

ESTÁNDARES ASISTENCIALES EN HIPERTENSIÓN PULMONAR

MARIA MONTES RUIZ-CABELLO
NEUMOLOGÍA

HTP: DEFINICIÓN

PAPm ≥ 25 mmHg en reposo o
 ≥ 30 mmHg durante el ejercicio

CLASIFICACIÓN DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR: 5 categorías

- **ARTERIAL**
- ASOCIADA A ENFERMEDAD DE
CORAZON IZQUIERDO
- ASOCIADA A **ENFERMEDAD
RESPIRATORIA Y/O HIPOXEMIA**
- SECUNDARIA A ENFERMEDAD
TROMBOEMBÓLICA
- MISCELÁNEA

■ **I: HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR**

- **Idiopática**
- **Familiar**
- Asociada a:

- **E. tejido conectivo**
- **Cortocircuitos congénitos** entre circulación sistémica y pulmonar
- **Hipertensión portal**
- **VIH**
- **Fármacos o tóxicos**
- Otros (trastornos tiroideos, enfermedades del depósito del glucógeno, E.Gaucher, Teleangiectasia hemorrágica hereditaria, esplenectomía, hemoglobinopatías, trastornos mieloproliferativos)

- Asociada a alteración capilar o venosa significativa
 - **E. venooclusiva pulmonar**
 - **Hemangiomatosis capilar pulmonar**

■ **II: HIPERTENSIÓN PULMONAR CON ENFERMEDAD CARDIACA IZQUIERDA**

■ **III: HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A ENFERMEDADES RESPIRATORIAS Y/O HIPOXEMIA**

- EPOC
- Neumopatías intersticiales
- Trastornos respiratorios del sueño
- Hipoventilación alveolar
- Exposición crónica a grandes alturas
- Anomalías del desarrollo

■ **IV: HIPERTENSIÓN PULMONAR DEBIDA A ENFERMEDAD TROMBOEMBÓLICA CRÓNICA**

■ **V: MISCELÁNEA**

- Sarcoidosis, Histiocitosis X, Linfangioleiomiomatosis, Compresión de vasos pulmonares (adenopatías, mediastinitis fibrosante, tumor)

SINTOMAS

- DISNEA
- PRESÍNCOPE/SÍNCOPE
- ANGINA
- INSUFICIENCIA CARDIACA

SIGNOS

- 2º ruido reforzado
- Soplo sistólico de IT
- Soplo diastólico de IP
- Impulso borde esternal izquierdo
- 4R/3R derecho
- Ascitis y edemas periféricos
- Hepatomegalia
- PVY elevada
- Cianosis

PROCESO DIAGNÓSTICO

■ 1. SOSPECHA

- Síntomas
- Factores de riesgo
- Exploración Física
- Rx de tórax
- ECG

■ 2. DETECCIÓN

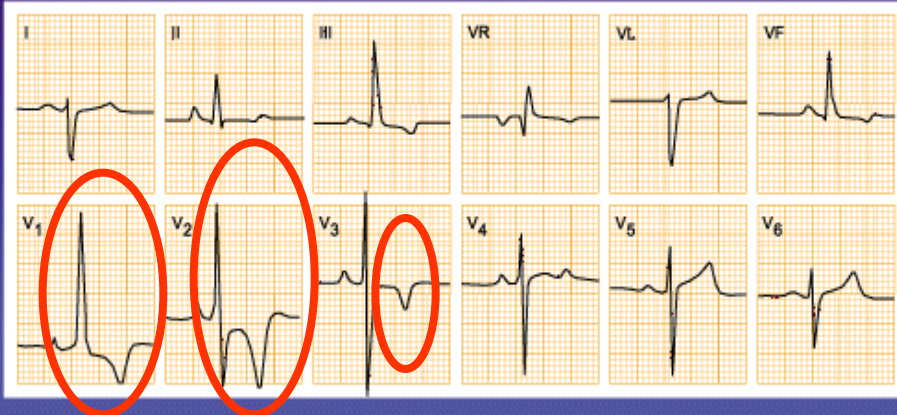
- Ecocardiografía transtorácica

■ 3. IDENTIFICACIÓN DE LA CLASE O CATEGORÍA

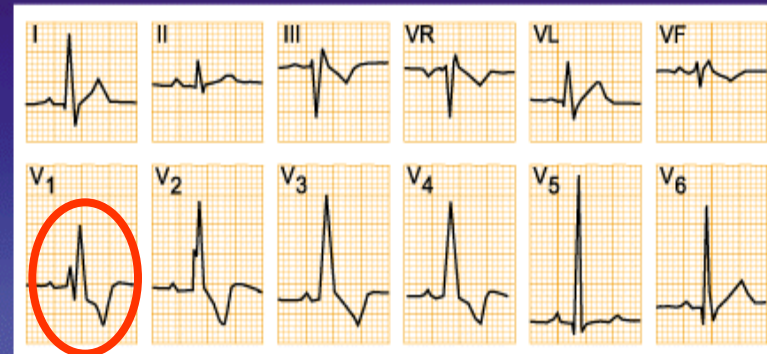
- ETT /ETT con suero salino agitado
- Exploración funcional respiratoria
- Gammagrafía pulmonar V/Q
- Análítica con función tiroidea y hepática, autoinmunidad, serología de hepatitis y VIH
- TACAR torácico
- AngioTAC helicoidal
- ECO abdominal
- Estudio de sueño
- Arteriografía pulmonar
- Ecocardiograma transesofágico

■ 4. EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

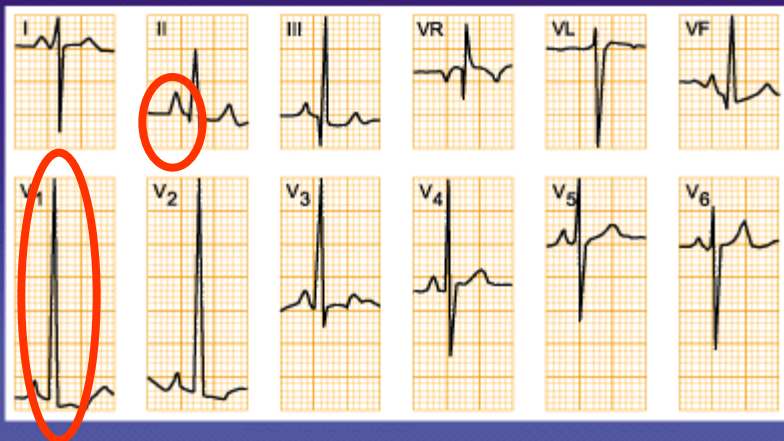
- Estudio hemodinámico pulmonar con Prueba vasodilatadora aguda
- Prueba de 6 min marcha
- Test de esfuerzo cardiopulmonar



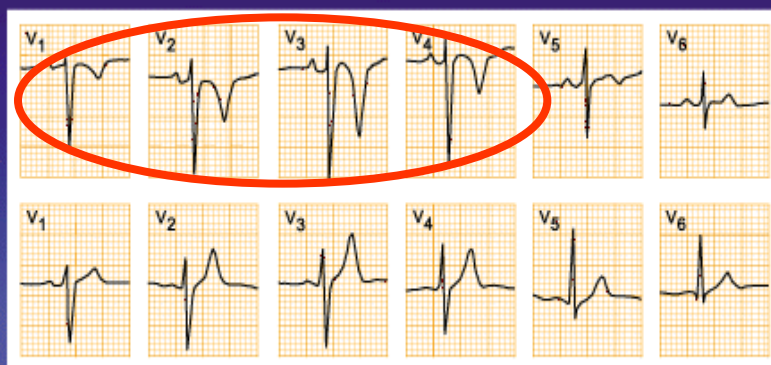
© Prous Science



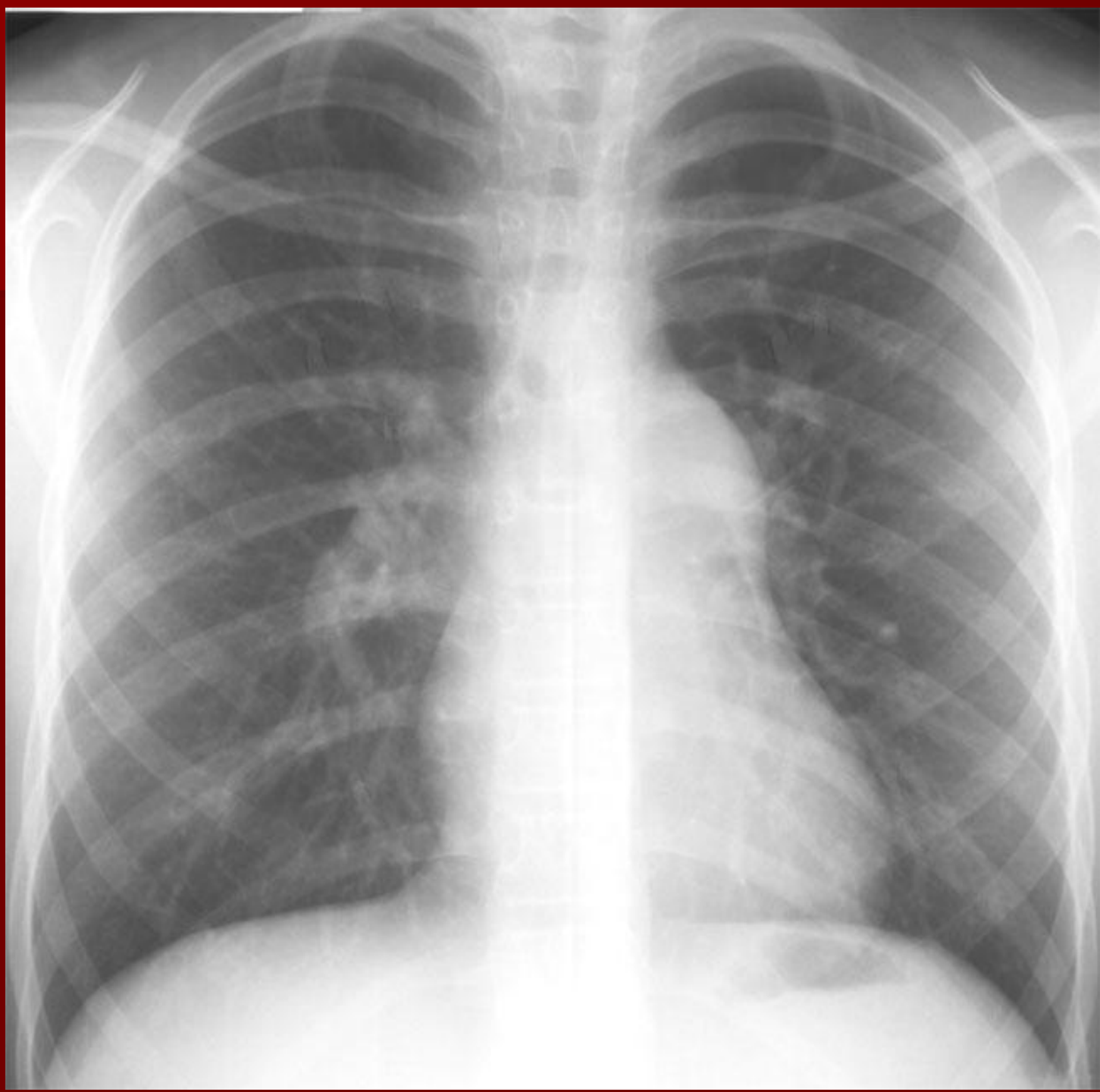
© Prous Science

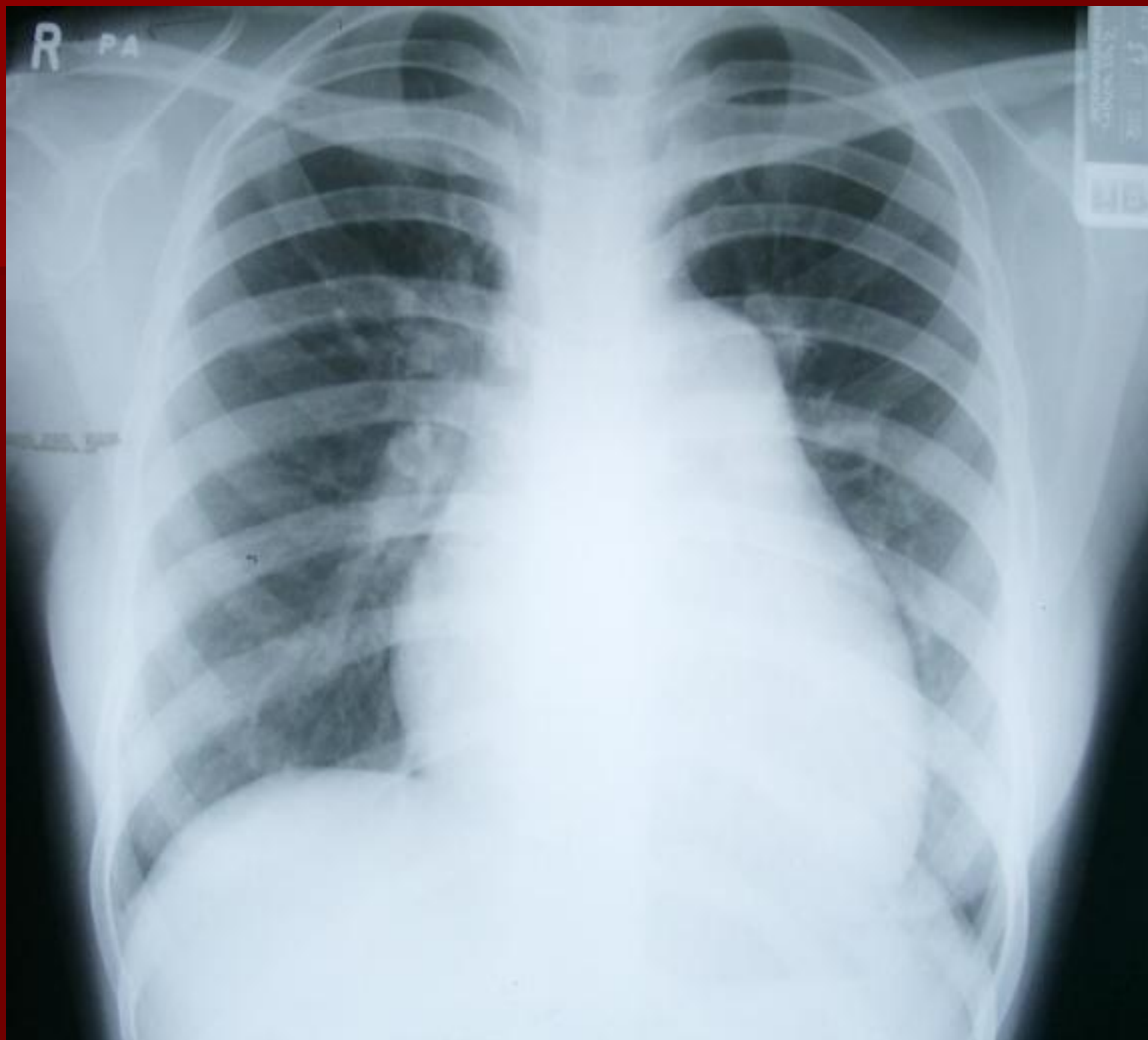


© Prous Science



© Prous Science





PROCESO DIAGNÓSTICO

■ 1. SOSPECHA

- Síntomas
- Factores de riesgo
- Exploración Física
- Rx de tórax
- ECG

■ 2. DETECCIÓN

- Ecocardiografía transtorácica

■ 3. IDENTIFICACIÓN DE LA CLASE O CATEGORÍA

- ETT /ETT con suero salino agitado
- Exploración funcional respiratoria
- Gammagrafía pulmonar V/Q
- Analítica con función tiroidea y hepática, autoinmunidad, serología de hepatitis y VIH
- TACAR torácico
- AngioTAC helicoidal
- ECO abdominal
- Estudio de sueño
- Arteriografía pulmonar
- Ecocardiograma transesofágico

■ 4. EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

- Estudio hemodinámico pulmonar con Prueba vasodilatadora aguda
- Prueba de 6 min marcha
- Test de esfuerzo cardiopulmonar

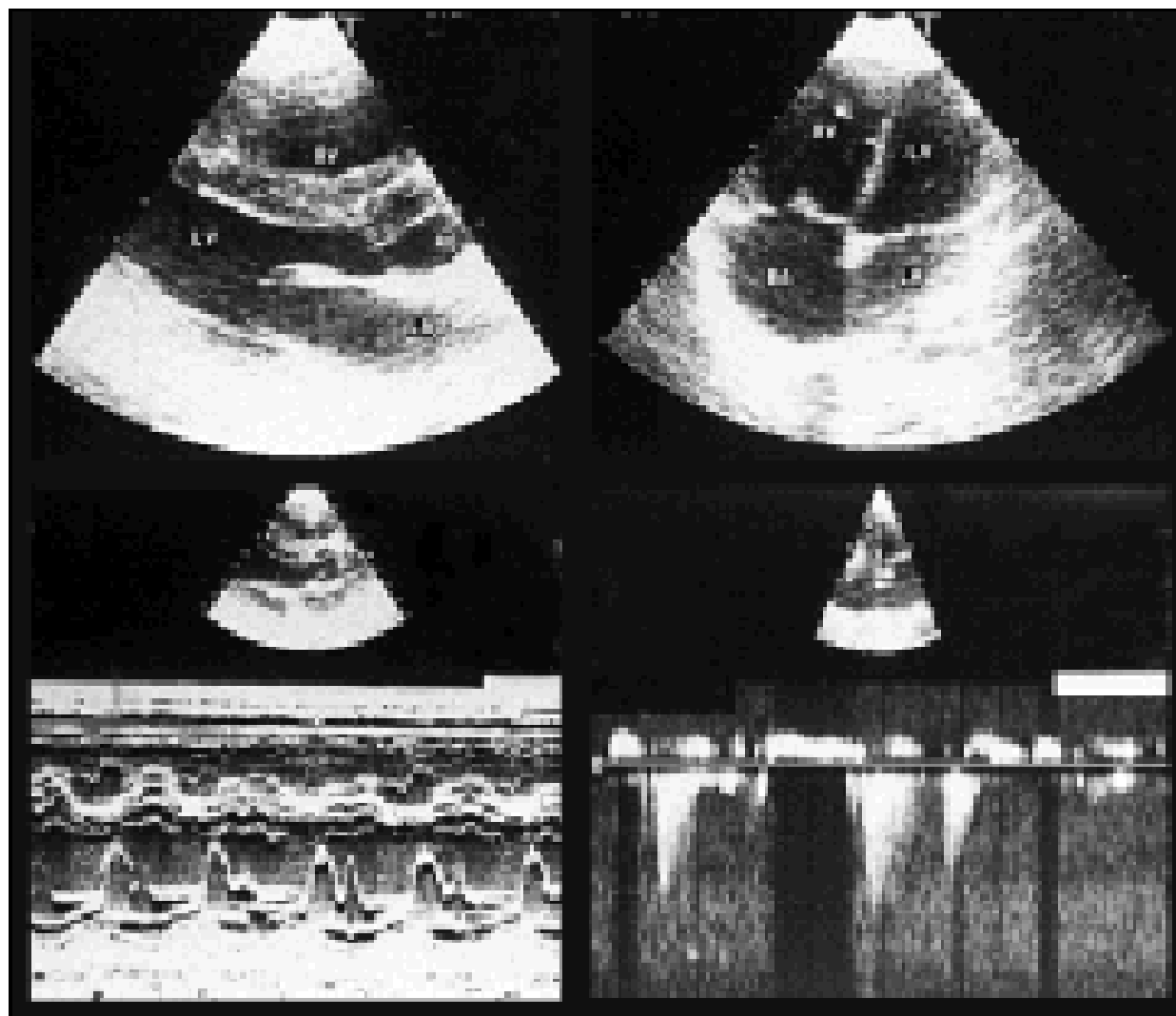


Fig. 1: *Two-dimensional and Doppler echocardiogram of patient 1 (SA) showing RA and RV enlargement, and peak systolic gradient across TV of 130 mmHg. TV: tricuspid valve.*

9:48:22 am

3V2c 22Hz

H3.5MHz 200mm

ECHO

ECHO

T1/ 0/ 0/VV:1

1/2 CD:2.0MHz

CD Gain = 50

Store in progress

00 0:09:40

HR= 97bpm



PROCESO DIAGNÓSTICO

■ 1. SOSPECHA

- Síntomas
- Factores de riesgo
- Exploración Física
- Rx de tórax
- ECG

■ 2. DETECCIÓN

- Ecocardiografía transtorácica

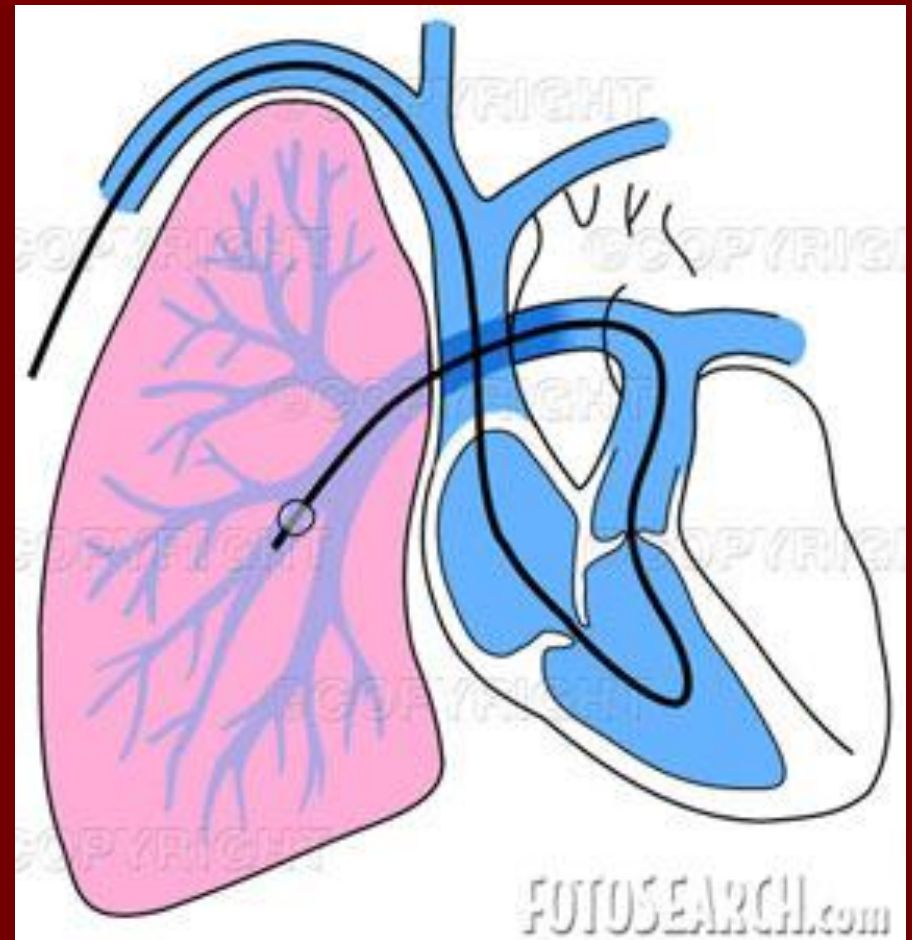
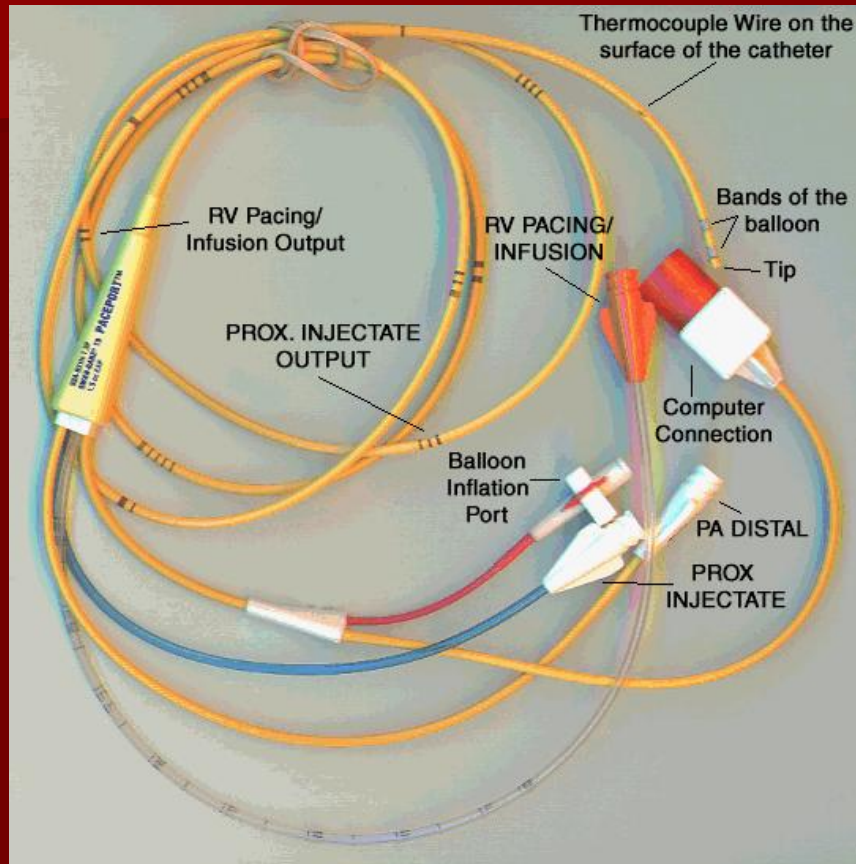
■ 3. IDENTIFICACIÓN DE LA CLASE O CATEGORÍA

- ETT /ETT con suero salino agitado
- Exploración funcional respiratoria
- Gammagrafía pulmonar V/Q
- Analítica con función tiroidea y hepática, autoinmunidad, serología de hepatitis y VIH
- TACAR torácico
- AngioTAC helicoidal
- ECO abdominal
- Estudio de sueño
- Arteriografía pulmonar
- Ecocardiograma transesofágico

■ 4. EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

- Estudio hemodinámico pulmonar con Prueba vasodilatadora aguda
- Prueba de 6 min marcha
- Test de esfuerzo cardiopulmonar

Cateterismo cardiaco derecho



PROCESO DIAGNÓSTICO

■ 1. SOSPECHA

- Síntomas
- Factores de riesgo
- Exploración Física
- Rx de tórax
- ECG

■ 2. DETECCIÓN

- Ecocardiografía transtorácica

■ 3. IDENTIFICACIÓN DE LA CLASE O CATEGORÍA

- ETT /ETT con suero salino agitado
- Exploración funcional respiratoria
- Gammagrafía pulmonar V/Q
- Analítica con función tiroidea y hepática, autoinmunidad, serología de hepatitis y VIH
- TACAR torácico
- AngioTAC helicoidal
- ECO abdominal
- Estudio de sueño
- Arteriografía pulmonar
- Ecocardiograma transesofágico

■ 4. EVALUACIÓN Y DIAGNÓSTICO

- Estudio hemodinámico pulmonar con Prueba vasodilatadora aguda
- Prueba de 6 min marcha
- Test de esfuerzo cardiopulmonar

Prueba de 6 minutos marcha



VALORACIÓN DE LA GRAVEDAD

- CLASE FUNCIONAL (NYHA-OMS)
- TOLERANCIA AL EJERCICIO
 - Prueba de 6 min marcha
 - Prueba de esfuerzo cardiopulmonar
- ECOCARDIOGRAFÍA
- ESTUDIO HEMODINÁMICO
- ANALÍTICA

CLASE FUNCIONAL (NYHA-OMS)

- **I:** sin limitación con la actividad física.
- **II:** limitación leve con la actividad física.
Ausencia de síntomas en reposo.
- **III:** limitación marcada con la actividad física.
Ausencia de síntomas en reposo.
- **IV:** síntomas en reposo que aumentan con mínima actividad física. Presencia de síncope y signos de insuficiencia cardíaca derecha.

Situaciones especiales

- HAP familiar
 - *Gen BMPR2*
- HPTEC
- HP asociada a cardiopatía izquierda
- HP asociada a enfermedad respiratoria

TRATAMIENTO en la Hipertensión arterial pulmonar

- **Medidas generales**
- **Tratamiento farmacológico no específico**
 - OCD
 - Diuréticos (Espironolactona)
 - Digital
 - Anticoagulantes orales
 - Antagonistas del Calcio:
 - Diltiacem: 240-720 mg/día
 - Nifedipino: 120-240 mg/día
- **Tratamiento farmacológico específico**
 - PROSTANOIDES: Epoprostenol, Iloprost, Treprostinil.
 - ANTAGONISTAS DE LOS RECEPTORES DE ENDOTELINA: Bosentán, Sitaxentán, Ambrisentán.
 - INHIBIDORES DE LA FOSFODIESTERASA-5: Sildenafil, Tadalafilo.
- **Tratamiento no farmacológico**
 - Septostomía auricular
 - Trasplante pulmonar o cardiopulmonar: última opción terapéutica excepto en:
 - Hemangiomatosis capilar pulmonar
 - E. venooclusiva pulmonar

TRATAMIENTO ESPECÍFICO

	PROSTANOIDES	BOSENTÁN	SILDENAFILO
INDICADO	- CF III-IV * HAP : idiopática, familiar, ETC, fmcos, tóxicos.	- CF III * HAP : idiopática, familiar, ETC, fmcos, tóxicos y congénitas.	-CF III * HAP : idiopática, familiar, ETC, fmcos, tóxicos.
ACEPTABLE	- CF III-IV * HAP (VIH/congénita/por-topulmonar) * HTEC no quirúrgica o sin respuesta a la misma	- CF III * HAP en VIH * HTEC no quirúrgica o sin respuesta a la misma - CF II * HAP: idiopática, familiar, ETC	- CF III * HAP en VIH * HTEC no quirúrgica o sin respuesta a la misma - CF II * HAP: idiopática, familiar, ETC
NO RECOMENDADO	-CF I-II * Cardiopatía izquierda * Enf respiratorias	- CF I * Cardiopatía izquierda * Enf respiratorias	- CF I * Cardiopatía izquierda * Enf respiratorias

**ANTICOAGULACIÓN ORAL +/-
DIURÉTICOS +/-
OXÍGENO +/-
DIGOXINA**

TEST VASODILATADOR AGUDO

+

CALCIOANTAGONISTAS

BAJO RIESGO

ALTO RIESGO

(Formas moderadas/severas
sin datos de mal pronóstico)

**BOSENTAN
SITAXENTAN
SILDENAFILO**

CF III

**BOSENTAN
SITAXENTAN
SILDENAFILO
TREPROSTINIL
EPOPROSTENOL
ILOPROST**

CF IV

EPOPROSTENOL

AUSENCIA DE RESPUESTA/DETERIORO

TRATAMIENTO COMBINADO

TRASPLANTE



TRATAMIENTO en la HTP asociada a enfermedad cardíaca izquierda

- Tratamiento de la enfermedad subyacente
- Fármacos: manejo de la HP reversible en el perioperatorio (cirugía cardíaca o trasplante)
 - **Oxido Nítrico**: + usado en el postoperatorio de la cirugía cardíaca

TRATAMIENTO de la HTP asociada a enfermedad respiratoria o hipoxemia

■ EPOC

- Tratamiento de la enfermedad de base
- OCD

■ Neumopatías intersticiales

- ETC + FIBROSIS PULMONAR + HTP GRAVE:
TRATAMIENTO PROTOCOLIZADO ESPECÍFICO DE LA
HTP.

■ Síndrome de apneas- hipopneas durante el sueño

HTP portopulmonar

- Suspende β bloqueantes
- (Varices): Ligadura
- NO ANTICOAGULACION
- Bosentan: si PFH estable.

HTEC

- ANTICOAGULACIÓN: INR 2,5-3,5
- Tratamiento de elección:
TROMBOENDARTERECTOMÍA
 - CF III-IV
 - RVP >300 din.s.cm -5
 - Trombos accesibles
 - A principales
 - A lobares
 - A segmentarias
 - Ausencia de enfermedad grave/edad avanzada
 - Afectación extensa del árbol pulmonar

DISTRIBUCIÓN DE FUNCIONES EN HTP

■ UNIDAD LOCAL

- Diagnóstico de sospecha
- Estudio inicial
 - Rx, ECG, PFR
 - ETT
 - Gammagrafía V/Q
 - GSA
- Derivación a U Referencia
- Seguimiento regular

■ UNIDAD DE REFERENCIA

- Completar estudio diagnóstico
- Estudio Hemodinámico
- Angiografía
- Valoración tolerancia al esfuerzo
- Selección/inicio de tratamiento específico
- Seguimiento periódico
- Cirugía mayor
- Seguimiento embarazo/parto.

INDICACIONES DE DERIVACIÓN A UNIDAD DE REFERENCIA

- PSAP **> 45 mmHg** en ausencia de:
 - Obesidad
 - HTA
 - Edad avanzada
- CF **III-IV**
- **HAP**
- Posible **HPTEC** (defectos de perfusión)
- PSAP **> 55 mmHg** en enfermedades respiratorias crónicas (“desproporcionada”)
- Evidencia de **disfunción del VD** (clínica o por ETT)

SEGUIMIENTO CLÍNICO

EXPLORACIÓN	PERIODICIDAD
Clase funcional/E. Física	1ª: 3m/Después: 3-6m
P 6 min marcha	1ª: 3m/Después: 6m
Rx tórax y ECG	Cada 6m
Analítica	Cada 6m (mensual si trtº ARE)
Ecocardiograma	Cada 6-12 m
Cateterismo derecho	Individualizar
Ergoespirometría	Cada 6-12m (CF I-II / >450m en el test 6 min marcha)
NT-ProBNP	Cada 6m

iFIN!

