvo en aquellas pacientes en las que no sea posible

Tabla 3. El parto en la hipertensión arterial sistémica (HAP)

Medidas generales

- Cesárea programada entre la 34-36 semanas, pudiendo ser preciso finalizar el embarazo a edades gestacionales más precoces por indicación materna (más frecuente) o fetal. Se ofrecerá a la paciente ligadura tubárica bilateral
- En el caso de pacientes con HAP respondedoras a calcioantagonistas y buena evolución, se finalizará la gestación (37-38 semanas). La vía del parto será individualizada, pudiendo permitirse el parto vaginal (abreviando expulsivo si fuera preciso) en pacientes seleccionadas, valorando las circunstancias de cada gestante (paridad previa, deseo de nueva gestación, inicio espontáneo del parto, condiciones cervicales para la inducción)
- Ingreso en reanimación de madres 24-48 h antes del comienzo del parto según paciente de riesgo bajo o intermedio
- En los casos de alto riesgo, la cesárea tendrá lugar en el quirófano de cirugía cardíaca

Estudio preoperatorio

- Suspender anticoagulación:
 - Heparina sódica: al menos 4 h antes
 - HBPM: 12 h antes si dosis profilácticas y 24 h antes si dosis anticoagulantes
- Ayunas de al menos 8 h para sólidos y 2 h para líquidos claros
- Profilaxis de broncoaspiración:
 - Citrato sódico 30 ml vo
 - Ranitidina 50 mg iv
 - Metoclopramida 10 mg iv
- Profilaxis antibiótica:
 - Cefazolina 2 g iv
 - Si alergia a betalactámicos: vancomicina 1 g
- Mantener la medicación específica para la HAP y el tratamiento vasodilatador pulmonar
- Colocación de la paciente en decúbito lateral izquierdo para minimizar la compresión aorto-cava
- Administrar O₂ suplementario
- Canalizar al menos 1 vía venosa periférica de grueso calibre
- Medidas de calentamiento activo (infusión de líquidos y mantas térmicas)
- Monitorización:
 - Básica: ECG con 2 derivaciones, PA invasiva, satO₂, palas de desfibrilación externa, sondaje vesical y monitorización cardíaca fetal
 - Se pueden emplear monitores de medición de gasto cardíaco no invasivos
 - En pacientes sometidas a anestesia general asociar capnografía, BIS®, INVOS® y temperatura
 - PVC en HP moderada-severa
 - Considerar CAP en HP severas
 - Valorar ETE si inestabilidad hemodinámica

(Continúa)

Tabla 3. El parto en la hipertensión arterial sistémica (HAP) (continuación)

Control hemodinámico
Prevenir el fracaso del VD
– Optimización de la precarga mediante mantenimiento adecuado de la volemia – Mantener perfusión sistémica: • Norepinefrina y/o fenilefrina. La vasopresina tiene un perfil favorable sobre las PAP, pero es un potente vasoconstrictor uterino, mejor emplearla tras alumbramiento • Mantener ritmo sinusal – Disminuir la RVP: • Utilizar ventilación de protección pulmonar • Evitar la acidosis, hipoxia o hipercapnia, anemia e hipotermia • Control del dolor y/o agitación • Tratamiento con vasodilatadores pulmonares: ◦ Se mantendrá durante el parto el tratamiento iv crónico de la HAP. Su interrupción brusca puede provocar HP de rebote ◦ Si se requiere añadir nuevos tratamientos: 1) los inhalados (son de elección por su menor efecto sistémico): iloprost (10-20 mcg) y/u óxido nítrico (10-40 ppm); 2) intravenosos: sildenafil (10 mg iv) y epoprostenol – Mantener la contractilidad del VD: • Inotrópicos: dobutamina y/o milrinona • Si no responde a terapia farmacológica, valorar soporte mecánico (ECMO)
Técnica anestésica
Anestesia regional (descartar contraindicaciones para bloqueo neuroaxial)
– Epidural: establecer bloqueo de forma titulada con bolos progresivos de 3-5 ml de anestésico local cada 3-5 minutos. Se pueden asociar bajas dosis de opiáceos – Intradural: no recomendada – Combinada intradural-epidural: permite establecer un bloqueo quirúrgico rápido y prolongarlo el tiempo necesario
Anestesia general (de elección si cesárea en paciente de alto riesgo)
– Preoxigenación con O₂ al 100% durante al menos 3 minutos – Inducción de secuencia rápida y maniobra de Sellick (presión cricoidea). Inducción con etomidato 0,2-0,3 mg/kg seguido de succinilcolina 1-1,5 mcg/kg – La estabilidad hemodinámica materna es prioritaria, por lo que, si fuera necesario, pueden administrarse opiáceos (fentanilo y/o remifentanilo), notificándolo siempre al equipo de neonatología – Para el mantenimiento emplear sevoflurano a una concentración alveolar mínima de 1 para evitar el efecto tocolítico. Evitar desflurano y óxido nítrico por aumento de las RVP. Asociar BNM y fentanilo tras extracción fetal. – Evitar el empleo de fármacos tocolíticos que pueden impedir una adecuada contracción uterina tras la cesárea – Extubación reglada tras reversión del BNM

(Continúa)

Tabla 3. El parto en la hipertensión arterial sistémica (HAP) (continuación)

Periodo de alumbramiento
– Administración de la mínima dosis efectiva de oxitocina, en infusión intravenosa continua, nunca en bolo hasta adecuada contracción uterina. – En caso de hemorragia puerperal se administrara misoprostol rectal, evitando la metilergotamina y la prostaglandina F2α por producir aumento de las RVP. – Considerar masaje uterino y taponamiento (con gasas o balón hidrostático de Bakri). Si fracasan las medidas anteriores, plantear histerectomía
Control postoperatorio
– Vigilancia durante las primeras 48-72 h en unidad de críticos – Mantener su medicación para la HP – Retirar catéter epidural y vigilar posibles complicaciones derivadas – Reiniciar anticoagulación en cuanto sea posible. Si se ha retirado el catéter epidural y no existe contraindicación, esperar 6 h si es a dosis profilácticas y 12 h si es a dosis terapéuticas – Inhibición de la lactancia materna. En pacientes respondedoras a calcioantagonistas se permite lactancia materna si así lo desea la paciente

HBPM: heparina de bajo peso molecular; vo: vía oral; iv: intravenoso; ECG: electrocardiograma; PA: presión arterial pulmonar; satO₂: saturación de oxígeno; PVC: presión venosa central; CAP: catéter de arteria pulmonar; ETE: ecocardiograma transesofágico; HP: hipertensión pulmonar; VD: ventrículo derecho; PAP: presión arterial pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea; BNM: bloqueante neuromuscular.

o seguro interrumpir el tratamiento anticoagulante durante más de 24 h (hipertensión pulmonar tromboembólica o en las pacientes con síndrome de Eisenmenger con eventos embólicos). Pauta de misoprostol 800 mcg que podrá repetirse a las 24 h. Alternativa: mifepristona 600 mg en dosis única, seguido de misoprostol 400 mcg por vía vaginal 36 o 48 h después para la expulsión.

- Entre la semana 9 y la 14:
 - Se realizará mediante legrado por aspiración con anestesia epidural.
 - Si la anticoagulación es necesaria, se hará una sustitución previa con heparina para permitir el legrado.
- Después de la semana 14:
 - Se hará una inducción del parto bajo anestesia epidural.
 - Se pueden utilizar misoprostol vaginal 200-400 mcg/6 h (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 h tras la realización del legrado.

1.ª elección: métodos de larga duración

DIU de cobre, DIU de levonorgestrel, implante anticonceptivo subcutáneo, DMPA

- Alto nivel de seguridad en HP
- Bajo % en fallo
- No aumentan eventos trombóticos
- En **anticoaguladas**: DIU de levonorgestrel (disminuye sangrado)
- Precaución con reacción vagal en el implante en HP grave: monitorización de la saturación y de la frecuencia cardíaca
- DMPA: altamente eficaz. Inyección sc/12 semanas



Alternativa: métodos de corta duración

Método de barrera (NO como método único), píldora anticonceptiva, anillo vaginal, parche anticonceptivo

- NO se recomienda la anticoncepción con estrógeno debido al mayor riesgo de enfermedad tromboembólica venosa y los posibles efectos nocivos del estrógeno en la vascularización pulmonar
- Asegurar adherencia



Durante el primer embarazo: proponer esterilización tubárica en el momento del parto

- Alto riesgo como intervención aislada



Anticoncepción de emergencia

- DIU de cobre o levonorgestrel
- Oral: acetato de ulipristal y levonorgestrel

Figura 3. Medidas de anticoncepción en la hipertensión arterial pulmonar.
DMPA: depot medroxiprogesterona acetato; DIU: dispositivo intrauterino;
HP: hipertensión pulmonar; sc: subcutáneo.

Bibliografía

1. Committee Opinion No. 642: Increasing Access to Contraceptive Implants and Intrauterine Devices to Reduce Unintended Pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2015;126(4):e44-e48.
2. Heesen M, Carvalho B, Carvalho JCA, Duvekot JJ, Dyer RA, Lucas DN, et al. International consensus statement on the use of uterotonic agents during cesarean section. *Anaesthesia.* 2019;74:1305-19.
3. Hemnes AR, Kiely DG, Cockrill BA, Safdar Z, Wilson VJ, Al Hazmi M, et al. Statement on pregnancy in pulmonary hypertension from the Pulmonary Vascular Research Institute. *Pulm Circ.* 2015;5(3):435-65.
4. Wang J, Lu J. Anesthesia for pregnant women with pulmonary hypertension. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021;35:2201-11.
5. World Health Organization. Medical eligibility criteria for contraceptive use: Executive summary [Internet]. Ginebra: World Health Organization Department of Reproductive Health and Research [consultado: 21 junio 2015]. Disponible en: https://www.who.int/reproductivehealth/publications/family_planning/Ex-Summ-MEC-5/en/

Actividad física y rehabilitación dirigida

M.P. Sanz-Ayán

Generalidades

El ejercicio supervisado ha dado buen resultado en el tratamiento coadyuvante de la hipertensión pulmonar (HP) y especialmente en la hipertensión arterial pulmonar (HAP), aun en los casos más graves^{1,2}. Según las últimas recomendaciones europeas del año 2015 el ejercicio supervisado debería ser considerado en los pacientes con HP que se encuentren descondicionados físicamente y bajo estabilidad de terapia farmacológica. La rehabilitación dirigida en HP 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, se recomienda que los pacientes con HAP en mala forma física deberían realizar una rehabilitación supervisada (recomendación IIA) y evitar actividad física extenuante (IIIC)³.

La rehabilitación cardiopulmonar y el ejercicio a bajas cargas en la HP es una intervención multidisciplinaria, cuyos objetivos son:

- Aumento de la capacidad y tolerancia al ejercicio.
- Mejoría de la clase funcional.
- Mejorar la fuerza y resistencia muscular respiratoria y periférica.
- Mejorar la calidad de vida (social y laboral).
- Disminuir la tasa de eventos clínicos y aumentar la supervivencia.
- Incrementar las posibilidades de éxito en los pacientes con HAP de alto riesgo, candidatos a trasplante pulmonar o cardiopulmonar y en los candidatos a endarterectomía en HP tromboembólica crónica.

En la HP se han observado factores centrales y periféricos que generan intolerancia al ejercicio y que se pueden identificar con un programa de rehabilitación cardiopulmonar (Fig. 1)⁴.

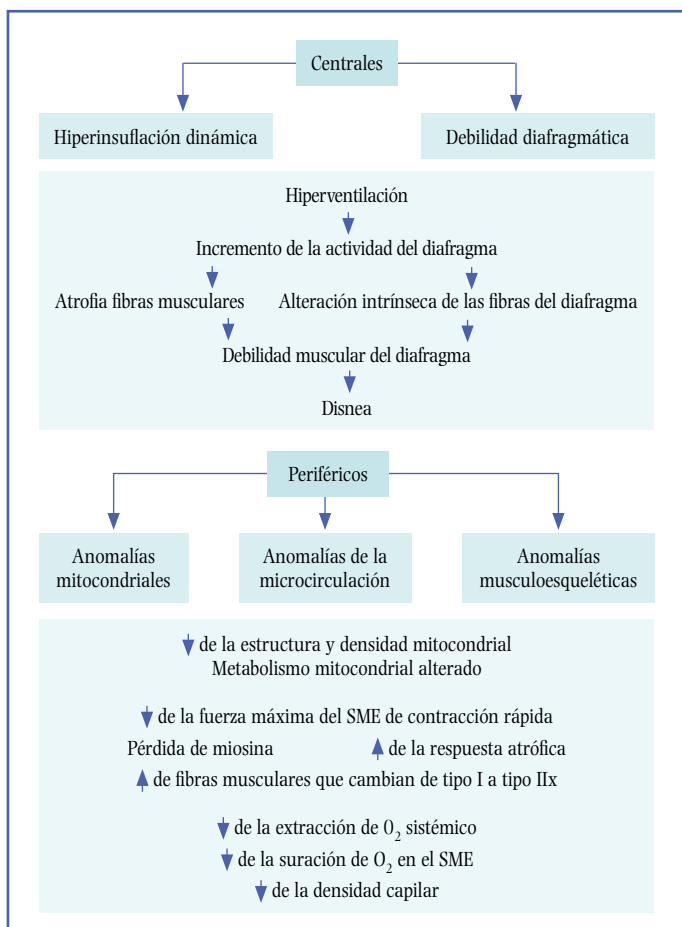


Figura 1. Factores centrales y periféricos que generan intolerancia al ejercicio en los pacientes con hipertensión pulmonar y sobre los que se puede actuar por medio de un programa de rehabilitación. SME: sistema musculoesquelético.

Con respecto al ejercicio programado, se ha demostrado que mejora la calidad de vida, la densidad de masa ósea y la función muscular, causando cambios en la morfometría de las fibras musculares, lo que permite una mejoría en la disnea y fatiga, y mejora la resistencia y fuerza del sistema musculoesquelético (SME) (Fig. 2)^{2,4,5}.

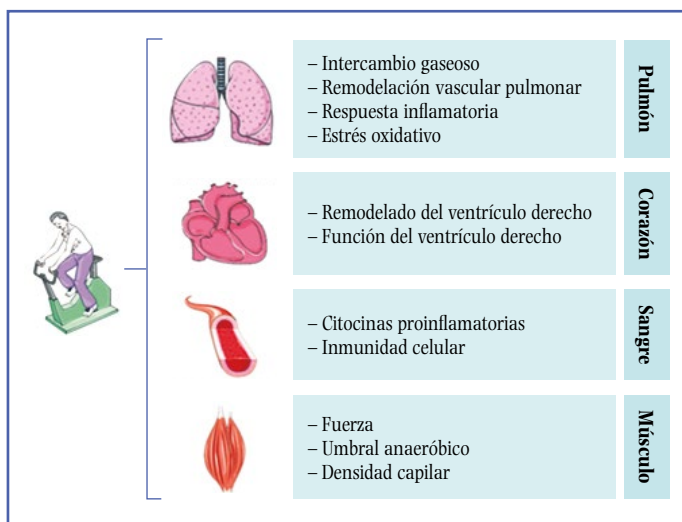


Figura 2. Principales mejoras basadas en el entrenamiento físico.

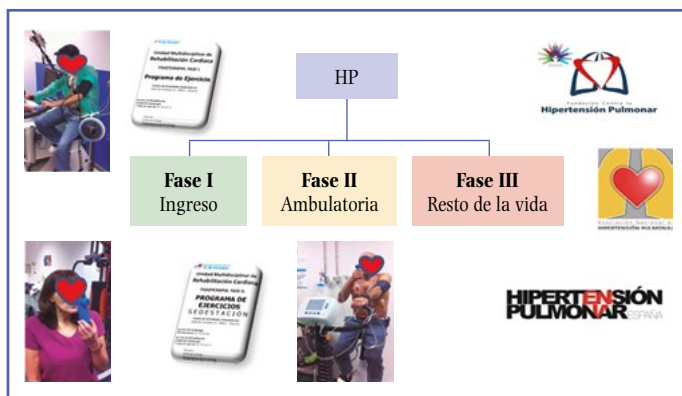


Figura 3. Fases del programa de rehabilitación en la hipertensión pulmonar.

Esquema del programa de rehabilitación

El esquema del programa de rehabilitación se resume en la **figura 3**, **figura 4** y **figura 5**.

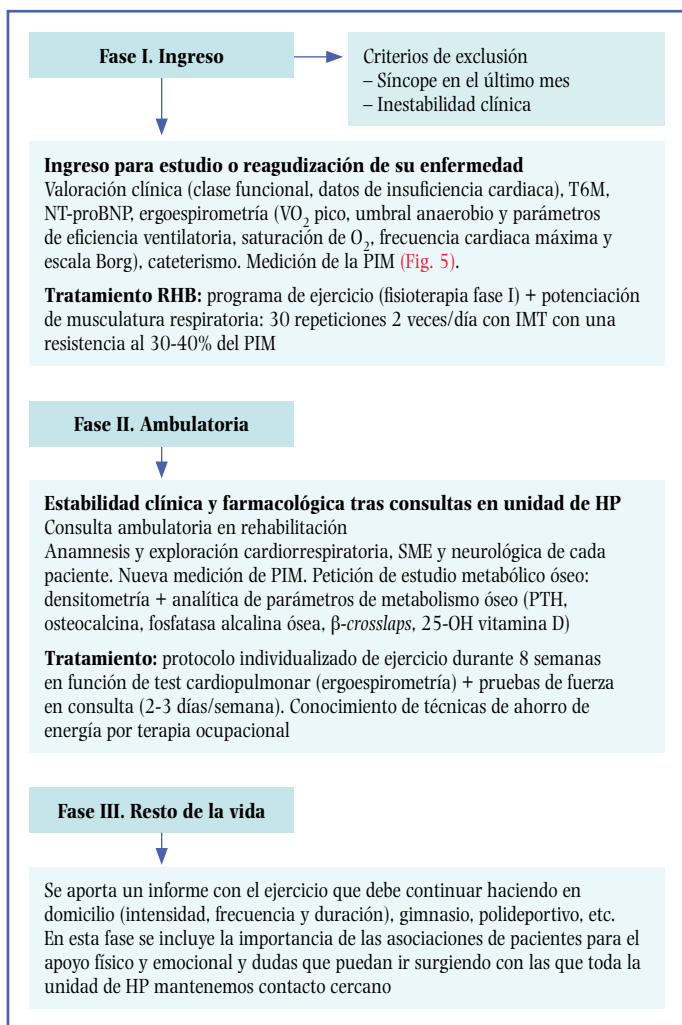


Figura 4. Desarrollo de las fases de rehabilitación cardíaca (el programa completo se puede consultar en el siguiente enlace: <https://rehabilitaciondoce.blogspot.com/search/label/RHB-CARDIACA>).

T6M: test de la marcha de los 6 minutos; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; VO_2 : volumen consumido de oxígeno; PIM: presión inspiratoria máxima; RHB: rehabilitación; IMT: *inspiratory muscle training*; HP: hipertensión pulmonar; SME: sistema musculoesquelético; PTH: hormona paratiroidea.



Figura 5. Medidor de presión inspiratoria máxima y diferentes tipos de IMT (*inspiratory muscle training*).

Hay que destacar que existe evidencia de la eficacia de programas de rehabilitación domiciliaria en HP tanto en adultos como en niños, tan competentes como los presenciales, que se han venido desarrollando a medida que se han mejorado los sistemas de automedición, pero siempre bajo un control médico y por especialistas en rehabilitación cardiopulmonar^{6,7}.

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;40(1):84-92.
2. González-Saiz L, Fiuza-Luces C, Sanchis-Gomar F et al. Benefits of skeletal-muscle exercise training in pulmonary arterial hypertension: The WHOLEi+12 trial. *Int J Cardiol*. 2017;231:277-83.
3. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint 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: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119.
4. Malenfant S, Lebreton M, Breton-Gagnon E, Potus F, Paulin R, Bonnet S, et al. Exercise intolerance in pulmonary arterial hypertension: insight into central and peripheral pathophysiological mechanisms. *Eur Respir Rev*. 2021;30(160):200284.
5. Mereles D, Ehlken N, Kreuscher 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;114(14):1482-9.
6. Wojciuk M, Ciolkiewicz M, Kuryliszyn-Moskal A, Chwiesko-Minarowska S, Sawicka E, Ptaszynska-Kopczynska K, et al. Effectiveness and safety of a simple homebased rehabilitation program in pulmonary arterial hypertension: an interventional pilot study. *BMC Sports Sci Med Rehabil*. 2021;13(1):79.
7. Zöllner D, Siaplaouras J, Apitz A, Bride P, Kaestner M, Latus H, et al. Home exercise training in children and adolescents with pulmonary arterial hypertension: A pilot study. *Pediatr Cardiol*. 2017;38(1):191-8.

Estratificación pronóstica en la hipertensión arterial pulmonar. Terapia guiada por objetivos

W. Hinojosa Camargo y A. Cruz Utrilla

La terapia guiada por objetivos clínicos en la hipertensión arterial pulmonar (HAP) se basa en la idea de considerar simultáneamente los principales parámetros que determinan el pronóstico de la enfermedad e intensificar el tratamiento hasta alcanzar valores que se consideren seguros, intentando lograr la estabilidad de la enfermedad y disminuir el riesgo de mortalidad. Para ello se deben definir cuáles son las variables que evaluar, los puntos de corte y frecuencia de reevaluación. No existe un factor pronóstico que de forma aislada permita estimar el riesgo de un paciente. Por ello, se debe hacer una valoración pronóstica multifactorial relacionada con la evolución de la enfermedad.

Factores pronósticos en la hipertensión pulmonar

Factores no modificables

- Demográficos: sexo masculino y edad. Tanto el inicio en pacientes mayores de 60 años como a edades menores de 30 años son factores de mal pronóstico.
- Subtipo de hipertensión pulmonar: La enfermedad venooclusiva pulmonar, la HAP asociada a esclerodermia y la hipertensión portopulmonar presentan peor pronóstico.
- Difusión de monóxido de carbono (CO): valores por debajo del 40% se han asociado a mayor necesidad de oxígeno, peor clase funcional y peor pronóstico.

Factores modificables

- Clase funcional según la escala de la Organización Mundial de la Salud.
- Capacidad de esfuerzo: en los pacientes menores de 50 años y en aquellos que recorran una distancia mayor de 470 metros en la

prueba de la marcha de los 6 minutos (T6M) se prefiere realizar ergoespirometría. En los pacientes mayores de 50 años es suficiente con el T6M. También proporciona información del comportamiento de la presión arterial (PA), frecuencia cardíaca (FC) y desaturación con el esfuerzo.

- T6M: se considera que un cambio es significativo cuando hay variación de 30 metros o $> 15\%$ respecto a la prueba previa.
- Ergoespirometría: permite el estudio no solo del comportamiento de las variables hemodinámicas, sino de la contribución respiratoria o el desentrenamiento en el ejercicio.
- Síntomas: síncope de esfuerzo, rápida progresión de los síntomas, necesidad de dosis crecientes de diuréticos o terapia combinada y soporte con oxígeno.
- Exploración física: la PA sistémica baja < 110 mmHg y la FC en reposo > 96 lpm traducen una situación hemodinámica más comprometida. Los datos de insuficiencia cardíaca derecha o aparición de 3.^{er} ruido cardíaco pueden traducir disfunción ventricular derecha.
- Comorbilidades: aneurisma de la arteria pulmonar, arritmias supraventriculares e insuficiencia renal.
- Fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B (NT-proBNP): actualmente es una de las variables con mayor valor pronóstico, tanto al diagnóstico como en el seguimiento.
- Ecocardiograma transtorácico: parámetros relacionados con la congestión y la función ventricular derecha.
- Parámetros hemodinámicos: se utilizan la presión en aurícula derecha (PAD), resistencia vascular pulmonar (RVP), índice cardíaco y saturación venosa de oxígeno (SvO_2). Los cambios en el curso de la enfermedad nos permiten conocer en profundidad la situación hemodinámica.

Modelos de predicción de riesgo

Los más estandarizados son el REVEAL score 2.0 y la tabla de estratificación propuesta por la *European Society of Cardiology/European Respiratory Society*. Estas escalas permiten clasificar a los pacientes en riesgo bajo, intermedio o alto de mortalidad al año. Sin embargo, todas las escalas presentan limitaciones.

En nuestro centro, la evaluación se realiza de una forma cualitativa empleando variables de ambas escalas, así como variables que no han sido incluidas en las calculadoras. Los puntos de corte se han obtenido de las guías clínicas, de los registros observacionales y datos de nuestro propio centro, por lo que permite una mejor adaptación a la población diana.

Tabla 1. Factores de riesgo modificables incluidos en la escala de riesgo de la *European Society of Cardiology/European Respiratory Society*. Se muestran los puntos de corte para el riesgo bajo y alto

Factores pronósticos modificables		Bajo riesgo	Alto riesgo
Datos clínicos	Signos de IC derecha	Ausentes	Presente pese a tripe terapia diurética
	Progresión de los síntomas	No	Rápida
	Síncope	No	De repetición
	CF OMS	I, II	IV
Capacidad funcional	Test 6 minutos	> 470 m	< 165 m
	Ergoespirometría	VO ₂ pico > 15 ml/min/kg (> 65% predicho), VE/VCO ₂ < 36	VO ₂ pico < 11 ml/min/kg (< 35% predicho), VE/VCO ₂ > 45
Función de Vd	NT-proBNP en plasma	< 300 pg/mL	> 1.100 pg/mL
	Ecocardiograma	Área de la AD < 18 cm ² , no derrame pericárdico	Área de la AD > 26 cm ² , no derrame pericárdico
Hemodinámica	Cateterismo cardíaco derecho	PAD < 8 mmHg, IC > 2,5 l/min/m ² , SVO ₂ > 65%	PAD > 14 mmHg, IC < 2 l/min/m ² , SVO ₂ < 60%

IC: insuficiencia cardíaca; VD: ventrículo derecho; CF: clase funcional; OMS: Organización Mundial de la Salud; VO₂: volumen consumido de oxígeno; VE/VCO₂: mililitros de aire que deben ventilarse para extraer o eliminar 1 ml de CO₂; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; AD: aurícula derecha; PAD: presión en aurícula derecha; SvO₂: saturación venosa de oxígeno.

La estratificación del paciente se hace cuando la mayoría de los criterios están dentro parámetros definidos en cada nivel de riesgo. El riesgo bajo y alto se identifican con base en los criterios definidos por las guías europeas (Tabla 1).

En los grupos de riesgo bajo y alto la estratificación es más sencilla y la forma de actuación es más clara. Sin embargo, una proporción importante de los pacientes no cumplen criterios de bajo ni de alto riesgo. Estos

Tabla 2. Factores de riesgo y puntos de corte incluidos en el riesgo intermedio, que a su vez se dividen en riesgo intermedio-bajo e intermedio-alto. En la tabla asociada a continuación se muestra también factores modificadores no incluidos en las escalas habituales que deben considerarse en la práctica clínica de forma independiente por su asociación con el pronóstico

Factores pronósticos modificables		Riesgo intermedio-bajo	Riesgo intermedio-alto
Datos clínicos	Signos de IC derecha	Ausentes	Leves
	Constantes	PA sistólica > 110 mmHg FC < 96 lpm	PA sistólica < 110 mmHg FC > 96 lpm
	Progresión de los síntomas	No	Lenta. Necesidad ocasional de hospitalización relacionada con la enfermedad. Incremento de diuréticos o del flujo de oxígeno
	Síncope	No	Con esfuerzos moderados
	CF OMS	II	III
Capacidad funcional	Test 6 minutos	320-470 m	165-320 m
	Ergoespirometría	VO ₂ pico 11-15 ml/min/kg (30-65% predicho), VE/VCO ₂ 36-38,9	VO ₂ pico 11-15 ml/min/kg (35-65% predicho), VE/VCO ₂ > 39 < 44,9 Presión arterial en meseta Datos de apertura de cortocircuito sistémico-pulmonar en ejercicio
Función de VD	NT-proBNP	300-700 pg/mL	700-1.100 pg/mL
	Ecocardiograma	Área de la AD 18-26 cm ² , derrame pericárdico mínimo o ausente	Riesgo intermedio, con aumento de índice de excentricidad, dilatación progresiva de cavidades derechas

(Continúa)

Tabla 2. Factores de riesgo y puntos de corte incluidos en el riesgo intermedio, que a su vez se dividen en riesgo intermedio-bajo e intermedio-alto. En la segunda tabla se muestra también factores modificadores no incluidos en las escalas habituales que deben considerarse en la práctica clínica de forma independiente por su asociación con el pronóstico (*continuación*)

Factores pronósticos modificables		Riesgo intermedio-bajo	Riesgo intermedio-alto
Hemodinámica	Cateterismo cardiaco derecho	PAD 8-14 mmHg. Ic 2-2,4 l/min/m ² , SVO ₂ 60-65%	Los previos, además de un aumento de RVP 20-30% en el seguimiento



Factores pronósticos modificables		Demográficos	Sexo masculino Edad < 30 años o > 60 años
		Subtipo de HP	Asociada a esclerosis sistémica o hipertensión portopulmonar
		Función respiratoria	DLCO < 40%
		Comorbilidades	Aparición de arritmias supraventriculares, insuficiencia renal o aneurisma de arteria pulmonar

IC: insuficiencia cardiaca; PA: presión arterial; FC: frecuencia cardiaca; CF: clase funcional; OMS: Organización Mundial de la Salud; VO₂: volumen consumido de oxígeno; VE/VCO₂: mililitros de aire que deben ventilarse para extraer o eliminar 1 ml de CO₂; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; AD: aurícula derecha; PAD: presión en aurícula derecha; SVO₂: saturación venosa de oxígeno; RVP: resistencia vascular pulmonar; VD: ventrículo derecho; HP: hipertensión pulmonar; DLCO: difusión pulmonar de monóxido de carbono.

Tabla 3. Seguimiento propuesto, parámetros que evaluar y frecuencia de reevaluación

	Riesgo bajo*	Riesgo intermedio-bajo*	Riesgo intermedio-alto	Riesgo alto‡
Clínica, CF, PA, FC	6 meses		3 meses	
NT-proBNP	6 meses		3 meses	
T6M	Anual		3 meses	
PECP†	Anual		6 meses	
ECG	6 meses		3 meses	
ETT	Anual		6 meses	
CCD	– En caso de discordancia en datos clínicos – Cada 5 años pacientes < 50 años		– En caso de discordancia en datos clínicos – Antes del inicio de prostaciclina – Antes de la derivación para valoración de trasplante pulmonar – Anualmente en pacientes incluidos en lista de trasplante pulmonar	

*En los pacientes con diagnóstico reciente y riesgo bajo e intermedio-bajo se debe hacer la primera reevaluación en 3 meses. Posteriormente, serán valorados semestralmente.

†En los pacientes menores de 50 años o en aquellos que caminen más de 470 metros en el T6M se debe considerar la ergometría con consumo de gases.

‡En pacientes en riesgo alto la valoración clínica y las pruebas complementarias habitualmente serán realizadas con una periodicidad menor según la evolución.

CF: clase funcional; CCD: cateterismo cardiaco derecho; FC: frecuencia cardiaca; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; T6M: test 6 minutos; PA: presión arterial; PECP: prueba de esfuerzo cardiopulmonar; ECG: electrocardiograma; ETT: ecocardiograma transtorácico.

pacientes pertenecen al riesgo intermedio. Dentro del riesgo intermedio, es fundamental valorar otros datos con valor pronóstico y el análisis individualizado de las expectativas del paciente. Según el predominio de estos criterios de riesgo adicionales los pacientes se estratifican en un riesgo intermedio-bajo o intermedio-alto (Tabla 2). Estos criterios, si bien pueden modificar el riesgo a cualquier nivel, se consideran con mayor relevancia en el riesgo intermedio.

Seguimiento

Ante cualquier empeoramiento relativamente reciente se deberán descartar situaciones desencadenantes antes de atribuir el empeoramiento clínico a la propia enfermedad (p. ej., hipertiroidismo, procesos neoplásicos o aparición o reactivación de enfermedades sistémicas).

En general, se mantendrá un umbral bajo para la realización de catesterismo cardiaco derecho (CCD) en el seguimiento. En toda visita de seguimiento se realizará al menos una valoración clínica (PA y FC), clase funcional, análisis de sangre (hemograma, NT-proBNP, perfil hepático, función renal y electrolitos) y una evaluación de la capacidad funcional (bien con TM6 o ergoespirometría). En la **tabla 3** se resumen los diferentes aspectos que valorar en el seguimiento según el riesgo del paciente. Al inicio del tratamiento vasodilatador, todos los pacientes son valorados a los tres meses, salvo en casos de alto riesgo, que son valorados al mes del inicio.

Bibliografía

- Benza RL, Gomberg-Maitland M, Elliott CG, et al. Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension: The REVEAL Risk Score Calculator 2.0 and comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies. *Chest*. 2019;156:323-37.
- Boucly A, Savale L, Jaïs X, et al. Association between initial treatment strategy and long-term survival in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2021;204(7):842-54.
- Galiè N, Channick RN, Frantz RP, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801889.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2016;37:67-119.
- Hoepfer MM, Al-Hiti H, Benza RL, et al. Switching to riociguat versus maintenance therapy with phosphodiesterase-5 inhibitors in patients with pulmonary arterial hypertension (REPLACE): a multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2021;9(6):573-84.
- Quezada LCA, Velazquez T, López-Guarch C, et al. Trends in pulmonary hypertension over a period of 30 years: Experience from a single referral centre. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:915-23.
- Sitbon O, Channick R, Chin KM, et al. Selexipag for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2015;373(26):2522-33.

Tratamiento. Fármacos específicos

M.J. Cristo Ropero

Medidas generales

Se fundamentan en evitar aquellas situaciones que tengan un probable efecto deletéreo en la estabilidad clínica y hemodinámica del paciente, así como aumentar la calidad de vida del paciente.

- Se recomienda consejo gestacional de cara a evitar el embarazo a todas las pacientes en edad fértil por su elevada morbimortalidad.
- Las infecciones, especialmente las respiratorias, comportan situaciones de alto riesgo con una elevada mortalidad. En caso de infección, se deberá priorizar un diagnóstico e inicio de tratamiento precoz.
- Se recomienda la vacunación anual para la gripe y según calendario frente al neumococo (Prevenar13 dosis única, Pneumovax23 cada cinco años). Actualmente se recomienda la vacunación frente al coronavirus.
- Revisar los fármacos utilizados de forma concomitante para otras patologías, incluso en procesos banales (p. ej., α -adrenérgicos de inhaladores nasales).
- Evitar los antiinflamatorios no esteroideos por la vasoconstricción renal e inhibición de la vía de las prostaciclinas.
- Se recomienda mantener un estilo de vida activo y evitar el desacondicionamiento físico.
- Evitar la hipoxemia y la hipercapnia. Oxigenoterapia domiciliaria en caso de insuficiencia respiratoria en reposo (presión arterial de oxígeno < 60 mmHg) o desaturación con las actividades físicas. Se debe evitar la hipoxia hipobárica (vuelos por encima de 1.500-2.000 metros). En los vuelos comerciales (cabina presurizada a una altitud equivalente a 1.500-2.500 metros) se debe considerar el uso de oxígeno suplementario.
- Uso de diuréticos según signos y síntomas de insuficiencia cardiaca. En los pacientes con enfermedad venooclusiva pulmonar el uso de

diuréticos es indispensable para soportar la vasodilatación pulmonar sin producir congestión intersticial. Es habitual la necesidad de tratamiento diurético combinado a altas dosis por la alta frecuencia de resistencia diurética.

- Los escenarios para el inicio de anticoagulación serán los mismos que en paciente sin hipertensión arterial pulmonar (HAP). No se recomienda la anticoagulación generalizada de los pacientes con HAP. En pacientes portadores de catéter venoso central se recomienda anticoagulación salvo contraindicación específica o en caso de inclusión en lista de trasplante pulmonar.
- El uso de calcioantagonistas solo está indicado en aquellos pacientes que presentan una prueba de vasorreactividad positiva. El fármaco utilizado por protocolo es amlodipino 10 mg cada 12 horas. Se debe comenzar a 5 mg cada 24 horas, incrementando progresivamente la dosis hasta alcanzar el objetivo. Aproximadamente la mitad de los pacientes con una respuesta aguda positiva mantiene una respuesta positiva a largo plazo. De esta forma, una vez iniciado el tratamiento con calcioantagonistas será necesaria la reevaluación hemodinámica a los 3-6 meses de alcanzar la dosis objetivo. Se considerará respondedor cuando los pacientes mantienen una clase funcional I o II de la Organización Mundial de la Salud con valores hemodinámicos normalizados. Si no se consigue esto, estaría indicado el inicio de fármacos vasodilatadores específicos. En los pacientes respondedores a largo plazo que pierden respuesta, está indicada la adicción de fármacos específicos, manteniendo el calcioantagonista.

Terapias específicas

Las terapias específicas están indicadas 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. Los fármacos aprobados para el tratamiento de la HAP (Tabla 1) se clasifican en tres grupos en función de la vía fisiopatológica sobre la que actúen.

- El tratamiento con epoprostenol requiere de una bomba de infusión intravenosa continua. Para ello es necesario el implante de un catéter tunelizado (central de acceso periférico, Hickman o reservorio). Actualmente se utilizan formulaciones termoestables del fármaco, en las que los cambios de medicación los deben realizar los pacientes cada 48 horas. En bomba CADD se utilizan viales de 1,5 mg diluidos en 50 cc de agua estéril. La dosis inicial es de 2 ng/kg/min, aumentado progresivamente dosis de 2 en 2 ng/kg según tolerancia. Es indispensable la educación del paciente para que conozca los cuidados del

Tabla 1. Fármacos aprobados para el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar

Fármaco	Vía de administración	Posología	Efectos secundarios
Vía del óxido nítrico			
Inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (iPDE-5)			
Sildenafil	Oral	40-80 mg cada 8 h	– Cefalea, eritema facial, priapismo, epistaxis – Contraindicado con nitratos
Tadalafil	Oral	40 mg cada 24 h	
Estimuladores de la guanilato ciclasa soluble (sGC)			
Riociguat	Oral	Inicio 0,5 cada 8 h Objetivo 2,5 mg cada 8 h	– Contraindicado con nitratos o con iPDE-5
Vía de la endotelina: antagonistas de los receptores de la endotelina (ARE)			
Bosentán	ARE A y B Oral	125 mg cada 12 h	– Elevación transaminasas
Ambrisentán	ARE A Oral	Inicio 5 mg cada 24 h Objetivo 10 mg cada 24 h	– Edema periférico – Elevación transaminasas
Macitentan	ARE A y B Oral	10 mg cada 24 h	– Anemia
Vía de las prostaciclinas			
Agonista de los receptores IP de la prostaciclina			
Selexipag	Oral	Inicio 200 µg cada 12 h Objetivo 1.600 µg cada 12 h	– Trombocitopenia, eritema, cefalea, dolor mandibular, diarrea
Prostanoides			
Epoprostenol	Intravenoso	Inicio 2 ng/kg/min Objetivo 20-40 ng/kg/min	– Epoprostenol problemas relacionados con bomba de infusión intravenosa continua – Treprostínil sc dolor local
Treprostínil	Intravenoso subcutáneo	Dosis inicial 4 ng/kg/min Objetivo 40-80 ng/kg/min	
Iloprost	Inhalado	Inicio 2,5 µg/inh cada 4 h Objetivo 5 µg/inh cada 4 h	

catéter, sea capaz de cambiar la medicación y detectar datos de alarma. Se debe asegurar que el paciente dispone de una bomba de reemplazo y la constancia en informes de un protocolo de infusión de fármaco por vía periférica en caso de fallo de la bomba portátil.

- Respecto al treprostinil, el fármaco se puede administrar a temperatura ambiente, habitualmente por vía subcutánea. El paciente debe aprender a cargar la medicación desde un vial que contiene la dilución del fármaco a una bomba de infusión portátil, conectada a través de un catéter hasta la zona de inserción subcutánea. Los cambios de medicación se deben realizar cada 72 horas. Tras la apertura del vial, se debe recambiar en un plazo máximo de 30 días. La dosis inicial habitual es de 1-2 ng/kg/min, aumentado progresivamente dosis dependiendo de efectos secundarios hasta alcanzar la dosis óptima entre 20-80 ng/kg/min. La dosis de treprostinil administrada por vía intravenosa es aproximadamente dos veces más alta que la de eprostenol.

Bibliografía

- Benza RL, Gomberg-Maitland M, Elliott CG, et al. Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension: The REVEAL Risk Score Calculator 2.0 and comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies. *Chest*. 2019;156:323-37.
- Boucly A, Savale L, Jaïs X, et al. Association between initial treatment strategy and long-term survival in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2021;204(7):842-54.
- Galiè N, Channick RN, Frantz RP, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801889.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2016;37:67-119.
- Hoeper MM, Al-Hiti H, Benza RL, et al. Switching to riociguat versus maintenance therapy with phosphodiesterase-5 inhibitors in patients with pulmonary arterial hypertension (REPLACE): a multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2021;9(6):573-84.
- Quezada LCA, Velazquez T, López-Guarch C, et al. Trends in pulmonary hypertension over a period of 30 years: Experience from a single referral centre. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:915-23.
- Sitbon O, Channick R, Chin KM, et al. Selexipag for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2015;373(26):2522-33.

Tratamiento combinado. Triple terapia

M.J. Cristo Ropero y M.P. Escribano Subías

Doble terapia vasodilatadora

Actualmente es el tratamiento recomendado de inicio en la mayoría de los pacientes de nuevo diagnóstico en situación de riesgo bajo o intermedio-bajo. Se basa en la combinación de un inhibidor de la fosfodiesterasa 5 (iPDE-5) con un antagonista de los receptores de la endotelina (ARE). No se recomienda la combinación de sildenafil y bosentán por las posibles interacciones farmacológicas. En pacientes con efectos adversos intolerables relacionados con los iPDE-5 se puede plantear cambiar estos por riociguat.

Triple terapia vasodilatadora

Triple terapia oral con selexipag

Se recomienda en pacientes en situación de riesgo intermedio-bajo en el seguimiento, ya tratados con doble terapia oral. En aquellos pacientes en peor situación de riesgo no candidatos a prostaciclina sistémica, así como para el destete de prostaciclina sistémica en pacientes seleccionados.

En todo caso, se comenzará el tratamiento con 200 µg cada 12 horas, titulando la dosis cada 15 días. En cada titulación se aumentarán 200 µg cada 12 horas respecto a la dosis previa. La dosis objetivo debe ser aquella que permita la optimización de la situación de riesgo. La dosis máxima es de 1.600 µg cada 12 horas. En caso de aparición de efectos adversos durante la escalada de dosis, se debe mantener la dosis y añadir el tratamiento necesario para una mejoría sintomática de estos efectos adversos relacionados con la medicación, que generalmente son transitorios y tratables. Generalmente se puede aumentar la dosis de forma posterior en caso de no alcanzarse el objetivo terapéutico. El tratamiento de efectos adversos se puede resumir de la siguiente manera:

- Si diarrea: se puede usar loperamida 2 mg hasta cada 8 horas.
- Si cefalea: paracetamol/codeína 500/30 mg hasta cada 8 horas.
- Si estreñimiento: lactulosa 10 gramos cada 8 horas.

DESTETE DE PROSTACICLINAS SISTÉMICAS POR ANÁLOGOS DE LOS RECEPTORES IP DE LA PROSTACICLINA

Este cambio debe hacerse de forma individualizada, únicamente en pacientes que permanecen estables durante al menos un año en situación de bajo riesgo y bajo tratamiento con prostaciclina sistémica a dosis menores de 25 ng/kg/min, sin datos de severidad hemodinámica (resistencia vascular pulmonar < 4 unidades Wood). La introducción de selexipag en este contexto debe realizarse de forma solapada al descenso de las prostaciclina, de forma lentamente progresiva. Un esquema propuesto es el descenso de la dosis de prostaciclina inicial unos 2-4 ng/kg/min, a la vez que se introduce selexipag 200 µg cada 12 horas, repitiéndose esta maniobra cada 1-2 semanas según tolerancia hasta la retirada completa de prostaciclina sistémica. Se realizará una monitorización estrecha al menos mensual durante este proceso. Una vez realizado el cambio se debe realizar una reevaluación hemodinámica a los 3-6 meses.

Triple terapia con prostaciclina sistémica

Está indicada en pacientes en situación de riesgo intermedio-alto o alto riesgo, tanto al diagnóstico como durante el seguimiento. Se debe priorizar el uso de las prostaciclina, titulándose progresivamente hasta una dosis mínima de 8-10 ng/kg/min. Posteriormente, se introducirá el iPDE-5 (generalmente sildenafil por su vida media más corta). Finalmente, se introducirá el ARE.

Bibliografía

- Benza RL, Gomberg-Maitland M, Elliott CG, et al. Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension: The REVEAL Risk Score Calculator 2.0 and comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies. *Chest*. 2019;156:323-37.
- Boucly A, Savale L, Jaïs X, et al. Association between initial treatment strategy and long-term survival in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2021;204(7):842-54.
- Galiè N, Channick RN, Frantz RP, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801889.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2016;37:67-119.
- Hoepfer MM, Al-Hiti H, Benza RL, et al. Switching to riociguat versus maintenance therapy with phosphodiesterase-5 inhibitors in patients with pulmonary arterial hypertension (REPLACE): a multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2021;9(6):573-84.
- Quezada LCA, Velazquez T, López-Guarch C, et al. Trends in pulmonary hypertension over a period of 30 years: Experience from a single referral centre. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:915-23.
- Sitbon O, Channick R, Chin KM, et al. Selexipag for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2015;373(26):2522-33.

Tratamiento guiado por objetivos

W. Hinojosa Camargo y A. Cruz Utrilla

El objetivo del tratamiento vasodilatador será siempre perseguir una situación de bajo riesgo. Actualmente el tratamiento se considera para pacientes con presión arterial pulmonar media (PAPm) > 25 mmHg. Únicamente se planteará el inicio de tratamiento específico cuando la PAPm se sitúe entre 20 y 25 mmHg en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) heredable y en pacientes sintomáticos con HAP asociada a esclerosis sistémica. Se propone el siguiente esquema de tratamiento (Fig. 1):

- Pacientes en riesgo bajo o intermedio-bajo al diagnóstico: por lo general se iniciará doble terapia oral incluyendo un inhibidor de la fosfodiesterasa 5 (iPDE-5) y un antagonista de los receptores de la endotelina (ARE). Existen algunas excepciones a esta regla, como pueden ser aquellos pacientes mayores de 75 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular o con alta sospecha de enfermedad venooclusiva pulmonar, en los que la doble terapia puede generar complicaciones como la aparición de edema intersticial pulmonar. En los pacientes con HAP asociada a virus de inmunodeficiencia humana se considerará la monoterapia, teniendo siempre en cuenta las posibles interacciones farmacológicas con el tratamiento antirretroviral (especialmente de sildenafil).
- Los agonistas del receptor IP de la prostaciclina se recomiendan en pacientes en situación de riesgo intermedio-bajo en el seguimiento ya tratados con doble terapia oral inicial. Se puede considerar la sustitución de iPDE-5 por riociguat, en pacientes con comorbilidades y edad avanzada que no se consideren candidatos a tratamientos con prostaciclina.
- Pacientes en situación de riesgo intermedio-alto al diagnóstico: se planteará triple terapia, incluyendo prostaciclina sistémica. Se considerará selexipag en lugar de prostaciclina sistémica en pacientes con comorbilidades.

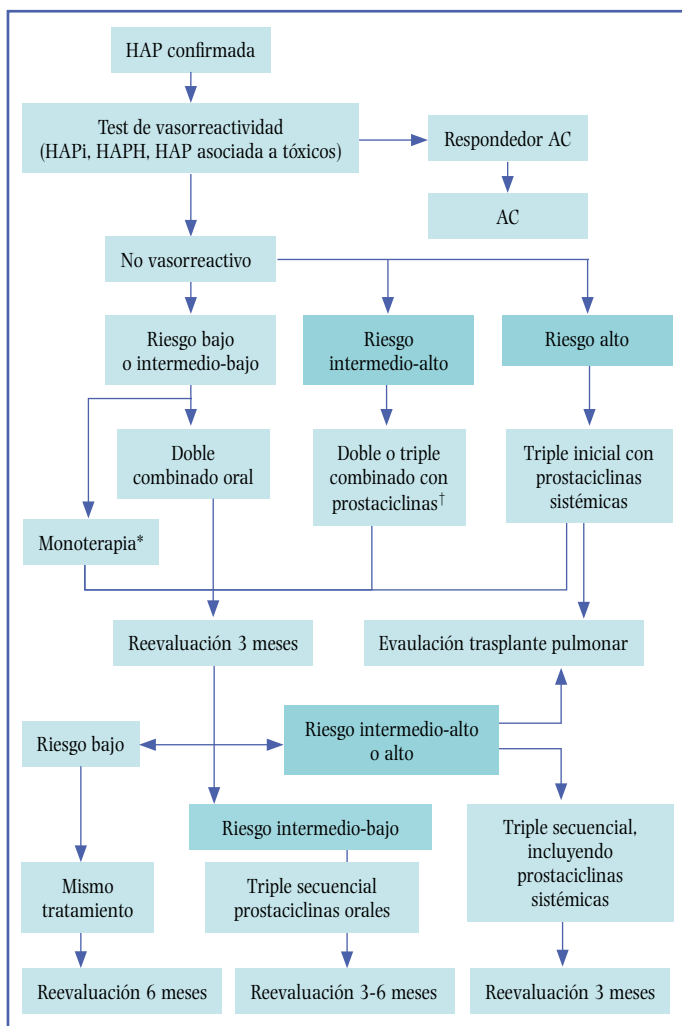


Figura 1. Algoritmo de manejo de la hipertensión arterial pulmonar (HAP) basada en el riesgo.

*El uso de monoterapia queda reservado para casos excepcionales expuestos en el texto.

†La decisión de iniciar triple terapia incluyendo prostaciclinas sistémicas en el paciente de riesgo intermedio-alto se evaluará individualmente.

AC: antagonistas de los canales de calcio; HAPi: hipertensión arterial pulmonar idiopática; HAPH: hipertensión arterial pulmonar heredable.

- Pacientes en riesgo alto al diagnóstico o que mantengan una situación de riesgo intermedio-alto o alto en el seguimiento: en estos pacientes se recomienda la triple terapia con prostaciclina sistémica. Además, estos pacientes deben derivarse de forma preferente a un centro de referencia en hipertensión pulmonar, con disponibilidad para la evaluación de trasplante pulmonar.
- Una vez se alcanza una situación de riesgo bajo se debería mantener el tratamiento previo con el que se ha conseguido alcanzar esa situación. Es aceptable perseguir una situación de riesgo intermedio-bajo en pacientes mayores o con comorbilidades.

Bibliografía

- Benza RL, Gomberg-Maitland M, Elliott CG, et al. Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension: The REVEAL Risk Score Calculator 2.0 and comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies. *Chest*. 2019;156:323-37.
- Boucly A, Savale L, Jaïs X, et al. Association between initial treatment strategy and long-term survival in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2021;204(7):842-54.
- Galiè N, Channick RN, Frantz RP, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801889.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2016;37:67-119.
- Hoepfer MM, Al-Hiti H, Benza RL, et al. Switching to riociguat versus maintenance therapy with phosphodiesterase-5 inhibitors in patients with pulmonary arterial hypertension (REPLACE): a multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2021;9(6):573-84.
- Quezada LCA, Velazquez T, López-Guarch C, et al. Trends in pulmonary hypertension over a period of 30 years: Experience from a single referral centre. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:915-23.
- Sitbon O, Channick R, Chin KM, et al. Selexipag for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2015;373(26):2522-33.

Indicaciones para trasplante pulmonar y cardiopulmonar

A. de Pablo Gafas y P. Gámez García

Si la hipertensión arterial pulmonar (HAP) progresa a pesar del tratamiento médico es previsible una supervivencia inferior a tres años, por lo que ese paciente debe ser considerado posible candidato a trasplante¹, tratamiento que ofrece una esperanza de vida media de 6-7 años. En nuestra unidad se considera indicado para pacientes con HAP exclusivamente el trasplante (TP) bipulmonar, debido a su mejor supervivencia perioperatoria. Deben ser remitidos a trasplante cardiopulmonar (TCP) aquellos que presenten disfunción del ventrículo izquierdo, problemas técnicos para un TP o bien situaciones extremas de fracaso de ventrículo derecho consideradas como irreversibles.

Aunque la supervivencia perioperatoria de pacientes con HAP sigue siendo algo inferior al resto de TP (79 vs. 89% a los 3 meses)², en los últimos años se ha conseguido reducido la mortalidad perioperatoria por debajo del 10%^{3,4}, sin diferencias a largo plazo (56 vs. 60% a 5 años y 41 vs. 42% a 10 años). La supervivencia del TCP es algo inferior (72% a 3 meses, 48% a 5 años y 35% a 10 años).

La mayor mortalidad perioperatoria de los pacientes con HAP se debe principalmente a la disfunción cardíaca^{1,4,5}, puesto que la ausencia de recuperación inmediata tras el TP provoca un serio compromiso hemodinámico, favoreciendo la disfunción primaria del injerto, la necesidad de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), intubación prolongada y repetidas complicaciones que comprometen la viabilidad del paciente.

Por ello, en el éxito de un TP en HAP influye mucho elegir el momento idóneo de indicación, ofreciendo la mayor supervivencia posible con tratamiento médico seguido de una alta probabilidad de sobrevivir al TP. Esta difícil elección, realizada en nuestra unidad de trasplante en contacto muy estrecho con la unidad de hipertensión pulmonar, nos ha permitido realizar TP a 53 pacientes con un 9% de mortalidad perioperatoria y una supervivencia a 5 años del 55%. Con base en esta experiencia propia hemos establecido criterios de «derivación precoz» a la unidad de trasplante, que

Tabla 1. Criterios de derivación e indicación del trasplante bipulmonar en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) o hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

Criterios de derivación
Hipertensión arterial pulmonar*
– Si al diagnóstico cumple criterios de riesgo alto – Si en el seguimiento cumple criterios de riesgo intermedio-alto – Si inicia deterioro de función renal o hepática – Si presenta episodios de hemoptisis – Si se identifican formación de aneurismas en las arterias pulmonares
Enfermedad venooclusiva pulmonar
– En el momento del diagnóstico o con alta sospecha
Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica
– Si el paciente queda excluido de endarterectomía
Criterios de trasplante
Hipertensión arterial pulmonar*
– Si en el seguimiento cumple criterios de riesgo alto – Si en el seguimiento precisa incrementos de dosis para mantener riesgo intermedio-alto – Si presenta deterioro de función renal o hepática – Si presenta episodios repetidos de hemoptisis
Enfermedad venooclusiva pulmonar
– Ante progresión sintomática hemodinámica o hipoxémica – Siempre antes de iniciar prostaciclina sistémica
Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica
– Si hay progresión a riesgo intermedio-alto

*La esclerodermia requiere una valoración muy detallada del sistema digestivo y precisa en ocasiones de técnicas especiales de alimentación postrasplante que suponen una difícil aceptación para el paciente, por lo que estos pacientes deben ser remitidos muy precozmente al trasplante.

permitan valorar y preparar adecuadamente al candidato y elegir el momento idóneo para su inclusión en lista de espera de TP, evitando su mortalidad en lista y mejorando la probabilidad de supervivencia tras el TP (Tabla 1).

Tabla 2. Criterios generales para trasplante pulmonar y cardiopulmonar

Parámetro	Criterio
Edad*	< 65 años - trasplante unipulmonar < 60 años - trasplante bipulmonar < 55 años - trasplante cardiopulmonar
Hábitos tóxicos	Ausencia de consumo de alcohol, tabaco y drogas en los 6 meses previos
Estado nutricional	IMC > 19 y < 30
Ausencia de cualquiera de estas comorbilidades	– Daño irreversible de órganos básicos (renal, cardíaco, hepático) – Osteoporosis muy severa sintomática – Enfermedad arterial periférica (grandes vasos, cerebrovascular) – Enfermedad maligna < 5 años libre de enfermedad o < 2 años en las neoplasias cutáneas y de cérvix
Infecciones activas	– Infección VIH – Infección crónica por virus hepatitis B o C – Infección activa de cualquier órgano
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

*Los criterios de riesgo aquí recogidos corresponden a los establecidos en nuestra unidad de hipertensión arterial sistémica y están detallados en el Capítulo 3 sobre tratamiento de este manual. IMC: índice de masa corporal.

Los tratamientos considerados como puente al TP (ECMO y Septostomía) permiten acondicionar con éxito³⁻⁵ un candidato a TP en situación extrema, pero su elevada morbilidad y la posibilidad de fallecer en la espera del donante hacen que no se deba llegar a esta situación, seleccionando precozmente a los pacientes y solo utilizando estas medidas en casos excepcionales, completamente preparados para el TP e incluso en lista que sufren un deterioro brusco. Por tanto, no se consideran estas opciones como primer paso para iniciar una valoración de TP. Si los pacientes con HAP cumplen los criterios generales⁶ de todo TP expresados en la **tabla 2** deben ser derivados precozmente a una unidad de TP.

Respecto al TP en pacientes con hipertensión pulmonar (HP) del grupo secundario a patología pulmonar, los criterios dependen de la enfermedad respiratoria, siendo la HP un factor de riesgo que obliga siempre a su derivación.

Bibliografía

1. McLaughlin VV, Shah SJ, Souza R, Humbert M. Management of pulmonary arterial hypertension. *A m Coll Cardiol*. 2015;65:1976-97.
2. Chambers D, Cherikh WS, Harhay MO, Hayes Jr D, Hsich E, Khush KK, et al. The International Thoracic Organ Transplant Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Thirty-sixth adult lung and heart-lung transplantation Report-2019; Focus theme: Donor and recipient size match. *J Heart Lung Transplant*. 2019;38:1042-55.
3. Quezada-Loaiza A, de Pablo Gafas A, Perez V, Alonso R, Juarros L, Real MI, et al. Lung transplantation in pulmonary hypertension: A Multidisciplinary Unit's Management Experience. *Transplant Proc*. 2018;50(5):1496-503.
4. Hoeper MM, Benza RL, Corris P, de Perrot M, Fadel E, Keogh AM, et al. Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53:1801906.
5. Baillie T, Granton JT. Lung transplantation for pulmonary hypertension and strategies to bridge to transplant. *Semin Respir Crit Care Med*. 2017;38:701-10.
6. Weill D, Benden C, Corris PA, Dark JH, Davis RD, Keshavjee S, et al. A consensus document for the selection of lung transplant candidates: 2014-An up date from the Pulmonary Transplantation Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2015;34:1-15.

Septostomía auricular con balón

M.T. Velázquez Martín y N. Maneiro Melón

Introducción

La septostomía auricular con balón (SAB) consiste en realizar una comunicación entre aurícula derecha (AD) e izquierda a nivel de la fosa oval, creando un cortocircuito derecha-izquierda que se asocia a una reducción de la presión de la AD y a un aumento de la precarga del ventrículo izquierdo. Esto conlleva un incremento del gasto cardíaco sistémico. Además, a pesar de la desaturación arterial que supone, el aumento del flujo sistémico produce un incremento en la capacidad de transporte de oxígeno y disminuye la hiperactividad simpática. Se trata de un procedimiento de alto riesgo que debe realizarse en centros con experiencia (mortalidad periprocedimiento del 4,6% y del 14,7% a 30 días)^{1,2}. El procedimiento se asocia a mejoría clínica, reduce el número de síncope, mejora la capacidad funcional y disminuye la congestión. Las indicaciones y contraindicaciones se resumen en la [tabla 1](#)³.

Técnica de septostomía auricular con balón

La SAB se realiza actualmente según la técnica de dilatación gradual con balón descrita por Sandoval⁴. Previamente, el paciente requiere una situación clínica óptima, mediante tratamiento inotrópico, diurético y hemoterápico para mejorar la tolerancia a la intervención.

Procedimiento de septostomía auricular con balón

- Realización de ecocardiograma transesofágico para descartar la presencia de trombo en las aurículas.
- Si es posible, evitar el oxígeno suplementario durante el procedimiento para obtener una mayor fiabilidad en la medición de los cambios

Tabla 1. Indicaciones y contraindicaciones de la septostomía auricular en la hipertensión arterial sistémica (HAP)

Indicaciones
HAP grave en clase III-IV de la OMS, con síncope recurrente o insuficiencia cardiaca derecha refractaria a tratamiento médico máximo (IIB-C) ³ como: – Terapia puente para trasplante pulmonar – Terapia paliativa para control de síntomas
Contraindicaciones
Presión en aurícula derecha > 20 mmHg*
Resistencias vasculares pulmonares indexadas > 55 UW.m ²
Presión telediastólica de ventrículo izquierdo > 12 mmHg
Supervivencia estimada al año < 40%
Saturación de O ₂ arterial < 85% respirando aire ambiente
Hemoglobina < 12 g/dl o hematocrito < 35%
Insuficiencia cardiaca izquierda o FEVI < 45%

* Variable con mayor asociación a mortalidad periprocedimiento (RR: 10).
OMS: Organización Mundial de la Salud; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo;
RR: riesgo relativo.

- que se produzcan en la saturación arterial periférica de O₂. Utilizar la sedación mínima necesaria para evitar hipoventilación.
- Canalizar arteria femoral derecha y vena femoral derecha. Registro de presiones basales derechas e izquierdas simultáneas. Cálculo de gasto cardiaco por Fick (Tabla 2).
 - Punción transeptal según técnica estándar. Se recomienda guiar la punción con ecocardiograma transesofágico o con eco intracardiaco.
 - Heparinización con heparina sódica 70-100 UI/kg tras punción transeptal.
 - Posicionar guía de intercambio de 0,35" en aurícula izquierda. Dilatación gradual del septo: empezar con dilatador de Inoue (Toray, Japón) o balón de 4 mm y seguir con balones sucesivos de 8, 12 y 16 mm de diámetro (Fig. 1).
 - Tras cada dilatación esperar 3 minutos para estabilización. Tomar medidas de presión telediastólica de ventrículo izquierdo (PTDVI) y saturación periférica de O₂ (Tabla 2).

Tabla 2. Hoja de recogida de datos de septostomía auricular con balón (SAB)

	TA	PAD	PAPm	PTDVI	GC (Fick)	SatO ₂ AP	SatO ₂ Ao
Basal							
Posdilatación 4 mm							
Posdilatación 8 mm							
Posdilatación 12 mm							
Posdilatación 16 mm							
Final							

TA: tensión arterial; PAD: presión en aurícula derecha; PAPm: presión arterial pulmonar media; PTDVI: presión telediastólica de ventrículo izquierdo; GC: gasto cardiaco; Sat: saturación; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

- El tamaño final del defecto es individualizado en cada paciente y se determina cuando ocurre alguna de las siguientes condiciones:
 - Incremento de la PTDVI a un valor ≥ 18 mmHg.
 - Saturación arterial de O₂ $\leq 80\%$ o $\geq 10\%$ 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 gasto cardiaco.
 - Administrar oxígeno suplementario según necesidad. La hipoxemia refractaria es la complicación grave más frecuente periprocedimiento.
 - Monitorización en unidad de cuidados intensivos durante 48 horas.
 - Vigilancia de los niveles de hemoglobina manteniendo valores en torno a la normalidad. Valorar transfusión de hematíes en el periodo inmediato o tratamiento con eritropoyetina a largo plazo para optimizar el transporte de O₂ a los tejidos.
 - Optimización de la volemia.
 - Ecocardiograma transtorácico a las 48 horas para valoración del *shunt* (el diámetro suele ser un 20% menor que el del balón mayor utilizado por retracción elástica).

Momento adecuado para realizar la septostomía

El momento óptimo para realizar la SAB es en fases avanzadas de la enfermedad según lo descrito en la [tabla 1](#) previa de indicaciones, pero no

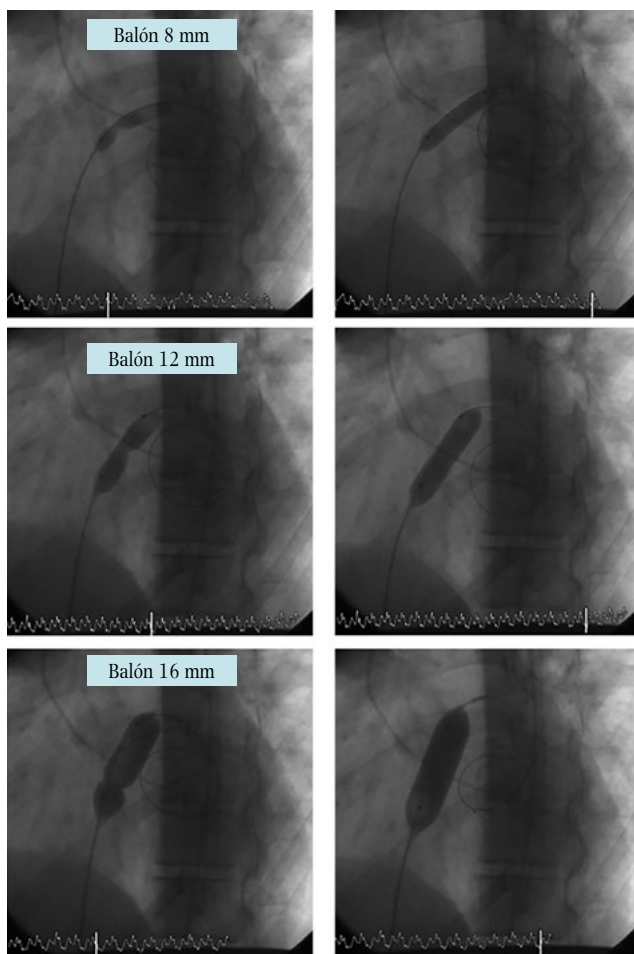


Figura 1. Técnica de septostomía auricular gradual con balón de Sandoval. Dilataciones progresivas del septo interauricular con balones crecientes: de 8, 12 y 16 mm de diámetro.

en pacientes en situación terminal. La realización de SAB en pacientes en situación crítica bajo soporte ventilatorio y/o hemodinámico conlleva una elevada mortalidad periprocedimiento.

Fenestración con dispositivo del septo interauricular

El beneficio inicial de la SAB se ve limitado como consecuencia de una incidencia del 23%¹ de cierre espontáneo del defecto durante el seguimiento a cuatro años.

El implante de un *stent* o dispositivo fenestrado es seguro y reduce el riesgo de oclusión del defecto creado, manteniendo los beneficios clínicos asociados a la SAB⁵. Aunque los estudios publicados reflejan que ambos se mantienen permeables en el septo interauricular a medio-largo plazo⁵, el implante de un dispositivo fenestrado es técnicamente más sencillo. Además, existen dispositivos con diferentes medidas de fenestraciones (4, 6, 8 y 10 mm) a elegir según el tamaño del defecto a crear⁵.

Tipo de cortocircuito indicado según el escenario clínico

- En el caso de plantear la creación de un cortocircuito derecha-izquierda como terapia de destino en pacientes no candidatos a trasplante, sería preferible el implante de un dispositivo fenestrado. Esto evitaría el riesgo inherente a los procedimientos repetidos de septostomía con balón en el caso de reoclusión del defecto.
- Cuando la finalidad del cortocircuito sea servir como terapia puente a trasplante pulmonar es preferible evitar el implante de dispositivos en el tabique interauricular. En estos casos nuestro grupo recomienda septostomía simple con balón.

Bibliografía

1. Khan MS, Memon MM, Amin E, Yamani N, Khan SU, Figueredo VM, et al. Use of balloon atrial septostomy in patients with advanced pulmonary arterial hypertension: A systematic review and meta-analysis. *Chest*. 2019;156(1):53-63.
2. Sandoval J, Gaspar J, Peña H, Santos LE, Córdova J, del Valle K, et al. Effect of atrial septostomy on the survival of patients with severe pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2011;38(6):1343-8.
3. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119.
4. Sandoval J, Gaspar J, Pulido T, Bautista E, Martínez-Guerra ML, Zeballos M, et al. Graded balloon dilation atrial septostomy in severe primary pulmonary hypertension. A therapeutic alternative for patients nonresponsive to vasodilator treatment. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32(2):297-304.
5. Sivakumar K, Rohitraj GR, Rajendran M, Thivianathan N. Study of the effect of occlutech atrial flow regulator on symptoms, hemodynamics, and echocardiographic parameters in advanced pulmonary arterial hypertension. *Pulm Circ*. 2021;11(1):2045894021989966.

Hipertensión pulmonar en los pacientes con cardiopatías congénitas

R. Luna López, T. Segura de la Cal y F. Sarnago Cebada

Generalidades

En los pacientes con cardiopatías congénitas (CC), el incremento del flujo y la presión intravascular lesionan la pared vascular pulmonar, desencadenando disfunción endotelial y liberación de sustancias vasoactivas. El remodelado vascular resultante conlleva el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar (HAP). La prevalencia de HAP en pacientes con CC alcanza el 7%, frente al 0,4% de la población general. El desarrollo de HAP en estos pacientes cuadruplica su mortalidad. Esta entidad representa en torno al 20% del total de casos de HAP.

Clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatía congénita

Se consideran cuatro grupos clínicos caracterizados por una fisiopatología, curso clínico y pronóstico propios de cada grupo:

- A. Síndrome de Eisenmenger: cortocircuitos amplios que han producido tal grado de remodelado vascular que este alcanza cifras suprasistémicas, con la consecuente inversión del cortocircuito y aparición de cianosis. La afectación es multisistémica, crónica y en el adulto suele presentar una progresión lenta. Incluye la mayor parte de los defectos grandes distales a la válvula tricúspide.
- B. HAP asociada a cortocircuito sistémico-pulmonar: habitualmente pretricusúpeos con HAP asociada, que mantienen una dirección del cortocircuito sistémico-pulmonar. Se trata de un grupo heterogéneo que incluye distintos grados de severidad de la HAP asociada, desde estadios incipientes hasta situaciones que podrían considerarse pre-Eisenmenger. En este escenario es fundamental valorar el grado de reversibilidad de la HAP previa a la actuación sobre el defecto.

- C. HAP asociada a cortocircuitos restrictivos, coincidentes o incidentales: se caracterizan por la presencia de HAP severa en presencia de pequeños defectos restrictivos (comunicación interventricular [CIV] < 1 cm o comunicación interauricular [CIA] < 2 cm de diámetro efectivo), con lo que se considera que asocian un *shunt* insuficiente para producir enfermedad vascular de forma aislada. El comportamiento clínico y hemodinámico se asemeja a la HAP idiopática. Es el grupo menos frecuente.
- D. HAP asociada a cortocircuitos reparados: definida como el desarrollo o la persistencia de HAP tras el cierre exitoso de un defecto. Se presenta en hasta el 13% de los pacientes a los que se les ha cerrado un cortocircuito. Los pacientes con HAP poscierre presentan un peor pronóstico que aquellos en situación de Eisenmenger, siendo en general más próximo al de la HAP idiopática.

Se consideran otras formas adicionales de remodelado vascular pulmonar asociado a CC:

- Hipertensión pulmonar segmentaria: afectación no homogénea, con segmentos pulmonares sometidos a mayores presiones que otros, presentando al menos un segmento sin hipertensión pulmonar (HP). Puede ser congénita o adquirida. Se asocia principalmente a CC complejas como la atresia pulmonar o el hemitruncus.
- Remodelado vascular asociado a la circulación de Fontan: definido por parámetros específicos que no se abordarán en este capítulo.

Clasificación anatómica

Véase **tabla 1**.

Cierre de un cortocircuito sistémico-pulmonar en presencia de elevación de la presión pulmonar

La indicación del cierre de un cortocircuito en presencia de HP es una cuestión que en el adulto se plantea habitualmente en el seno de la CIA. Es importante determinar la idoneidad del cierre del defecto, para lo que es necesaria una aproximación global.

Valoración clínica y no invasiva de la operabilidad

Se planteará cierre directo en caso de dilatación de cavidades derechas o embolia paradójica en la CIA, o dilatación de cavidades izquierdas en la CIV o en el *ductus* arterioso persistente (DAP), siempre y cuando exista una condición clínica favorable (**Fig. 1**).

Tabla 1. Clasificación anatomopatológica de los cortocircuitos sistémico-pulmonares asociados a hipertensión pulmonar

Cortocircuito simple tricuspídeo
– Comunicación interauricular • <i>Ostium secundum</i> • Seno venoso • <i>Ostium primum</i>
– Retorno venoso anómalo parcial o total
Cortocircuito simple postricuspídeo
– Comunicación interventricular
– <i>Ductus</i> arterioso persistente
Cortocircuitos combinados
– Combinación de defectos. Predominio de un defecto
Cardiopatía congénita compleja

Valoración hemodinámica de la operabilidad

En aquellos casos que no reúnan las características clínicas y ecocardiográficas mencionadas se indicará un estudio hemodinámico que dirija la decisión clínica. En función de los hallazgos se planteará la realización de estudios adicionales en el mismo procedimiento.

- Estudio hemodinámico basal. Escenarios clínicos:
 - Resistencia vascular pulmonar (RVP) < 3 UW: en líneas generales, se procederá al cierre del defecto. Como excepción, en > 60 años o que presenten datos de disfunción diastólica o cardiopatía izquierda, se realizará un test de oclusión con el objetivo de descartar elevación secundaria de la presión capilar pulmonar (PCP) que pueda precipitar la congestión pulmonar con el cierre del cortocircuito.
 - RVP 3-5 UW: se realizarán estudios adicionales en el mismo procedimiento:
 - Test vasodilatador agudo: se administrará una mezcla compuesta por 20 ppm de óxido nítrico junto a oxígeno al 100% durante 10 min. Se considera una respuesta positiva y por tanto indicación de cierre si se produce una reducción de RVP $\geq 20\%$ con unas RVP finales < 3 UW, una reducción de RVP/RVS $\geq 20\% +$ RVP/RVS $< 1/3$, o un aumento del cociente flujo pulmonar/flujo sistémico (Qp/Qs) hasta > 2 y sin caída del Qs.

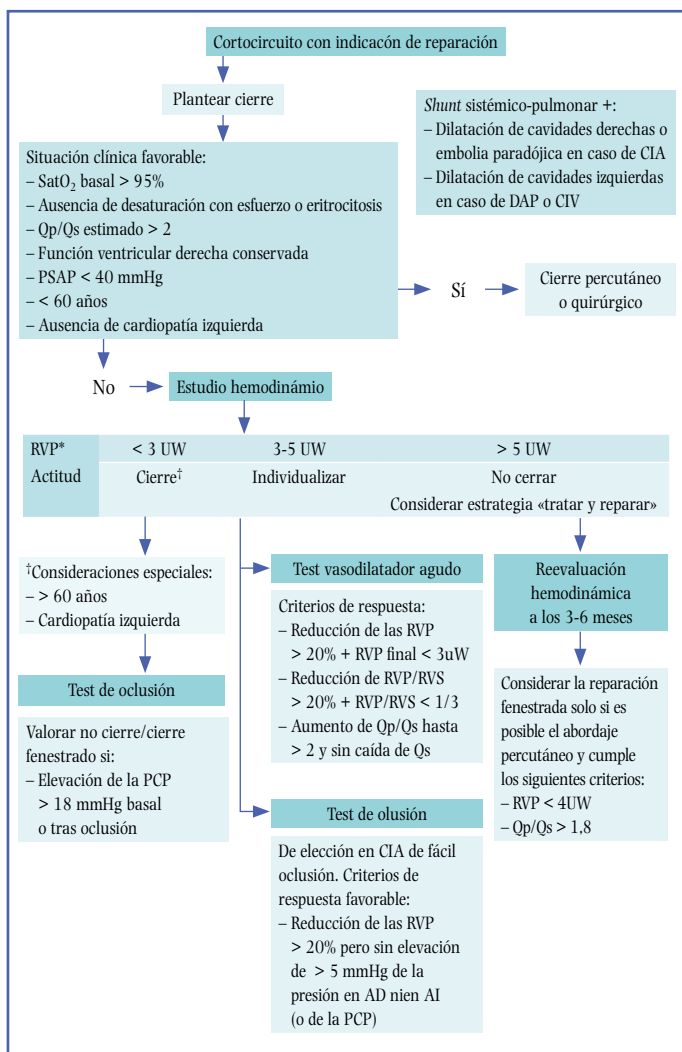


Figura 1. Algoritmo de manejo de los cortocircuitos sistémico-pulmonares.

*Se considerará indexar las RVP si la superficie corporal es < 1,5 m².

RVP: resistencia vascular pulmonar; RVS: resistencia vascular sistémica; CIA: comunicación interauricular; DAP: ductus arterioso persistente; CIV: comunicación interventricular; SatO₂: saturación de oxígeno; Qp/Qs: cociente flujo pulmonar/flujo sistémico; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; PCP: presión capilar pulmonar; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

- Test de oclusión (de elección en la CIA de fácil oclusión y como estudio adicional en el DAP): se realiza una oclusión transitoria del defecto con balón durante 15-30 minutos en función de la respuesta. Si la respuesta es positiva a los 15 minutos se puede dar por finalizado el test. Si no lo es, recomendamos mantener la oclusión hasta un máximo de 30 minutos. Se considera una respuesta positiva si se produce una caída del 25% de las presiones pulmonares o la reducción del 50% del cociente entre la presión diastólica pulmonar y la presión diastólica aórtica sin datos de claudicación del ventrículo derecho.
- En los casos favorables tras los estudios mencionados, se planteará que el cierre se realice con dispositivos fenestrados.
- RVP > 5 UW: se instaurará tratamiento específico con seguimiento periódico en consulta. Se contemplará la estrategia «tratar y reparar».

Estrategia «tratar y reparar»

En pacientes con RVP > 5 UW se puede conseguir una caída marcada de la RVP a medio plazo tras el inicio de terapia vasodilatadora específica con el consecuente incremento del Qp/Qs, aunque dicho efecto puede ser transitorio. En estos casos, el objetivo es limitar el flujo a través del cortocircuito (habitualmente una CIA) y reducir el hiperaflujo al ventrículo derecho (VD) y a la circulación pulmonar. La modulación del cortocircuito con dispositivos fenestrados se plantea en aquellos casos en los que sea factible desde un abordaje percutáneo y se cumplan la condición de que en la reevaluación bajo tratamiento vasodilatador oral se compruebe una RVP < 4 UW junto a un Qp/Qs por encima de 1,8.

Tratamiento

Tratamiento específico de la hipertensión arterial pulmonar-cardiopatía congénita

El inicio y la titulación de tratamiento vasodilatador estarán guiados por los mismos parámetros que en la HAP idiopática en el caso de la HAP tras reparación y en la asociada a cortocircuitos incidentales, por su comportamiento similar. Los pacientes con HAP asociada a cortocircuitos sistémico-pulmonares en los que se haya desestimado la estrategia «tratar y reparar», o que tras ella se hayan considerado no adecuados para la corrección del defecto, serán manejados también de manera superponible a la HAP idiopática.

Los pacientes en situación Eisenmenger serán manejados en función de la clase funcional (CF) y aparición de marcadores de mal pronóstico específicos como se indica en la **figura 2**.

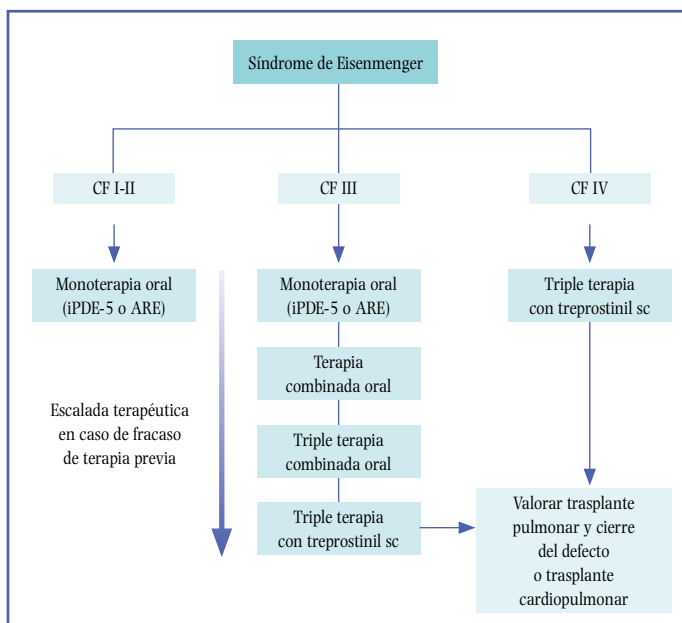


Figura 2. Algoritmo terapéutico en el síndrome de Eisenmenger.

CF: clase funcional; iPDE-5: inhibidores de la fosfodiesterasa 5; ARE: antagonistas del receptor de endotelina; sc: subcutáneo.

Marcadores de mal pronóstico en el síndrome de Eisenmenger

- Persistencia de CF III o IV.
- Hospitalización.
- Distancia recorrida < 350 metros en test de la marcha de los 6 minutos.
- Saturación de oxígeno (SatO_2) < 85% o caída progresiva de SatO_2 basal (> 2-3 % al año).
- Deterioro de la función del VD en el seguimiento.
- Incremento de los niveles de hematocrito y descenso de plaquetas no explicado por alteraciones de la volemia o deterioro de la función renal.
- Desarrollo de arritmias supraventriculares.
- Aneurisma de arterias pulmonares y trombosis local.
- Derrame pericárdico.

Consideraciones de tratamiento en el síndrome de Eisenmenger

- Ferroterapia: se recomienda una vigilancia cada 6-12 meses del metabolismo del hierro. Se recomienda la suplementación con hierro oral durante 1-3 meses en caso de cifras de ferritina < 15 o índice de saturación de transferrina $< 15\%$. Se administrará hierro intravenoso en caso de anemia.
- Oxigenoterapia: la evidencia es controvertida. Se acepta su uso si se acompaña de un incremento documentado y significativo de la saturación de oxígeno (más de 10 mmHg) y en los casos en los que se asocie neumopatía. Es importante descartar esto último, especialmente la restricción y el síndrome de apneas-hipopneas del sueño.
- Anticoagulación: se recomienda en presencia de fibrilación auricular o *flutter* auricular en prevención primaria. En prevención secundaria se indicará en caso de trombo intracardiaco, trombosis *in situ* de arterias pulmonares o embolia previa, siempre considerando el riesgo/beneficio. Se prefieren los antivitamina K con vigilancia del INR (*international normalized ratio*), debido a la posibilidad de presentar valores falsamente elevados del INR producidos por hematocritos altos, aunque en la práctica esto puede no ser viable. En tal caso o ante mal control se optará por anticoagulantes de acción directa en dosis bajas.
- Flebotomías: no se recomiendan. Solo se contemplarán si el paciente presenta síntomas de hiperviscosidad acompañados de hematocrito $> 65\%$ y se han descartado otras causas de estos (deshidratación, exceso diurético, ferropenia). La extracción se realizará en medio hospitalario, será de un máximo de 500 ml y se garantizará la reposición simultánea de la volemia mediante suero salino fisiológico al 0,9%. No se realizarán > 3 flebotomías al año.
- Filtros de aire: los tratamientos por vía intravenosa deben hacerse con precaución, utilizando filtros de aire para evitar la embolia aérea paradójica.

Bibliografía

- Alonso-Gonzalez R, Lopez-Guarch CJ, Subirana-Domenech MT, et al. Pulmonary hypertension and congenital heart disease: An insight from the REHAP National Registry. *Int J Cardiol.* 2015;184:717-23.
- Bradley EA, Ammash N, Martinez SC, et al. "Treat-to-close": Non-repairable ASD-PAH in the adult: Results from the North American ASD-PAH (NAAP) Multicenter Registry. *Int J Cardiol.* 2019;291:127-33.
- Kijima Y, Akagi T, Takaya Y, et al. Treat and repair strategy in patients with atrial septal defect and significant pulmonary arterial hypertension. *Circ J.* 2016;80(1):227-34.
- Schwartz SS, Madsen N, Laursen HB, et al. Incidence and mortality of adults with pulmonary hypertension and congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2018;121(12):1610-6.
- van der Feen DE, Bartelds B, de Boer RA, et al. Assessment of reversibility in pulmonary arterial hypertension and congenital heart disease. *Heart.* 2019;105(4):276-82.

Hipertensión portopulmonar y cribado de trasplante hepático

W. Hinojosa Camargo

Generalidades

La hipertensión portopulmonar (HPoPu) es un subtipo de hipertensión arterial pulmonar (HAP) asociada a datos clínicos y/o hemodinámicos de hipertensión portal¹. La causa más frecuente es la cirrosis hepática, aunque se puede dar en otras situaciones que produzcan hipertensión portal. La aparición de la enfermedad no se relaciona con la gravedad de la afectación hepática.

La prevalencia en pacientes con cirrosis hepática varía entre el 1 y el 5%. Tiene peor pronóstico comparado con otras formas de HAP, con una supervivencia a los cinco años de entre el 30 y 50%, posiblemente en relación con complicaciones propias de la hipertensión portal². Sin embargo, la HPoPu en sí misma no es una indicación de trasplante hepático.

Desde un punto de vista hemodinámico, se define por una presión arterial pulmonar media (PAPm) > 20 mmHg, resistencia vascular pulmonar (RVP) > 3 unidades Wood (UW) y presión capilar pulmonar (PCP) < 15 mmHg¹.

La PAPm permite clasificar la HPoPu en tres grados: leve (PAPm: 20-34 mmHg), moderada (PAPm: 35-44 mmHg) y severa (PAPm > 45 mmHg). Esta clasificación se relaciona con las complicaciones observadas en el trasplante hepático ortotópico (THO).

La Sociedad Internacional de Trasplante Hepático ha propuesto como objetivos hemodinámicos para el THO mantener una PAPm < 35 mmHg junto a una RVP < 5 UW o una PAPm > 35 mmHg y RVP < 3 UW en pacientes que reciben tratamiento vasodilatador pulmonar.

Las complicaciones asociadas con el THO son secundarias a los cambios durante el acto quirúrgico y el síndrome de reperfusión, con aumento agudo de las presiones pulmonares, disfunción del ventrículo derecho (VD), fallo del injerto y la muerte. El diagnóstico de HPoPu como un hallazgo durante la cirugía de THO no es infrecuente, asociando altas tasas de

morbimortalidad. Es por ello por lo que se han desarrollado programas de cribado en los candidatos a THO.

Diagnóstico

Los síntomas son similares a otras formas de HAP, con mayor frecuencia de aparición de ascitis y menor frecuencia de síncope.

- Ecocardiograma transtorácico: se debe considerar en pacientes sintomáticos, como prueba de cribado en candidatos a THO o implante de TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*). Asimismo, se debe realizar de forma periódica en aquellos incluidos en lista de espera de trasplante hepático (Fig. 1).

En caso de presión sistólica de arteria pulmonar > 45 mmHg determinada por eco-Doppler, probabilidad alta de hipertensión pulmonar o disfunción del VD se debe realizar cateterismo cardiaco derecho. No se recomienda la realización de prueba aguda vasodilatadora, ya que el uso de antagonistas del calcio no está indicado en el tratamiento¹.

En caso de obtener una PAPm > 20 mmHg en el cateterismo cardiaco derecho se debe tener en cuenta que existen perfiles hemodinámicos que pueden presentar elevación de la PAPm. Solo la HPoPu es una contraindicación para el THO. En la **tabla 1** se muestran de forma simplificada estos perfiles.

Tratamiento

Consideraciones generales

La agresividad del tratamiento dependerá de si el paciente es candidato a THO. En ese caso, los esfuerzos están dirigidos a alcanzar objetivos hemodinámicos bien definidos, con normalización de la función del VD. En los pacientes con HPoPu que no son candidatos a THO, el objetivo es mantener datos clínicos y hemodinámicos de bajo riesgo, de forma idéntica a otras formas de HAP.

Se desaconseja el uso de antagonistas del calcio por el riesgo de empeoramiento del grado de hipertensión portal y aumento de retención hídrosalina.

En pacientes con cirrosis y varices esofágicas se debe plantear ligadura con bandas sobre el uso de betabloqueantes.

Implante de TIPS: está contraindicado en pacientes con PAPm > 45 mmHg. En casos de PAPm > 35 mmHg es una contraindicación relativa, debido al riesgo de empeoramiento de la HP o disfunción del VD relacionado con el aumento de volumen producto del cortocircuito.

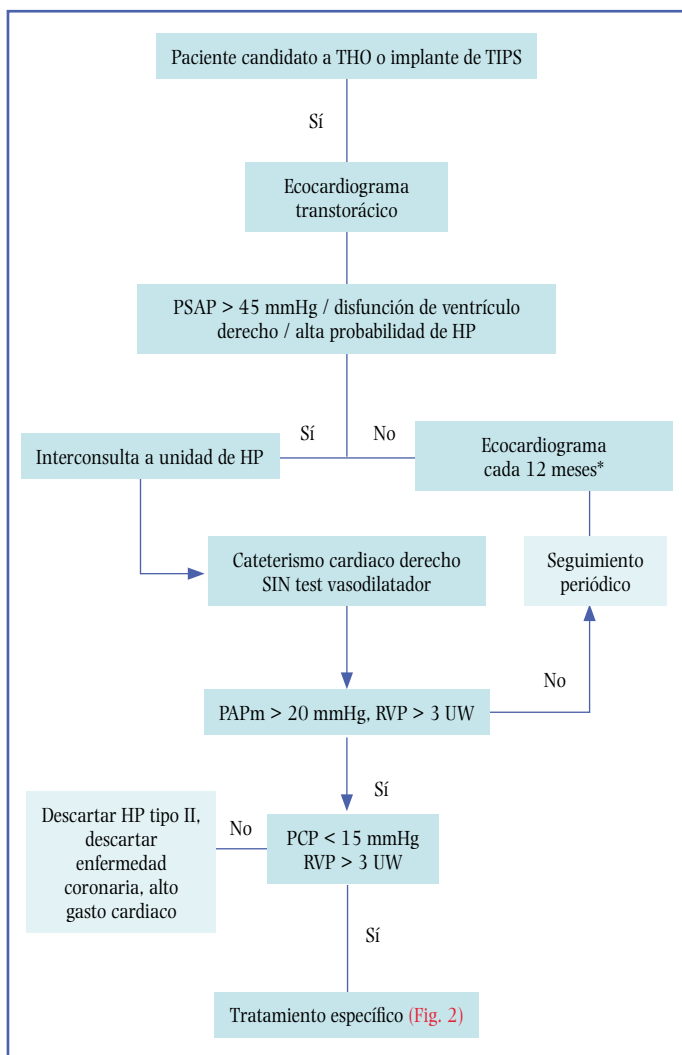


Figura 1. Algoritmo para cribado de hipertensión portopulmonar en candidatos a trasplante hepático ortotópico (THO) o TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*).

*En caso de implante de TIPS no es necesario el seguimiento postimplante.

PSAP: presión sistólica en la arteria pulmonar; HP: hipertensión pulmonar;

PAPm: presión arterial pulmonar media; RVP: resistencia vascular pulmonar;

PCP: presión capilar pulmonar.

Tabla 1. Patrones hemodinámicos que se pueden presentar en pacientes con cirrosis hepática

	PAPm	RVP	GC	PCP
Normal 	14 ± 3	< 3 UW	4-8 l/min	6-12 mmHg
Hiperdinámico 	25-35 mmHg ↑	N	↑	N
HPoPu 	↑	↑	N o ↓	N
HP poscapilar 	↑	N	N	↑

GC: gasto cardiaco; HPoPu: hipertensión portopulmonar; HP: hipertensión pulmonar; PAPm: presión arterial pulmonar media; PCP: presión capilar pulmonar; Q: flujo; RVP: resistencia vascular pulmonar; UW: unidades Wood; N: normal.

Tratamiento guiado por objetivos

Los pacientes con PAPm > 35 mmHg se deben tratar de forma agresiva, ya que tienen una mortalidad del 50% tras el THO. El objetivo es alcanzar una PAPm < 35 mmHg y RVP < 5 UW. En casos con PAPm > 45 mmHg está contraindicado el trasplante (Fig. 2).

VASODILADORES PULMONARES

Existen similitudes histopatológicas entre la HPoPu y otras formas de HAP. Por este motivo, se han empleado estos fármacos en práctica clínica, si bien este grupo de pacientes se ha excluido de los principales ensayos clínicos.

- Antagonistas de receptores de endotelina (ARE): tratamiento de primera línea. Tienen buen perfil de seguridad. De elección se utilizará macitentan, único fármaco probado en un ensayo clínico. Este demostró una disminución del 35% de las RVP y mejoría en el gasto cardiaco. Los efectos secundarios más frecuentes fueron la anemia y el edema periférico³. También puede aumentar la presión auricular derecha (PAD) y la PCP como consecuencia de la retención hídrica. El ambrisentan y el bosentan son seguros según datos de estudios retrospectivos.
- Inhibidores fosfodiesterasa 5 (iPDE-5): buena tolerancia y perfil de seguridad.

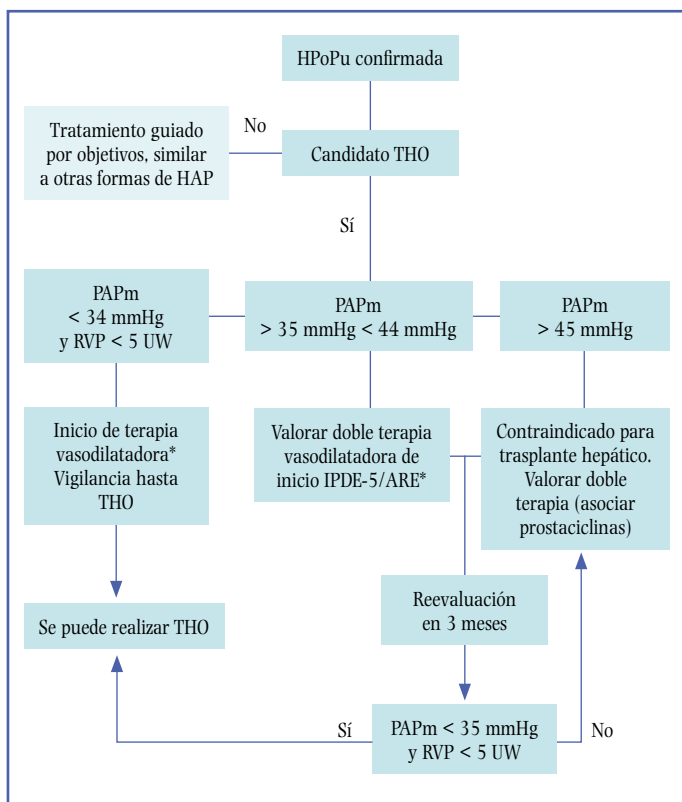


Figura 2. Esquema de tratamiento para la hipertensión portopulmonar (HPoPu) en candidatos a trasplante hepático ortotópico (THO).

*De elección macitentan.

HAP: hipertensión arterial pulmonar; THO: trasplante hepático ortotópico; PAPm: presión arterial pulmonar media; RVP: resistencia vascular pulmonar; iPDE-5: inhibidor de la fosfodiesterasa 5; ARE: antagonista del receptor de endotelina.

– Prostaciclinas: la experiencia más extensa es con epoprostenol. Sin embargo, en nuestro centro se prefiere el uso de treprostinil subcutáneo debido al riesgo de complicaciones asociadas a los catéteres centrales. El iloprost es el fármaco de elección en pacientes con hipotensión sistémica significativa, por su perfil de seguridad.

Se ha observado que el uso de doble terapia produce una reducción de la RVP en mayor magnitud que los pacientes tratados con monoterapia, siendo

la combinación más frecuente ARE e iPDE-5². Existe poca experiencia en el uso de triple terapia en la HPoPu, pudiéndose considerar en pacientes candidatos a THO en los que no se consiga el objetivo hemodinámico o si mantienen situación de alto riesgo en pacientes no candidatos.

Tratamiento durante el trasplante hepático

Se debe continuar la medicación durante el THO. En caso de uso de iPDE-5 se administrarán vía intravenosa (10 mg de sildenafil i.v equivalente a 20 mg de tratamiento oral). Se deben suspender los ARE y se puede considerar el uso de iloprost inhalado u óxido nítrico.

Seguimiento posterior al trasplante hepático

Se debe continuar con el tratamiento vasodilatador, si bien se ha reportado mejoría de la HP y normalización de las presiones pulmonares en el seguimiento en un porcentaje significativo de pacientes. Se recomienda la realización de cateterismo cardiaco derecho a los 3-6 meses tras el THO. El seguimiento posterior sigue las recomendaciones habituales de la HAP.

Bibliografía

1. Krowka M, Fallon M, Kawut S, Fuhrmann V, Heimbach JK, Ramsay MA, et al. International Liver Transplant Society Practice Guidelines: Diagnosis and Management of Hepatopulmonary Syndrome and Portopulmonary Hypertension. Transplantation. 2016;100:1440-52.
2. Lazaro Salvador M, Quezada Loaiza CA, Rodríguez Padial L, Barberá JA, López-Meseguer M, López-Reyes R, et al. Portopulmonary hypertension: prognosis and management in the current treatment era – results from the REHAP registry. Intern Med J. 2021;51:355-65.
3. Sitbon O, Bosch J, Cottreel E, Csonka D, de Groote P, Hoeper MM, et al. Macitentan for the treatment of portopulmonary hypertension (PORTICO): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 4 trial. Lancet Respir Med. 2019;7:594-604.

Enfermedad venooclusiva predominante

C. Pérez-Olivares Delgado y M. Pérez Núñez

Generalidades

La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) es una forma poco frecuente de hipertensión arterial pulmonar (HAP), catalogada dentro del grupo 1.6 de la clasificación actual de la hipertensión pulmonar (HP). Se caracteriza por presentar una afectación predominantemente venular. A pesar de presentar características clínicas y hemodinámicas comunes con la HAP, se distingue por una reducción de la difusión de monóxido de carbono (DLCO) < 50%, un curso agresivo y un elevado riesgo de desarrollar edema pulmonar en respuesta al tratamiento vasodilatador¹.

Epidemiología

A diferencia de otros grupos de HAP, no presenta predilección por el sexo femenino y con frecuencia se diagnostica en la cuarta o quinta década de la vida¹, aunque existen casos hereditarios con inicio más temprano, por lo que es imprescindible realizar estudio genético ante la sospecha de EVOP^{2,3}. Se han identificado factores predisponentes, como el uso de quimioterapia previa (agentes alquilantes: ciclofosfamida, mitomicina C), disolventes orgánicos (tricloroetileno), infección por VIH, tabaco y esclerodermia, entre otras.

Clínica

Las manifestaciones clínicas son similares a la HAP. La presencia de hipoxemia basal, hipoxemia grave al esfuerzo, ortopnea, acropaquias y factores predisponentes deben hacernos sospechar EVOP.

Pruebas complementarias

- Ecocardiografía: puede mostrar datos de HP indistinguibles de otras formas.
- Cateterismo cardiaco derecho: HAP precapilar con presión capilar pulmonar (PCP) normal. No se debe realizar test vasodilatador agudo por riesgo de edema agudo pulmonar.
- Pruebas de función respiratoria: volúmenes pulmonares normales con $DLCO < 50\%$. Se considera muy sensible pero poco específica, pues también está presente en la HP del grupo 3 o en formas asociadas al gen *TBX4*.
- Prueba de esfuerzo cardiopulmonar: patrón de HAP con una desproporción entre la severidad hemodinámica y el grado de alteración de los parámetros funcionales y ventilatorios. Incluso en casos de escasa severidad hemodinámica podemos observar una insuficiencia ventilatoria grave⁴.
- Radiografía de tórax: datos inespecíficos de HAP (dilatación de cavidades derechas y aumento de calibre de arterias pulmonares principales). Tras el inicio del tratamiento vasodilatador podemos encontrar signos de edema pulmonar con engrosamiento del intersticio peribroncovascular y septal periférico, o presencia de derrame pleural.
- Tomografía computarizada multidetector (TCMD): se ha convertido en los últimos años en la prueba diagnóstica no invasiva de elección. La TCMD puede mostrar signos de HAP comunes a otras causas, pero además es capaz de identificar hallazgos típicos de la EVOP: a) opacidades pulmonares en vidrio deslustrado (con distribución nodular centrolobulillar o geográfica); b) presencia de líneas septales y c) adenopatías mediastínicas e hiliares de tamaño patológico (con un eje corto > 1 cm). Los signos más frecuentemente encontrados son las líneas septales y adenopatías mediastínicas (Fig. 1). Se asume que el estudio de TCMD es muy sugestivo de EVOP si se encuentran ≥ 2 hallazgos de los citados como claves en el diagnóstico (presente en el 75-92% de los pacientes). Sin embargo, una TCMD poco expresiva no excluye la enfermedad, ya que algunos pacientes no muestran ninguno de los hallazgos radiológicos descritos⁵. Las características de la TCMD pueden modificarse en el tiempo, debiendo repetirse en caso de sospecha de EVOP no confirmada.
- Estudio genético: es obligatorio si se sospecha EVOP. El gen *EIF2AK4* es el único que se ha asociado con la entidad, mostrando una herencia autosómica recesiva y penetrancia completa². La presencia de variantes patogénicas bialélicas en *EIF2AK4* se ha objetivado en todos los casos de EVOP familiar y en un 9-25% de las EVOP esporádicas. En España se han identificado una elevada proporción de casos

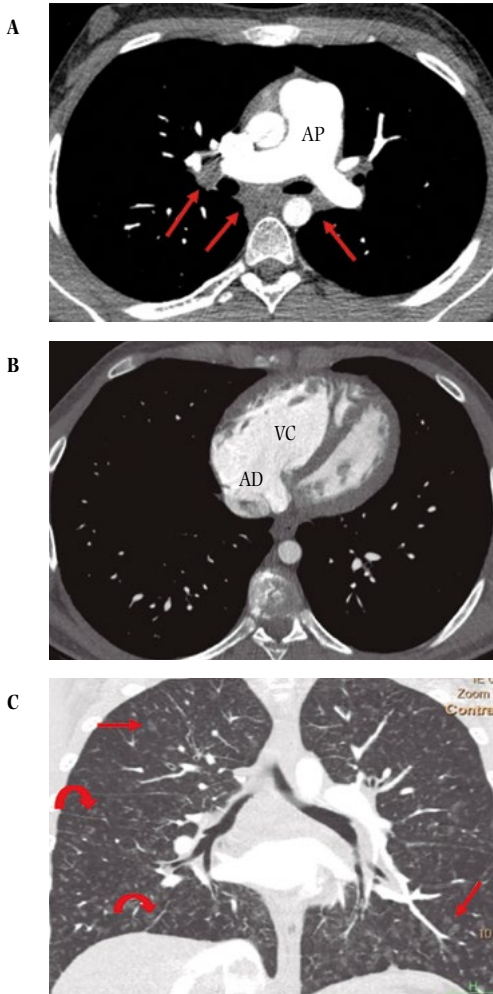


Figura 1. Paciente con enfermedad venooclusiva pulmonar y los tres signos radiológicos. **A:** dilatación del tronco de la arteria pulmonar (AP) y adenopatías mediastínicas en localización subcarinal e hiliares bilaterales. **B:** dilatación de cavidades cardíacas derechas con relación VD:VI $> 0,9$, hipertrofia de la pared del ventrículo derecho e inversión del septo interventricular. **C:** extensa afectación en vidrio deslustrado nodular centrolobulillar (flecha) y líneas septales (flecha curva). VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

hereditarios en pacientes de etnia gitana asociados a este gen, probablemente en relación con la elevada consanguinidad, la multiparidad y la edad temprana de gestación³.

- Histológico: predominio del remodelado poscapilar (hiperplasia intimal, obliteración luminal y muscularización de venas septales y pre-septales, y dilatación y congestión capilar). A pesar de su sensibilidad y especificidad, la biopsia pulmonar esta contraindicada en pacientes con HAP debido al riesgo de complicaciones graves.

Diagnóstico

El diagnóstico de certeza requiere uno de los siguientes criterios:

- Histológico.
- Presencia de variante patogénica bialélica en el gen *EIF2AK4*.
- Desarrollo de edema agudo pulmonar en respuesta a vasodilatadores pulmonares, habiendo descartado la elevación de la PCP.
- Presencia de tres características radiológicas típicas en TCMD en un contexto clínico adecuado.

Pronóstico y tratamiento

La EVOP presenta una supervivencia libre de trasplante pulmonar de dos años. Es por ello por lo que todos los pacientes deben ser valorados en una unidad de trasplante pulmonar desde el momento del diagnóstico, incluyéndose en lista de espera si presentan mala evolución o deterioro respiratorio tras inicio de tratamiento vasodilatador^{1,3}. No existe una escala de riesgo específica para guiar el tratamiento de los pacientes con EVOP, por lo que en la práctica la valoración del riesgo se realiza de forma idéntica a otras formas de HAP. Sin embargo, debemos tener en cuenta algunas peculiaridades de esta entidad (Fig. 2).

- Debemos diferenciar el mecanismo del deterioro funcional:
 - Hemodinámico: pacientes con severidad hemodinámica sin insuficiencia respiratoria significativa en reposo, en los que debemos iniciar lentamente vasodilatadores específicos.
 - Respiratorio: pacientes con leve elevación de las presiones pulmonares, pero insuficiencia respiratoria grave. En esta circunstancia el tratamiento vasodilatador pulmonar no mejora e incluso puede empeorar la situación clínica. Por ello, debemos optimizar la oxigenoterapia, desescalar tratamiento vasodilatador si este desencadenó el deterioro e incluir en lista de espera de trasplante. En caso de cambios clínicos, debemos valorar el mecanismo subyacente, ya que puede variar en el tiempo.

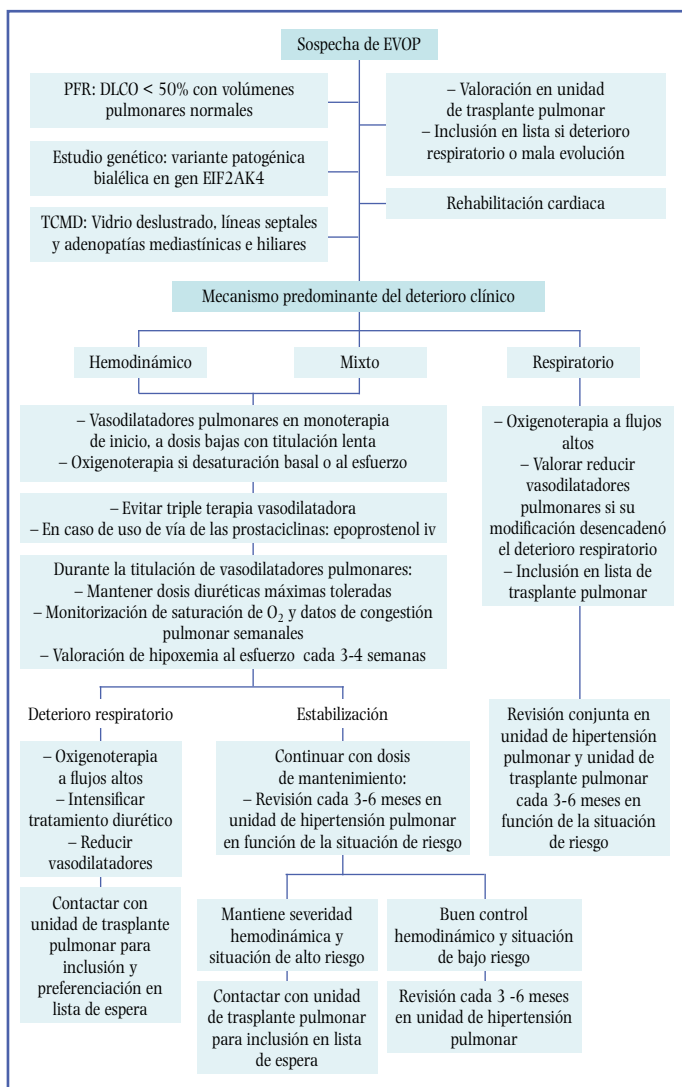


Figura 2. Algoritmo de manejo en caso de sospecha de EVOP.
 EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; PFR: pruebas de función respiratoria; DLCO: difusión de monóxido de carbono; TCMD: tomografía computarizada multidetector; iv: intravenoso.

- El tratamiento vasodilatador debe iniciarse en monoterapia a dosis bajas, con titulación lenta y siempre asociado a diuréticos a dosis altas para prevenir el desarrollo de edema pulmonar. Si presenta buena tolerancia y mantiene riesgo intermedio-alto, se puede valorar tratamiento combinado, aunque es preferible evitar la triple terapia.
- En caso de requerir el uso de prostaciclina es preferible el epoprostenol por su corta vida media.
- Debemos realizar una monitorización estrecha de la saturación de oxígeno porque los vasodilatadores pueden producir un deterioro del intercambio gaseoso por dos mecanismos: a) aumentar el desequilibrio ventilación-perfusión debido a la disminución de la DLCO cuyo único tratamiento es la oxigenoterapia, y b) edema pulmonar incluso sin datos de congestión en la exploración, debiendo intensificar el tratamiento diurético y reducir los vasodilatadores pulmonares.

En pacientes con sospecha de EVOP no confirmada debemos tener las mismas consideraciones terapéuticas.

Bibliografía

1. Montani D, Lau EM, Dorfmüller P, Girerd B, Jaïs X, Savale L, et al. Pulmonary veno-occlusive disease. *Eur Respir J*. 2016;47(5):1518-34.
2. Tenorio J, Navas P, Barrios E, Fernández L, Nevado J, Quezada CA, et al. A founder EIF2AK4 mutation causes an aggressive form of pulmonary arterial hypertension in Iberian Gypsies. *Clin Genet*. 2015;88(6):579-83.
3. Navas Tejedor P, Palomino Doza J, Tenorio Castaño JA, Enguita Valls AB, Rodríguez Reguero JJ, Martínez Meñaca A, et al. Variable expressivity of a founder mutation in the EIF2AK4 gene in hereditary pulmonary veno-occlusive disease and its impact on survival. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2018;71(2):86-94.
4. Pérez-Olivares C, Segura de la Cal T, Flox-Camacho A, Nuche J, Tenorio J, Martínez Meñaca A, et al. The role of cardiopulmonary exercise test in identifying pulmonary veno-occlusive disease. *Eur Respir J*. 2021;57(6):2100115.
5. Pérez Núñez M, Alonso Charterina S, Pérez-Olivares C, Revilla Ostolaza Y, Morales Ruiz R, Enguita Valls AB, et al. Radiological Findings in Multidetector Computed Tomography (MDCT) of hereditary and sporadic pulmonary veno-occlusive disease: Certainties and uncertainties. *Diagnostics (Basel)*. 2021;11(1):141.

Cribado de la hipertensión pulmonar en la esclerosis sistémica

P.E. Carreira y W. Hinojosa Camargo

Generalidades

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una de las complicaciones más graves de la esclerosis sistémica (ES) y constituye, junto con la enfermedad pulmonar intersticial difusa, una de las principales causas de muerte en la enfermedad. La prevalencia de la ES-HAP es muy variable (5-35%), siendo algo más elevada en la ES cutánea limitada que en la difusa. La supervivencia de los pacientes con ES-HAP es del 52% a los tres años, por lo que un diagnóstico precoz y un tratamiento agresivo es de vital importancia.

Factores de riesgo para hipertensión arterial pulmonar en esclerosis sistémica

La HAP se ha asociado a mayor tiempo de evolución de la enfermedad, edad avanzada, alteraciones en la capilaroscopia, telangiectasias, calcinosis, úlceras isquémicas digitales, anticuerpos anticentrómero (+) y en menor medida anti-U3-RNP, anti-Th/to y anti-U1-RNP.

Una difusión de monóxido de carbono (DLCO) baja, asociada a una capacidad vital forzada (CVF) normal y una relación CVF/DLCO > 1,6 son parámetros asociados al desarrollo de hipertensión pulmonar (HP). Por ello se ha empleado como uno de los ejes centrales del cribado de la enfermedad en la esclerosis sistémica.

Cribado de hipertensión pulmonar en pacientes con esclerosis sistémica

Las manifestaciones clínicas al inicio de la HAP son inespecíficas y pueden confundirse fácilmente con otras manifestaciones de la enfermedad. La elevada prevalencia y mortalidad, además de la posibilidad de mejorar el pronóstico con tratamiento dirigido hacen necesario un cribado periódico

de esta complicación. Actualmente se emplean herramientas multidimensionales, que combinan datos clínicos, analíticos y ecocardiográficos, siendo necesario para el diagnóstico final un cateterismo cardiaco derecho (CCD) diagnóstico. Las herramientas más utilizadas son el protocolo DETECT¹ y el protocolo ASIG. Ambos han demostrado ser eficaces para la detección precoz de la ES-HAP.

El protocolo DETECT se emplea para todos los pacientes con ES. Incluye ocho variables y un árbol de decisión en dos etapas. En la etapa 1 se calcula el riesgo con seis variables clínicas (relación CVF/DLCO, telangiectasias, anticuerpos antinucleares, fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B (NT-proBNP), ácido úrico y desviación derecha en el ECG), mediante un nomograma o calculadora online (www.detecthap). Si la suma de estos factores es >300 , se recomienda realizar ecocardiograma transtorácico. En la etapa 2, a la puntuación obtenida en la etapa 1 se le suman los puntos obtenidos de dos variables ecocardiográficas (área de la aurícula derecha y velocidad de regurgitación tricuspídea) y, si el total es >35 se recomienda realizar un CCD. En la **figura 1** y **figura 2** se muestra un ejemplo del modo en que se utiliza.

El protocolo ASIG tiene dos componentes: el A (pruebas de función respiratoria) y el B (NT-proBNP). El A está presente si la DLCO es $<70\%$ del predicho, con una relación CVF/DLCO de al menos 1,8; y el B está presente si el NT-proBNP es ≥ 210 pg/ml. En este modelo, el cribado es positivo si el componente A, el componente B o ambos están presentes, siendo negativo cuando ambos están ausentes. A todos los pacientes con cribado positivo se les realiza ecocardiograma, además de otras pruebas para excluir otras posibles causas de HP. El diagnóstico siempre debe confirmarse con CCD. El cribado se debe realizar anualmente en todos los pacientes siguiendo las recomendaciones de las guías clínicas. Asimismo, en caso de síntomas o insuficiencia cardiaca derecha se debe realizar estudio estructurado de HP². No se recomienda al cribado basado en una sola prueba.

Diagnóstico diferencial de la hipertensión pulmonar en la esclerosis sistémica

En caso de que el cribado resulte positivo se debe hacer un estudio estructurado que permita hacer un diagnóstico diferencial de los subtipos de HP que a menudo se solapan, destacando la enfermedad intersticial, la disfunción diastólica, la enfermedad tromboembólica y la HAP con remodelado venular predominante (fenotipo enfermedad venooclusiva pulmonar). El diagnóstico preciso es fundamental para proporcionar el tratamiento adecuado³. En la **figura 3** se propone un algoritmo diagnóstico.

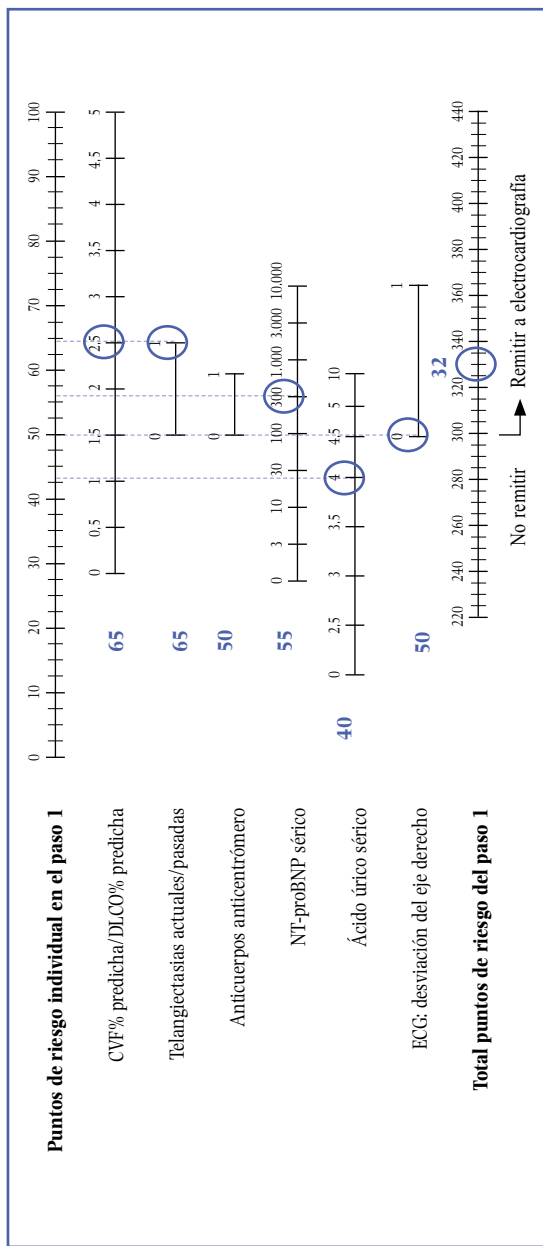


Figura 1. Etapa 1. Variables clínicas (hombre 65 años, Raynaud de 15 años de evolución, con múltiples telangiectasias y anticuerpos anticentrómero negativos); capacidad vital forzada (CVF) 100%, difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) 40% (CVF/DLCO: 2,5), ácido úrico 4,5 mg/dl, fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B (NT-proBNP) sérico 300; electrocardiograma (ECG) normal. La puntuación total obtenida del paciente es de 325, por lo que se indica la realización del ecocardiograma.

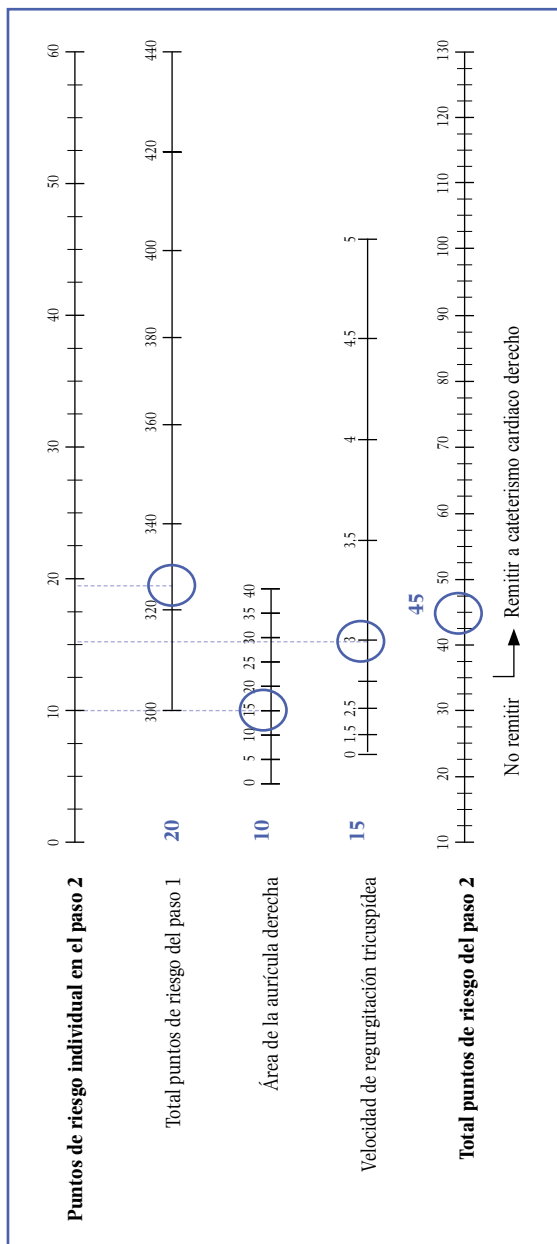


Figura 2. Etapa 2. Variables ecocardiográficas (área de la aurícula derecha de 15 cm², velocidad de insuficiencia tricúspide de 3 m/s). Junto con la puntuación obtenida en la primera etapa, la puntuación total es de 45, por lo que está indicada la realización de cateterismo cardiaco derecho.

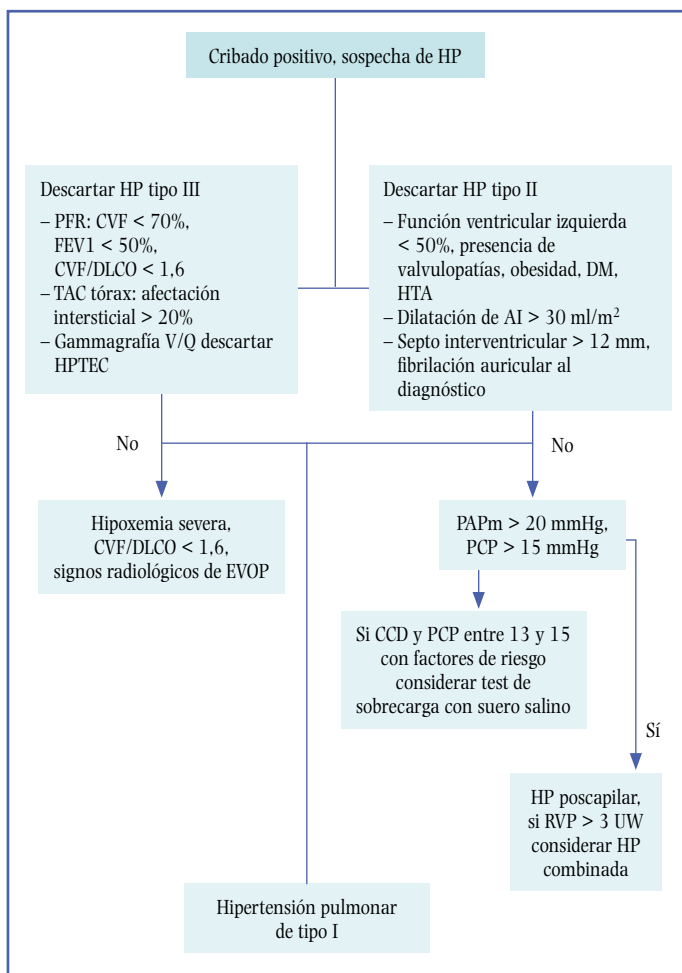


Figura 3. Diagnóstico diferencial de los subtipos de hipertensión pulmonar (HP) en los pacientes con esclerosis sistémica (ES). Al resultar el cribado positivo se debe evaluar la posibilidad de HP tipo II y tipo III.

PFR: pruebas de función respiratoria; CVF: capacidad vital forzada; FEV1: volumen espiratorio forzado el primer segundo; DLCO: difusión pulmonar de monóxido de carbono; TC: tomografía computarizada; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; DM: diabetes *mellitus*; HTA: hipertensión arterial; AI: aurícula izquierda; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; PAPm: presión arterial pulmonar media; PCP: presión capilar pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; CCD: cateterismo cardíaco derecho.

Bibliografía

1. Weatherald J, Montani D, Jevnikar M, et al. Screening for pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis. *Eur Respir Rev.* 2019;28:190023.
2. Frost A, Badesch D, Gibbs JSR, et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019; 53:1801904.
3. Coghlan J, Denton CP. Aggressive combination therapy for treatment of systemic sclerosis-associated pulmonary hypertension. *J Scleroderma Relat Disord.* 2018;3:30-8.

Hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía izquierda. Diagnóstico diferencial con la hipertensión arterial pulmonar

P. Caravaca Pérez y J.F. Delgado Jiménez

Hipertensión pulmonar y cardiopatía izquierda. Fisiopatología

- La hipertensión pulmonar (HP) asociada a cardiopatía izquierda (grupo 2) es la forma más frecuente de HP. Determina el cuadro clínico y el pronóstico en el paciente con insuficiencia cardíaca (Ic) e influye en la valoración pre-trasplante cardíaco (TXC)¹.
- El desencadenante inicial es un aumento en la presión de llenado del ventrículo izquierdo, que produce una elevación «pasiva» de la presión arterial pulmonar media (PAPm), con objeto de mantener un gradiente transcapilar pulmonar (GTP) normal, suficiente para facilitar el flujo de la circulación pulmonar. Sin embargo, la elevación crónica de la presión capilar pulmonar (PCP) puede causar una excesiva vasoconstricción con o sin remodelado vascular que puede producir un aumento «desproporcionado» de la PAPm, añadido al componente pasivo². La HP reactiva produce disfunción de ventrículo derecho (VD) y, al final, disminución del volumen minuto e Ic derecha.

Conceptos hemodinámicos

- Actualmente, para caracterizar mejor a los pacientes con HP del grupo 2 se pueden considerar parámetros hemodinámicos adicionales:
 - Resistencia vascular pulmonar (RVP): integra la función del VD. Se emplea en la definición de todas las formas de HP precapilar.
 - GTP (PAPm – PCP): está influenciado por los cambios en la PCP y en el volumen sistólico.
 - Gradiente diastólico pulmonar (GDP = PAP diastólica y la PCP) es menos sensible a la volemia y parece reflejar mejor el remodelado vascular pulmonar.

- Los valores asociados a un componente precapilar con impacto en eventos clínicos serían: $RVP \geq 3$ UW, $GTP \geq 12$ mmHg y $GDP \geq 7$ mmHg.

Diagnóstico diferencial con hipertensión arterial pulmonar

- La clasificación actual distingue tres entidades principales dentro de la HP del grupo 2: 1) HP debida a IC con fracción eyección (ICFE) preservada, 2) HP secundaria a ICFE reducida, y 3) HP debida a enfermedades valvulares. En los dos últimos grupos no suelen existir dudas³.
- Distinguir entre HP debida a ICFE preservada (ICFEp) o hipertensión arterial pulmonar (HAP) puede ser extremadamente difícil, especialmente en pacientes de edad avanzada o que presenten factores de riesgo cardiovascular. Dadas las marcadas diferencias en las estrategias de tratamiento, la distinción entre ambas es fundamental⁴.
- Se recomienda determinar la probabilidad pretest de HP del grupo 2 (Tabla 1).
- Aunque la definición de HP causada por cardiopatía izquierda conlleva la necesidad de un estudio hemodinámico, generalmente el estudio ecocardiográfico proporciona información suficiente para un manejo clínico adecuado. En pacientes con una probabilidad intermedia de ICFEp puede ser necesario un estudio hemodinámico para confirmar el diagnóstico, si coexisten factores de riesgo para HAP (p. ej., esclerodermia), enfermedad tromboembólica y/o en aquellos con afectación del VD, siempre que pueda influir en el manejo clínico.
- En presencia de disfunción diastólica del ventrículo izquierdo, la presión de llenado ventricular puede ser normal o límite (13-15 mmHg), sobre todo en pacientes tratados con diuréticos. En este contexto, una prueba de provocación mediante ejercicio o una sobrecarga de volumen puede desenmascarar disfunción diastólica «oculta» (Fig. 1).

Tratamiento

- Los vasodilatadores pulmonares selectivos han tenido un efecto negativo o neutro en la HP secundaria a cardiopatía izquierda y por tanto no se recomiendan.
- Con frecuencia, la HP de la ICFE reducida es reversible con fármacos, al menos parcialmente, ya que predomina el componente pasivo. Por ello, la optimización del tratamiento médico, así como la

Tabla 1. Probabilidad pretest de hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía izquierda

Características	Alta probabilidad	Probabilidad intermedia	Baja probabilidad
Edad	> 70 años	60-70 años	< 60 años
Obesidad, hipertensión arterial, dislipidemia, diabetes/intolerancia a la glucosa	> 2 factores	1-2 factores	Ninguno
Intervención cardiovascular previa*	Sí	No	No
Fibrilación auricular	Permanente	Paroxística	No
Hipertrofia ventricular izquierda	Presente	No	No
ECG	BCRIHH, criterios de HVI	HVI leve	Normal o signos de HVD
Ecocardiograma	Dilatación AI, disfunción diastólica > grado 2	No dilatación AI, disfunción diastólica < grado 2	No dilatación AI, E/e' < 13
Ergoespirometría	Leve elevación VE/VCO ₂ slope; VO	Elevación VE/VCO ₂ slope o VO	Slope VE/VCO ₂ normal. No VO
Cardio-RM	Ratio AI/AD > 1		No alteraciones cavidades izquierdas

*Enfermedad coronaria, cirugía valvular previa y procedimientos no quirúrgicos, incluyendo intervenciones percutáneas.

AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; BCRIHH: bloqueo completo rama izquierda; ECG: electrocardiograma; HVI: hipertrofia ventricular izquierda; VE: ventilación minuto; VCO₂: producción de dióxido de carbono; VO: ventilación oscilante; RM: resonancia magnética.

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 levosimendán).

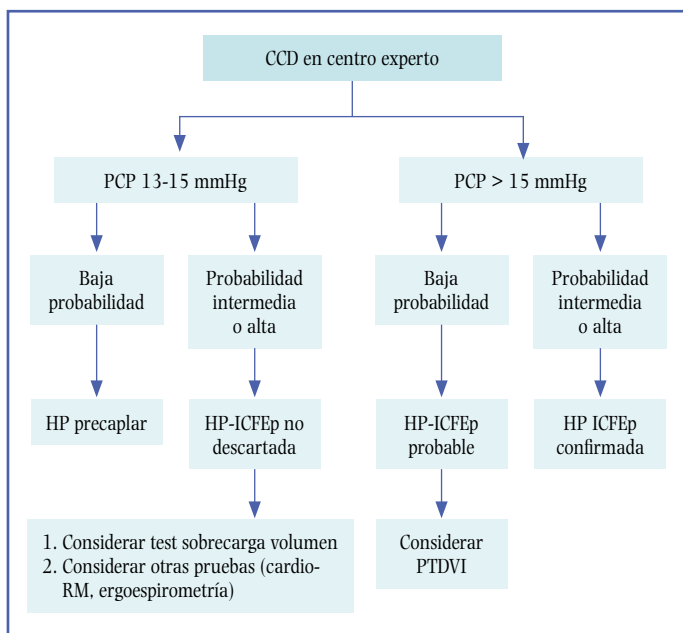


Figura 1. Evaluación hemodinámica de hipertensión pulmonar secundaria a insuficiencia cardiaca con fracción de eyección preservada (HP-ICFEp). CCD: cateterismo cardiaco derecho; PTDVI: presión telediastólica ventrículo izquierdo; PCP: presión capilar pulmonar; RM: resonancia magnética.

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

- La HP secundaria a Ic avanzada es un factor de riesgo de morbimortalidad tras TXC (fallo precoz del injerto). Un GTP > 12 mmHg y/o RVP > 2,5 UW tras estudio vasodilatador son factores de riesgo.
- En los candidatos a TXC, la evaluación hemodinámica es imprescindible previa optimización del tratamiento farmacológico (Fig. 2).
- Se recomienda realizar un estudio vasodilatador si: presión arterial pulmonar sistólica (PAPs) $\geq$ 50 mmHg y GTP $\geq$ 15 mmHg o RVP > 3 UW⁵. Para ello se emplea nitroprusiato, óxido nítrico, sildenafil e iloprost.
- 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. Se recomienda vigilancia hemodinámica en lista de espera cada 3-6 meses.

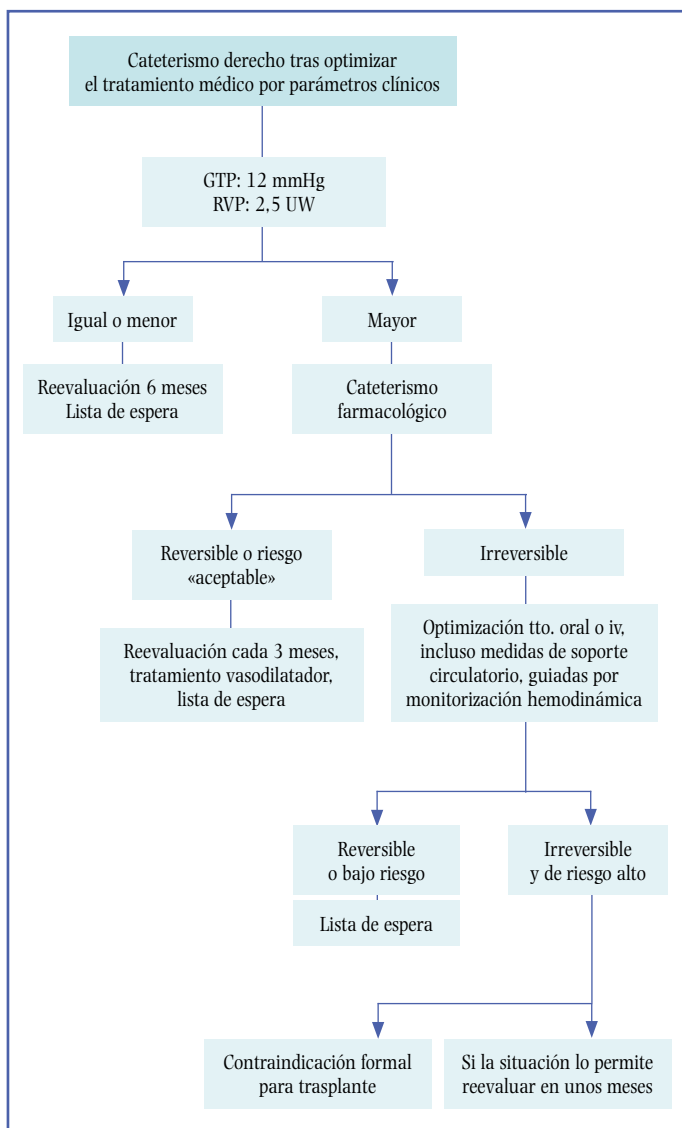


Figura 2. Evaluación hemodinámica del paciente con insuficiencia cardíaca avanzada candidato a trasplante cardíaco (Hospital Universitario 12 de Octubre). GTP: gradiente transcilar pulmonar; RVP: resistencias vasculares pulmonares; UW: unidades Wood; tto.: tratamiento.

- Si el paciente presenta cifras de HP de riesgo tras estudio vasodilatador, valorar tratamiento intensivo farmacológico inotrópico y vasodilatador (oral o intravenoso), que finalmente pueda transformar su HP en «reversible». En caso de persistencia de HP de riesgo, se puede considerar el implante de dispositivos de asistencia mecánica (balón de contrapulsación intraaórtico y dispositivos de asistencia ventricular).
- Se debe considerar una contraindicación relativa 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.

Bibliografía

1. Vachiéry JL, Tedford RJ, Rosenkranz S, Palazzini M, Lang I, Guazzi M, et al. Pulmonary hypertension due to left heart disease. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801897.
2. Delgado JF, Conde E, Sánchez V, López-Ríos F, Gómez-Sánchez MA, Escribano P, et al. Pulmonary vascular remodeling in pulmonary hypertension due to chronic heart failure. *Eur J Heart Fail*. 2005;7(6):1011-6.
3. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801913.
4. Rosenkranz S, Gibbs JSR, Wachter R, De Marco T, Vonk-Noordegraaf A, Vachiéry JL. Left ventricular heart failure and pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37(12):942-54.
5. Mehra MR, Canter CE, Hannan MM, Semigran MJ, Uber PA, Baran DA, et al. The 2016 International Society for Heart Lung Transplantation listing criteria for heart transplantation: A 10-year update. *J Hear Lung Transplant*. 2016;35(1):1-23.

Hipertensión pulmonar asociada a trastornos respiratorios crónicos o hipoxemia

A. Ruiz Martín y V. Luz Pérez

Definición y clasificación

La hipertensión pulmonar (HP) leve-moderada frecuentemente complica el curso de los pacientes con distintas enfermedades pulmonares crónicas. La prevalencia de HP asociada a enfermedad pulmonar crónica aumenta con la gravedad de la enfermedad de base. Cuando es severa (1-5% de los casos), supone una reducción de la capacidad funcional, empeoramiento de la calidad de vida, mayor insuficiencia respiratoria y peor pronóstico. La etiología de la HP en la enfermedad respiratoria crónica es compleja y multifactorial.

La definición hemodinámica de la HP secundaria a enfermedades respiratorias y la clasificación clínica actualizada en el último simposio internacional en HP se resume en la **tabla 1**.

La HP es frecuente y tiene un importante impacto en el pronóstico en los pacientes con fibrosis pulmonar y fibrosis-enfisema, y por tanto se debe realizar una búsqueda activa de HP ante deterioro clínico significativo.

La apnea del sueño se considera una comorbilidad, es necesario descartar otras causas en presencia de HP severa. Es recomendable el tratamiento con presión positiva continua de las vías respiratorias o medidas higiénico-dietéticas.

El síndrome de hipoventilación-obesidad (SHO), puede ser un inductor de HP severa en relación con la hipoventilación crónica, y aproximadamente la mitad de los pacientes con SHO presentan HP. Es necesario descartar SHO en pacientes con HP con hipercapnia en la gasometría e índice de masa corporal > 30 , así como valorar tratamiento con ventilación no invasiva.

Los pacientes que tienen indicación de oxigenoterapia crónica domiciliaria deben cumplir correctamente el uso del oxígeno, en flujos adecuados en reposo y al deambular, y sobre todo se tiene que monitorizar periódicamente para verificar que se está cumpliendo el objetivo.

Tabla 1. Definición hemodinámica de la hipertensión pulmonar (HP) asociada a trastornos respiratorios y/o hipoxemia

Concepto	PAPm
Enfermedad respiratoria sin HP	< 21 mmHg o 21-24 mmHg y RVP < 3 UW
Enfermedad respiratoria con HP	21-24 mmHg y RVP > 3 UW o 25-35 mmHg
Enfermedad respiratoria con HP grave	> 35 mmHg o > 25 mmHg con IC < 2 l/min/m ²

IC: índice cardiaco; PAPm: presión arterial pulmonar media; RVP: resistencia vascular pulmonar; UW: unidades Wood.

Diagnóstico

Ante la sospecha de HP, un estudio de tomografía computarizada (TC) con contraste puede ayudar a la evaluación diagnóstica y la clasificación de la enfermedad. El aumento de tamaño de la arteria pulmonar, la hipertrofia del ventrículo derecho (VD) y el aumento de la relación VD-ventrículo izquierdo pueden sugerir un diagnóstico de HP. Las pruebas complementarias deben realizarse o repetirse cuando el paciente esté clínicamente estable, ya que las exacerbaciones pueden aumentar significativamente la HP.

Es importante destacar que el desarrollo de HP grave es en gran medida independiente de la espirometría, pero suele ir acompañado de una reducción significativa de la capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO), hipoxemia e hipocapnia.

Dada la edad y habitual comorbilidad de los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas, en la evaluación de la sospecha de HP en la enfermedad pulmonar es necesario considerar globalmente:

- Presencia o ausencia de factores de riesgo de hipertensión arterial pulmonar (HAP) (esclerodermia, VIH, cardiopatías congénitas), hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) o cardiopatía izquierda (fundamentalmente insuficiencia cardiaca con fracción de eyección preservada).
- Evolución y ritmo de progresión de la enfermedad y de la insuficiencia respiratoria.
- Pruebas funcionales respiratorias con pletismografía y DLCO.
- Estudio de sueño y/o capnografía si se sospecha apnea del sueño o SHO. Gasometría arterial basal o con el flujo de oxígeno que utilicen.
- Fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B (NT-proBNP), electrocardiograma (ECG) y ecocardiografía.
- TC de tórax con contraste o gammagrafía ventilación/perfusión.

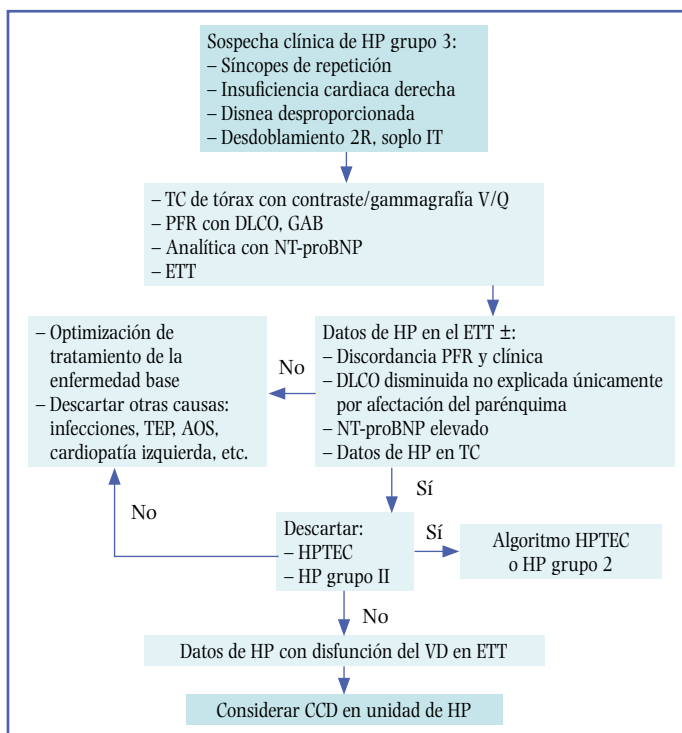


Figura 1. Diagrama de diagnóstico de la hipertensión pulmonar (HP) en pacientes con patología respiratoria crónica.

AOS: apnea obstructiva del sueño; ETT: ecocardiograma transtorácico; DLCO: capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono; GAB: gasometría arterial basal; HP: hipertensión pulmonar; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; IT: insuficiencia tricuspídea; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; PFR: pruebas de función respiratoria; TC: tomografía computarizada; TEP: embolia de pulmón; VD: ventrículo derecho; V/Q: ventilación/perfusión.

- La ergoespirometría nos permite definir mejor el perfil de la situación del paciente (perfil de vasculopatía o consumo de la reserva ventilatoria).
- Ante datos sugerentes de HP grave con disfunción de VD se realizará un cateterismo cardíaco derecho (CCD).

En la **figura 1** se muestra el diagrama para el abordaje diagnóstico.

Tabla 2. Indicaciones de realización del cateterismo cardiaco derecho

- Paciente con HP grave y disfunción del VD en ETT que puedan ser subsidiarios de tratamiento específico o inclusión en ensayos clínicos específicos diseñados en este contexto
- Valoración prequirúrgica de trasplante pulmonar o cirugía reductora de volumen
- Empeoramiento clínico, limitación progresiva del ejercicio y/o anomalías en el intercambio de gases no atribuibles a insuficiencia ventilatoria

HP: hipertensión pulmonar; VD: ventrículo derecho; ETT: ecocardiograma transtorácico.

Con respecto al CCD, se realiza fundamentalmente cuando sus resultados pueden conllevar un cambio en el manejo terapéutico. Las indicaciones de cateterismo cardiaco derecho en este contexto se resumen en la [tabla 2](#).

Diagnóstico diferencial

Si se confirma que el paciente presenta HP precapilar habrá que realizar un diagnóstico diferencial con HAP coincidente con la enfermedad respiratoria como comorbilidad. En la [tabla 3](#) se muestran los criterios a favor de la HP grupo 1 o la HP grupo 3 en función de las pruebas complementarias. Siempre hay que excluir la HPTEC con comorbilidad respiratoria.

Tratamiento de la hipertensión pulmonar del grupo 3

Dado el impacto significativo de la HP severa en pacientes con enfermedad pulmonar, los pacientes que pudieran ser subsidiarios de trasplante de pulmón deben ser referidos a una unidad de trasplante pulmonar.

El manejo de la HP del grupo 3 debe realizarse por los neumólogos integrados en la unidad multidisciplinaria de HP. Los pacientes con esclerodermia y enfermedad intersticial pulmonar son una excepción a estas recomendaciones, los vasodilatadores pulmonares se utilizan en presencia de HP por el componente de vasculopatía subyacente y son subsidiarios de un manejo individualizado.

En los pacientes con HP severa y/o disfunción severa del VD o donde hay dudas sobre la indicación del tratamiento de la HP, se recomienda la derivación a un centro de HP para permitir una evaluación cuidadosa y considerar las terapias para la HAP de forma individual.

Uso de tratamiento vasodilatador pulmonar

Actualmente no existe ningún fármaco vasodilatador pulmonar autorizado para la HP del grupo 3. Se puede plantear inicio de tratamiento

Tabla 3. Diagnóstico diferencial entre hipertensión pulmonar (HP) grupo 1 y grupo 3

Criterios a favor de grupo 1		Criterios a favor de grupo 3
Extensión de la enfermedad pulmonar		
Normal o levemente alterada FEV1 > 60% predicho FVC > 70% predicho DLCO disminuida en relación con cambios obstructivos/restrictivos	Pruebas funcionales respiratorias	Moderada o gravemente alterada FEV1 < 60% predicho FVC < 70% predicho DLCO disminuida acorde con cambios obstructivos/restrictivos
Ausencia o leve afectación	TACAR de tórax	Afectación característica
Perfil hemodinámico		
HP moderada o grave	CCD y ETT	HP moderada o grave
Pruebas complementarias		
Presentes	Factores de riesgo HAP	Ausentes
Datos de reserva hemodinámica disminuida: – Reserva respiratoria conservada – Pulso de oxígeno disminuido – Curva relación VE/VCO ₂ elevada – Saturación venosa mixta de oxígeno en el límite inferior – Disminución o estabilidad de PaCO ₂ durante el ejercicio	Test de esfuerzo cardiopulmonar	Datos de reserva respiratoria disminuida: – Reserva respiratoria disminuida – Pulso de oxígeno normal – Curva relación VE/VCO ₂ normal – Saturación venosa mixta de oxígeno por encima del límite inferior – Aumento de la PaCO ₂ durante el ejercicio

FEV1: volumen espiratorio forzado el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; DLCO: capacidad de difusión de monóxido de carbono; TACAR: tomografía axial computarizada de alta resolución; CCD: cateterismo cardiaco derecho; VE/VCO₂: relación ventilación/carbónico; PaCO₂: presión parcial de dióxido de carbono.

específico en centros expertos en pacientes con disfunción grave del VD y en pacientes en lista de espera de trasplante pulmonar. La primera opción terapéutica en general bien tolerado son los inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (iPDE-5) (no existe ningún ensayo clínico que lo respalde). El treprostinil inhalado es el único vasodilatador pulmonar que ha demostrado una

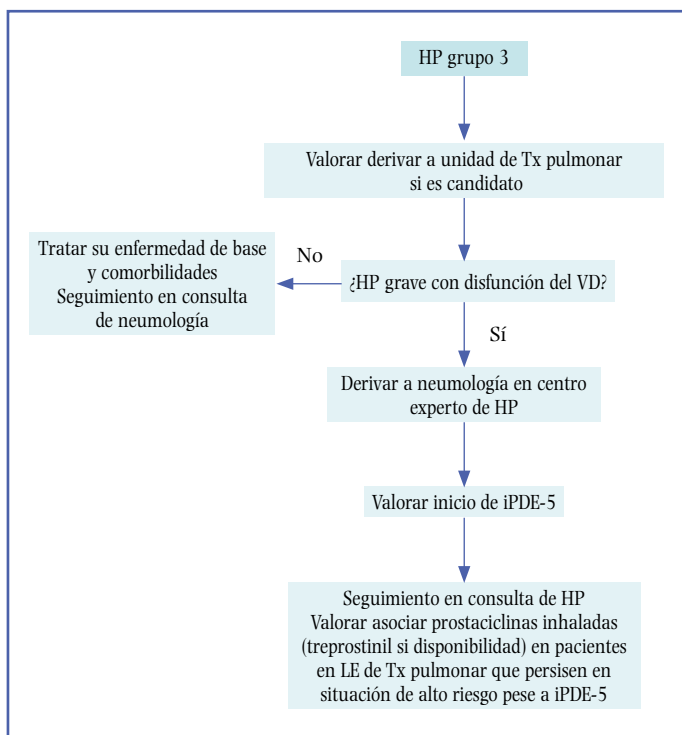


Figura 2. Algoritmo terapéutico de la hipertensión pulmonar (HP) grupo 3. Tx: trasplante; VD: ventrículo derecho; iPDE-5: inhibidor de la fosfodiesterasa 5; LE: lista de espera.

mejoría en la distancia recorrida en el test de la marcha de los 6 minutos (T6M) y ausencia de efectos adversos significativos en este contexto.

La reducción de la DLCO y la severidad de la insuficiencia respiratoria no se modifican con el tratamiento farmacológico de la HP, se busca fundamentalmente aliviar los signos y síntomas propios de la disfunción del VD (síncopes, edemas, astenia y dolor torácico).

En el inicio del tratamiento vasodilatador pulmonar se vigilará de forma muy estrecha el incremento de la insuficiencia respiratoria. Se recomienda al paciente que monitorice la saturación periférica de oxígeno y se le informa sobre la necesidad de flujo de oxígeno para mantener una saturación de O_2 > 90%. Si la saturación cae más de un 10% debe suspender el tratamiento.

El algoritmo terapéutico se contempla en la **figura 2**.

Seguimiento

Al inicio del tratamiento, el paciente será evaluado cada 15 días. Según respuesta y tolerancia se espaciarán las revisiones. Durante el seguimiento cada tres meses monitorizaremos efectos secundarios conocidos de la medicación pautada, saturación de oxígeno, NT-proBNP, ECG y T6M. El ecocardiograma y el CCD se realizarán según los cambios detectados en los parámetros no invasivos.

Bibliografía

1. Blanco I, Tura-Ceide O, Peinado VI, Barberà JA. Updated Perspectives on Pulmonary Hypertension in COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2020;15:1315-24.
2. Nathan SD, Barbera JA, Gaine SP, Harari S, Martinez FJ, Olschewski H, et al. Pulmonary hypertension in chronic lung disease and hypoxia. *Eur Respir J.* 2019;53:1801914.
3. Olschewski H, Behr J, Bremer H, Claussen M, Douschan P, Halank M, et al. Pulmonary hypertension due to lung diseases: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol.* 2018;272:63-8.
4. Waxman A, Restrepo-Jaramillo R, Thenappan T, Ravichandran A, Engel P, Bajwa A, et al. Inhaled treprostinil in pulmonary hypertension due to interstitial lung disease. *N Engl J Med.* 2021;384:325-34.

De la embolia pulmonar aguda a la enfermedad tromboembólica crónica

S. Huertas Nieto y C.A. Quezada Loaiza

Generalidades

En el seguimiento ambulatorio tras una embolia pulmonar (EP) es necesario evaluar a los pacientes en cuanto a las posibles consecuencias a largo plazo de la enfermedad tromboembólica venosa, como el síndrome posttrombótico (en pacientes con trombosis venosa profunda), la enfermedad tromboembólica crónica (ETEC) y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC). La limitación al ejercicio físico en pacientes que han padecido una EP implica la conjunción de varios elementos además del material trombótico residual en el árbol pulmonar, tales como el desacondicionamiento muscular, particularmente el exceso de peso corporal, así como la comorbilidad asociada¹. De hecho, es frecuente la coexistencia con enfermedades cardiopulmonares previas que hacen difícil discernir el papel del material trombótico residual presente. Es importante conocer determinados factores de riesgo que aumentan la susceptibilidad de HPTEC (Tabla 1).

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

En cohortes prospectivas la incidencia de HPTEC a los dos años tras una EP sintomática oscila entre el 0,7 y el 6%, lo que representa una incidencia acumulada media del 3,4% (intervalo de confianza del 95%: 2,1-4,4%)². Esta entidad tiene un curso agresivo e incapacitante, con un mal pronóstico a corto-medio plazo, dependiendo en mayor o menor medida de la capacidad de adaptación del ventrículo derecho y del tratamiento recibido.

El diagnóstico de HPTEC se debe considerar en tres escenarios:

- Durante el seguimiento de pacientes con EP previa que presentan limitación funcional.
- Tras un episodio agudo de EP donde los datos radiológicos, ecocardiográficos y clínicos sugieren cronicidad.

Tabla 1. Factores de riesgo para desarrollar hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)/enfermedad tromboembólica crónica

Hallazgos al diagnóstico	Otras condiciones
Ecocardiografía con PSAP > 60 mmHg	Enfermedades mieloproliferativas
Ecocardiograma/TC: VD dilatado o con datos de sobrecarga de presión	Historia previa o actual de neoplasias
TC: trombos centrales	Esplenectomía
Inicio de síntomas > 2 semanas al evento índice	Enfermedad inflamatoria intestinal
TC con datos de HPTEC	Osteomielitis
Eventos tromboembólicos recurrentes	Síndrome antifosfolípido
Embolia pulmonar con alta carga trombótica y/o trombos centrales	Hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo
	Vías centrales permanentes, catéteres de derivación ventrículo-atrial, marcapasos
	Infecciones crónicas
	Factor VIII > 230 UI/dl
	Grupo sanguíneo O

PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; TC: tomografía computarizada; VD: ventrículo derecho.

– En pacientes asintomáticos tras una EP, pero coexistiendo factores de riesgo para el desarrollo de HPTEC.

El momento óptimo para valorar datos sugerentes de HPTEC será en los 3-6 meses posteriores al evento agudo, habiendo asegurado una correcta anticoagulación al menos tres meses. El ecocardiograma transtorácico (ECOTT) debe solicitarse en aquellos pacientes con sospecha clínica de hipertensión pulmonar como método no invasivo de cribado. En el caso de la HPTEC la gammagrafía ventilación/perfusión (V/Q) cobra especial importancia, dado que un resultado negativo descarta una etiología secundaria a obstrucción tromboembólica durante el proceso diagnóstico, por lo que es utilizada como método de cribado. Sin embargo requiere confirmación con una técnica de imagen que establezca el componente obstructivo encontrado en el árbol vascular pulmonar. La tomografía computarizada (TC) torácica multicorte caracteriza la enfermedad, dado que permite localizar el

Tabla 2. Características de la enfermedad tromboembólica crónica (ETEC) y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)

Criterio diagnóstico	HPTEC	ETEC
Síntomas	Disnea de esfuerzo	Disnea de esfuerzo
Hipertensión pulmonar	En reposo	Ausencia en reposo
CCD de ejercicio		PAPm/GC <i>slope</i> > 3 mmHg·l ⁻¹ ·min ⁻¹
Gammagrafía V/Q	Defectos de perfusión	Defectos de perfusión
Angiografía pulmonar o TC pulmonar	Lesiones típicas de HPTEC	Lesiones típicas de HPTEC
Ergoespirometría	Ineficiencia ventilatoria ± disminución de VO ₂ pico	Ineficiencia ventilatoria Desacondicionamiento físico
Ecocardiograma	Datos indirectos de HP	Ausencia de datos de HP Descartar patología izquierda y/o valvular
Anticoagulación	Al menos 3 meses	Al menos 3 meses

CCD: cateterismo cardiaco derecho; PAPm: presión arterial pulmonar media; V/Q: ventilación/perfusión; TC: tomografía computarizada; VO₂: volumen consumido de oxígeno; HP: hipertensión pulmonar; GC: gasto cardiaco.

material trombótico en el 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, con esta técnica se evalúa el grado de perfusión en mosaico del parénquima pulmonar y valora otras alteraciones asociadas en el mediastino y parénquima pulmonar.

Enfermedad tromboembólica crónica sin hipertensión pulmonar en reposo

La ETEC se define como la persistencia de limitación funcional, defectos de perfusión en la gammagrafía V/Q e imágenes sugerentes de obstrucción trombótica crónica en un TC de arterias pulmonares tras > 3 meses de anticoagulación correcta, sin criterios hemodinámicos de hipertensión pulmonar (HP) (Tabla 2).

Se desconoce la incidencia de la ETEC, aunque probablemente está infradiagnosticada y presenta una incidencia superior a la HPTEC. Sin

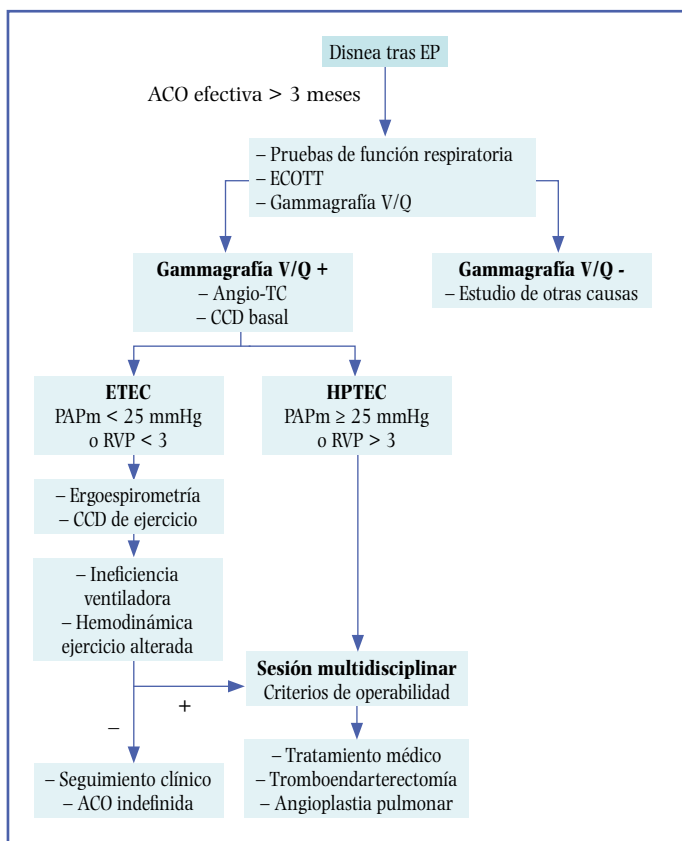


Figura 1. Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) y la enfermedad tromboembólica crónica (ETEC). EP: embolia pulmonar; ACO: anticoagulación oral; ECOTT: ecocardiograma transtorácico; V/Q: ventilación/perfusión; angio-TC: angiotomografía computarizada; PAPm: presión arterial pulmonar media; RVP: resistencia vascular pulmonar; CCD: cateterismo cardiaco derecho.

embargo, no existe una respuesta a si la ETEC representa un estadio previo a la HPTEC. El algoritmo diagnóstico de esta entidad es similar a la HPTEC, siendo los resultados del estudio hemodinámico basal el elemento diferenciador (Fig. 1).

La ergoespiometría se ha convertido en una herramienta fundamental para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes. Los datos de ineficiencia

ventilatoria (tales como una pendiente de la curva ventilación minuto [VE]/producción de dióxido de carbono [$V\dot{C}O_2$] aumentada, el aumento de los equivalentes CO_2 en el primer umbral o una cinética patológica de la presión parcial de dióxido de carbono exhalado) son frecuentes en pacientes con ETEC, de forma similar a la HPTEC. El estudio hemodinámico de esfuerzo es una de las pruebas que mayor interés suscita para el estudio de esta entidad. Una de las incógnitas en el ejercicio es establecer el comportamiento de la presión capilar pulmonar, dada la dificultad de medida en esfuerzo. Por todo ello, una aproximación que goza de mayor consenso en la actualidad es la presencia de un incremento presión arterial pulmonar media (PAPm)/gasto cardiaco (GC) superior a $3 \text{ mmHg} \cdot \text{l}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ y/o PAPm $> 30 \text{ mmHg}$ junto a resistencia vascular pulmonar $> 3 \text{ UW}$ en el pico máximo de ejercicio. Si bien esta respuesta se puede considerar patológica por las comparaciones en población sana, no es capaz de discernir si se debe a vasculopatía pulmonar y/o el componente obstructivo, o por otro lado es secundario a disfunción diastólica por elevación de presiones de llenado izquierdas³.

Bibliografía

1. Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, Bueno H, Geersing GJ, Harjola VP, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2020;41(4):543-603.
2. Kim NH, Delcroix M, Jais X, Madani MM, Matsubara H, Mayer E, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801915.
3. Kovacs G, Herve P, Barbera JA, Chaouat A, Chemla D, Condliffe R, et al. An official European Respiratory Society statement: pulmonary haemodynamics during exercise. *Eur Respir J*. 2017;50(5):1700578.

Endarterectomía pulmonar

M.J. López-Gude, J.L. Pérez Vela y R. Arboleda Salazar

La tromboendarterectomía (TEA) pulmonar es el tratamiento de elección para pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC). Su objetivo principal es la extracción del material obstructivo de las arterias pulmonares. En casos seleccionados, se puede plantear realizar TEA en pacientes con enfermedad tromboembólica crónica sin hipertensión pulmonar^{1,2}.

Consideraciones preoperatorias

- Situación de anticoagulación y terapia puente para la cirugía.
- Reconocer posibles trombos intracavitarios.
- Presencia de filtro de vena cava inferior.
- Uso de vasodilatadores pulmonares.
- Reconocimiento de pacientes con mayor riesgo de inestabilidad hemodinámica³:
 - Hipertensión pulmonar (HP) severa y disfunción moderada-grave del ventrículo derecho (VD).
 - Presión diastólica final del VD > 15 mmHg.
 - Insuficiencia tricúspide severa.
 - Resistencia vascular pulmonar (RVP) > 1.000 dinas·seg·cm⁻⁵.
 - Índice cardiaco (IC) < 1,5 l/min/m².

Criterios de operabilidad

La operabilidad de los pacientes con HPTEC está determinada por múltiples factores (Fig. 1) y siempre tras una valoración multidisciplinaria por un equipo experto.

En un equipo quirúrgico con experiencia se considera accesible hasta un nivel de afectación III o nivel segmentario (Fig. 2).

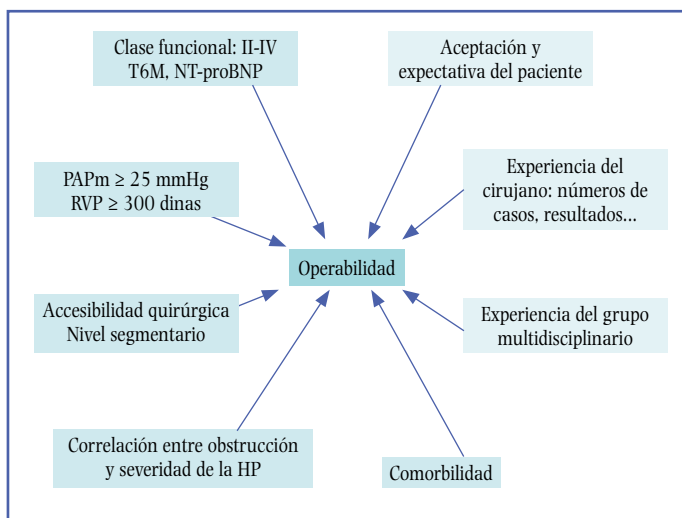


Figura 1. Criterios para la indicación de cirugía. T6M: test de la marcha de los 6 minutos; NT-proBNP: fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B; PAPm: presión arterial pulmonar media; RVP: resistencia vascular pulmonar; HP: hipertensión pulmonar.

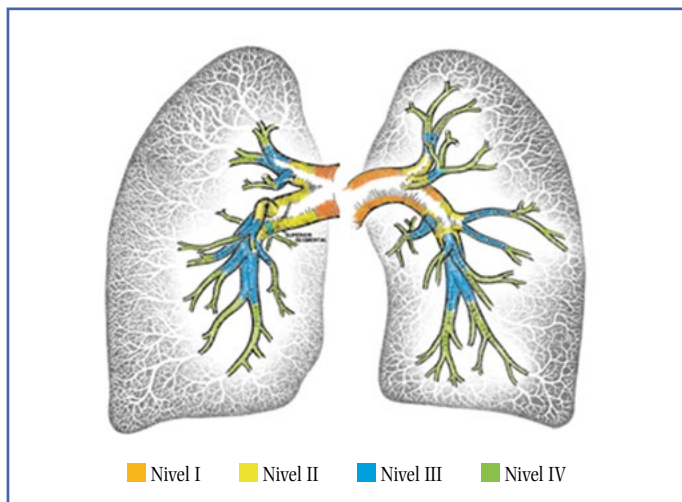


Figura 2. Niveles de afectación u obstrucción.

Anestesia e intraoperatorio

Premedicación

Titular con precaución para aliviar la ansiedad. Evitar la depresión respiratoria que puede empeorar la hipertensión pulmonar. Algunos autores recomiendan evitar el uso de benzodiazepinas y opioides. Administrar oxígeno suplementario en aquellos que sean premedicados y monitorizar saturación arterial de oxígeno.

Monitorización y accesos vasculares para la cirugía

En general se prefiere la canalización de los accesos vasculares centrales antes de la inducción anestésica. Se implantará el catéter de arteria pulmonar (CAP) sin enclavamiento del catéter. Descartar previamente la presencia de trombos intracavitarios en el ecocardiograma transtorácico (ETT) o transesofágico (ETE).

- Monitorización convencional: electrocardiograma, presión arterial no invasiva, saturación de oxígeno en la sangre y presión parcial de CO₂ final espirada.
- Presión arterial invasiva (idealmente arteria femoral).
- Catéter venoso central.
- CAP y monitor de gasto cardiaco.
- Espectroscopia cercana al infrarrojo (NIRS)/INVOS®.
- Monitor de profundidad anestésica/BIS®.
- Ecocardiografía transesofágica.
- Sonda esofágica de temperatura.
- Sonda de temperatura vesical o rectal.

Inducción y mantenimiento de la anestesia

El principal objetivo es el garantizar la adecuada función del VD y el mantenimiento de la presión de perfusión coronaria (Tabla 1).

El uso de nitroglicerina o nitroprusiato con la intención de reducir las RVP debe evitarse, dada su baja efectividad en los casos de HPTEC. Además, pueden presentar interacción con inhibidores de la fosfodiesterasa 5, llevando a una marcada vasodilatación sistémica y pérdida de la estabilidad hemodinámica. En caso de necesidad, se podrían usar vasodilatadores pulmonares inhalados (Tabla 1).

Intervención quirúrgica e hipotermia profunda

Se suelen evitar los antifibrinolíticos debido al estado natural procoagulante de este grupo de pacientes. Adicionalmente, se suelen utilizar durante el procedimiento dosis altas de corticosteroides (por su efecto

Tabla 1. Objetivos hemodinámicos tras la inducción anestésica

Objetivo	
Mantener RVS 1.900-2.400 dinas·seg·cm ⁻⁵ /m ²	– Norepinefrina (0,05-1 mcg/kg/min) – Vasopresina (0,5-3 U/h)
Reducir RVP	– Evitar hipoxia – Evitar hipercapnia – Evitar acidosis – Evitar hipodistensión/hiperdistensión – Vasodilatadores (ON, iloprost)
Soporte inotrópico para IC > 2,0 y SvO ₂ > 60 %	– Adrenalina (0,03-0,3 mcg/kg/min) – Dobutamina (2-20 mcg/kg/min) – Milrinona (0,375-0,75 mcg/kg/min) – Levosimendán (0,05-0,2 mcg/kg/min)
Ritmo y frecuencia cardiaca	– Ritmo sinusal – Frecuencia 80-100 lpm

IC: índice cardiaco; RVS: resistencias vasculares sistémicas; RVP: resistencias vasculares pulmonares; ON: óxido nítrico; SvO₂: saturación venosa mixta de oxígeno.

antiinflamatorio y estabilizador de membrana), manitol (por su efecto diurético y neutralizante de radicales libres) y barbitúricos (por su efecto anti-convulsivante), con el fin de contrarrestar posibles complicaciones inflamatorias cerebrales o sistémicas tras la intervención. Los periodos de parada cardiocirculatoria con hipotermia profunda (PCHP) se suelen limitar a un máximo de 20 minutos, intercalando con periodos de reperfusión de 10 minutos. Se debe garantizar, mediante el uso de dispositivos como electroencefalograma o BIS[®], que la actividad cerebral es isoelectrica. Asimismo, se monitorizará la oximetría cerebral de superficie cortical (mediante uso de NIRS/INVOS[®]) durante los periodos de PCHP.

Recalentamiento y desconexión del circuito de circulación extracorpórea

El recalentamiento suele requerir 90-120 minutos hasta llegar a la normotermia y desconexión del circuito. La mejoría hemodinámica suele ser muy significativa tras una TEA exitosa, mostrando incrementos muy significativos del IC (cercano al doble respecto al inicial) y reducción importante de la presión arterial pulmonar (PAP) y la RVP. Sin embargo, debido al tiempo prolongado de pinzamiento aórtico y circulación extracorpórea, suele ser necesario el uso de inotrópicos y vasopresores durante el destete

de la circulación extracorpórea. Los pacientes con enfermedad distal pueden mantener PAP persistentemente altas tras la cirugía y presentan mayor riesgo de descompensación hemodinámica en el postoperatorio. Tras la salida de bomba, se ajusta el soporte farmacológico y el ritmo cardiaco para mantener un IC en torno a 2,0 l/min/m², al mismo tiempo que se regula la ventilación alveolar y se descartan complicaciones pulmonares derivadas de la intervención, como el edema pulmonar de reperfusión o el sangrado bronquial por lesión vascular. Un compromiso pulmonar grave comprometerá el éxito de la intervención y requerirá muy probablemente de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

Técnica quirúrgica

El procedimiento sigue cuatro principios básicos: a) la endarterectomía debe ser bilateral, debiendo acceder a ambos pulmones por esternotomía media; b) se necesita una visión perfecta del árbol vascular pulmonar con *bypass* cardiopulmonar y periodos de parada circulatoria, normalmente de 20 minutos, protegidos con hipotermia a 20 °C; c) la identificación del plano correcto de disección es crucial, y d) es esencial que la endarterectomía sea completa.

Postoperatorio de endarterectomía pulmonar

El manejo postoperatorio de la TEA presenta una alta complejidad, por lo que debe ser minucioso y dirigido a las complicaciones propias de esta cirugía, sin olvidar que estos pacientes pueden presentar cualquier complicación, propia de cualquier cirugía cardiaca^{4,5}.

Soporte ventilatorio

EVOLUCIÓN RESPIRATORIA «NORMAL»

- Pauta de sedoanalgesia según protocolo habitual.
- Conexión a ventilación mecánica (VM) en ventilación mandatoria continua (ventilación mecánica convencional) o ventilación por volumen control regulado por presión, con los parámetros iniciales: Vt 6 ml/kg, frecuencia 12-18/min, presión de final de espiración positiva (PEEP) 8-10 cmH₂O.
- Mantener una estrategia orientada a la prevención del edema pulmonar de reperfusión (EPR):
 - Forzar diuresis, para balance hídrico equilibrado.
 - Uso sistemático de PEEP.
- No hay evidencia del uso de esteroides.

- Si la evolución global y respiratoria es favorable se progresará con los parámetros de VM. Fundamental una adecuada fisioterapia respiratoria.
- En ocasiones, tras extubación aparece hipoxemia, que puede ser expresión de atelectasias, EPR, sobreinfección respiratoria y requerir oxigenoterapia de alto flujo, ventilación mecánica no invasiva (VMNI) o incluso la reintubación y reconexión a VM.

EVOLUCIÓN CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA POSTOPERATORIA

Fenómeno de «robo» de arteria pulmonar

Ocasiona alteración de la relación ventilación/perfusión. Oxigenoterapia y soporte ventilatorio ajustado a la situación de intercambio gaseoso del paciente.

Edema pulmonar de reperfusión

Causado por alta permeabilidad. Aparece en el 20-60% de pacientes. El espectro de gravedad varía desde las formas leves (hipoxemia leve) hasta la insuficiencia respiratoria con criterios de síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) grave e incluso hemorragia alveolar masiva (poco frecuente).

El tratamiento del EPR establecido es:

- VM y oxigenoterapia, similar a la de cualquier SDRA. Realizar VM «protectora»: $V_t \leq 6$ ml/kg, $Paw_{plateau} < 26-28$ cmH₂O y *Driving pressure* < 15 , PEEP ajustada.
- Vasodilatadores inhalados: usarlos en los que la hipoxemia no responde a las medidas convencionales: óxido nítrico inhalado o iloprost inhalado.
- Medidas de reclutamiento alveolar.
- Forzar diuresis para obtener balances hídricos negativos, según tolerancia hemodinámica.
- Formas leves de EPR postextubación pueden solucionarse mediante VMNI.
- ECMO: en pacientes refractarios a las medidas terapéuticas mencionadas:
 - Venovenoso: EPR con criterios de SDRA grave: presión arterial de oxígeno/fracción inspirada de oxígeno (PaO_2/FiO_2) < 100 mmHg con PEEP > 5 cmH₂O. Tras maniobras de reclutamiento. Si no es posible realización de pronó, se realizarán maniobras de reclutamiento por presión.
 - Venoarterial: considerar si inestabilidad hemodinámica o fracaso de VD.

Hemoptisis

- Comprobar estado de la anticoagulación. Ajustar e incluso retirar anticoagulante.
- Valorar realizar fibrobroncoscopia para identificar origen de sangrado.
- Lo más rentable puede ser la arteriografía de arterias bronquiales y/o arterias pulmonares y la embolización selectiva, si es posible.

Hipertensión pulmonar residual

La incidencia de HP residual es del 5-35% (PAP media ≥ 25 mmHg o RVP superiores a $300 \text{ dinas} \cdot \text{seg} \cdot \text{cm}^{-5}/\text{m}^2$).

Manejo hemodinámico. Fracaso ventricular derecho

EVOLUCIÓN HEMODINÁMICA «NORMAL»

El perfil hemodinámico más frecuente post-TEA es el descenso sustancial e inmediato de la PAP y normalización de las RVP. Las medidas están dirigidas a evitar y/o minimizar el fracaso del VD mediante la optimización de la función ventricular y presiones de llenado.

- Todos los pacientes deben ser monitorizados desde el quirófano mediante catéter de Swan-Ganz.
- Realizar un seguimiento estrecho de la PAP, GC y saturación venosa central de oxígeno (SatvcO_2), para identificar a los pacientes en riesgo. Debe restringirse la frecuencia del registro de la PCP por el daño potencial sobre la línea de sutura de la arteria pulmonar.
- Mantener una precarga adecuada (presión venosa central [PVC] < 15 mmHg) mediante un aporte razonable de fluidos, ajustado a la cuantía de la diuresis y al estado de la función pulmonar.
- Soporte inotrópico-vasopresor con dobutamina y norepinefrina, con el objetivo de mantener un incremento limitado del IC, que no debe ser mayor a 3 l/min/m^2 para evitar el edema de reperfusión. Se debe mantener también una presión arterial media (PAM) ≥ 70 mmHg.

FRACASO DEL VENTRÍCULO DERECHO

El manejo terapéutico está dirigido a mantener el GC, con el objetivo de obtener adecuados parámetros de perfusión tisular: $\text{SatvcO}_2 \geq 70\%$, niveles de ácido láctico normales y diuresis $> 0,5 \text{ ml/kg/h}$. Para ello, hay que tener en cuenta:

- Optimización de la precarga derecha: PVC/presión arterial diastólica: > 10 y < 15 mmHg.

- Mantenimiento del ritmo sinusal.
- Soporte inotrópico, preferentemente con dobutamina. Soporte vasopresor con norepinefrina, con los siguientes objetivos:
 - IC adecuado, pero no superior a 3 l/min/m².
 - PAM $\geq$ 70 mmHg.
- Corrección de la acidosis metabólica.
- Utilización de vasodilatadores pulmonares selectivos:
 - 1.º Óxido de nitrógeno inhalado, mientras se mantenga la ventilación mecánica. Dosis de 5 ppm hasta 20 ppm.
 - 2.º iloprost inhalado.
 - 3.º sildenafil iv: iniciar 10 mg c/8 horas. Aumentar dosis según tolerancia.
 - Sildenafil oral. 20 mg cada 8 horas como dosis inicial.

Tanto en pacientes con fracaso ventricular derecho como aquellos con afectación predominante del ventrículo izquierdo, refractarios a tratamiento con soporte circulatorio farmacológico, hay que plantear el implante y uso del sistema de ECMO venoarterial.

Anticoagulación y manejo hematológico

La anticoagulación debe iniciarse lo antes posible, generalmente a las 24 h de cirugía. Si bien no hay consenso general, parece razonable iniciar la anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. En los pacientes en los que hay signos de hipoperfusión tisular, datos de coagulopatía y/o sangrado que hagan necesario el control estricto de la anticoagulación y/o su eventual reversión, o si existe insuficiencia renal grave, se optará por la heparina sódica iv en perfusión continua.

Bibliografía

1. Taboada D, Pepke-Zaba J, Jenkins DP, Berman M, Treacy CM, Cannon JE, et al. Outcome of pulmonary endarterectomy in symptomatic chronic thromboembolic disease. *Eur Respir J*. 2014;44(6):1635-45.
2. Shenoy V, Anton JM, Collard CD, Youngblood SC. Pulmonary thromboendarterectomy for chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Anesthesiology*. 2014;120(5):1255-61.
3. Banks DA, Pretorius GVD, Kerr KM, Manecke GR. Pulmonary endarterectomy: Part II. Operation, anesthetic management, and postoperative care. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2014;18(4):331-40.
4. Fedullo P, Kerr KM, Kim NH, Auger WR. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:1605.
5. Fedullo PF, Auger WR, Dembitsky WP. Postoperative management of the patient undergoing pulmonary thromboendarterectomy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;11:172.

Angioplastia de arterias pulmonares

M.T. Velázquez Martín, A. Albarrán González-Trevilla
y F. Sarnago Cebada

La angioplastia con balón de las arterias pulmonares (ABAP) es una alternativa terapéutica en pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica no operable o con hipertensión pulmonar residual tras la cirugía, consiguiendo un beneficio hemodinámico y funcional, una reducción de biomarcadores, de los requerimientos de medicación específica y oxigenoterapia y un remodelado inverso del ventrículo derecho^{1,2}. La supervivencia a cinco años supera el 95%³. Las guías *European Society of Cardiology* (ESC)/*European Respiratory Society* (ERS) actuales confieren una recomendación IIA a la ABAP⁴.

Preparación preprocedimiento

- Radiografía de tórax postero-anterior (PA) y lateral previo a la ABAP.
- Optimización hemodinámica:
 - Si índice cardiaco $< 2 \text{ l/min/m}^2$ y/o una presión de aurícula derecha $> 20 \text{ mmHg}$ iniciar dobutamina iv $\pm$ epoprostenol iv.
 - Si insuficiencia cardiaca derecha administrar diuréticos iv.
- Suspender anticoagulación con fármacos anti-vitamina K 48 h antes del procedimiento, sustituyéndolo por heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis anticoagulante. No administrar HBPM la mañana del procedimiento.

Procedimiento de angioplastia pulmonar

- Administrar O_2 si es preciso durante el procedimiento, para saturación $> 95\%$.
- Realizar primero cateterismo derecho basal: riesgo del procedimiento de ABAP dependiente de situación hemodinámica.
- Acceso más favorable: vena femoral (mejor manipulación catéteres y menor radiación al operador).

- Introductor 7 Fr, para insertar catéter de Swan-Ganz.
- Heparina sódica iv a dosis 80-100 UI/kg, para un tiempo de coagulación activado (ACT) 200-250 s.
- Detener el procedimiento si caída de la saturación de O_2 ($SatO_2$) $> 4\%$ o si aparece hemoptisis. Si precisa, protamina iv según ACT.
- Lesiones diana: membranas, bandas o estrechamiento brusco en ramas lobares, segmentarias y subsegmentarias. Las obstrucciones completas y las lesiones tortuosas son las de mayor riesgo de complicación.
- Dividir el intervencionismo en múltiples procedimientos, para disminuir la aparición de edema de reperfusión (ERP). Empezar por los lóbulos inferiores.
- En el primer procedimiento, si la presión arterial pulmonar media (PAPm) > 35 mmHg, tratar un máximo de tres ramas segmentarias, para evitar ERP.
- Actuación en un único lóbulo si PAPm > 35 mmHg. Si PAPm ≤ 35 mmHg puede actuarse en dos lóbulos en una misma sesión. No recomendamos actuar sobre los dos pulmones en una misma sesión.

Material

- Catéteres guía 6-8 Fr de arterias coronarias: MP, JR 4, AR I, JL 3, 5 o 4.
- Guías de angioplastia coronaria de 0,014 pulgadas, preferiblemente poliméricas, con bajo peso en la punta, tipo Pilot 50® o Whisper®.
- No se recomiendan guías agresivas con alto gramaje en la punta.
 - La *Knuckle-wire technique* disminuye el riesgo de perforación.
- Balón muy próximo a la punta de la guía, para cruzar las membranas.
- Dilatación de las estenosis con balones distensibles o no distensibles. Tamaño máximo del balón $\leq 80\%$ del tamaño del vaso (de 1,5-10 mm, según tamaño de la rama).
- No recomendado balones de corte. No está indicado el implante de *stent*.
- Pueden utilizarse técnicas similares a las de angioplastia coronaria (*kissing balloon*, uso de prolongadores de catéter guía, etc.).
- Se recomienda el uso técnicas de imagen intracoronaria o guía de presión solo para dudas diagnósticas¹.

Manejo posprocedimiento

- Si hay complicaciones intraprocedimiento (hemoptisis significativa, extravasación a parénquima pulmonar, desaturación) monitorizar al menos 24 h en cama de unidad coronaria.

- Si no hay complicaciones el tiempo de ingreso recomendado posprocedimiento (por riesgo de aparición de ERP) es de:
 - 48 h si PAPm > 35 mmHg
 - 24 h si PAPm ≤ 35 mmHg
- Durante el ingreso vigilar la aparición de ERP o hemorragia pulmonar mediante:
 - Monitorización de la SatO₂ con pulsioxímetro.
 - Si desaturación descartar estas dos complicaciones y administrar O₂ posprocedimiento, para SatO₂ > 95% o ≥ a la basal del paciente antes de la ABAP.
 - Radiografía de tórax la tarde del procedimiento en bipedestación, en PA y lateral. Si PAPm > 35 mmHg repetir radiografía a las 48 h del procedimiento, previo al alta.
- Anticoagulación:
 - Reanudarla lo antes posible (alto riesgo de embolia de pulmón recurrente). En ausencia de complicaciones durante la ABAP y sin datos de ERP en la radiografía, reiniciar anticoagulación la noche del procedimiento con HBPM a dosis anticoagulante y reiniciar la anticoagulación oral antes del alta.

Procedimientos posteriores

Recomendamos 72 h mínimo entre cada dos sesiones (para descartar ERP). El objetivo es el tratamiento completo de todos los lóbulos, para normalizar presiones pulmonares y retirar medicación vasodilatadora pulmonar. A mayor número de segmentos dilatados, mayor descenso en la PAPm. Son necesarios 4-6 procedimientos/paciente para tratar todos los lóbulos.

Manejo de complicaciones relacionadas con la angioplastia con balón de las arterias pulmonares

Hemoptisis postangioplastia con balón de las arterias pulmonares

Se debe a perforación-rotura de la arteria pulmonar o extravasación por elevada presión de perfusión distal (Tabla 1). Suele ocurrir durante la propia intervención (Fig. 1). El sangrado procede los vasos tratados, por lo que el protocolo que seguir difiere del de la hemoptisis espontánea^{1,5}.

Edema de reperfusión o daño parenquimatoso pulmonar

- Manejo según gravedad. Existen cuatro grados de ERP (Tabla 2).

Tabla 1. Complicaciones de la angioplastia con balón de las arterias pulmonares (ABAP)

Intraprocedimiento
– Daño vascular pulmonar con/sin hemoptisis (tos/hemoptisis/desaturación) • Perforación/rotura de arteria pulmonar por guía/balón • Inyección de contraste a alta presión • Extravasación por aumento de perfusión distal en segmentos dilatados – Disección arterial pulmonar – Reacción alérgica al contraste – Reacción adversa a la sedación o al anestésico local
Posprocedimiento
– Daño parenquimatoso pulmonar (infiltrados pulmonares con/sin hemoptisis, con/sin hipoxemia) (inicialmente llamado edema de reperfusión) • Por «reperfusión» (edema y hemorragia) • Por perforación vascular – Nefropatía por contraste – Complicaciones del acceso vascular

Tabla 2. Grados de edema de reperfusión post-ABAP (angioplastia con balón de las arterias pulmonares)

Grado 1	No síntomas. No infiltrado en radiografía de tórax
Grado 2	Síntomas + desaturación + infiltrado leve en radiografía de tórax. Mejora con ligero incremento en el aporte de O ₂
Grado 3	Síntomas + desaturación + infiltrado moderado en radiografía de tórax. Precisa concentraciones elevadas de O ₂ por mascarilla para mantener SatO ₂ óptima
Grado 4	Síntomas + desaturación + infiltrado moderado-severo en radiografía de tórax. Requiere ventilación con presión positiva no invasiva y concentraciones elevadas de O ₂ para mantener SatO ₂ óptima
Grado 5 (grave)	Síntomas + desaturación + infiltrado muy severo en la radiografía de tórax. Precisa ECMO y/o ventilación mecánica

SatO₂: saturación de oxígeno; ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea.
Adaptada de Inami, et al., 2013⁵.

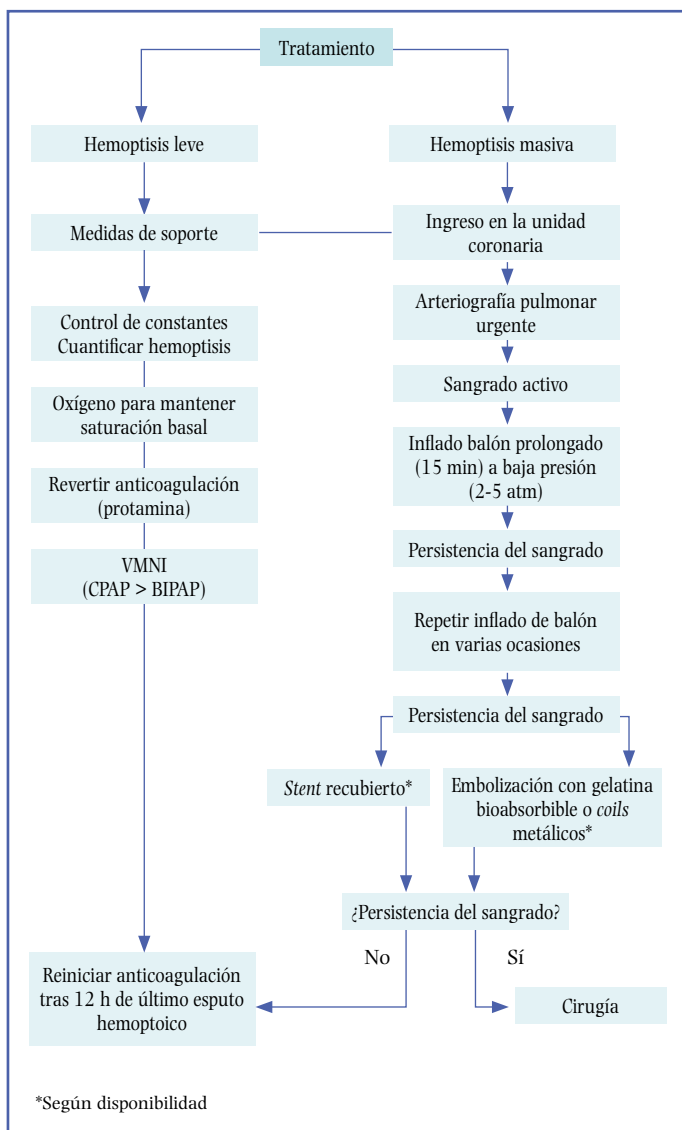


Figura 1. Tratamiento de la hemoptisis tras angioplastia con balón de las arterias pulmonares (ABAP).

VMNI: ventilación mecánica no invasiva; CPAP: presión positiva continua de las vías respiratorias; BIPAP: sistema de bipresión positiva.

- En todos los pacientes forzar balance hídrico negativo (diuréticos orales/iv) y aumentar aporte de O₂ (gafas nasales/mascarilla/mascarilla con reservorio/O₂ alto flujo/ventilación no invasiva con presión positiva) para garantizar SatO₂ periférica ≥ 95% o ≥ a la basal del paciente.
- En pacientes con ERP severo, si con estas medidas no se consigue oxigenación adecuada, valorar:
 - Bolos de corticosteroides iv (500 mg de metilprednisolona/día, 3 días).
 - Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) venovenosa si solo hay compromiso respiratorio o venoarterial si existe compromiso hemodinámico.
 - Intubación y ventilación mecánica si persiste mala oxigenación.

Bibliografía

1. Lang I, Meyer BC, Ogo T, et al. Balloon pulmonary angioplasty in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev Off J Eur Respir Soc.* 2017;26(143).
2. Kim NH, Delcroix M, Jais X, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801915.
3. Ogawa A, Satoh T, Fukuda T, et al. Balloon pulmonary angioplasty for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Results of a multicenter registry. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2017;10(11):e004029.
4. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J.* 2016;37(1):67-119.
5. Inami T, Kataoka M, Shimura N, et al. Pulmonary edema predictive scoring index (PEPSI), a new index to predict risk of reperfusion pulmonary edema and improvement of hemodynamics in percutaneous transluminal pulmonary angioplasty. *JACC Cardiovasc Interv.* 2013;6(7):725-36.

Tratamiento farmacológico de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

C. Pérez-Olivares Delgado

Anticoagulación

Todos los pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) deben recibir anticoagulación permanente, siendo de elección los antagonistas de la vitamina K (AVK). No existen datos suficientes para recomendar anticoagulantes de acción directa (ACOD), aunque pueden valorarse en caso de dificultad para el control del índice internacional normalizado o en pacientes que ya recibían tratamiento crónico con ACOD previamente.

Situaciones especiales:

- Síndrome antifosfolípido (anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti- β 2-glucoproteína 1): debe utilizarse AVK. El uso de ACOD está contraindicado.
- Cáncer activo: las heparinas de bajo peso molecular son de elección. Puede valorarse el uso de ACOD (rivaroxabán o edoxabán), salvo en cáncer gastrointestinal.

Vasodilatadores pulmonares específicos

En los pacientes con hipertensión pulmonar (HP) residual ligera (presión arterial media < 30 mmHg, resistencia vascular pulmonar < 4 UW y remodelado favorable del ventrículo derecho en el ecocardiograma) no es necesario iniciar tratamiento vasodilatador. Se realizará seguimiento clínico (ecocardiograma transtorácico, test de la marcha de los 6 minutos, fragmento N-terminal del péptido natriurético tipo B y clase funcional) cada 12 meses de forma indefinida, valorándose opciones terapéuticas en caso de deterioro. El tratamiento vasodilatador se considerará:

- Como puente a la tromboendarterectomía (TEA) en pacientes de alto riesgo quirúrgico: insuficiencia cardíaca, clase funcional IV o inestabilidad hemodinámica.

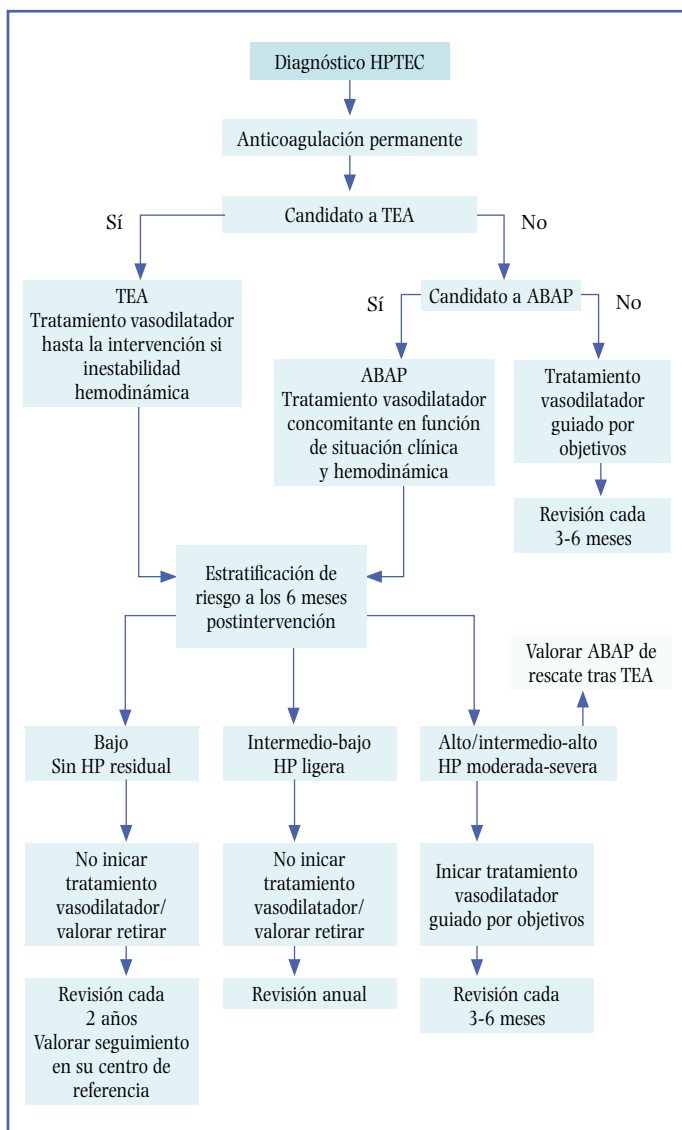


Figura 1. Esquema de tratamiento y seguimiento.

HP: hipertensión pulmonar; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; TEA: tromboendarterectomía; ABAP: angioplastia con balón de las arterias pulmonares.

- Durante la realización del programa de ABAP en pacientes con HP moderada o severa.
- En caso de HP residual tras TEA o ABAP, en función de la situación de riesgo a los seis meses de la intervención.
- En pacientes no candidatos a TEA o ABAP, realizando una titulación de fármacos guiada por objetivos según la escala de riesgo utilizada para la hipertensión arterial pulmonar (HAP).

Se debe usar monoterapia de inicio¹. A pesar de la ausencia de evidencia científica, en caso de pacientes en riesgo intermedio o alto debemos realizar tratamiento combinado con doble o triple terapia (estratificación de riesgo común a la HAP). El riociguat es el fármaco de elección en pacientes con HPTEC¹. Debemos valorar el uso de inhibidores de la fosfodiesterasa 5 si es necesaria una titulación rápida o si existe intolerancia a riociguat por efectos secundarios como la hipotensión arterial. Si se requiere tratamiento con prostaciclina sistémica, el treprostinil subcutáneo es de elección², evitando el uso de catéteres centrales. Si es necesario realizar una titulación rápida (situación clínica y hemodinámica de alto riesgo) debemos optar por el uso de epoprostenol intravenoso. Se debe realizar un seguimiento estructurado en función de la presencia o no de hipertensión pulmonar residual y la situación pronóstica (Fig. 1).

Bibliografía

1. 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.
2. Sadushi-Kolici R, Jansa P, Kopec G, et al. Subcutaneous treprostinil for the treatment of severe non-operable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTREPH): a double-blind, phase 3, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2019;7(3):239-48.

Implantación y cuidados de catéteres venosos centrales

W. Hinojosa Camargo y F. López Medrano

Generalidades

La vida media del epoprostenol es de aproximadamente 2-3 minutos, lo que hace necesario su administración intravenosa continua; esta se puede hacer por vía periférica o por medio de un catéter venoso central permanente.

Los catéteres venosos centrales más utilizados son: catéteres tunelizados tipo Hickman y catéteres centrales de inserción periférica (PICC) (Fig. 1).

Consideraciones generales en el implante de un catéter venoso central

- Se debe considerar implante de catéter venoso central (CVC) si se estima que la duración de tratamiento es mayor de 15 días¹.
- Considerar subtipo de hipertensión pulmonar (HP); en los casos que la duración total del tratamiento se estime menor de tres meses valorar implante de PICC, si es mayor a tres meses valorar implante de Hickman.
- Siempre que sea posible utilizar catéteres de una sola luz (para ambos tipos) con sistemas cerrados.

Complicaciones asociadas a catéter venoso central

Complicaciones mecánicas

Se relaciona con la pérdida de integridad de cualquiera de las partes del catéter o derivadas de la técnica del implante (Tabla 1). Estas a su vez pueden ser: precoces (neumotórax, hematoma y oclusiones por acodamiento) y tardías (oclusiones, extracción accidental, fracturas y trombosis venosa).

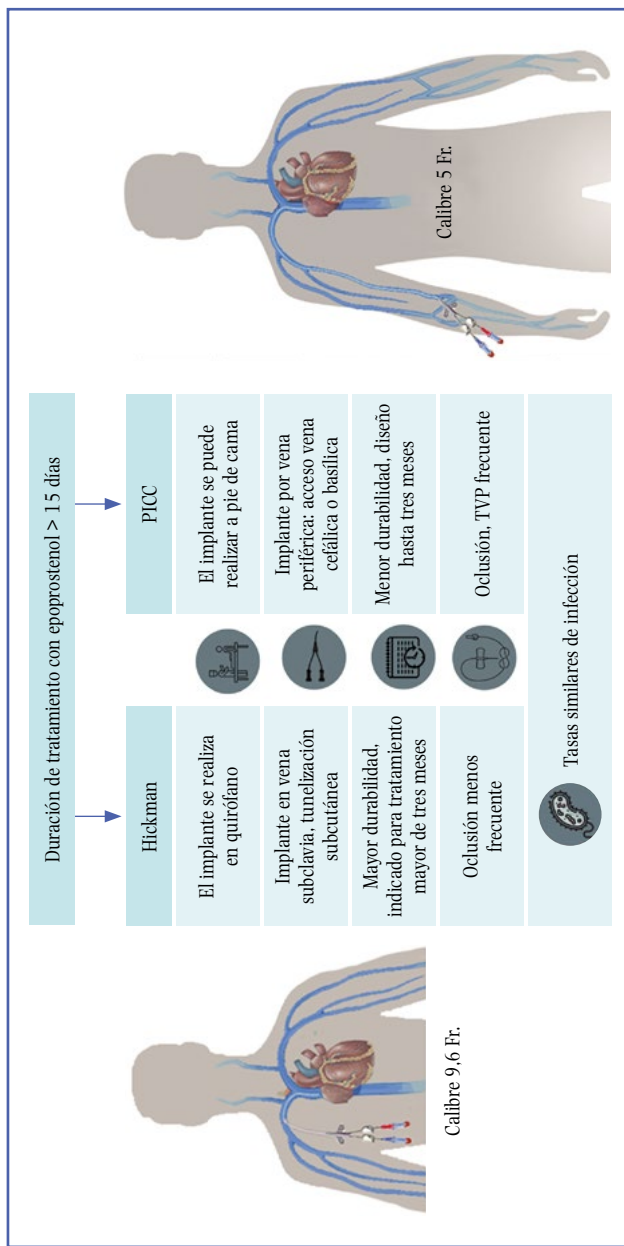


Figura 1. Tipo de catéteres venosos centrales más utilizados.
 PICC: catéter central de inserción periférica; TVP: trombosis venosa profunda.

Tabla 1. Complicaciones mecánicas asociadas al catéter venoso central, su diagnóstico y tratamiento

Complicación	Diagnóstico	Tratamiento
Oclusión del catéter	– Alarma de presiones de bomba elevadas – Ausencia de disminución del volumen de líquido de infusión de la bomba con el paso de las horas	– Descartar acodaduras o pinzamiento del sistema – Cambio de bomba de infusión – Si no corrige, acudir a centro de salud más cercano para administración de tratamiento por vía periférica con la misma programación que tenía previamente
Trombosis venosa profunda	– Presencia de cordón rojo, en trayecto venoso, aumento de volumen en el miembro afectado – Confirmar siempre con Doppler venoso	– Retirada del catéter – Inicio de anticoagulación a dosis plenas durante tres meses
Interrupción del tratamiento	– Alarmas en pantalla principal de la bomba	– Comprobar que el casete no esté vacío, comprobar que el sistema no esté roto o acodado. Cambio de pilas. Si continúa el fallo, cargar de nuevo el casete y utilizar bomba de repuesto
Desplazamiento	– Pérdida de sujeción del catéter, porción externalizada más evidente	– No reintroducir. Si no hay datos de mala función, realizar Rx control, si la punta se encuentra en VCS, mantener en vigilancia – En caso de salida completa del catéter administrar tratamiento vía intravenosa

Rx: radiografía; VCS: vena cava superior.

Consideraciones generales y manejo de complicaciones:

- En caso de presión alta u oclusión no realizar lavado de la vía central (equivale a un bolo de epoprostenol).
- En casos de oclusión, si no se resuelve con las medidas generales debe acudir a su centro de salud más cercano para la administración intravenosa de la medicación utilizando la bomba a la misma dosis.

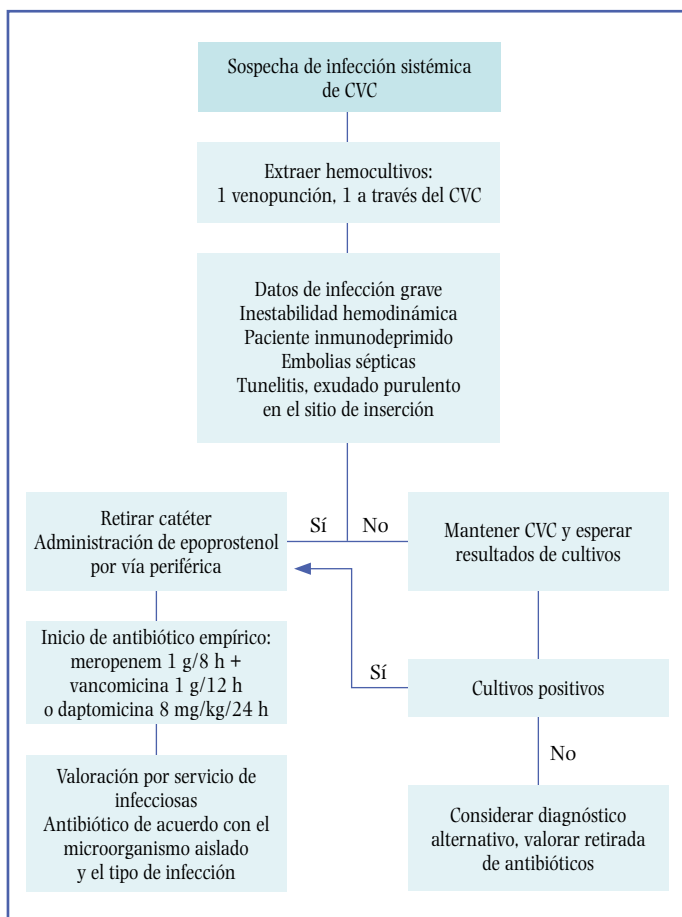


Figura 2. Algoritmo de manejo de las infecciones asociadas a catéter venoso central (CVC) en la hipertensión arterial pulmonar.

Si existe mala función de la bomba deberá cambiarla, si funciona mal se debe administrar el tratamiento con la perfusión hospitalaria (debe ir apuntada en el tratamiento).

Complicaciones infecciosas

Véase **figura 2**.

INFECCIONES LOCALES

Dependiendo del tipo de catéter, puede estar localizado en el sitio de implante en el caso de PICC o en el trayecto subcutáneo en los casos de catéter Hickman (tunelitis).

- Manejo de las infecciones locales:
 - Si presenta exudado purulento, obtener cultivo y retirar el catéter.
 - En caso de tunelitis (datos de infección en el trayecto subcutáneo) se debe retirar el catéter e iniciar tratamiento sistémico durante 7-10 días y drenaje si procede.
- Infecciones sistémicas: el cuadro clínico cursa con fiebre, escalofríos u otros signos de sepsis en presencia o no de datos locales de infección. La probabilidad aumenta cuando no hay otro foco infeccioso identificado².

INFECCIONES SISTÉMICAS

- El tratamiento depende de la gravedad de la infección sistémica, la presencia de complicaciones y comorbilidades del paciente (Fig. 1). Se procederá a retirada del catéter en casos de inestabilidad hemodinámica, datos de tunelitis o en caso de confirmación diagnóstica con hemocultivos positivos. En estos casos se administrarán las prostaciclina por vía periférica mediante bomba hospitalaria y se puede plantear implante de nuevo CVC 72 horas después de la resolución de la infección, si cumple todos los siguientes criterios: ausencia de fiebre o inestabilidad hemodinámica, resolución de los signos locales de infección y la negatividad de los hemocultivos de control.
- No se recomienda la técnica de bloqueo con antibióticos para tratar de preservar el catéter. Siempre debe ser retirado.
- No se recomienda realizar cambios de catéter sobre guía.

Bibliografía

1. Moureau N, Chopra V. Indications for peripheral, midline and central catheters: summary of the MAGIC recommendations. Br J Nurs. 2016;25:S15-24.
2. Chaves F, Garnacho-Montero J, del Pozo JL, et al. Diagnosis and treatment of catheter-related bloodstream infection: Clinical guidelines of the Spanish Society of Infectious Diseases and Clinical Microbiology and (SEIMC) and the Spanish Society of Spanish Society of Intensive and Critical Care Medicine and Coronary Units (SEMICYUC). Med Intensiva (Engl Ed). 2018;42:5-36.

Manejo de las taquiarritmias en el paciente con hipertensión pulmonar

L. Domínguez Pérez, M.J. Cristo Ropero y A. Cortés Beringola

Taquicardias en la hipertensión arterial pulmonar

Las taquiarritmias son un problema cada vez más frecuente en pacientes con hipertensión pulmonar (HP), al incrementarse el volumen de pacientes con esta patología y su supervivencia.

– Taquicardias supraventriculares:

- Un 6-8% de los pacientes presentarán algún episodio. Destacan la fibrilación auricular, el *flutter* auricular, la taquicardia auricular o la taquicardia por reentrada intranodal (TRIN).
- Dado que el aumento de la contractilidad auricular es un importante mecanismo de compensación en pacientes con un ventrículo derecho (VD) no distensible, la pérdida de la contribución auricular puede tener consecuencias deletéreas en la función del VD.
- El control de frecuencia aislado no suele ser suficiente para conseguir la mejoría del paciente, por eso restaurar el ritmo sinusal es clave.
- Estas arritmias suelen ser secundarias a:
 - La dilatación y cambios morfológicos de la aurícula derecha (presión de la aurícula derecha crónicamente aumentada).
 - Isquemia miocárdica (aumento de consumo de oxígeno y peor perfusión miocárdica).
 - Aumento de la actividad simpática basal propia de la insuficiencia cardíaca o la HP idiopática.
 - Fibrosis o escaras tras cirugías previas (cardiopatías congénitas especialmente).
 - Alteraciones tiroideas.
 - Alteraciones iónicas.

– Taquicardias ventriculares:

- Son poco frecuentes.
- Obligan a descartar la compresión extrínseca del tronco coronario izquierdo por parte de una arteria pulmonar dilatada.

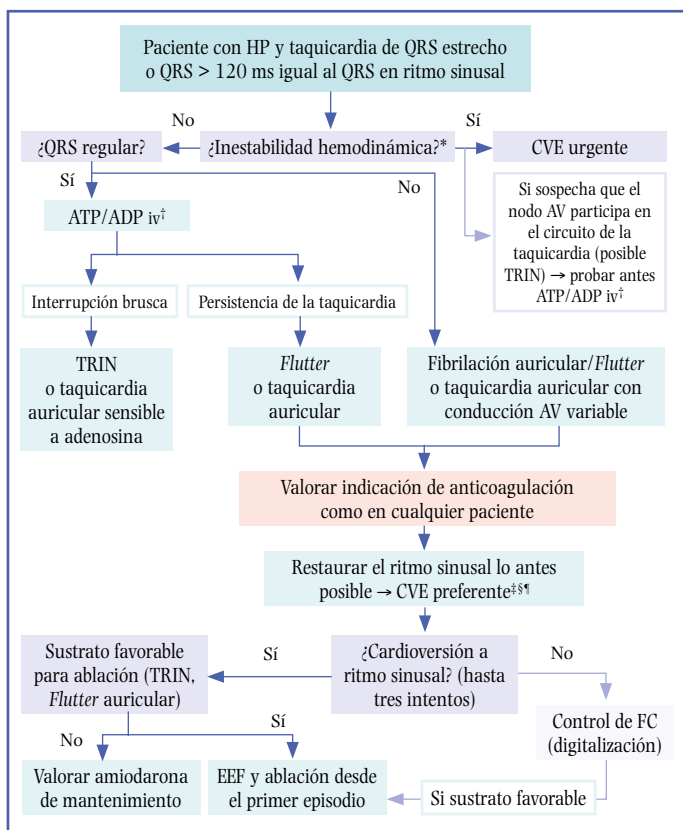


Figura 1. Maniobras diagnósticas y tratamiento de las taquicardias supraventriculares en pacientes con hipertensión pulmonar (HP).

*Inestabilidad hemodinámica: descenso sintomático de la PAS ≥ 30 mmHg o PA < 90/50 mmHg asociada a disfunción orgánica (disminución del nivel de conciencia, hipoperfusión periférica, acidosis láctica, oligoanuria o fracaso renal).
 †Repetir bolos cada 1-2 minutos en dosis creciente de atepodín (ATP): 5, 10, 15, 20 mg o adenosina (ADP): 6, 12, 18 mg.

‡Valorar ETE si es necesario.

§Valorar impregnación previa con 300 mg de amiodarona intravenosa para aumentar las probabilidades de éxito.

¶Solo en casos en los que la respuesta ventricular esté controlada y exista buena tolerancia hemodinámica (escasa o nula disfunción de VD) se podría evitar de CVE y esperar a la cardioversión farmacológica (amiodarona en perfusión).

CVE: cardioversión eléctrica; TRIN: taquicardia por reentrada intranodal; ATP: trifosfato de adenosina; ADP: difosfato de adenosina; AV: auriculoventricular; FC: frecuencia cardíaca; EEF: estudio electrofisiológico; PAS: presión arterial sistólica; PA: presión arterial; ETE: ecocardiograma transesofágico; VD: ventrículo derecho.

Las taquiarritmias son causa frecuente de descompensación aguda en estos pacientes, que tienen escasa reserva fisiológica. Por ello requieren un abordaje prioritario, incluso aunque el paciente inicialmente mantenga la estabilidad hemodinámica.

- La aparición de estas arritmias puede indicar progresión de la enfermedad. Por ello, tras el tratamiento en fase aguda se requiere la reevaluación completa del riesgo y un seguimiento estrecho, con un plan definido para evitar las recurrencias.
- Los puntos clave en el tratamiento de las arritmias serían (Fig. 1):
 - Realizar un electrocardiograma de 12 derivaciones y si el paciente está suficientemente estable realizar maniobras diagnósticas para filiar el tipo de arritmia.
 - Restaurar el ritmo sinusal de forma rápida debe ser una prioridad en todos los pacientes. La cardioversión eléctrica (tras la realización de un ecocardiograma transesofágico en aquellos casos que fuese necesario) es el método de elección. En casos seleccionados se podría esperar a ver el efecto de los fármacos antiarrítmicos.
 - Se deben evitar los fármacos frenadores del nodo auriculoventricular o antiarrítmicos con efecto inotrópico negativo (betabloqueantes y calcioantagonistas), ya que pueden deteriorar el estado hemodinámico del paciente.
 - La adenosina y la amiodarona intravenosa (en infusión lo más lenta posible) son seguros.
 - La digoxina tiene un papel limitado y su uso es controvertido, si bien en caso necesario podría ser utilizada para el control de la frecuencia cardíaca.
 - Tras la cardioversión se deben evitar las recurrencias mediante el inicio de fármacos antiarrítmicos. Los pacientes que tengan un sustrato abordable con garantías de éxito desde el punto de vista invasivo (TRIN y *flutter* común) son candidatos a ablación con radiofrecuencia desde el primer episodio.
 - Valorar el inicio de anticoagulación como en cualquier otro paciente.

Bibliografía

- Hoeper MM, Granton J. Intensive care unit management of patients with severe pulmonary hypertension and right heart failure Am J Respir Crit Care Med. 2011;184(10):1114-24.
- Zamanian RT, Haddad F, Doyle RL, et al. Management strategies for patients with pulmonary hypertension in the intensive care unit. Crit Care Med. 2007;35 (9):2037-50.

Complicaciones mecánicas de la hipertensión pulmonar

J. Nuche Berenguer y M.T. Velázquez Martín

Introducción: el aneurisma de la arteria pulmonar

De manera paralela al incremento en la supervivencia de los pacientes con hipertensión pulmonar (HP), ha aumentado el número de pacientes que desarrollan un aneurisma de la arteria pulmonar (AAP). Este se define como una dilatación de la arteria pulmonar mayor de 40 mm (medido mediante tomografía computarizada [TC]) o resonancia magnética, en el plano axial)^{1,2}. La prevalencia del AAP entre pacientes con HP es de hasta el 37%². El objetivo de este capítulo es describir las potenciales complicaciones relacionadas con el AAP y proponer un protocolo de manejo para estas.

Cribado del aneurisma de la arteria pulmonar y cirugía profiláctica de resección

Se recomienda incluir la medición de la arteria pulmonar en los protocolos de seguimiento con ecocardiograma transtorácico de los pacientes con HP. Se reserva la realización de TC para aquellos pacientes que presenten síntomas o signos que sugieran la presencia de una complicación (dolor torácico, signos de insuficiencia cardíaca izquierda, disfonía, neumonías de repetición, signos de isquemia en pruebas de detección de isquemia, disfunción ventricular izquierda) o para aquellos pacientes asintomáticos cuyo diámetro arterial medido por ecocardiograma sea ≥ 37 mm (en nuestra serie, el ecocardiograma transtorácico infraestima el diámetro arterial y el límite de 37 mm tiene adecuados valores predictivos positivo y negativo para la detección de un AAP). Debido al alto riesgo quirúrgico en los pacientes con HP, no se recomienda la cirugía profiláctica de resección del AAP, quedando esta intervención destinada a muy pocos pacientes (uno de toda nuestra cohorte). Podría valorarse en aquellos que presentan síntomas o complicaciones y siempre que la relación riesgo-beneficio sea favorable (Tabla 1).

Tabla 1. Valoración de riesgo-beneficio de la cirugía de resección del aneurisma de la arteria pulmonar

Favorece tratamiento conservador	Favorece tratamiento quirúrgico
Hallazgo casual asintomático	Síntomas o inestabilidad clínica
HP grave, mal controlada	HP de bajo riesgo y con buen control hemodinámico
Candidatura a trasplante pulmonar o cardiopulmonar	Sin otras opciones terapéuticas
Experiencia quirúrgica del centro	
Deseo del paciente	

HP: hipertensión pulmonar.

Complicaciones relacionadas con el aneurisma de la arteria pulmonar

Si bien el AAP cursa mayoritariamente de forma asintomática², su presencia se relaciona con el desarrollo de distintas complicaciones. Algunas de estas podrían justificar el mayor riesgo de muerte súbita cardíaca que se ha descrito en los pacientes con dilatación grave de la arteria pulmonar; otras pueden suponer un deterioro en la calidad de vida del paciente y condicionar su tratamiento. Entre estas complicaciones destacan (Fig. 1):

- La compresión extrínseca del tronco coronario izquierdo (CETCI)^{3,4}.
- La disección de la arteria pulmonar o de sus ramas⁵.
- El desarrollo de trombosis *in situ*⁵.
- La compresión del parénquima pulmonar, con el desarrollo de neumonías de repetición.
- La compresión del nervio recurrente laríngeo, produciéndose disfonía.

Compresión extrínseca del tronco coronario izquierdo

Si bien la CETCI puede producir dolor torácico³, en muchos pacientes cursa de forma asintomática⁴, por lo que es importante mantener un alto grado de sospecha clínica para realizar un diagnóstico y un tratamiento adecuados. Para ello nos basaremos en la presencia de alguno de los siguientes hallazgos en la TC (bien de arterias pulmonares, bien coronaria)^{3,4}:

- Presencia de un AAP (arteria pulmonar > 40 mm).
- Ratio arteria pulmonar/aorta > 1,21.
- Angulación del tronco coronario izquierdo > 60°.
- Compresión evidente en la angiotomografía coronaria.

Complicaciones del aneurisma de la arteria pulmonar

Compresión del nervio laríngeo recurrente

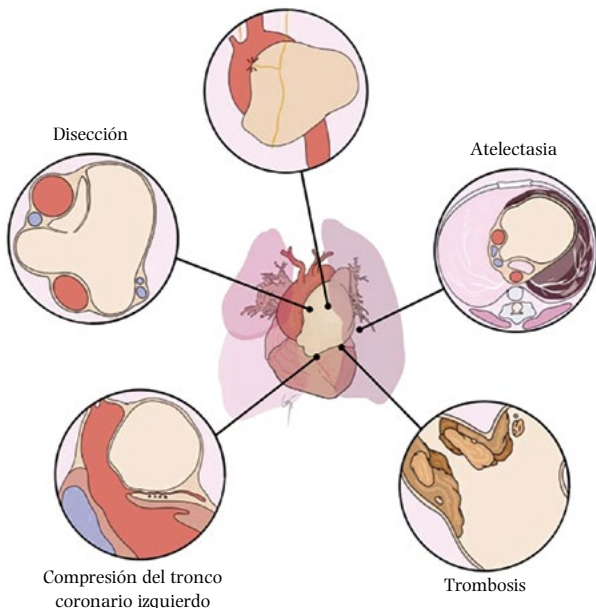


Figura 1. Potenciales complicaciones del aneurisma de la arteria pulmonar.

Pero tendremos también en cuenta los criterios clínicos que hagan sospechar dicha complicación⁴:

- Dolor torácico.
- Deterioro de función ventricular izquierda.
- Síntomas de insuficiencia cardíaca izquierda.
- Signos de isquemia en pruebas funcionales.

En los pacientes en los que se sospeche una CETCI se recomienda la realización de una coronariografía. En aquellos pacientes en los que con la coronariografía se confirme CETCI crítica se optará por revascularización. En aquellos pacientes en los que la coronariografía no sea concluyente, se recomienda la realización de ecografía intravascular y reservar la revascularización para aquellos en los que el área luminal mínima del tronco coronario sea $< 6 \text{ mm}^2$ ⁴ (Fig. 2 y Fig. 3). En aquellos pacientes con dolor torácico en los que se descarte CETCI, se deberá estudiar la etiología de dicho

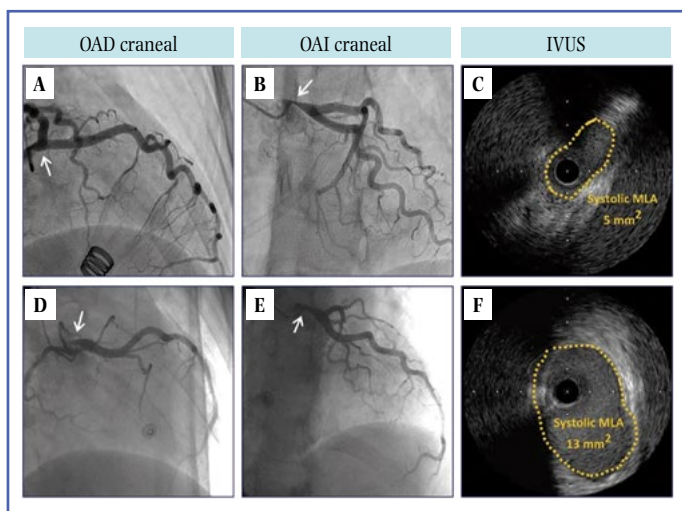


Figura 2. Valoración por coronariografía y ecografía intravascular de dos pacientes con sospecha de compresión extrínseca del tronco coronario izquierdo (CETCI). En uno de ellos se objetiva CETCI (**A** y **B**) que se confirma mediante ecografía intravascular (**C**). En el otro se sospecha CETCI (**D** y **E**), pero se descartar compresión severa mediante ecografía intravascular (**F**). El primer paciente fue revascularizado atendiendo a nuestro protocolo.

OAD: oblicua anterior derecha; OAI: oblicua anterior izquierda; IVUS: ecografía intravascular.

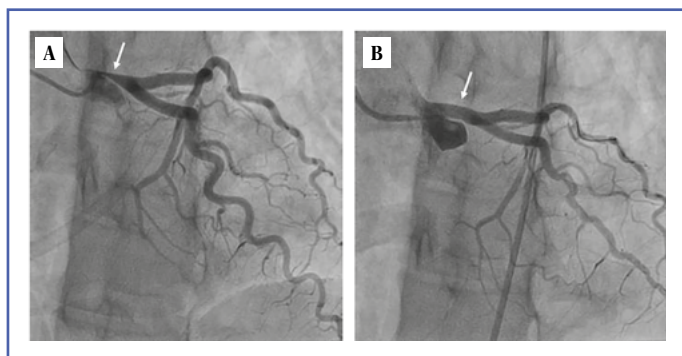


Figura 3. Angiografía coronaria previa (**A**) y posterior (**B**) a la realización de angioplastia con implante de *stent* en un paciente con compresión extrínseca del tronco coronario izquierdo grave confirmado mediante ecografía intravascular.

dolor torácico. Debido al alto riesgo quirúrgico de los pacientes con HP, la revascularización percutánea con implante de *stent* es de elección^{3,4}, si bien se puede plantear cirugía de resección del AAP en muy escasos pacientes seleccionados (Tabla 1)³.

Disección de la arteria pulmonar

La disección de la arteria pulmonar es una complicación grave y casi siempre fatal⁶. El pronóstico de estos pacientes viene determinado por la presentación clínica, siendo los pacientes con dolor torácico los que presentan mayores tasas de mortalidad⁶. Por el contrario, aquellos pacientes asintomáticos en los que la disección se diagnosticó de forma casual presentan una supervivencia aceptable a largo plazo⁵.

Por tanto:

- En pacientes asintomáticos optaremos por un manejo conservador (Tabla 1).
- En los pacientes sintomáticos y estables, recomendamos descartar otras causas de dolor torácico (especialmente CETCI) antes de plantear otra actitud⁵.
- En pacientes inestables se puede plantear la realización de tratamiento quirúrgico de resección o inclusión en lista de espera de trasplante cardiopulmonar siempre que el paciente sea un candidato adecuado.

Trombosis de la arteria pulmonar

El AAP contribuye a la aparición de trombosis *in situ*⁵ en posible relación con una mayor turbulencia del flujo en una arteria pulmonar gravemente dilatada. El desarrollo de trombosis *in situ* supone dos retos a nivel asistencial: en primer lugar, puede dificultar el diagnóstico diferencial entre hipertensión arterial pulmonar e HP tromboembólica crónica; en segundo lugar, puede contraindicar el trasplante pulmonar. A esto hay que añadir el riesgo hemorrágico asociado al tratamiento anticoagulante. En nuestro centro, iniciamos tratamiento anticoagulante de forma profiláctica a los pacientes con hipertensión arterial pulmonar con un diámetro arterial pulmonar > 55 mm.

Otras complicaciones compresivas

En relación con las otras complicaciones compresivas (compresión del parénquima pulmonar y del nervio recurrente laríngeo), no existe un manejo específico distinto a valorar la cirugía de resección del AAP, atendiendo siempre a la relación beneficio-riesgo para dicha intervención (Tabla 1).

Propuesta de manejo (Fig. 4)

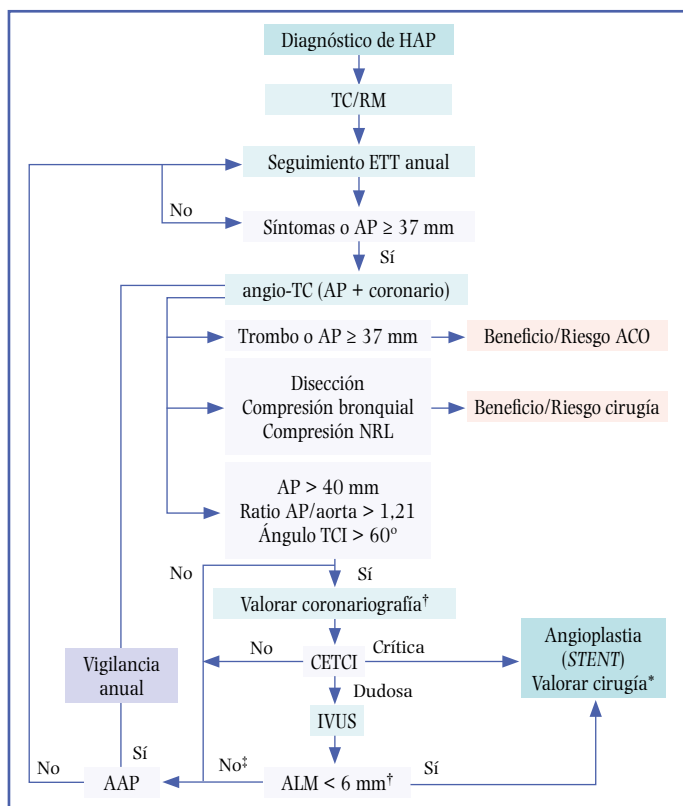


Figura 4. Propuesta de cribado y manejo del aneurisma de la arteria pulmonar y sus complicaciones.

*Tabla 1.

†Indicación de coronariografía: dolor torácico, deterioro de FEVI, síntomas de lc izquierda, signos de isquemia en pruebas funcionales, sospecha de compresión en TC coronaria.

‡En pacientes con dolor torácico sin complicación mecánica: optimización de tratamiento (posible isquemia ventricular derecha).

HAP: hipertensión arterial pulmonar; angio-TC: angiotomografía; AAP: aneurisma de la arteria pulmonar; ACO: anticoagulación oral; ALM: área luminal mínima; AP: arteria pulmonar; CETCI: compresión extrínseca del tronco coronario; ETT: ecocardiografía transtorácica; IVUS: ecografía intravascular; NRL: nervio recurrente laríngeo; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada; TCI: tronco coronario izquierdo; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; lc: insuficiencia cardíaca.

Bibliografía

1. Kreibich M, Siepe M, Kroll J, et al. Aneurysms of the pulmonary artery. *Circulation*. 2015; 131:310-6.
2. Nuche J, Montero Cabezas JM, Jiménez López-Guarch C, et al. Frequency, predictors, and prognostic impact of pulmonary artery aneurysms in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol*. 2019;123:474-81.
3. Galiè N, Saia F, Palazzini M, et al. Left main coronary artery compression in patients with pulmonary arterial hypertension and angina. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69:2808-17.
4. Velázquez Martín M, Montero Cabezas JM, Huertas S, et al. Clinical relevance of adding intravascular ultrasound to coronary angiography for the diagnosis of extrinsic left main coronary artery compression by a pulmonary artery aneurysm in pulmonary hypertension. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2021;98(4):691-700.
5. Nuche J, Montero Cabezas JM, Charterina SA, et al. Management of incidentally diagnosed pulmonary artery dissection in patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019;56:210-2.
6. Florczyk M, Wieteska M, Kurzyna M, et al. Acute and chronic dissection of pulmonary artery: new challenges in pulmonary arterial hypertension? *Pulm Circ*. 2018;8:2045893217749114.

Cirugía no cardiaca en la hipertensión arterial pulmonar

M.I. Real Navacerrada

Los 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.

¿Es segura la cirugía en pacientes con hipertensión arterial pulmonar?

- Se considera un grupo de elevado riesgo perioperatorio. Se han comunicado tasas de mortalidad entre el 3 y el 18% y tasas de morbilidad de hasta el 42%, con mejores resultados en los últimos años.
- La cirugía programada debería realizarse en un centro de referencia de HAP bajo la supervisión de un equipo multidisciplinario experto.

¿Qué podemos hacer para preparar al paciente para la intervención?

Estratificar el riesgo perioperatorio

- Factores relacionados con el paciente: estado funcional, severidad de la hipertensión pulmonar (HP), función del ventrículo derecho (VD) y comorbilidad asociada. No existe una cifra de presión arterial pulmonar que contraindique la cirugía.
- Factores relacionados con la intervención: la mortalidad es significativamente más alta en los procedimientos urgentes y aquellos asociados a rápidas pérdidas sanguíneas o de larga duración. Además, algunos procedimientos mal tolerados por el paciente con HP son la cirugía torácica, la ortopédica y la laparoscópica.

Descartar marcadores de mal pronóstico o enfermedad avanzada

Se hará una evaluación preoperatoria global por un experto en HP. Los pacientes en situación de alto riesgo con datos de insuficiencia cardiaca no son candidatos para cirugía electiva.

Optimizar situación funcional del paciente

Puede ser necesario escalar o modificar la terapia vasodilatadora pulmonar. La optimización del tratamiento diurético, de las comorbilidades y un programa de rehabilitación también son importantes. La anticoagulación perioperatoria debe ser planeada cuidadosamente.

Asegurarse de adecuar y mantener la terapia específica de la hipertensión arterial pulmonar durante todo el perioperatorio

- La interrupción de la terapia o el malfuncionamiento de una bomba de epoprostenol intravenosa es una emergencia vital.
- Las perfusiones subcutáneas de treprostinil deben ser pasadas a epoprostenol o treprostinil 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 inhibidores de la fosfodiesterasa 5 pueden ser útiles preoperatoriamente para prevenir la exacerbación de la HP. Es aconsejable disponer de sildenafil intravenoso para sustituir las dosis mientras no haya tolerancia oral.

¿Qué debemos tener en cuenta para el manejo perioperatorio?

El plan perioperatorio debe ser discutido de forma individualizada para cada paciente en un entorno multidisciplinario (anestesiología, cirugía, especialista en HP), buscando alternativas no quirúrgicas o que minimicen el tiempo operatorio. 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 (Tabla 1).

Tabla 1. Objetivos hemodinámicos del manejo intraoperatorio

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

VD: ventrículo derecho.

Consideraciones anestesia general

- Cualquier agente anestésico puede ser utilizado con cautela, teniendo en cuenta que la mayoría reducen las resistencias vasculares sistémicas (RVS), lo cual puede conducir, particularmente en estados de gasto cardíaco fijo, a la disminución de la tensión arterial sistémica y de la perfusión coronaria. Se debe evitar el óxido nitroso, el desflurano y la ketamina porque aumentan la resistencia vascular pulmonar (RVP).
- Es frecuente la utilización de vasopresores para contrarrestar los efectos de los fármacos anestésicos. En los casos de alto riesgo se suele asociar a un fármaco inotrope o inodilatador.
- Se recomienda monitorización hemodinámica invasiva:
 - Canalización de línea arterial previo a la inducción.
 - Medición de presión venosa central (PVC).
 - Monitorización avanzada con catéter de arteria pulmonar y/o ecocardiograma transesofágico, dependerá de la situación del paciente y el riesgo de la cirugía.
- La ventilación mecánica con presión positiva reduce el retorno venoso y puede provocar aumento de la RVP, desencadenando una disfunción aguda del VD. Es conveniente adaptar los parámetros ventilatorios a la función del VD (presión *plateau* < 30 cmH₂O, presión de final de espiración positiva 5-8 mmHg para evitar atelectasias) y utilizar altas concentraciones de O₂ para promover la vasodilatación pulmonar.

Consideraciones anestesia regional

- Los bloqueos periféricos son de elección.
- 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 prostanoides. No hay datos sobre la seguridad de la punción.

Consideraciones procedimientos con sedación

- La sedación nunca debe comprometer la función respiratoria, ya que la hipercapnia es una causa frecuente de aumento de la RVP.

Consideraciones postoperatorio

- El postoperatorio es un periodo crítico. Los pacientes requieren una cuidadosa monitorización en unidad de reanimación posquirúrgica o cuidados intensivos durante al menos 48-72 horas, manteniendo las mismas estrategias que en el quirófano.
- La retirada de la medicación vasodilatadora pulmonar instaurada en el quirófano debe ser lenta y progresiva, para evitar HP de rebote (Tabla 2). Reiniciar cuanto antes el tratamiento vasodilatador crónico habitual.

¿Cómo tratamos la descompensación aguda del ventrículo derecho en el paciente con hipertensión arterial pulmonar?

- El reconocimiento precoz de una crisis de HP es esencial. Su inicio se caracteriza por un aumento de la RVP y de la PVC, disminución del gasto cardiaco, hipotensión y colapso cardiocirculatorio.
- El fallo agudo refractario del VD es la principal causa de muerte perioperatoria de los pacientes con HAP. Basándonos en la fisiopatología y en la evidencia disponible, en la figura 1 se muestra un algoritmo para el manejo del fracaso del ventrículo derecho (FVD) en la HAP.
- Si todas las medidas anteriores resultan insuficientes debemos considerar que los sistemas de soporte vital extracorpóreo (oxigenación por membrana extracorpórea, Novalung modificado AP-AI) tienen un papel como terapia de rescate en la disfunción vascular pulmonar reversible o como puente al trasplante pulmonar.

Tabla 2. Vasodilatadores pulmonares de uso perioperatorio

Vasodilatadores pulmonares de uso intraoperatorio en la HAP			
Inhalados (de elección)	– ↓ RVP – Escasa repercusión sistémica – Mejoran ventilación/perfusión – Mejoran oxigenación arterial – Precaución si disfunción VI	Óxido nítrico (1-40 ppm)	– Administración continua – HP de rebote si interrupción – Toxicidad clínica (metahemoglobina, NO₂) – Técnicamente complejo
		Iloprost (10-20 µg)	– Fácil aplicación – Nebulizador ultrasónico en rama inspiratoria – Efecto 60-90 min
		Treprostinil	No comercializado en España
		Milrinona	Pocos estudios
Sistémicos	– ↓ RVP – Hipotensión sistémica – Inhiben vasoconstricción pulmonar hipóxica – ↑ <i>Shunt</i> intrapulmonar – Pueden empeorar la oxigenación arterial	Epoprostenol iv (2-40 ng/kg/min)	– Inhibidor de la agregación plaquetaria – La interrupción brusca puede provocar HP de rebote
		Treprostinil sc/iv (1-80 ng/kg/min)	En cirugías largas y paciente crítico la absorción subcutánea es errática. Pasar a iv
IV/SNG	– ↓ RVP – Efecto inotrope positivo	Sildenafil (10 mg iv = 20 mg vo)	No simultanear con nitritos

HAP: hipertensión arterial pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; VI: ventrículo izquierdo; NO₂: dióxido de nitrógeno; iv: intravenoso; sc: subcutáneo; vo: vía oral.

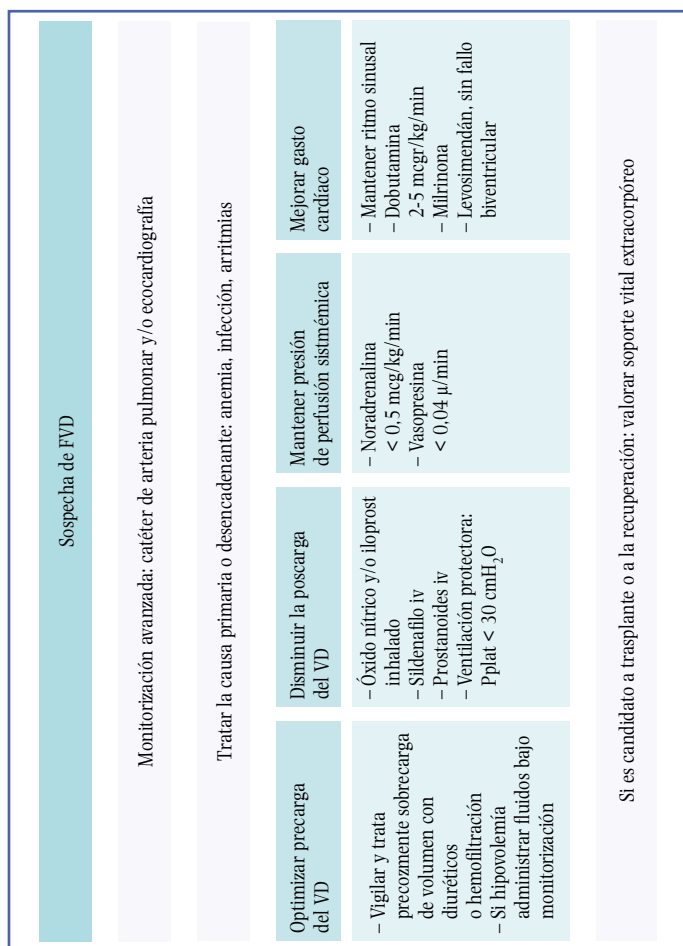


Figura 1. Algoritmo de manejo del FVD en la hipertensión arterial pulmonar.

Bibliografía

- Hoepfer MM, Benza RL, Corris P, et al. Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53:1801906.
- Price LC, Martinez G, Brame A, et al. Perioperative management of patients with pulmonary hypertension undergoing non-cardiothoracic, non-obstetric surgery: a systematic review and expert consensus statement. *Br J Anaesth.* 2021;126(4):774-90.
- Steppan J, Diaz-rodríguez N, Barodka VM, et al. Focused review of perioperative care of patients with pulmonary hypertension and proposal of a perioperative pathway. *Cureus.* 2018;10(1):e2072.

Oxigenación por membrana extracorpórea en hipertensión pulmonar

A. Durante López, E. Puerto García Martín y A. Eixerés Esteve

Introducción

La hipertensión pulmonar (HP) grave con fracaso del ventrículo derecho (VD) sigue presentando un mal pronóstico¹. La oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) es una opción terapéutica que permite la estabilización respiratoria y/o hemodinámica de los pacientes críticos con HP, especialmente aquellos con fracaso significativo del VD¹. Actualmente, la experiencia en ECMO es mayor en un contexto peritrasplante pulmonar o periendarterectomía en los grupos 1 y 4, respectivamente¹⁻³, aunque el número de indicaciones ha aumentado en los últimos años^{4,5}.

Indicaciones y objetivos

La indicación de ECMO se considera en dos circunstancias agudas:

- Insuficiencia respiratoria severa refractaria: bien por lesiones agudas como hemorragia alveolar, neumonía, crisis hipertensivas, embolias pulmonares de repetición, manejo de complicaciones (edema pulmonar vasogénico o de reperfusión tras titulación de vasodilatadores pulmonares o revascularización pulmonar, fistulas broncopulmonares tras angioplastias pulmonares con balón...) o bien por progresión de la propia enfermedad. En aquellos pacientes que no responden a oxigenoterapia de alto flujo y/o ventilación mecánica no invasiva se puede plantear el implante de ECMO veno-venosa (ECMOvv), incluso por delante de la intubación orotraqueal. Esto se debe a que la ventilación mecánica con presiones positivas aumenta la poscarga y reduce la precarga del VD por disminución del retorno venoso, efectos hemodinámicos deletéreos para pacientes con HP con fallo del VD.
- Shock cardiogénico: en la HP grave asociada a disfunción sistólica significativa del VD con datos de hipoperfusión.
- Mixta: la forma de presentación más habitual.

Los objetivos terapéuticos por los que se implanta pueden ser:

- Puente a recuperación, en lesiones agudas reversibles.
- Puente a tratamiento médico, para conseguir una adecuada titulación de los vasodilatadores pulmonares.
- Puente a intervención sobre las arterias pulmonares (endarterectomía quirúrgica o angioplastia con balón de arterias pulmonares [ABAP]).
- Puente a trasplante pulmonar o a candidatura.

¿Qué es la oxigenación por membrana extracorpórea y qué tipos de configuración existen?

La ECMO es un sistema de soporte vital mecánico extracorpóreo que permite suplir parcialmente las funciones cardíaca y pulmonar mediante una bomba que extrae sangre venosa del paciente, la introduce en un oxigenador de membrana para intercambio de O_2 y CO_2 y tras ello la retorna al paciente.

En la **tabla 1** se resumen los tipos de configuración posibles.

Elección del tipo de configuración

En el paciente con insuficiencia respiratoria refractaria a otras medidas, la ECMOv será la configuración de elección⁴⁻⁶. La canulación se realizará preferiblemente despierto mediante anestesia local y sedación superficial^{3,5}.

En los casos en los que además se asocia disfunción del VD, la elección de ECMOva (veno-arterial) o ECMOv es más discutible y dependerá de la gravedad del paciente.

Clásicamente se establecía que en presencia de fracaso del VD la configuración de la ECMO de elección era el ECMOva para soportar el VD. Sin embargo, con la experiencia en el uso de ECMOv se ha objetivado que la configuración ECMOv puede ser suficiente para pacientes con disfunción sistólica del VD incluso si asocian un *shock* cardiogénico leve (sin necesidad de vasopresor)^{4,6}, lo que evita las complicaciones asociadas a la canulación arterial.

Conforme mejora la oxigenación del lecho pulmonar, se produce vasodilatación pulmonar precoz, con el consecuente descenso de la poscarga del VD y una mejoría progresiva de la función del VD. En ocasiones puede ser necesario reconvertir a veno-arterio-venoso (ECMOva) si se produce un empeoramiento hemodinámico progresivo⁷. En caso de necesitar canulación arterial adicional, idealmente debe considerarse la vía axilar para disminuir el riesgo de síndrome de Arlequín en caso de importante afectación pulmonar^{7,8}. No obstante, la configuración clásica de ECMOva femoral, más rápida y accesible, queda reservada para situaciones de importante inestabilidad con *shock* cardiogénico establecido, refractario y/o

Tabla 1. Configuraciones de oxigenación por membrana extracorpórea [ECMO]

Drenaje	Retorno Inserción	Abreviatura Extremo distal	Localización cánula drenaje		Localización cánula retorno		Tipo de soporte	Indicación
			Inserción	Extremo distal	Inserción	Extremo distal		
V	V	VV*	V. femoral	V. cava inferior	V. yugular interna	V. cava superior	Respiratorio	Insuficiencia respiratoria refractaria
V	Pa	VPa	V. femoral	Aurícula derecha	V. yugular interna	Arteria pulmonar	Respiratorio y hemodinámico para VD	Fracaso del VD puro (sin TEP)
V	A	VA	V. femoral	Aurícula derecha	A. femoral	A. iliaca común/ aorta abdominal	Respiratorio y hemodinámico biventricular	Shock cardiogénico Shock obstructivo por TEP Parada cardiorrespiratoria
V	A	VVA	V. femoral V. yugular	V. cava inferior V. cava superior o aurícula derecha	A. femoral	A. iliaca común/ aorta abdominal	Respiratorio y hemodinámico biventricular	Descarga insuficiente de cavidades derechas

(Continúa)

Tabla 1. Configuraciones de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) (continuación)

Drenaje	Retorno		Abreviatura Extremo distal	Localización cánula drenaje		Localización cánula retorno		Tipo de soporte	Indicación
	Inserción			Inserción	Extremo distal	Inserción	Extremo distal		
V	A	V	VAV	V. femoral	V. cava inferior	A. femoral	A. iliaca común/ aorta abdominal	Respiratorio y hemodinámico biventricular	Insuficiencia respiratoria durante shock cardiogénico (síndrome de Arlequín) Shock cardiogénico durante insuficiencia respiratoria
						V. yugular interna	Aurícula derecha		
V	A	Pa	VAPa	V. femoral	Aurícula derecha	A. femoral	A. iliaca común/ aorta abdominal	Respiratorio y hemodinámico total con soporte adicional para VD	Shock cardiogénico con fallo de VD refractario a ECMO VAV Insuficiencia respiratoria y shock por fallo del VD con ECMO VA
						V. yugular interna	Arteria pulmonar		

*Hoy en día existen cánulas únicas de doble luz, que se introducen por yugular y permiten hacer soporte veno-venoso (Crescent™ Jugular Dual Lumen Catheter y Avalon Elite Bi-Caval Dual Lumen Catheter). Su diámetro es mayor y su correcta posición pasa por tratar de disponer el jet de salida en dirección a la tricúspide.
V: venoso; PA: arteria pulmonar; A: arterial; VV: veno-venoso; VPa: veno-pulmonar; VAV: veno-arterio-venoso; VVA: veno-veno-arterial; VAPa: veno-arterio-pulmonar; VD: ventrículo derecho; TEP: tromboembolia pulmonar; VA: veno-arterial.

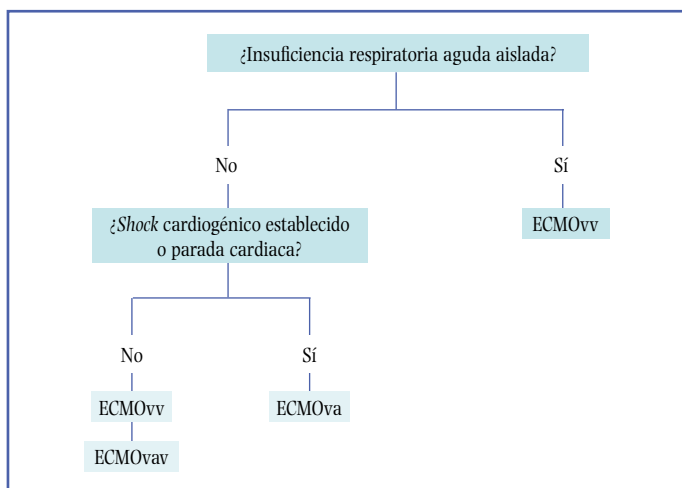


Figura 1. Algoritmo de utilización de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) según el perfil de paciente.

ECMOvv: ECMO veno-venosa; ECMOvav: ECMO veno-arterio-venosa; ECMOva: ECMO veno-arterial.

parada cardiorrespiratoria como puente a la estabilización, en pacientes subsidiarios a otras opciones terapéuticas^{2,7}.

Por lo tanto, en situaciones de disfunción del VD en ausencia de importante inestabilidad hemodinámica, nuestra recomendación es empezar con una configuración de ECMOvv. En caso de deterioro hemodinámico progresivo consideraremos una configuración de ECMOvav (Fig. 1).

Situaciones especiales

Existen ciertos tipos de HP, como la enfermedad venoclusiva pulmonar y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, donde el riesgo de edema pulmonar y/o hemoptisis es especialmente frecuente tras el implante de ECMOvv, debido al aumento del flujo pulmonar consecuencia de la vasodilatación inducida con la hiperoxemia. En estos pacientes es recomendable iniciar la terapia con flujos de gas fresco más bajos de lo habitual y titular progresivamente según tolerancia. Además, se favorece la tolerancia del paciente despierto por una menor fluctuación de la perfusión cerebral asociado a cambios bruscos en los niveles del carbónico.

En los pacientes con enfermedad tromboembólica distal que se someten a ABAP se recomienda ajustar los flujos a la baja durante el procedimiento si la situación respiratoria lo permite para prevenir esta complicación. Se

podría plantear también de entrada una ECMO_{va} y ajustar los flujos venosos o arteriales según las necesidades del enfermo a lo largo del proceso asistencial.

Bibliografía

1. Savale L, Vuillard C, Pichon J, et al. Five-year survival after an acute episode of decompensated pulmonary arterial hypertension in the modern management era of right heart failure. *Eur Respir J*. 2021;58(3):2100466.
2. Hoeper MM, Benza RL, Corris P, et al. Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2018;53:1801906.
3. Olsson KM, Simon A, Strueber M, et al. Extracorporeal membrane oxygenation in nonintubated patients as bridge to lung transplantation. *Am J Transplant*. 2010;10:2173-8.
4. Srivastava MC, Ramani GV, Garcia JP, et al. Veno-venous extracorporeal membrane oxygenation bridging to pharmacotherapy in pulmonary arterial hypertensive crisis. *J Heart Lung Transplant*. 2010;29:811-3.
5. Khoury J, Adir Y, Gayer T, et al. Veno-venous extracorporeal membrane oxygenation in pulmonary arterial hypertension - Bridging to recovery. *Respir Med Res*. 2021;80:100848.
6. Bunge JJH, Caliskan K, Gommers D, et al. Right ventricular dysfunction during acute respiratory distress syndrome and veno-venous extracorporeal membrane oxygenation. *J Thorac Dis*. 2018;10(Suppl 5):S674-S682.
7. Ius F, Sommer W, Tudorache I, et al. Veno-veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation for respiratory failure with severe haemodynamic impairment: technique and early outcomes. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2015;20(6):761-7.
8. Abrams DC, Brodie D, Rosenzweig EB, et al. Upper-body extracorporeal membrane oxygenation as a strategy in decompensated pulmonary arterial hypertension. *Pulm Circ*. 2013;3:432-5.

Cuidados críticos en el paciente con hipertensión pulmonar

L. Domínguez Pérez y A. Cortés Beringola

Clasificación de la hipertensión pulmonar en el paciente crítico en función de la cronología

- Hipertensión pulmonar (HP) aguda: embolia aguda de pulmón, síndrome de dificultad respiratoria aguda, inducida por fármacos/tóxicos, sepsis y disfunción sistólica y/o diastólica aguda del ventrículo izquierdo secundaria a isquemia miocárdica, miocarditis, etc.
- HP aguda sobre crónica: ver factores precipitantes (Tabla 1).
- HP crónica: deterioro secundario a la evolución natural de la enfermedad.

Aproximación inicial al paciente crítico con sospecha de hipertensión pulmonar no conocida previamente

Véase figura 1.

Tratamiento

Debemos buscar y tratar de forma específica los factores precipitantes, al mismo tiempo que comenzamos con el tratamiento de soporte general (Fig. 2). Se distinguen dos situaciones:

- Pacientes con HP y función de ventrículo derecho (VD) normal: una situación poco frecuente, normalmente secundaria a un proceso agudo y reversible, cuyo tratamiento más importante será identificar y tratar la causa subyacente o desencadenante.
- Pacientes con HP y disfunción de VD: es lo más frecuente. En estos, además de tratar los factores predisponentes, habrá que instaurar de manera simultánea y precoz el tratamiento de soporte, destinado a mejorar la oxigenación y perfusión de los órganos vitales y reducir la demanda tisular de oxígeno.

Tabla 1. Identificación y tratamiento de los factores precipitantes de insuficiencia cardiaca (lc) aguda en pacientes con hipertensión pulmonar (HP)

Factor precipitante	Comentario
– Transgresiones hídricas	– Optimización de la volemia (ver punto 3)
– Cambios o incumplimiento del tratamiento • Toma de AINE, retirada de diuréticos o vasodilatadores pulmonares	– Ajuste de tratamiento
– Hipovolemia (pérdidas digestivas, sangrado, deshidratación)	– Optimización de la volemia (ver punto 3), transfusiones
– Fracaso renal y alteraciones hidroelectrolíticas	– Optimización de la volemia (ver punto 3) y tratamiento específico de alteraciones analíticas
– Taquiarritmias	– Tratamiento enérgico y precoz dirigido a restaurar y mantener el ritmo sinusal • CVE urgente
– Taponamiento cardiaco	– Si se considera secundario a la propia evaluación de la HP no se aconseja el drenaje
– Infecciones o sepsis	– Descartar aunque estén asintomáticos (especialmente si catéter central) • Leucocitos, PCR, procalcitonina, orina y cultivos • Antibiótico empírico precoz
– Anemia (valorar anemia relativa si acostumbran a tener Hb altas)	– Transfusión de hematíes cuando Hb < 10 g/dl • Si Eisenmenger cuando Hb < 13 g/dl
– Ferropenia	– Diagnóstico (ver sección más adelante) – Tratamiento: 1.000 mg de Ferinject (máx. 15 mg/kg) en dosis única
– Alteraciones tiroideas	– Tratamiento específico
– Embarazo	– Descartar en toda mujer en edad fértil

(Continúa)

Tabla 1. Identificación y tratamiento de los factores precipitantes de insuficiencia cardíaca (Ic) aguda en pacientes con hipertensión pulmonar (HP) (continuación)

Factor precipitante	Comentario
– Dolor torácico o isquemia miocárdica	– Ver protocolo correspondiente. Valorar 4 opciones: • Síndrome coronario agudo • Angina secundaria a isquemia del VD • Compresión del tronco común izquierdo por un aneurisma de la AP • Disección o ruptura de un aneurisma de AP
– Hemoptisis	– Potencial causa de sangrado, anemia y deterioro respiratorio: • Origen en arterias bronquiales (90%) • Origen en AP (tras angioplastia con balón de AP)
– Brote agudo de enfermedad autoinmune	– Inmunosupresores a dosis altas, plasmáferesis (seguir indicaciones de Nefrología, Reumatología, etc.)
– Cirugía no cardíaca	– Tratamiento de soporte

AINE: antiinflamatorios no esteroideos; CVE: cardioversión eléctrica; TEP: tromboembolia pulmonar; PCR: proteína C reactiva; Hb: hemoglobina; VD: ventrículo derecho; AP: arteria pulmonar.

Identificar y tratar los factores precipitantes

Los factores desencadenantes más comunes y sus consideraciones más importantes se resumen en la **tabla 1**. Algunos aspectos concretos se desarrollan con más detalle al final del capítulo.

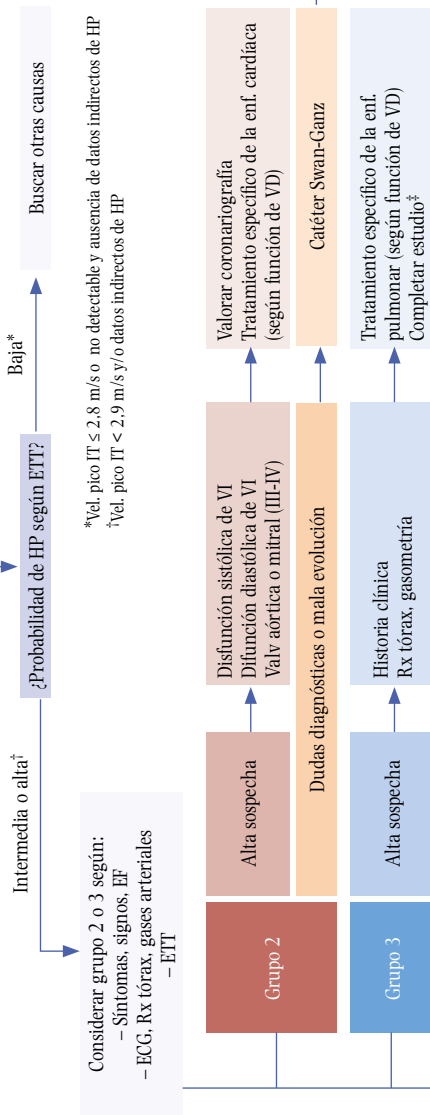
Medidas generales de soporte (Fig. 3)

Debemos corregir la hipoxemia, hipercapnia, acidosis o hipotermia, ya que son condiciones que producen vasoconstricción pulmonar y aumentan la resistencia vascular pulmonar (RVP).

OPTIMIZACIÓN DE LA VOLEMIA

En los pacientes con HP y afectación del VD tanto el exceso como la falta de precarga son perjudiciales y contribuyen a la inestabilidad

Inestabilidad hemodinámica + historia clínica, síntomas y signos compatibles



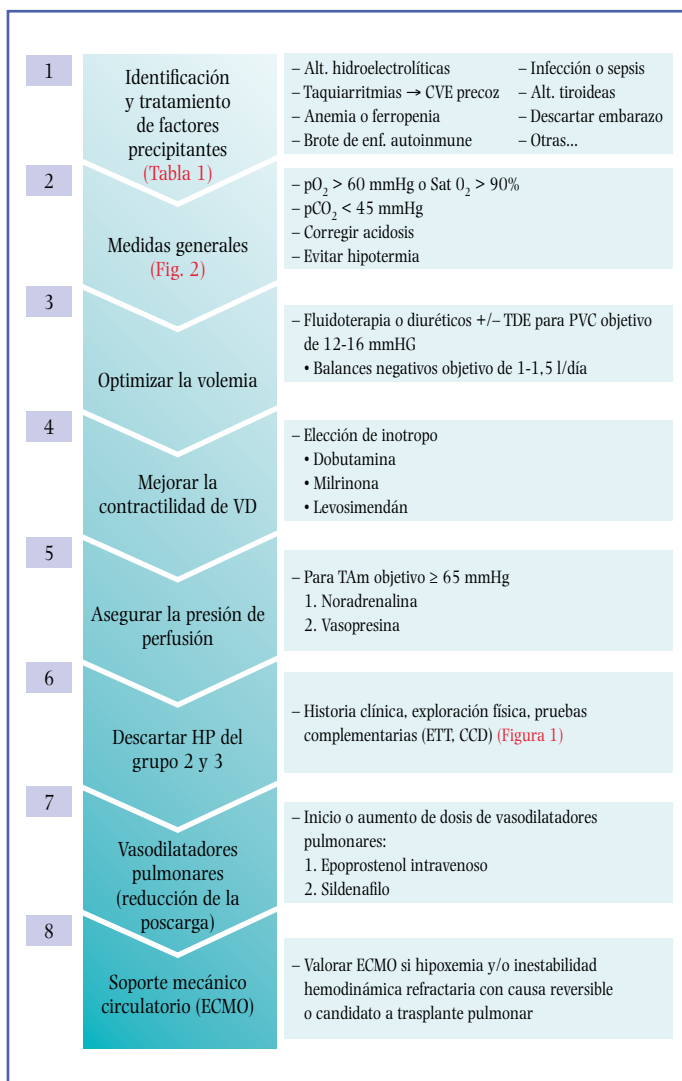
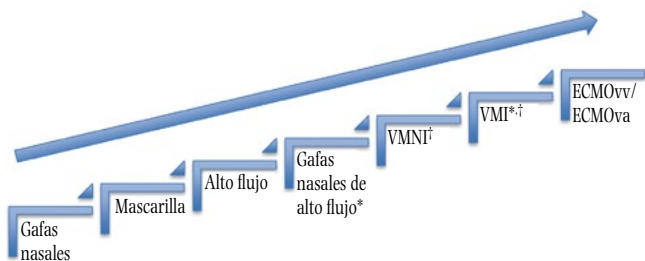


Figura 2. Resumen de la escalada de tratamiento ante un paciente con HP e lc. CVE: cardioversión eléctrica; PO_2 : presión parcial de oxígeno; Sat O_2 : saturación de oxígeno; PCO_2 : presión parcial de CO_2 ; TDE: terapia de depuración extrarrenal; PVC: presión venosa central; TAm: tensión arterial media; ETT: ecocardiograma transtorácico; CCD: cateterismo cardiaco derecho; ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea.

La hipoxemia mantenida produce vasoconstricción del lecho pulmonar. Debemos adecuar la oxigenoterapia de forma progresiva para su objetivo de:

- $\text{PaO}_2 > 55\text{-}60 \text{ mmHg}$ o $\text{SatO}_2 > 90\%$
- En pacientes con HP crónica alcanzar al menos su SatO_2 basal



*En caso de VMNI debemos minimizar la presión positiva la final de la espiración (PEEP), ya que presiones altas pueden producir un aumento de las RVP y un descenso del retorno venoso o precarga de VD, que puede tener efectos hemodinámicos negativos en pacientes con HP.

†Intentar evitar la ventilación mecánica invasiva (VMI) por los efectos que la sedación, intubación orotraqueal y los cambios en la presión y volumen intratorácica tienen sobre estos pacientes, con riesgo de colapso hemodinámico. Si el paciente es candidato valorar ECMO antes de VMI.

La hipercapnia mantenida produce vasoconstricción del lecho pulmonar.

- Debemos intentar mantener una $\text{PaCO}_2 < 45 \text{ mmHg}$. Para ello utilizaremos la VMNI como primera elección.
- En pacientes intubados: cuidado con la llamada hipercapnia permisiva habitual durante la ventilación protectora. Para evitarla, podemos hiperventilar al paciente, aumentando la frecuencia respiratoria (riesgo de auto-PEEP) o recurrir a sistemas extracorpóreos de extracción de CO_2 (sistema A-Lung o ECMOvv).

Figura 3. Tratamiento de la hipoxemia e hipercapnia.

PaO_2 : presión arterial de oxígeno; SatO_2 : saturación de oxígeno; PaCO_2 : presión parcial de dióxido de carbono; HP: hipertensión pulmonar; VMNI: ventilación mecánica no invasiva; RVP: resistencia vascular pulmonar; VMI: ventilación mecánica invasiva; ECMOvv: oxigenación por membrana extracorpórea veno-venosa; ECMOva: oxigenación por membrana extracorpórea veno-arterial.

hemodinámica. Para facilitar su manejo hemodinámico debemos monitorizar la presión venosa central (PVC) y ajustar la volemia a los siguientes objetivos:

- Pacientes con HP ya estudiada: ajustaremos la PVC a su situación basal.
- Sospecha de HP con elevación crónica de presiones en cavidades derechas y en los que se desconoce su situación hemodinámica basal:

- PVC < 12 mmHg: probable hipovolemia relativa. Sobrecargas puntuales de volumen administrando 250 ml en 15-30 minutos. Un exceso de volumen puede conducir a sobrecarga y colapso del VD.
- PVC 12-16 mmHg: probable normovolemia.
- PVC > 16 mmHg: probable hipervolemia. Situación más frecuente.

En caso de hipervolemia:

- Debemos reducir la PVC lentamente. Objetivo balance negativo 1-1,5 litros al día (salvo edema de pulmón por reperfusión o enfermedad venooclusiva pulmonar, mayor agresividad).
- Elección diuréticos de asa (furosemida) intravenosa (iv) en bolos o en perfusión continua. Asociar espironolactona 100 mg/día vía oral (vo). En caso de alcalosis metabólica añadir acetazolamida 250 mg/día vo.
- Si oliguria a pesar de furosemida iv + espironolactona vo valorar añadir tiazidas (clortalidona 50 mg/día vo o hidroclorotiazida 50 mg/día vo).
- Considerar terapia renal sustitutiva (ultrafiltración lenta continua cuando solo se requiera la extracción de líquido sin eliminación de solutos, o bien hemodiafiltración o hemofiltración veno-venosa continua en caso de que coexistan criterios de diálisis).

MEJORA DE LA FUNCIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO

En pacientes inestables con HP y disfunción del VD debemos aumentar el gasto cardiaco (GC), reducir la RVP, evitar o tratar la hipotensión e intentar producir la menor taquicardización posible. Para aumentar el GC iniciaremos fármacos inotropos.

- Dobutamina: **fármaco de elección.**
 - Dosis: 2,5-5 µg/kg/min (en el contexto de HP debe mantenerse por debajo de 5 µg/kg/min, ya que a dosis superiores produce taquicardización significativa sin mejora de la RVP).
- Levosimendán: de cara a facilitar el destete de otros fármacos como la dobutamina. Evitar su uso en presencia de hipotensión o congestión sistémica grave.

ASEGURAR LA PRESIÓN DE PERFUSIÓN ORGÁNICA

Un objetivo esencial es mantener la presión arterial sistémica por encima de las presiones arteriales pulmonares, preservando así el flujo sanguíneo coronario derecho y la perfusión del VD.

- La tensión arteria media objetivo será > 65-70 mmHg. Si es preciso debemos iniciar vasopresores. Los fármacos vasopresores más utilizados en el contexto de HP son:

- Vasopresores simpaticomiméticos:
 - Norepinefrina: es el fármaco de elección. Dosis $> 0,5 \mu\text{g/kg/min}$ pueden producir vasoconstricción pulmonar.
- Vasopresores no simpaticomiméticos:
 - Vasopresina: es un débil vasopresor noradrenérgico que produce vasoconstricción sistémica y vasodilatación selectiva a nivel pulmonar. Se utiliza de forma creciente en los pacientes con HP, aunque todavía no hay experiencia suficiente, se recomienda en segunda línea a dosis bajas ($0,01\text{-}0,067 \text{ U/min}$). Puede resultar de utilidad en:
 - Casos resistentes a tratamientos habituales (p. ej., cuando ya hemos llegado a dosis de $0,5 \mu\text{g/kg/min}$ de norepinefrina).
 - Cuando existen taquiarritmias secundarias al tratamiento con fármacos catecolaminérgicos.

REDUCCIÓN DE LA POSCARGA DEL VENTRÍCULO DERECHO (VASODILADORES PULMONARES)

Solo podremos plantearnos su uso en los pacientes con HP del grupo 1, 5 o 4.

En primer lugar, debemos distinguir si el paciente recibe tratamiento previo o no con algún vasodilatador pulmonar:

- Pacientes en tratamiento previo con vasodilatadores pulmonares que consultan por insuficiencia cardíaca (Ic) y no responden al tratamiento con oxigenoterapia, diuréticos, inotropos $\pm$ vasopresores (pasos 2-5 de la [figura 2](#)):
 - El epoprostenol iv será el fármaco de elección para el tratamiento de situaciones agudas.
 - Si lo tomaba previamente, incrementar la dosis de forma progresiva (máximo 40 ng/kg/min).
 - Si el paciente tomaba previamente otros vasodilatadores pulmonares por vía oral puede ser necesario reducir la dosis de estos fármacos para poder iniciar y titular el epoprostenol iv, especialmente los inhibidores de la fosfodiesterasa 5 o el riociguat.
- Pacientes que no han tomado previamente vasodilatadores pulmonares:
 - Inicio de prostaciclina, de elección epoprostenol iv:
 - Dosis de inicio: 2 ng/kg/min .
 - Aumento de dosis de: $1\text{-}2 \text{ ng/kg/min}$ cuando haya buena tolerancia y según las cifras de tensión arterial (TA).
 - Objetivo: alcanzar 6 ng/kg/min en las primeras 48 horas y posteriormente continuar hasta $9\text{-}10 \text{ ng/kg/min}$.

- Tanto al inicio como cada vez que se modifica la dosis del epoprostenol al alza, hay que vigilar la TA y la situación respiratoria del paciente. Si al iniciar la prostaciclina iv se produce:
 - Deterioro respiratorio significativo con signos y/o síntomas de Ic izquierda (sin esperar la radiografía de tórax) o un descenso en la saturación arterial de oxígeno, debemos sospechar un edema pulmonar en el contexto de una enfermedad venooclusiva pulmonar subyacente, disminuir la dosis de epoprostenol hasta la máxima tolerada previamente y forzar la diuresis con diurético iv.
 - Hipotensión arterial: puede ser necesario el inicio de tratamiento con vasopresores para iniciar o titular el epoprostenol.
 - Los efectos secundarios relacionados con las prostaciclinas son más frecuentes al inicio del tratamiento y deben tratarse enérgicamente para poder continuar con la titulación del epoprostenol.
 - Óxido nítrico inhalado:
 - Requiere que el paciente se encuentre intubado.
 - Su uso prolongado se asocia con un rebote de la HP tras su retirada, con la producción de dióxido de nitrógeno, así como con el desarrollo de metahemoglobinemia.
 - Iloprost inhalado: existe escasa evidencia en el contexto de pacientes críticos, pero ante la falta de tolerancia a las prostaciclinas iv o incapacidad de aumentar su dosis, se puede plantear su inicio.
 - Dosis de inicio: una ampolla en un disco de 5 mcg/kg/min, mediante dispositivo habitual y realizar una inhalación cada 4 horas.
 - Sildenafil: existe escasa evidencia en el contexto de pacientes críticos. Habitualmente se utiliza de manera concomitante al tratamiento con epoprostenol iv. Podemos utilizarlo bien vo o iv. La dosis equivalente por vía iv corresponde al 50% de la dosis oral.

Consideraciones específicas en el paciente crítico con hipertensión arterial pulmonar

- Anemia: mantener niveles de hemoglobina (Hb) por encima de 10 g/dl. En el caso concreto de los pacientes en situación Eisenmenger, cifras de Hb menores a 13 g/dl podrían considerarse anemia relativa y debería valorarse la transfusión de hematíes con cifras de Hb menores a este umbral.
- Crisis de HP secundaria a brote de enfermedad autoinmune: debemos tratar la enfermedad autoinmune de manera agresiva mediante el uso de fármacos inmunosupresores, previa valoración por parte de reumatología.

- Derrame pericárdico: en general no debe drenarse, ya que no suele ser causa de la situación crítica del paciente. En contadas ocasiones podría producirse taponamiento cardiaco (taponamiento inverso).
- Intubación orotraqueal, sedación y ventilación mecánica invasiva: la intubación debe evitarse, dado que muchos pacientes pueden entrar en colapso circulatorio secundario a hipotensión producida tanto por los fármacos utilizados durante la inducción como por la presión positiva. En caso de ser necesario llevar a cabo una inducción anestésica o la sedación del paciente, el etomidato es el fármaco de elección. Si el paciente se encuentra hipotenso, deben iniciarse vasopresores para estabilizar hemodinámicamente al paciente antes del procedimiento. Para el mantenimiento de la sedación se pueden usar dosis bajas de opiodes, junto con benzodiacepinas o propofol. Se deben utilizar volúmenes *tidal* protectores: 6-8 ml/kg de peso ideal (sin incurrir en hipercapnia permisiva), presión de final de espiración positiva bajas (3-8 cmH₂O) y no superar presiones *plateau* mayores de 30 mmHg.
- Hemoptisis: en el 90% de los casos, el sangrado procede de la circulación bronquial. El tratamiento se basa en dos pilares:
 - Medidas de soporte (comunes a todos los casos de hemoptisis):
 - Posición del paciente: colocarle en decúbito lateral, ipsilateral al lugar de sangrado, para proteger la vía aérea y evitar la aspiración de sangre por el pulmón no afectado. Evitar la sedestación.
 - Control de constantes clínicas y cuantificación de la hemoptisis.
 - Oxigenoterapia. En pacientes con hemoptisis amenazante, la ventilación mecánica no invasiva está contraindicada debido a que todo el sistema se llena de sangre.
 - Dieta absoluta para prevenir broncoaspiración y permitir la realización de las pruebas necesarias.
 - Control de la tos mediante fármacos antitusígenos.
 - Antibioterapia empírica: amoxicilina/clavulánico 1 g/8 h iv o levofloxacino 500 mg/12 h iv.
 - Ácido tranexámico (Anchafibrin®) 500 mg cada 8-12 h iv.
 - Transfusión de concentrado de hematíes si anemia absoluta o relativa.
 - Si coagulopatía o toma de anticoagulación previamente, revertir.
 - La intubación orotraqueal debe intentar evitarse. Si el fracaso respiratorio obliga a la intubación del paciente, se realizará con un tubo grueso (8-9 mm) y con protección de vía aérea (para preservar la ventilación del pulmón sano). Valorar intubación selectiva del pulmón no sangrante o la colocación de un bloqueador bronquial independiente en el pulmón sangrante a través del tubo orotraqueal (ambas técnicas deben ser guiadas por broncoscopia flexible).
 - Tratamiento específico del punto de sangrado (Fig. 4).

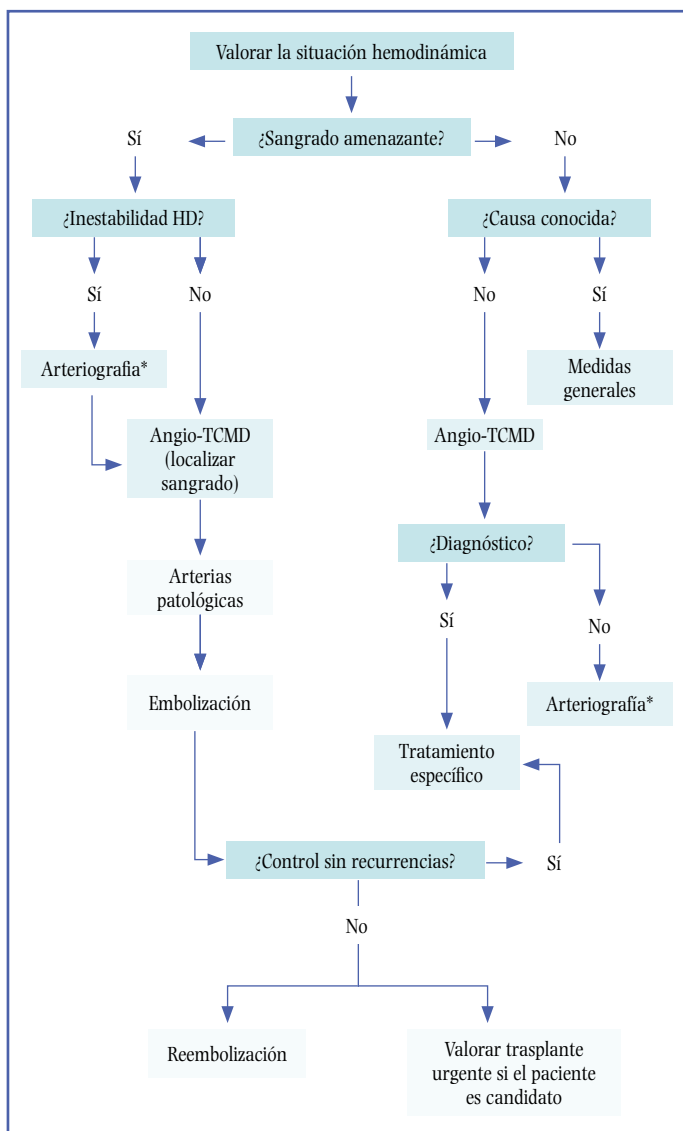


Figura 4. Manejo de la hemoptisis no relacionada con la angioplastia (bronquial).
 *Si el paciente está intubado se puede valorar la realización de una broncoscopia.
 ABAB: angioplastia con balón de arterias pulmonares; HD: hemodinámica; angio-TCMD: angiotomografía computarizada multidetector.

Bibliografía

1. Price LC, Wort SJ, Finney SJ, et al. Pulmonary vascular and right ventricular dysfunction in adult critical care: current and emerging options for management: a systematic literature review. *Crit Care*. 2010;14(5):R169.
2. Gayat E, Mebazaa A. Pulmonary hypertension in critical care. *Curr Opin Crit Care*. 2011;17(5):439-48.
3. Huynh TN, Weigt SS, Sugar CA, et al. Prognostic factors and outcomes of patients with pulmonary hypertension admitted to the intensive care unit. *J Crit Care*. 2012;27(6):739.e7-13.
4. Sood N. Managing an acutely ill patient with pulmonary arterial hypertension. *Expert Rev Respir Med*. 2013;7(1):77-83.
5. Olsson KM, Halank M, Egenlauf B, et al. Decompensated right heart failure, intensive care and perioperative management in patients with pulmonary hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018;272S:46-52.
6. Groeneveldt JA, de Man FS, Westerhof BE, et al. The right treatment for the right ventricle. *Curr Opin Pulm Med*. 2019;25(5):410-7.
7. Simon E, Bridwell RE, Montrieff T, et al. Evaluation and management of pulmonary hypertension in the emergency department setting. *Am J Emerg Med*. 2020;38(6):1237-44.
8. Mullin CJ, Ventetuolo CE. Critical care management of the patient with pulmonary hypertension. *Clin Chest Med*. 2021;42(1):155-65.

Cuidados paliativos en hipertensión pulmonar

A. Cruz Utrilla y L. Caurcel Díaz

Generalidades

La hipertensión pulmonar es una enfermedad crónica, progresiva, generalmente sintomática y con alta letalidad. La propia enfermedad puede asociar síntomas limitantes como la disnea o la debilidad, que limitan la calidad de vida de los pacientes, causando además un aumento de la ansiedad, depresión, insomnio o frustración. Además, el uso de fármacos vasodilatadores pulmonares logra aumentar la esperanza de vida a costa de que los pacientes porten en muchas ocasiones una vía venosa o subcutánea continua y a un incremento de efectos adversos, que pueden disminuir la calidad de vida. Por tanto, los pacientes con dicha enfermedad son subsidiarios de cuidados paliativos (CP) desde el diagnóstico, entendiéndose estos como «un método de atención que mejora la calidad de vida de paciente y familias cuando afrontan problemas inherentes a una enfermedad potencialmente mortal, previniendo y aliviando su sufrimiento». Sin embargo, hoy en día los CP en la hipertensión arterial pulmonar (HAP) están infrautilizados.

Fases de los cuidados paliativos

Según la enfermedad progresa y la complejidad aumenta, el paciente pasará por distintos niveles de CP.

Cuidados paliativos primarios o «plan terapéutico»

Desde el momento del diagnóstico el médico responsable del paciente debe identificar los aspectos de salud deficitarios más relevantes, de cara a reforzar estos durante las primeras fases del cuidado. En general, esto incluye:

- Valoración integral para detectar fuentes de sufrimiento, sean de origen físico, emocional, social o espiritual.

- Manejo inicial de los síntomas físicos más frecuentes: disnea, dolor torácico, astenia, mareos, etc.
- Tratamiento inicial de los síntomas emocionales más frecuentes: depresión y ansiedad.
- Discusión sobre el pronóstico y la finalidad de los distintos tratamientos.
- Creación de un plan anticipado de cuidados respetuoso con los valores y deseos del paciente.

Cuidados paliativos secundarios (Tabla 1)

Los realizan especialistas en CP, ya sea en domicilio o en el hospital. En cualquier momento de la evolución se puede solicitar valoración al equipo de CP correspondiente (domiciliario u hospitalario). Parece razonable iniciar un seguimiento compartido cuando el paciente cumpla alguno de los siguientes criterios:

- Disnea de pequeños esfuerzos o en reposo, previo a la introducción de opioides mayores.
- Otros síntomas de difícil manejo, tales como la hemoptisis de repetición o episodios previos de hemoptisis amenazante.
- Al menos tres ingresos en los últimos seis meses (relacionados con la HAP).
- Deterioro funcional objetivado en la pérdida de 30 puntos en las escalas Barthel o Karnofsky en los últimos seis meses.
- Paciente incluido en programa de inotrópicos o diuréticos por vía parenteral crónica.
- Toma de decisión compleja.
- Paciente no candidato a trasplante pulmonar y/o oxigenación por membrana extracorpórea.
- Deseo explícito del paciente de seguimiento por CP.

ASPECTOS SOCIALES

La esfera social debe ser explorada desde las primeras consultas anticipándose a la pérdida de funcionalidad y aumento de la dependencia que el paciente sufrirá inevitablemente. Ante la sospecha de falta de red de apoyo se remitirá para valoración por el departamento de trabajo social.

ASPECTOS ESPIRITUALES

Se entiende como sufrimiento espiritual a aquel derivado de la amenaza al sentimiento de trascendencia y a los valores íntimos del paciente, como el rol social o los sentimientos de pudor/vergüenza. Deben ser explorados al

Tabla 1. Manejo de los síntomas más frecuentes en la fase de cuidados paliativos secundarios

Disnea	
Oxígeno	Individualizar. Utilizar si existe hipoxemia o dependencia psicológica. Disminuye la calidad de vida (inmovilidad, sequedad de mucosas, ansiedad)
Opioides	Fármacos de primera línea. Se puede comenzar con 5-10 mg de morfina de liberación inmediata vo o 3,5 mg de cloruro mórfico sc. Pautar morfina de liberación sostenida 10 mg c/12 h vo o aumentar la dosis 30-50% respecto a la dosis basal previa
Benzodiazepinas	Fármacos de segunda línea. Lorazepan 0,5-1 mg c/8-12 h o midazolam 2,5 mg sc.
Septostomía auricular	Mejoría sintomática, hemodinámica y probablemente esperanza de vida. Considerar en ausencia de $\text{SatO}_2 < 85\%$ y PAD > 20 mmHg. Disminuye episodios de Ic
Dolor (seguir escalera analgésica de la OMS. Evitar AINE)	
Paracetamol o metamizol	Primera línea. Considerar paracetamol combinada con codeína por sus efectos sinérgicos y en caso de diarrea asociada a los vasodilatadores pulmonares
Tramadol	Segunda línea
Opiáceos mayores	Tercera línea
Astenia (no existe arsenal terapéutico)	
Medidas conductuales	Favorecer la aceptación del paciente de su nueva situación «energética» con consejos relacionados con el ahorro de energía y la planificación de actividades para su optimización
Ejercicio físico	Sin llegar a la extenuación. Objetivo: conservación de la funcionalidad
Náuseas o vómitos	
Metoclopramida 10 mg c/8 h o sc	Utilizar si causa abdominal. No usar si obstrucción intestinal. Como alternativas: domperidona 10 mg c/8 h vo o sc u ondasetrón 4-8 mg o vía iv.
Haloperidol 0,5 mg-5 mg c/8 h vo o sc	Utilizar si causa central o relacionados con el tratamiento opioide

(Continúa)

Tabla 1. Manejo de los síntomas más frecuentes en la fase de cuidados paliativos secundarios (continuación)

Hemoptisis	
Vitamina K, ácido tranexámico, complejo protrombínico	Considerar en caso de coagulopatía o en pacientes de bajo tratamiento anticoagulante, individualizando según necesidad
Transfusión de hemoderivados	Considerar en caso de anemia o trombopenia. Individualizar
Embolización	Considerar en caso de colaterales broncopulmonares
Emocionales	
Ansiedad/depresión	Valoración por psicología clínica. Como tratamiento farmacológico se utilizará el ansiolítico o antidepresivo con el que el facultativo esté más familiarizado, procurando evitar aquellos que larguen el QT

SatO₂: saturación de oxígeno; PAD: presión auricular derecha; Ic: insuficiencia cardiaca; OMS: Organización Mundial de la Salud; AINE: antiinflamatorios no esteroideos. Adaptada de Christiansen, et al., 2020.

inicio de la creación del plan anticipado de cuidados para que sea lo más respetuoso posible con dichos valores. Generalmente hará falta que el facultativo que los explore tenga suficiente confianza con el paciente.

Cuidados paliativos terciarios

Son los que recibe el paciente en situación terminal definida como supervivencia estimada inferior a seis meses. En dicha fase el seguimiento es prácticamente exclusivo por parte de equipos especializados en CP, pudiendo utilizarse recursos como la hospitalización en unidad de CP de media-larga estancia.

Situación de últimos días

La última fase de la vida de aquellos pacientes que no fallecen de manera súbita se conoce como situación de últimos días (SUD) y se caracteriza por un deterioro funcional y debilidad muy marcados (pudiendo aparecer cambios de voz, disfagia o mal manejo de secreciones). Según progresa aparecen los signos de Menten (la aparición de cuatro de ellos predice una mortalidad del 90% a los cuatro días):

- Frialdad o palidez nasal.
- Frialdad en extremidades.
- Livideces.
- Cianosis de labios.
- Anuria (300 cc/día).
- Estertores *pre mortem*.
- Apneas mayores a 15 segundos en un minuto.
- Somnolencia (> 15 horas de sueño por día).

Esta fase es irreversible. Se debe suspender el tratamiento etiológico e iniciar uno centrado en prevenir los síntomas más frecuentes en SUD (dolor, disnea, *delirium* y estertores). En un paciente virgen de opioides, un tratamiento posible sería una perfusión con 10 mg morfina, 5 mg haloperidol y 40 mg buscapina en 24 h, con rescates de 5 mg morfina si dolor/disnea subcutánea (sc), 2,5 mg haloperidol sc si agitación y 5 mg midazolam sc si mioclonías/convulsión.

La sedación paliativa se instaurará en caso de síntoma refractario (preferiblemente tras valoración por equipo específico de CP), administrando bolos intravenosos de 1-3 mg de midazolam hasta conseguir nivel de consciencia deseado (dosis de inducción). Dicha dosis de inducción se utilizará a partir de ahora como rescate si aumenta el nivel de consciencia. La dosis de mantenimiento se calcula multiplicando la dosis de inducción por 6 y añadiéndola a la perfusión de confort.

Bibliografía

- Christiansen D, Porter S, Hurlburt L, et al. Pulmonary arterial hypertension: A palliative medicine review of the disease, its therapies, and drug interactions. *J Pain Symptom Manage*. 2020;59(4):932-43.
- Khirfan G, Tonelli AR, Ramsey J, et al. Palliative care in pulmonary arterial hypertension: an underutilised treatment. *Eur Respir Rev an Off J Eur Respir Soc*. 2018;27(150):180069.
- Watson M, Cambel R, Vallath N, et al. Manual Oxford de Cuidados Paliativos. Tercera edición. Aula Médica; 2020.

Unidad multidisciplinaria de hipertensión pulmonar. Estructura, comunicación y TIC

M.J. Cristo Ropero y M.P. Escribano Subías

Estructura de la unidad de hipertensión pulmonar

En España, la asistencia de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) se organiza en unidades de referencia regional o autonómica y unidades de referencia nacional. La unidad del Hospital Universitario 12 de Octubre actúa como unidad de referencia nacional (CSUR) y Centro de Referencia Europeo (*European Reference Network*). Está compuesta con un carácter multidisciplinario, formado por cardiólogos, neumólogos, radiólogos, médicos rehabilitadores, psiquiatras, obstetras, reumatólogos, cirujanos cardíacos, cirujanos torácicos, anestelistas, intensivistas, especialistas en digestivo, especialistas en enfermedades infecciosas, enfermería, administrativas y grupo de investigación. La estructura de la unidad queda recogida en la **figura 1**. En la unidad del Hospital 12 de Octubre se han evaluado más de 1.200 pacientes con HAP e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) desde 2007. La unidad de hipertensión pulmonar (HP) tiene una cartera de servicios completa capaz de proporcionar una asistencia integral y de calidad a los pacientes con HP.

El equipo coordinador está formado por equipo médico, equipo de investigación, equipo de enfermería y soporte administrativo (**Fig. 2**).

Derivaciones a la unidad

Dada la estructura del cuidado de los pacientes con HP en forma de unidades, es esencial la comunicación fluida, directa y bidireccional entre los distintos profesionales, así como la accesibilidad a la unidad de referencia nacional.

Se han establecido varios mecanismos de contacto:

- Correo electrónico (hipetensionpulmonar.hdoc@salud.madrid.org): permite el primer contacto o comunicaciones puntuales. Se facilitan las instrucciones administrativas necesarias para la derivación.

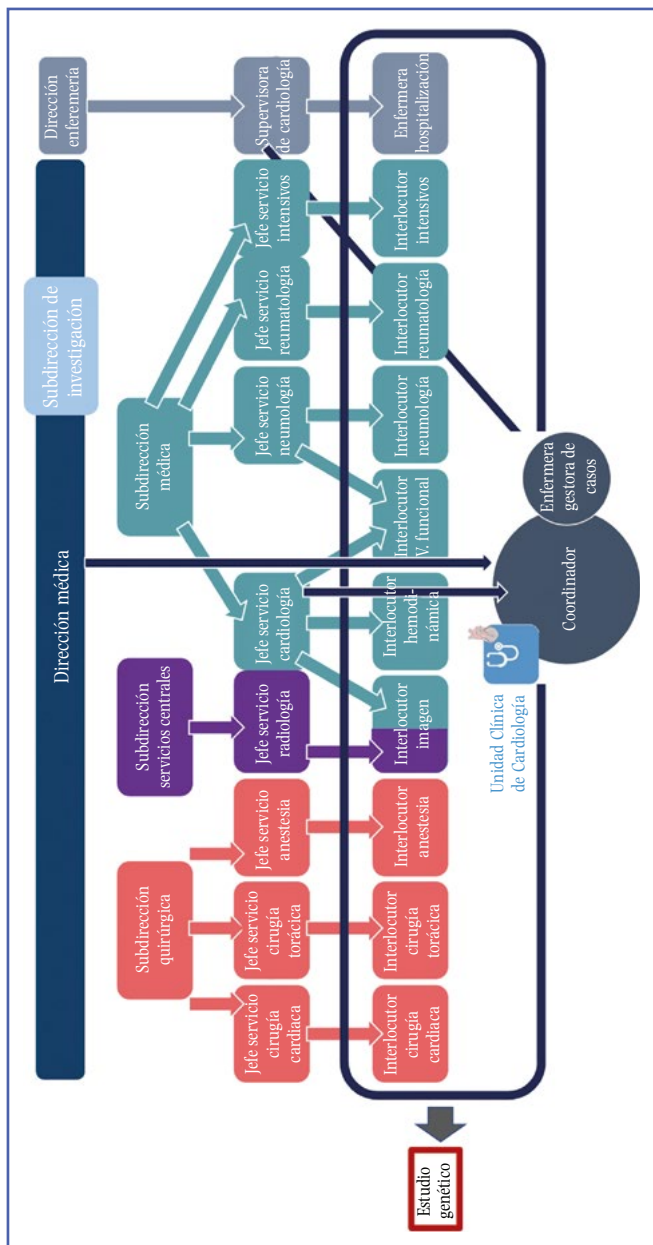


Figura 1. Estructura de la unidad multidisciplinaria de hipertensión pulmonar.

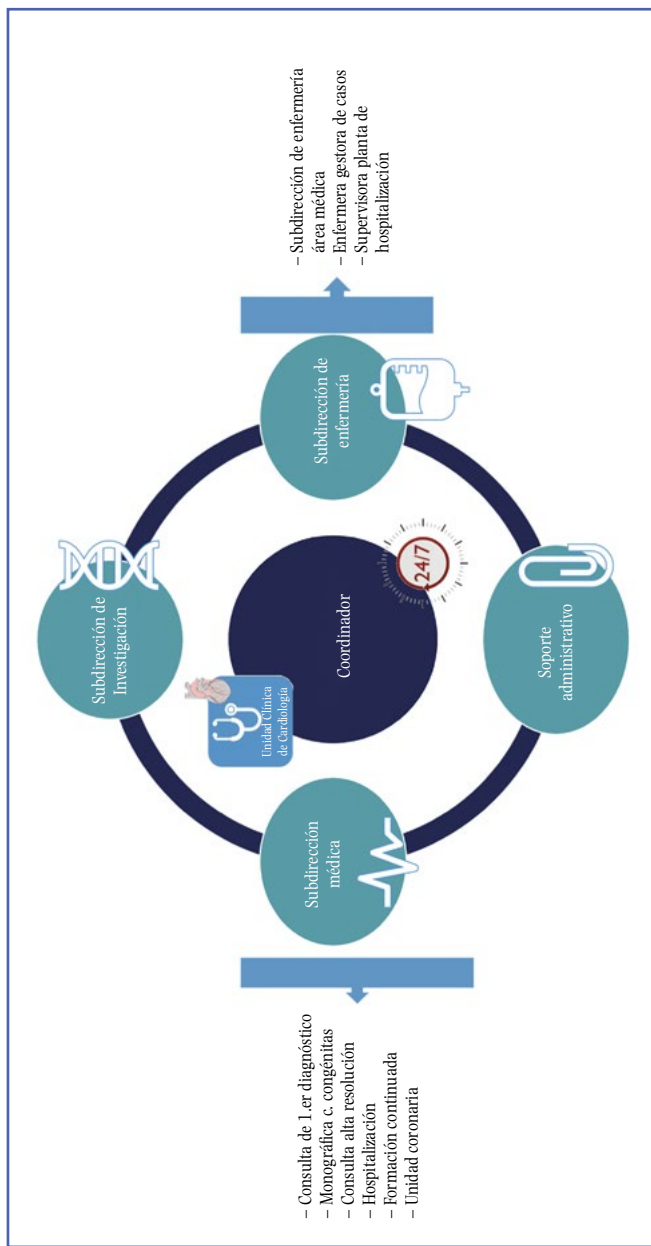


Figura 2. Estructura del equipo coordinador.

Tabla 1. Indicaciones de derivación de pacientes al centro de referencia nacional (CSUR)

– Pacientes candidatos a triple terapia con prostanoides sistémicos
– Pacientes en situación hemodinámicamente inestable y candidatos a medidas invasivas (trasplante pulmonar, ECMO, septostomía)
– Pacientes con HAP y escenarios que suponga un alto riesgo (cirugías que requieran anestesia general, embarazo...)
– Paciente con HPTEC
– Pacientes con HAP asociada a cardiopatías congénitas complejas o HAP persistente tras reparación de la cardiopatía
– Pacientes con cirrosis hepática e hipertensión portal candidatos potenciales a trasplante hepático
– Paciente con HP grupo 5 y multifactorial o de manejo complejo

ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; HP: hipertensión pulmonar.

- Teléfono de 24 h. En horario de consulta, la enfermera especializada en HP atiende un teléfono de contacto tanto para médicos como pacientes. En el resto de horario, el teléfono de contacto se atiende desde la planta de hospitalización, así como el equipo médico de cardiología con guardia presencial en caso necesario.
- Plataforma Deriva2 (<https://deriva2.com>): plataforma *online* que permite compartir archivos de gran tamaño, manteniendo la ley de protección de datos. Especialmente útil en los pacientes con HPTEC.
- Creación y publicación de protocolos de la unidad de forma periódica.
- Informe clínico de cada consulta médica presencial o telefónica (se le enviará por correo ordinario al paciente).

Las indicaciones para derivación a la unidad de referencia nacional quedan recogidas en la **tabla 1**.

Para la derivación de pacientes a la unidad se deberá realizar las gestiones por las comunidades autónomas derivadoras por medio del Sistema de Información del Fondo de Cohesión (SIFCO), mediante la generación de una orden de canalización por medio del servicio de admisión. En los casos de urgencia, se coordinará el traslado al CSUR por una vía rápida (teléfono, correo electrónico) con un compromiso de traslado en 24 a 48 horas tanto a planta de hospitalización como a unidad de críticos cardiológicos (unidad coronaria), una vez cursada la orden de canalización y la petición de traslado urgente a nuestro hospital.

Papel del personal de enfermería en la hipertensión pulmonar. Educación estructurada

M.B. Navarro Gordo, C. Rabadán Pérez,
C. Ojeda García y A. Parra García

Generalidades

Los estándares asistenciales de la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) apoyan la inclusión del personal de enfermería en los equipos de atención multidisciplinaria de hipertensión pulmonar (HP).

Organización de enfermería en la unidad multidisciplinaria

Las guías de práctica clínica y los estándares de calidad asistencial recomiendan la presencia de una enfermera en la consulta de seguimiento y otra como coordinadora de planta. Sin embargo, es deseable que todo el personal sanitario que pueda tener contacto directo con estos pacientes mantenga conocimientos básicos relacionados con la atención a estos pacientes, de modo que se asegure un soporte de enfermería especializada las 24 horas del día. Los requisitos básicos para una asistencia de calidad son los siguientes:

- Entrenamiento en la valoración clínica del paciente con HP y los principales signos y síntomas de alarma.
- Conocimiento de los protocolos médicos y de enfermería y de las pruebas diagnósticas y terapéuticas habituales.
- Capacitación en la elaboración de planes estandarizados de cuidados para realizar las intervenciones de enfermería y evaluar los diagnósticos enfermeros mediante la taxonomía NANDA (*North American Nursing Diagnosis Association*) - NIC (*Nursing Interventions Classification*) - NOC (*Nursing Outcomes Classification*).
- Colaboración en la creación de protocolos y de métodos estandarizados de educación para la salud a los pacientes:
 - Entrenamiento de los pacientes en el manejo de prostanoideos por vía intravenosa, subcutánea e inhalada.

- Fomento de la adherencia terapéutica y la promoción de hábitos de vida saludables.
- Capacitación para impartir formación a otros profesionales.
- Capacitación para colaborar y participar en las exploraciones de la práctica clínica habitual, así como en los ensayos clínicos y estudios en colaboración con la enfermería de investigación.
- Conocimiento sobre seguridad del paciente, estrechamente relacionados con la educación sanitaria de los pacientes y el autocuidado, intentando evitar así eventos adversos graves, que podrían poner en riesgo la vida de los pacientes (medicamentos de alto riesgo).
- Capacitación para asegurar la continuidad asistencial y facilitar la coordinación entre los profesionales (gestión de casos).

La baja prevalencia de la HP conlleva una gran dispersión geográfica de los enfermos. La atención telemática es un método rápido de contacto que puede subsanar ese aislamiento. La atención telefónica se lleva a cabo por la enfermera de la consulta en su horario laboral (8-15 h) y en su ausencia por la unidad de hospitalización. El correo electrónico se gestiona desde la consulta médica, participando la enfermera en la resolución de las consultas y demandas que son de su competencia. Las necesidades del paciente van desde el breve consejo de salud a un efecto adverso grave de la medicación o un mal funcionamiento de una bomba de infusión. Ante un nuevo problema de salud (p. ej., síntomas de infección de un catéter) la consulta telefónica puede derivar en una visita urgente al centro de referencia.

Educación estructurada

Actualmente la HP se concibe como una enfermedad crónica, en la que los pacientes conviven con su enfermedad durante años. Resulta muy importante educar al paciente, estimulando su participación, siguiendo un programa estructurado que genere conocimiento y habilidades para adecuar su estilo de vida a su estado de salud, llevándolo a asumir un papel más activo en el control de su enfermedad. La educación para la salud tiene una importancia capital. Es fundamental que el paciente conozca su patología, el tratamiento prescrito (cómo funciona, cómo debe tomarlo, los efectos secundarios y cómo tratarlos cuando se producen) y la importancia de seguir las recomendaciones. De ello depende, en buena parte, su buena evolución futura (Tabla 1).

- Objetivos:
 - Aprender conocimientos básicos sobre la enfermedad.
 - Adquirir habilidades para su autocuidado.
 - Mejorar el cumplimiento terapéutico.
 - Disminuir efectos secundarios de fármacos y complicaciones a largo plazo.

Tabla 1. Educación sanitaria para pacientes con hipertensión pulmonar

Alimentación	Dieta hiposódica, rica en fibra. Evitar sobrepeso. Control de ingesta de líquidos (1,5 a 2 l/día)
Ejercicio físico	Dentro de los límites de sus síntomas. Rehabilitación cardiaca
Contracepción	Embarazo contraindicado. Métodos barrera. Dispositivos intrauterinos
Sexualidad	Modificación de hábitos. Evitar esfuerzo excesivo
Vacunación	Gripe, neumococo y SARS-CoV-2
Higiene	Lavado de manos frecuente. Mantener buena higiene bucal
Viajes	Organización previa. Limitación de altitud y temperaturas extremas

SARS-CoV-2: coronavirus 2 del síndrome respiratorio agudo grave.

– Acciones:

- Informar adecuadamente sobre su estado de salud.
- Reforzar la información ya facilitada y resolución de dudas.
- Instruir al paciente en las habilidades para una realización correcta del tratamiento y reconocimiento de signos de alarma.
- Controlar que incorpore a su rutina todo lo aprendido.
- Recoger información sobre adherencia terapéutica y autocuidado.
- Facilitar material informativo en distintos soportes y adaptado a las necesidades de los colectivos más vulnerables.

Quizás la labor más visible de enfermería sea el entrenamiento de los pacientes en el manejo de prostanoïdes por vía intravenosa, subcutánea e inhalada, que requiere una gran coordinación entre la enfermera de la consulta, la unidad de hospitalización y los diferentes servicios de la unidad multidisciplinaria (Tabla 2).

- El entrenamiento y educación sanitaria del dispositivo intravenoso (epoprostenol) se realiza durante un ingreso hospitalario.
- El entrenamiento y educación sanitaria del dispositivo subcutáneo (treprostinil) se puede realizar en ingreso hospitalario o de forma ambulatoria.
- El entrenamiento y educación sanitaria del dispositivo de inhalación (iloprost) se realiza de forma ambulatoria.

La planificación para la educación en salud se realiza en función de las necesidades del paciente, adaptada, individualizada y contando con la colaboración de la familia y el cuidador principal.

Tabla 2. Objetivos en la educación sanitaria del tratamiento con prostaciclina

Dispositivo vía intravenosa
– Conocimiento, mantenimiento y limpieza de catéteres para disminuir el riesgo de infección – Carga de medicación de modo aséptico minimizando errores de dilución – Manejo de la medicación, bomba y alargaderas – Evitar la interrupción de la perfusión continua – Solución de alarmas
Dispositivo vía subcutánea
– Elección del punto de punción y signos/síntomas de infección local – Proceso de punción y mantenimiento del catéter – Manejo de medicación, bomba y alargaderas – Evitar la interrupción de la perfusión continua – Solución de alarmas – Manejo del dolor
Dispositivo vía inhalada
– Carga de medicación – Funcionamiento del nebulizador y normas básicas del cuidado y limpieza de este – Importancia del cumplimiento terapéutico ajustándose a un horario fijo 6-9 nebulizaciones/día, respetando descanso nocturno

Bibliografía

- Gin-Sing W. Pulmonary arterial hypertension: a multidisciplinary approach to care. *Nurs Stand.* 2010;24(38):40-7.
- Graarup J, Ferrari P, Howard LS. Patient engagement and self-management in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir Rev.* 2016;25:399-407.
- Haute Autorité de Santé. Protocole National de diagnostic et de soins (PNDS). Hypertension Artérielle Pulmonaire [Internet]. Centre de référence de l'hypertension pulmonaire - PulmoTension; diciembre 2020. Disponible en: https://www.has-sante.fr/jcms/p_3167172/fr/hypertension-artérielle-pulmonaire
- Lescano J, Medina Carrillo V, Parra García A, et al. Guía para proporcionar cuidado a los pacientes con hipertensión arterial pulmonar. Barcelona/Madrid: Ediciones Mayo; 2016.
- Quezada Loaiza A, Escribano Subías P (coordinadores). Protocolo de actuación en la utilización de prostaciclina sistémicas [Internet]. Madrid: Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar, Hospital Universitario 12 de Octubre; 2015. Disponible en: <https://www.comunidad.madrid/hospital/12octubre/file/2573/download?token=o6h54f0B>



PERMANYER
www.permanyer.com