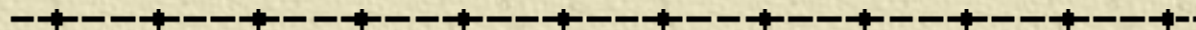
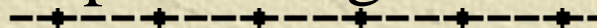


FISIOPATOLOGÍA DEL SISTEMA ARTERIAL PULMONAR

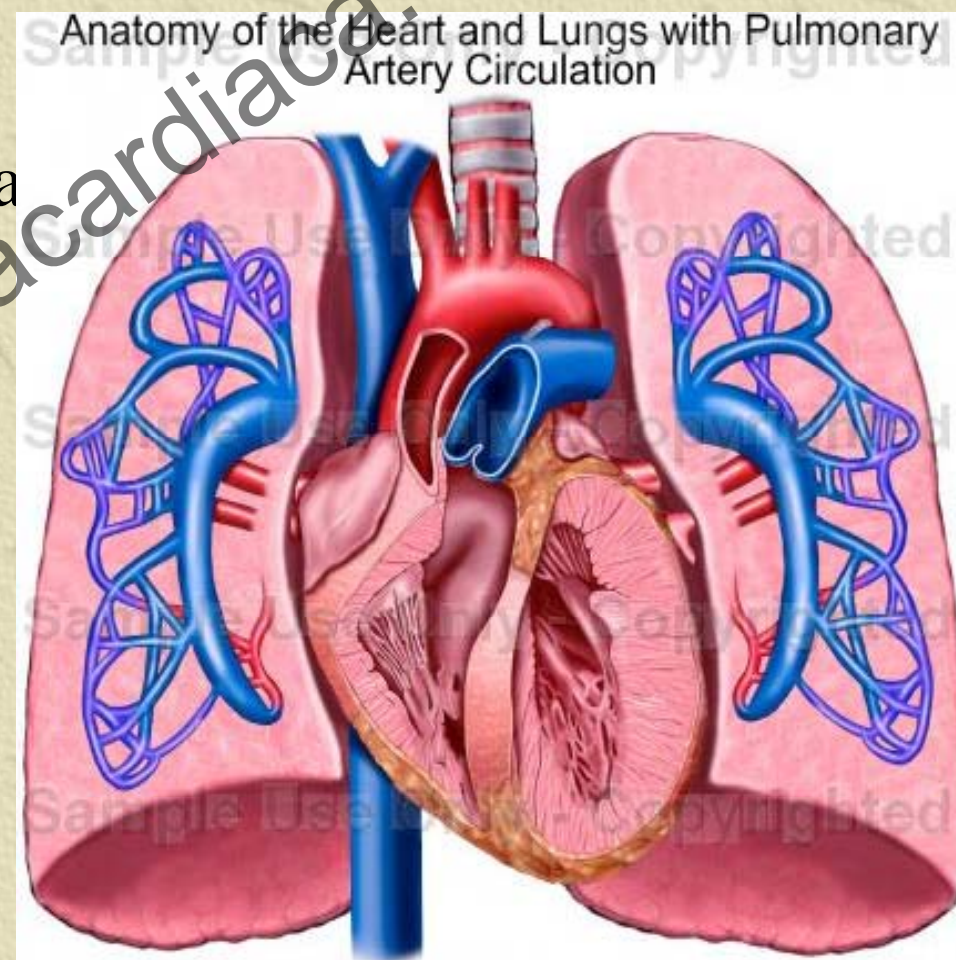


Servicio de Cirugía Cardiovascular
Hospital Gregorio Marañón

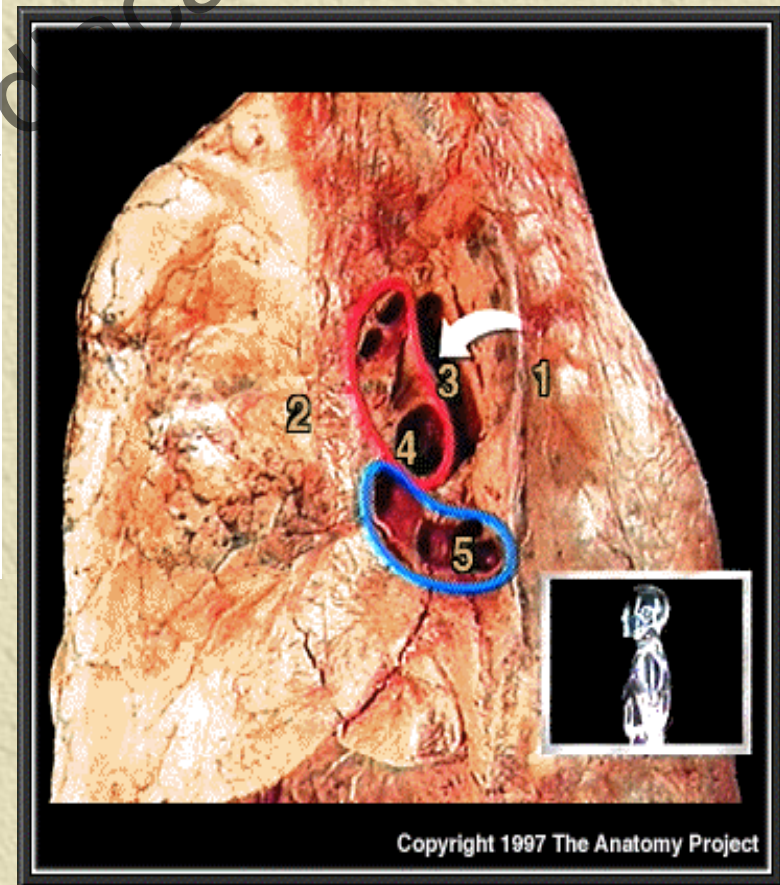
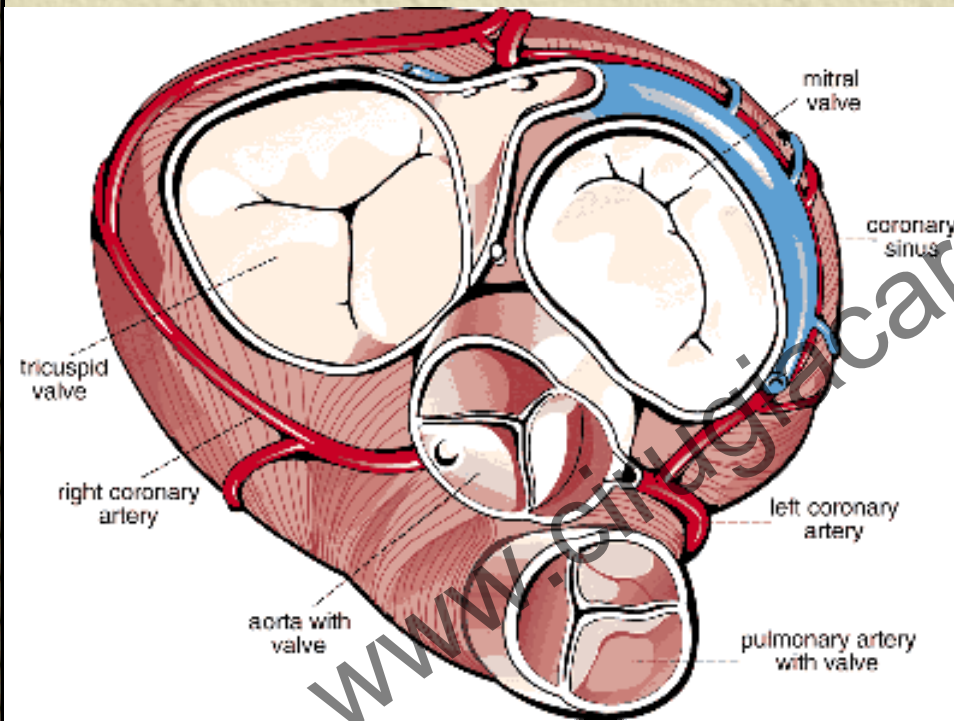


ANATOMÍA

- ✦ Aurícula dcha
- ✦ V.pulmonar: 3 velos
- ✦ A.pulmonar: ramas izda y dcha
- ✦ Arteriolas pulmonares
- ✦ Venulas pulmonares
- ✦ Venas pulmonares:4: 2 dchas y 2 izdas.
- ✦ Aurícula izda

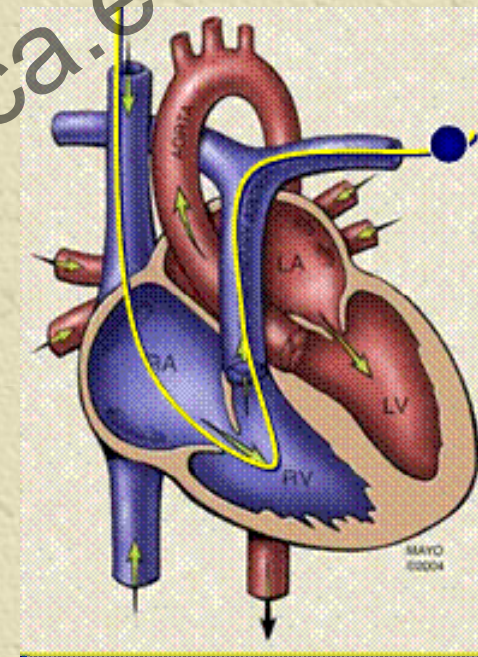


ANATOMÍA



Presiones pulmonares

- ✦ PSAP: 15-30 mm Hg
- ✦ PAPm: 9-17 mm Hg
- ✦ PDAP: 0-8 mm Hg
- ✦ PCP: 5-15 mm Hg

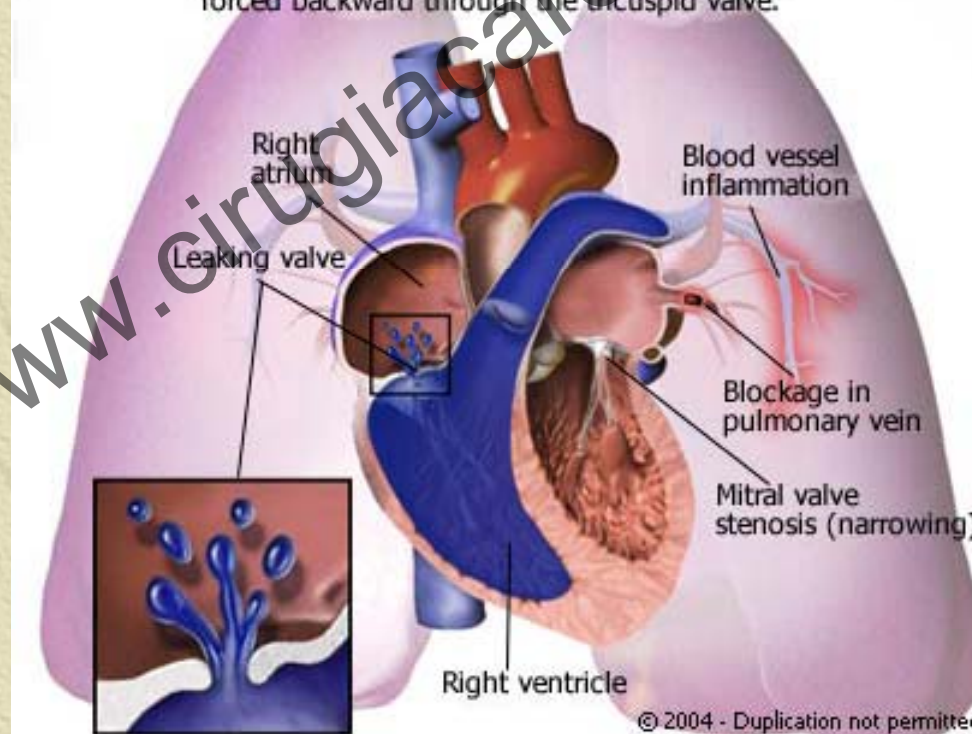


- ✦ **HTP:** PAPm >25 mm Hg en reposo o 30 mm Hg durante el ejercicio.

Fisiopatología HTP

Pulmonary Hypertension

Can be caused by a number of factors, all of which force the heart's right side to work harder to pump blood to the lungs. The right chambers may enlarge as they struggle to function, and blood is often forced backward through the tricuspid valve.



Clasificación HTP

✦ HTP arterial:

✦ *Primaria:* *Esporádica

*Familiar

✦ *Secundaria:* *Enf. Colágeno (esclerodermia)

*Cortocircuitos izda-dcha stémicos

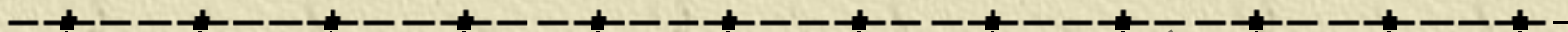
HT portal

VIH

Fármacos/toxinas

*HTP persistente del RN

✦ **HTP venosa:** *Valvulopatía del lado izdo del corazón



- *Cardiopatía de las cavidades izdas
- *Compresión extrínseca de las v. pulmonares
- *Enf. Venoclusiva pulmonar

✦ **HTP asociada a enf. Resp y/o hipoxemia:**

- *EPOC
- *Enf. Pulm intersticial
- *SAOS
- *Tnos por hipoventilación alveolar

✦ HTP por trombosis crónica y/o enf. embólica:

*De las arterias pulm proximales

-----✦-----
*De las arterias pulm distales:

-Embolismo pulmonar

-Trombosis in situ

-Anemia falciforme

✦ HTP por enf. de los vasos pulmonares:

*Esquistosomiasis

*Sarcoidosis

*Hemangiomatosis capilar pulmonar

Factores riesgo HTP

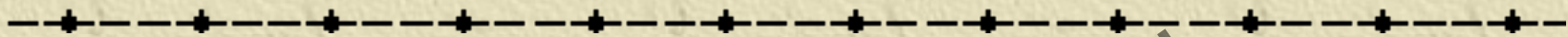
✦ Establecidos:

- * Sexo (femenino en HTP)
- * VIH
- * Aminorex, fenfluramina (supresores apetito)

✦ Probables:

- * Embarazo, HTA
- * Anfetaminas, L-triptófano, cocaína, quimioterápicos
- * HT portal/hepatopatía, enf. colágeno, cortocircuitos congénitos izda-dcha

Clínica HTP



- ✦ Disnea de esfuerzo de aparición gradual
- ✦ Angina (de esfuerzo)
- ✦ Síncope o presíncope (de esfuerzo)
- ✦ Astenia
- ✦ Edemas periféricos
- ✦ 10% () fenómeno Raynaud (peor pco.)

Clínica HTP

-
- ✦ R2 reforzado en foco pulmonar
 - ✦ Galope ventricular dcho (R4 y R3)
 - ✦ Frémito borde esternal izdo
 - ✦ Ondas “a” y “v” en pulso venoso
 - ✦ PVY elevada
 - ✦ Soplo Graham-Steel
 - ✦ Signos de IC dcha

Diagnostico HTP

-
- ✦ Analítica: pruebas hepáticas, ANA., VIH
 - ✦ Rx tórax: hipertrofia hiliar, ↓ vascularización periférica, crecimiento cavidades dchas
 - ✦ Ecocardiografía
 - ✦ Pruebas funcionales respiratorias: ↓ pO₂, ↓ pCO₂
desequilibrio ventilación-perfusión
 - ✦ Ergometría: test de los 6 mins caminando
 - ✦ Gammagrafía ventilación-perfusión: HTP tromboembólica

Diagnostico HTP

-
- ✦ Arteriografía pulmonar
 - ✦ TC y RM: capacidad pulmonar $\leq 70\%$
coeficiente difusión $\leq 50\%$
 - ✦ Biopsia pulmonar: vasculitis activa
 - ✦ Cateterismo cardíaco: \uparrow PAP, \uparrow P AD, \downarrow GC
 - ✦ Test agudo con Vd:
 - *respondedores: \downarrow PAPm $\geq 20\%/10$ mmHg
 - *respondedores de resistencia: \downarrow RVP $> 20\%$
 - *no respondedores: \downarrow RVP $< 20\%$
 - *Respuesta desfavorable: \downarrow PASm $> 20\%$

HTP primaria

-
- ✦ Etiología desconocida
 - ✦ 1-2 casos/1000000/año
 - ✦ Mujeres 20-40 años
 - ✦ Enfermedad vascular pulmonar
 - ✦ ↑ PAPm, PCP normal, ausencia causas secundarias
 - ✦ HTPP familiar: Herencia AD con penetrancia incompleta, edades más tempranas.

Patogenia HTP primaria

✦ Múltiples factores: genéticos y exógenos (fármacos, virus, tóxicos, etc.)

✦ Patobiología:

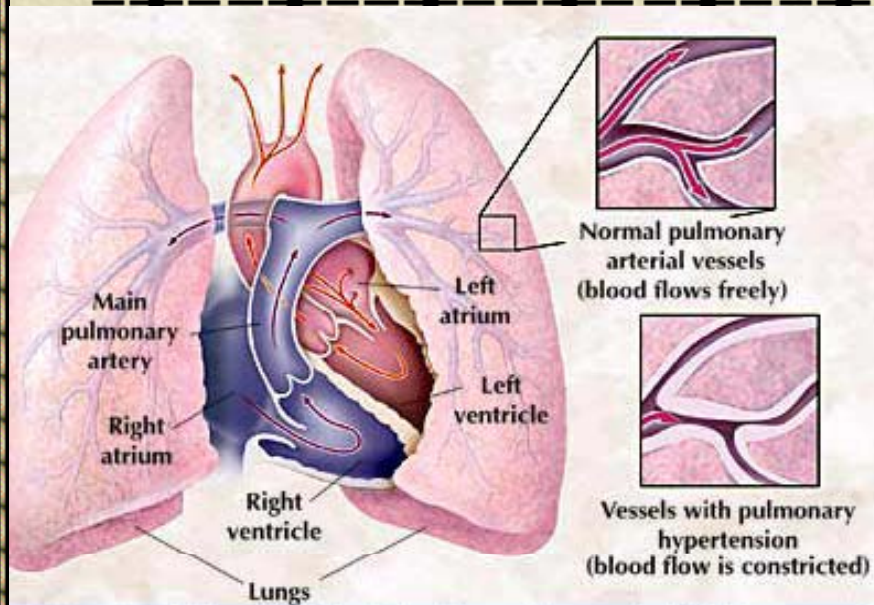
* Cambios fenotipo células endoteliales y fibras musculares lisas con disbalance de sust. Vc

* Alteración regulación matriz protéica intercelular

* Fenómenos de apoptosis

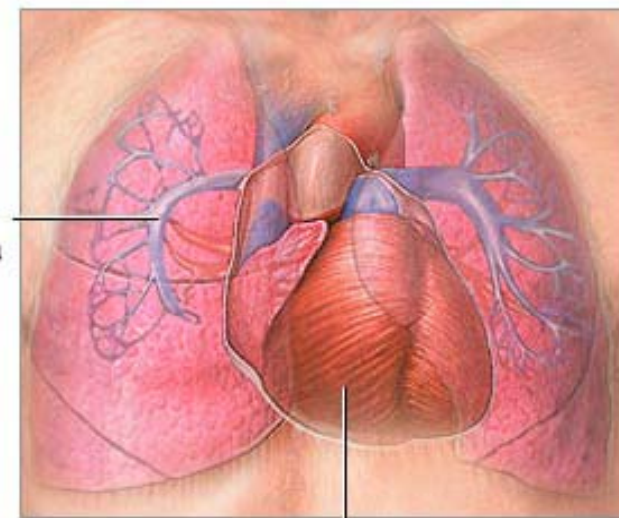
* Alteración canales K

HTP primaria



© Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.

Estrechamiento de la arteria pulmonar



Ventriculo derecho agrandado



Evaluación HTP

-
- ✦ HTP moderada: PSAP 40-50 mm Hg
 - ✦ *Asintomáticos*: repetir ecografía en 6 meses
 - ✦ *Sintomáticos*: cateterismo reposo/ejercicio
 - ✦ *Alto riesgo de HTP*: repetir ecografía en 6 meses
(esclerodermia
enfermedades hepáticas,
VIH
familiares primer °)

Tratamiento HTPP

-
- ✦ Limitación de la actividad física
 - ✦ Evitar: descongestionantes vasoactivos, betabloqueantes, AINE
 - ✦ Contracepción
 - ✦ Vasodilatadores: **imprescindible test agudo durante el cateterismo**
 - * *Respondedores*: tratamiento
 - * *Respondedores de resistencia*: sin beneficio
 - * *No respondedores/respuesta desfavorable*: **contraindicado**

Tratamiento HTPP

✦ Bloqueadores canales calcio:

Nifedipina 30-240 mg/día v.o.

Diltiazem 120-900 mg/día v.o.

✦ Prostaciclina: *epoprostenol* 2-24 ng/kg/min i.v. continua

Complicaciones: *mal funcionamiento bomba,
infección del cateter, trombosis venosa.

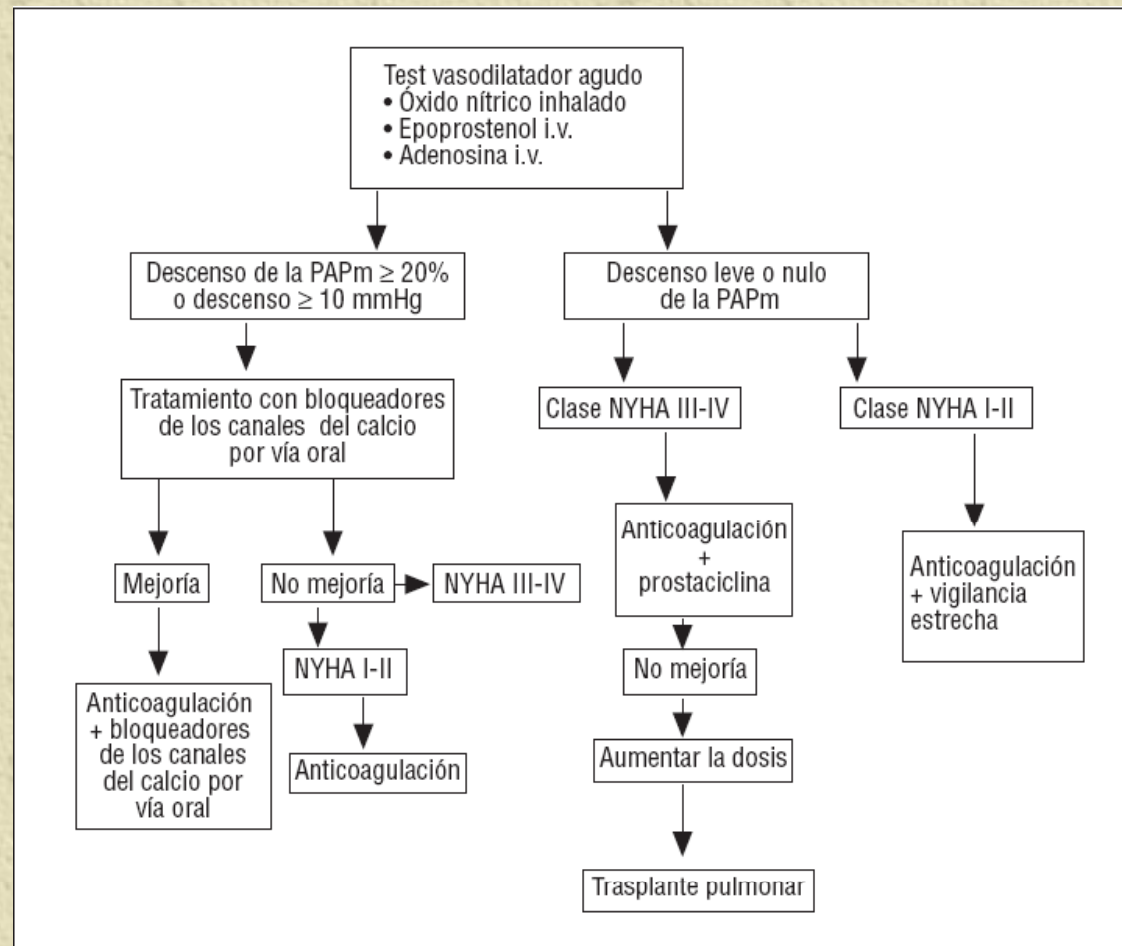
*eritema cutáneo, diarrea, dolor
mandíbula, artralgias.

*Tolerancia: aumento dosis

Tratamiento HTPP

-
- ✦ **Anticoagulación:** INR 1,5-2. *Aumenta la supervivencia.*
 - ✦ **Diuréticos:** En pacientes con fallo dcho, sobre todo con ascitis.
 - ✦ **O2:** Si hipoxemia.
 - ✦ **Trasplante pulmonar:** CF III-IV que no responden a tto médico. Supervivencia al año: 65-70%. Complicación: bronquiolitis obliterante. No recurrencia HTPP.
 - ✦ **Septostomía auricular:** en fase de investigación. Shunt dcha-izda que ↓ P llenado del corazón dcho.

Tratamiento HTPP



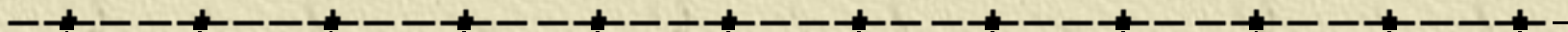
Pronóstico HTPP

✦ Supervivencia sin tto: 2,5 años

✦ Predictores de supervivencia

- * Diagnóstico precoz
- * Datos hemodinámicos basales
- * IC o SvO₂
- * Clase funcional
- * Tolerancia al ejercicio (test 6 mins)
- * Tto anticoagulante (duplica la supervivencia)
- * Fenómeno Raynaud
- * Respuesta a vasodilatadores (95% a los 5 años)

Pronóstico HTPP



✦ Causas de muerte:

Fallo derecho progresivo (63%)

Muerte súbita (7%)

Neumonía (7%)

Nuevos enfoques terapéuticos

✦ Mejores pautas de administración:

PROSTACICLINAS: iloprost nebulizado

beraprost v.o. /6h

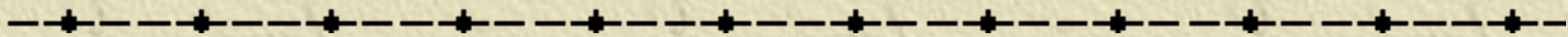
INHIBIDORES ENDOTELINA: bosentán v.o./12h

sildenafil v.o./8h

✦ NYHA II-III: bosentán+beraprost

bosentán+sildenafil

HTP y resección pulmonar



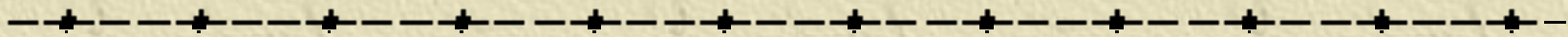
✦ AP en Ca.Pulmón: fumadores, EPOC



HTP, ↑RVP → hipertrofia-dilatación
VD → COR PULMONALE

✦ ↑ RVP: incapacidad para tolerar aumentos del
flujo sanguíneo → edema pulmonar
postneumonectomía

HTP y resección pulmonar



✦ Sospecha preoperatoria:

*Signos de HTP en Rx, ECG, AP

*Síntomas de HTP: RHY+, ascitis, edemas

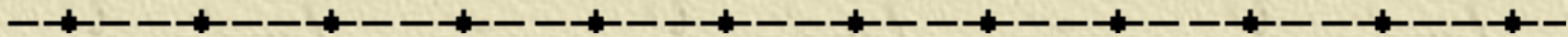
✦ Ecografía

✦ Mediciones de RVP: buen indicador del riesgo en neumonectomía >190 dinas/s/cm.

✦ PVP en reposo y ejercicio: distensibilidad del lecho vascular pulmonar tras cirugía.

✦ **HTP severa: criterio exclusión para neumonectomía**

HTP y resección pulmonar



✦ Causas de ↑ agudo de RVP:

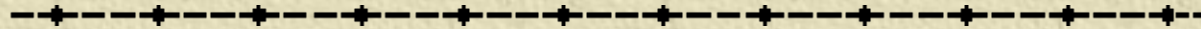
- * Episodios de hipoxia
- * Acidosis
- * PEEP
- * Sepsis

✦ Resección del lecho vascular aumenta RVP (> si pulmón residual enfermo)

Bibliografía

-
- ✦ Baloira A. Futuro del tratamiento de la hipertensión pulmonar. Arch Bronconeumol. 2007; 43(3):131-5
 - ✦ Sáenz de la Calzada C. (coordinador). Guías de práctica clínica de la Sociedad española de Cardiología en tromboembolismo e hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol 2001; 54:194-210
 - ✦ Silva L. Saenz Morales O.A. Consideraciones sobre fisiología pulmonar. Evaluación pre-operatoria para cirugía de tórax. Revista de Neumología.

Discusión y preguntas



Muchas gracias

