



Hipertensión pulmonar: una revisión actual de su diagnóstico y manejo

Pulmonary hypertension: a current review of its diagnosis and management

Karla Estefanía Chamorro Flores

Universidad Central del Ecuador
<https://orcid.org/0009-0000-0240-690X>

María Cristina Gavilanes Paredes

Seguro Social Campesino – Tungurahua
<https://orcid.org/0000-0003-3463-1372>

Daniel Augusto Armijos Quintero

Hospital Vozandes Quito
<https://orcid.org/0000-0002-0471-4030>

María José Fiallos Reinoso

Hospital Vozandes Quito
<https://orcid.org/0000-0002-6302-7038>

Denise Carolina Pinto Erazo

Universidad de las Américas
<https://orcid.org/0009-0009-3159-5573>

Angela Mishel Torres Cadena

Universidad de las Américas
<https://orcid.org/0000-0002-6889-9441>

Geovanny Fabricio Calvache Jara

Centro de especialidades médicas MEDICFAMI
<https://orcid.org/0009-0004-4022-6589>

Fabián Darío Arias Rodríguez

Hospital Baca Ortiz, Ecuador
<https://orcid.org/0000-0002-9420-4738>

RESUMEN

La definición de hipertensión pulmonar (HP) ha sido recientemente actualizada, ahora comprende a pacientes con una presión media de la arteria pulmonar mayor a 20mmHg, medida a través de cateterismo cardíaco derecho. Se ha clasificado la (HP) en 5 subgrupos clínicos: hipertensión arterial pulmonar (HAP), HP causada por cardiopatía izquierda, HP derivada de enfermedad pulmonar crónica, HP tromboembólica crónica (HPTec) e HP de origen poco claro y/o mecanismos multifactoriales. Diversas condiciones subyacentes pueden llevar a estos trastornos. En general, se estima que alrededor del 1% de la población mundial está afectada por HP, y más de la mitad de los pacientes con insuficiencia cardíaca pueden desarrollar esta condición. Sin un tratamiento precoz, esto puede llevar a la hipertrofia y, en última instancia, a la insuficiencia del ventrículo derecho, la principal causa de muerte. En personas mayores, la disnea es el síntoma más común. Se suele llevar a cabo una investigación gradual antes del diagnóstico definitivo mediante cateterismo cardíaco derecho. Aunque existen tratamientos médicos y quirúrgicos aprobados para la hipertensión arterial pulmonar y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, hay también tratamientos en desarrollo para otras formas de hipertensión pulmonar; sin embargo, la terapia actual se enfoca principalmente en tratar la causa subyacente.

Palabras clave: Hipertensión pulmonar, ecocardiograma, insuficiencia ventricular derecha, vasodilatadores pulmonares, tratamiento.

ABSTRACT

The definition of pulmonary hypertension (PH) has recently been updated, it now includes patients with a mean pulmonary artery pressure greater than 20mmHg, measured through right heart catheterization. (PH) has been classified into 5 clinical subgroups: pulmonary arterial hypertension (PAH), PH caused by left heart disease, PH derived from chronic lung disease, chronic thromboembolic PH (CTEPH), and PH of unclear origin and/or multifactorial mechanisms. Various underlying conditions can lead to these disorders. Overall, it is estimated that around 1% of the world's population is affected by PH, and more than half of heart failure patients may develop this condition. Without early treatment, this can lead to hypertrophy and ultimately right ventricular failure, the leading cause of death. In older people, dyspnea is the most common symptom. A gradual investigation is usually carried out before definitive diagnosis by right heart catheterization. Although there are approved medical and surgical treatments for pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension, there are also treatments in development for other forms of pulmonary hypertension; However, current therapy focuses primarily on treating the underlying cause.

Keywords: Pulmonary hypertension, echocardiogram, right ventricular failure, pulmonary vasodilators, treatment.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión pulmonar es una condición cardiopulmonar potencialmente letal caracterizada por tener una presión media en la arteria pulmonar superior a 20 mm Hg, medida mediante un catéter cardíaco derecho. En la HP, se produce una remodelación vascular crónica que resulta en un aumento de la resistencia vascular pulmonar (RVP) en la circulación pulmonar. (1) Como consecuencia, tanto la presión arterial pulmonar (PAP) como la poscarga del corazón derecho aumentan, lo que finalmente conduce a una insuficiencia cardíaca derecha. La HP se clasifica en cinco grupos según la fisiopatología subyacente. Aproximadamente el 1% de la población mundial y el 10% de las personas mayores de 65 años sufren de HP. Entre las causas más comunes de HP se incluyen enfermedades del corazón izquierdo y enfermedades pulmonares. La hipertensión arterial pulmonar y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica son poco frecuentes y más difíciles de diagnosticar, pero tienen gran importancia debido a las opciones específicas de tratamiento que difieren de aquellas para HP originada por enfermedades del corazón izquierdo o pulmonares (2). El diagnóstico de HAP y HPTEC suele demorarse debido a síntomas inespecíficos. El inicio tardío de la terapia está relacionado con un aumento en la carga del corazón derecho, un factor determinante en el pronóstico de la HP. Para lograr un diagnóstico temprano y un pronto comienzo del tratamiento, es fundamental disponer de conocimientos sobre los síntomas característicos y los resultados de las pruebas para poder derivar a los pacientes seleccionados a especialistas y expertos (3).

MATERIALES Y MÉTODOS

Para la realización de la presente revisión bibliográfica se han utilizado diferentes fuentes bibliográficas primarias y secundarias obtenidas de motores de búsqueda como PubMed®, Trip®, Scopus® y Google Scholar®, a través de las siguientes palabras clave y términos MeSH: "Pulmonary hypertension", "echocardiogram", "right ventricular failure", "pulmonary vasodilators" y "treatment", adicionalmente se formularon preguntas PICO en la búsqueda de los estudios relacionados a terapéutica utilizando el motor de búsqueda Trip®. Como filtros adicionales se utilizaron en el tipo de artículo: "meta-analysis", "randomized controlled trial", "clinical trial", "review", "systematic review" y se filtró por los trabajos publicados en los últimos 6 años. La búsqueda arrojó 4.068 resultados y se los discriminó de acuerdo a la pertinencia y relevancia del título de los artículos. Luego de este proceso, se descartaron 3.998 trabajos y 70 artículos continuaron en el proceso de análisis. Los investigadores a continuación evaluaron el resumen. Finalmente, se descartaron 48 trabajos y 22 fueron seleccionados para la realización de este artículo de revisión. El análisis final se realizó en formato de conclusión de acuerdo a los subtemas: clasificación, epidemiología y factores de riesgo, diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Definición

La hipertensión pulmonar se define principalmente como una presión arterial pulmonar media (PAPm) por encima de 20 mm Hg en reposo según el Sexto Simposio Mundial sobre Hipertensión Pulmonar en 2018 y por encima de 25 mm Hg según las directrices de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC)/Sociedad Europea Respiratoria (ERS) en 2015. Se considera que los pacientes con presión arterial pulmonar (PAP) entre 21 y 24 mm Hg están en alto riesgo, según el Sexto Simposio Mundial. Las definiciones hemodinámicas de HP que incluyen más que la PAP durante el cateterismo del corazón derecho (CCD) probablemente sean más útiles clínicamente, ya que tienen implicaciones pronósticas y terapéuticas y pueden proporcionar una clasificación adicional de la enfermedad, con referencia a la resistencia vascular pulmonar y la presión de cuña capilar (tabla 1). (4,5).

Tabla 1. Definiciones hemodinámicas de los tipos de hipertensión pulmonar

Definición	Presión arterial pulmonar media (PAPm)	Presión de cuña de los capilares pulmonares (mm Hg)	Resistencia vascular pulmonar (unidades Wood)
HP precapilar aislada (hipertensión arterial pulmonar)	20	<15	3
HP poscapilar y precapilar combinada		15	3
HP poscapilar aislada		15	<3

Nota. Obtenido de: Yaghi et al, 2020

Clasificación

La actual clasificación de la HP considera información sobre la presentación clínica, fisiopatología, hallazgos anatomopatológicos y parámetros hemodinámicos, y propone una división en 5 grupos distintos (Tabla 2). Es importante notar que, a partir de 2003, los términos "primaria" y "secundaria" no son utilizados en el consenso de la OMS (5).

Tabla 2. Clasificación de hipertensión pulmonar

Grupo	Nombre/Descripción	Localización primaria	Trastornos desencadenantes más importantes	Frecuencia
1	Hipertensión arterial pulmonar	Pre-capilar	Idiopático; heredable; asociado con drogas/toxinas, trastornos del tejido conectivo, infección por VIH, hipertensión portal, defectos cardíacos congénitos, esquistosomiasis	Raras (incidencia: 6/millón, prevalencia: 48-55/millón)
2	Hipertensión pulmonar debido a enfermedad cardíaca izquierda	Post-capilar	Falla cardíaca, enfermedad valvular	Muy común (50 a 80 % de los casos, > 50 % en insuficiencia cardíaca izquierda)
3	Hipertensión pulmonar debido a enfermedad pulmonar y/o hipoxia	Pre-capilar	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), enfermedad pulmonar intersticial (EPI)	Frecuentes (40%, prevalencia en EPOC: 39%, prevalencia en EPI: aprox. 10%)
4	Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras enfermedades de obstrucción arterial pulmonar	Pre-capilar	Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica	Raras (incidencia: 3 a 6/millón, prevalencia: 26 a 38/millón)
5	Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales poco claros	Pre/post capilar	Condiciones metabólicas, sistémicas y hematológicas	Raras / desconocidas

Nota. (Obtenido de: Ley et al, 2023)

Grupo 1

En este grupo se encuentran los pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP), como HAP idiopática, hereditaria, asociada a infección por VIH, enfermedad del tejido conectivo, hipertensión portal, fármacos o cardiopatías congénitas, enfermedad pulmonar venooclusiva, hemangiomatosis capilar pulmonar e HP asociada a esquistosomiasis. Muestran un patrón de HP precapilar en cateterismo, con hallazgos histológicos de vasoconstricción, remodelado vascular y microtrombosis pulmonar. Este grupo incluye pacientes que reciben medicación específica para el tratamiento de la HP. (6)

Grupo 2

Pacientes con HP causada por enfermedades del corazón izquierdo, como valvulopatía o disfunción ventricular, presentan patrones hemodinámicos de hipertensión poscapilar. En casos de HP poscapilar combinada con componente precapilar, el pronóstico es más grave. La identificación de este perfil se puede lograr con una provocación de líquidos durante el cateterismo. En pacientes de edad avanzada con síndrome metabólico o cambio cardíaco detectado por ecocardiografía, es probable que la HP sea poscapilar. En tales casos, si el valor de la presión de oclusión de la arteria pulmonar (POAP) está entre ≤ 15 mmHg y > 12 mmHg, considerar una nueva carga de líquidos durante el cateterismo. Este es el tipo de HP más común a nivel mundial. (7)

Grupo 3

Pacientes que presentan HP debido a enfermedad pulmonar o hipoxia, como por ejemplo enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfermedad pulmonar intersticial, apnea obstructiva del sueño o exposición a altitudes elevadas. La característica hemodinámica predominante es la HP precapilar. (6,7)

Grupo 4

Pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica o enfermedades de obstrucción arterial pulmonar precapilar (como arteritis, neoplasias o estenosis congénita), el tratamiento requiere restablecer el flujo sanguíneo en las áreas vasculares obstruidas. (8)

Grupo 5

Pacientes que presentan HP con mecanismos multifactoriales cuya comprensión es limitada, como en los casos de insuficiencia renal, sarcoidosis, trastornos mieloproliferativos y anemia hemolítica. (8)

Fisiopatología

A pesar de que se ha investigado ampliamente los mecanismos subyacentes de la fisiopatología de la HP del grupo 1 en las últimas décadas, lo cual ha conducido al descubrimiento de numerosos nuevos posibles objetivos farmacológicos, actualmente existe un conocimiento mucho menor sobre los grupos 2, 3, 4 y 5. Hay una clara superposición de muchos mecanismos entre todos los grupos de HP, entre ellos la remodelación vascular y el aumento de la resistencia vascular pulmonar. (8,9)

Por un lado, los mecanismos principales que causan el aumento de la Resistencia Vascular Pulmonar en la Hipertensión Arterial Pulmonar son la vasoconstricción sostenida, la remodelación no controlada de los vasos sanguíneos pulmonares y la formación de coágulos en el lugar (trombosis in situ). La HAP es multifactorial y heterogénea, en la que concurren factores genéticos (que explican la susceptibilidad individual) y factores exógenos desencadenantes (factores de riesgo). Además, involucra diversos tipos de células en las paredes de las arterias pulmonares, como células endoteliales, musculares lisas, fibroblastos, células inflamatorias y plaquetas. (9) La vasoconstricción inicial conduce a la muscularización de las arterias periféricas y la hipertrofia medial de las arterias musculares. Factores genéticos o tóxicos aumentan la susceptibilidad a estos cambios. El daño y la disfunción de las células endoteliales pulmonares son una agresión temprana en la HAP, que cuenta con el proceso de reparación, llevando a la formación de nuevas capas en las arterias y a la obstrucción de vasos, lo que incrementa la resistencia vascular pulmonar. La fisiopatología de la hipertensión pulmonar a través de sus mecanismos se detalla en la tabla 3 (10).

Tabla 3. Fisiopatología de la hipertensión pulmonar

Factores de Riesgo	Descripción
Vasoconstricción	Es un componente temprano en el desarrollo de la HP. Se debe a la anormal función o expresión de los canales de potasio en las células del músculo liso y a la disfunción endotelial, caracterizada por un desequilibrio en la producción de sustancias vasodilatadoras y vasoconstrictoras. La mayor expresión de endotelina 1 (ET) en las células del endotelio vascular pulmonar sugiere su contribución a la patogenia de la HP. Los resultados de la terapia con antagonistas de los receptores de la ET respaldan la relevancia de esta vía en la patogenia de la HP.
Remodelado vascular	Este proceso afecta todas las capas del vaso debido a cambios proliferativos y obstructivos que involucran varios tipos de células, con aumento en la proliferación de la matriz extracelular. La hiperactivación de la angiopoyetina, un factor angiogénico crucial para el desarrollo vascular pulmonar, se asocia directamente con la gravedad de la HP.
Inflamación	La presencia de células inflamatorias y la elevación de citocinas proinflamatorias son comunes en la HP, pero se necesitan más estudios para establecer su importancia.
Trombosis	En la HP, hay un aumento en la actividad de las plaquetas, con incremento en la actividad de serotonina, inhibidor del plasminógeno, TxA2 y fibropéptido A, y una disminución de los niveles de trombomodulina. Esto provoca un estado protrombótico que contribuye a la progresión de la enfermedad.

Nota. (Obtenido de: Johnson et al, 2023)

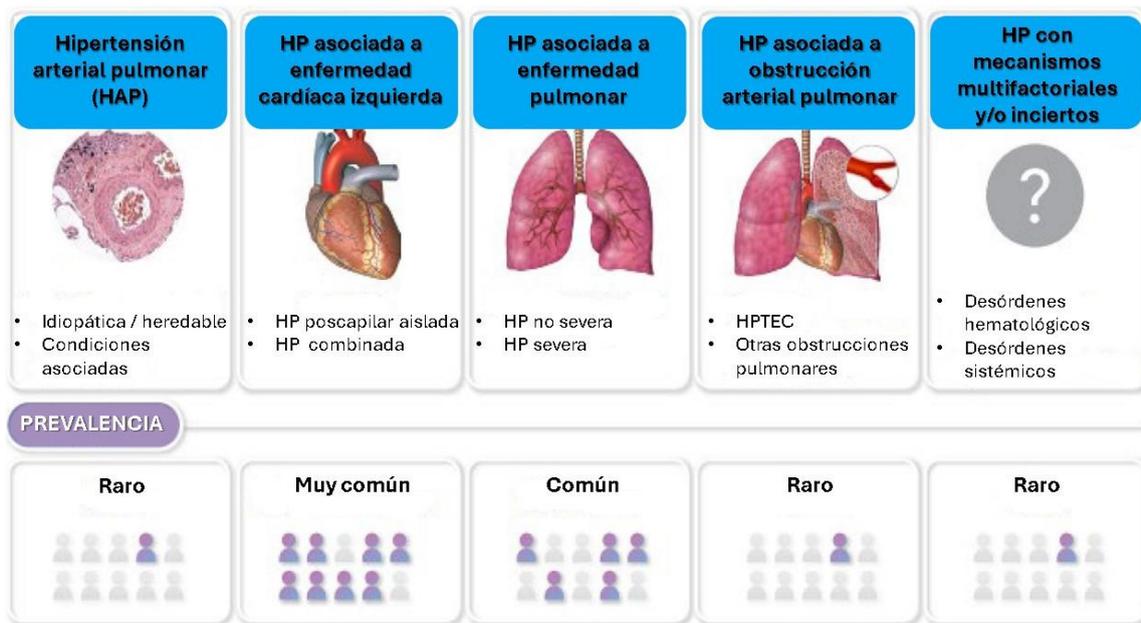
Epidemiología

La hipertensión pulmonar puede afectar a individuos de todas las edades. Las estimaciones actuales sugieren que alrededor del 1% de la población mundial la padece. Su principal causa es la enfermedad del corazón izquierdo, seguida de enfermedades pulmonares, como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En los países en desarrollo, la enfermedad coronaria, enfermedades infecciosas como la esquistosomiasis y el VIH, y la exposición a gran altitud, son motivos importantes de hipertensión pulmonar. (9)

La incidencia de la hipertensión arterial pulmonar es de aproximadamente 6 casos por millón de adultos, y su prevalencia oscila entre 49 y 55 casos por millón de adultos. Inicialmente, se creía que la HAP afectaba principalmente a mujeres jóvenes, pero datos recientes muestran su alta prevalencia en pacientes de 65 años o más con enfermedades cardiovasculares concurrentes, lo que equipara la distribución por sexo.

Al menos el 50% de los pacientes con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección conservada presentan hipertensión portal izquierda pre y postcapilar. En estos pacientes, la prevalencia de hipertensión pulmonar aumenta con la gravedad de la enfermedad, afectando hasta un 60-70% de los pacientes con valvulopatía mitral grave y sintomática, y un 50% de aquellos con estenosis aórtica sintomática (Figura 1) (10).

Figura 1. Clasificación y epidemiología de la Hipertensión Pulmonar



Nota. (Obtenido de: Maron et al, 2023)

HP: Hipertensión pulmonar, HPTEC: Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

La hipertensión pulmonar leve es común en pacientes con EPOC avanzada y enfermedad pulmonar intersticial (EPI), afectando sólo entre el 1% y el 5% de los pacientes con EPOC avanzada. No obstante, su prevalencia aumenta con la gravedad en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, llegando hasta un 60% en aquellos en etapa terminal. Datos de registros indican que la incidencia y prevalencia de HPTEC se sitúan entre 2 y 6, y entre 26 y 39 casos por millón de adultos, respectivamente. La hipertensión pulmonar es frecuente en pacientes con sarcoidosis y suele asociarse con mayor mortalidad y morbilidad (11).

Diagnóstico

La hipertensión pulmonar se manifiesta con síntomas como disnea de esfuerzo, hemoptisis, fatiga, palpitaciones, mareos, síncope, insuficiencia cardíaca derecha con aumento de peso, edema y otras manifestaciones. En casos raros, puede presentarse dolor en el pecho, ronquera, compresión bronquial, y síntomas relacionados con enfermedades subyacentes. Los antecedentes familiares, sexuales y de viajes son importantes en la evaluación de los pacientes. La falta de pulso, apnea e inconsciencia en pacientes descompensados requieren reanimación inmediata (12).

Al examen físico; generalmente, en los casos iniciales de insuficiencia cardíaca derecha causada por enfermedades pulmonares crónicas, se observa un aumento del componente P2 del segundo sonido cardíaco. Con la progresión de la enfermedad, también se pueden detectar otros signos físicos como distensión venosa yugular con onda "a" prominente, soplos de regurgitación tricúspide y cuarto tono cardíaco del lado derecho. Además, pueden aparecer síntomas como ascitis, hepatomegalia, esplenomegalia, edema, palidez, retraso en el llenado capilar, y cianosis periférica. Otros hallazgos físicos relacionados con enfermedades de tejido conectivo o enfermedades pulmonares crónicas incluyen dedos en palillo de tambor, telangiectasias, fenómeno de Raynaud, ulceración digital, signos de reflujo gastroesofágico, crepitantes o sibilancias en la auscultación pulmonar, e hinchazón y eritema de las articulaciones (12,13).

Si se sospecha hipertensión pulmonar por síntomas inespecíficos, cambios electrocardiográficos y medición de (NT-pro-)BNP, se debe confirmar con ecocardiografía. En caso de duda, los patrones sospechosos en las pruebas de ejercicio cardiopulmonar pueden ayudar. La sospecha persistente o sospecha de hipertensión grave requiere derivación a centros especializados para diagnóstico y tratamiento una vez excluida la hipertensión pulmonar secundaria. A continuación se describen las principales herramientas diagnósticas (13).

Pruebas de laboratorio

El (NT-pro-)BNP es un indicador de un estado cardiovascular descompensado y se libera del miocardio en respuesta al estrés de presión y/o volumen. Frecuentemente, su nivel se encuentra elevado en pacientes con hipertensión arterial pulmonar y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. No obstante, en casos de enfermedad cardíaca izquierda adicional, es importante considerar que se puede observar una alta tasa de resultados falsos positivos, ya que no es específico de HP. Por otro lado, si tanto el nivel de (NT-pro-)BNP como el ECG son normales, la posibilidad de tener HP es baja. (14)

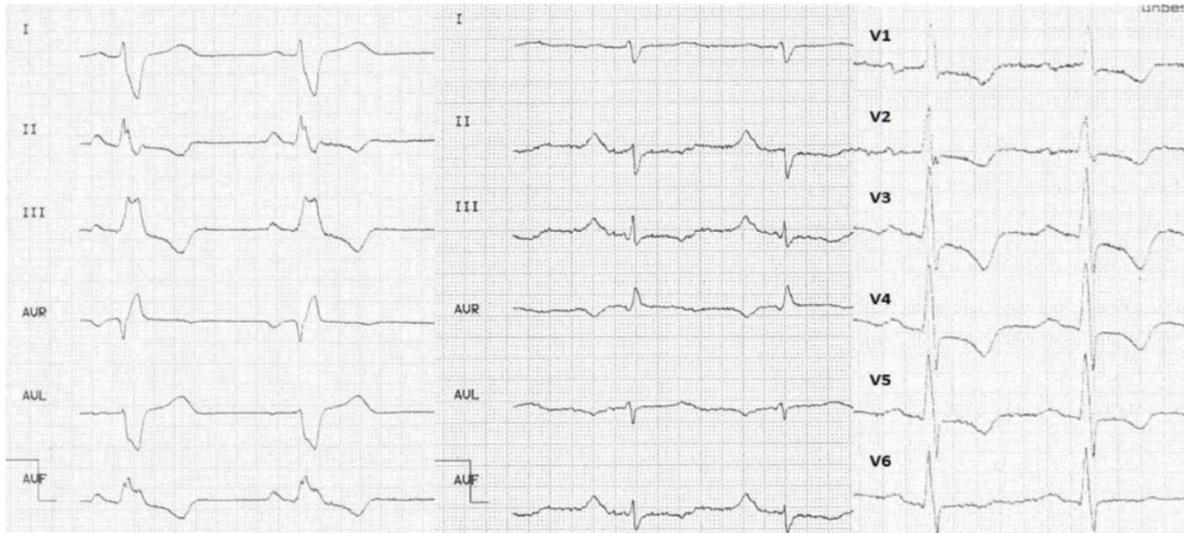
Radiografía de tórax

Puede mostrar prominencia del tronco de la arteria pulmonar, así como de las ramas derecha (> 16 mm) y/o izquierda (> 18 mm), aumento de las cavidades derechas (abultamiento del contorno mediastínico derecho, corazón en forma de bota y llenado del espacio retroesternal). Estos cambios suelen ser más marcados sólo en etapas avanzadas de la enfermedad (14).

Electrocardiograma (ECG)

Tradicionalmente, la electrocardiografía muestra signos de sobrecarga derecha: desplazamiento del eje hacia la derecha y onda P pulmonar ($p \geq 2,5$ mm en DII); al igual que en la radiografía, los cambios en el ECG son más evidentes en las etapas en las que hay repercusión de la estructura cardíaca. Hasta en un 13% de los casos el ECG es normal (figura 2) (14).

Figura 2. Signos ECG de hipertensión pulmonar



Nota. Izquierda: eje QRS > 120°, centro: P pulmonale (0,4 mV en II), derecha: ondas T invertidas V1-V5.

Angiotomografía computarizada de tórax (ACT)

La ACT desempeña un papel clave en el diagnóstico diferencial y clasificación de la HP, además de investigar enfermedades pulmonares y el tromboembolismo crónico. También puede elevar la sospecha de enfermedad venooclusiva pulmonar. El aumento del diámetro de la arteria pulmonar detectado en la tomografía computarizada es indicativo de HP, con una especificidad alta cuando es mayor a 33,2 mm (15).

Gammagrafía ventilación perfusión (V/Q)

La gammagrafía de V/Q es esencial en la detección de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica debido a su alta sensibilidad (96-97%) y alta especificidad (90-95%), superando la sensibilidad de hasta el 50% de la ACT. Sin embargo, se ha demostrado que la tomografía computarizada de energía dual tiene la misma precisión para la detección de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica que la gammagrafía (14,15).

Ecocardiograma

Aunque es el mejor método no invasivo de detección de HP, la ecocardiografía no establece un diagnóstico definitivo ni diferencia claramente entre los grupos de HP. Permite evaluar la presión sistólica de la arteria pulmonar, las funciones ventriculares derecha e izquierda, y varios parámetros como excursión sistólica del plano anular tricúspide, área fraccional del ventrículo derecho y la fracción de eyección del ventrículo derecho medidos mediante ecocardiografía 2D y 3D. (16)

Pruebas de ejercicio cardiopulmonar (PECP)

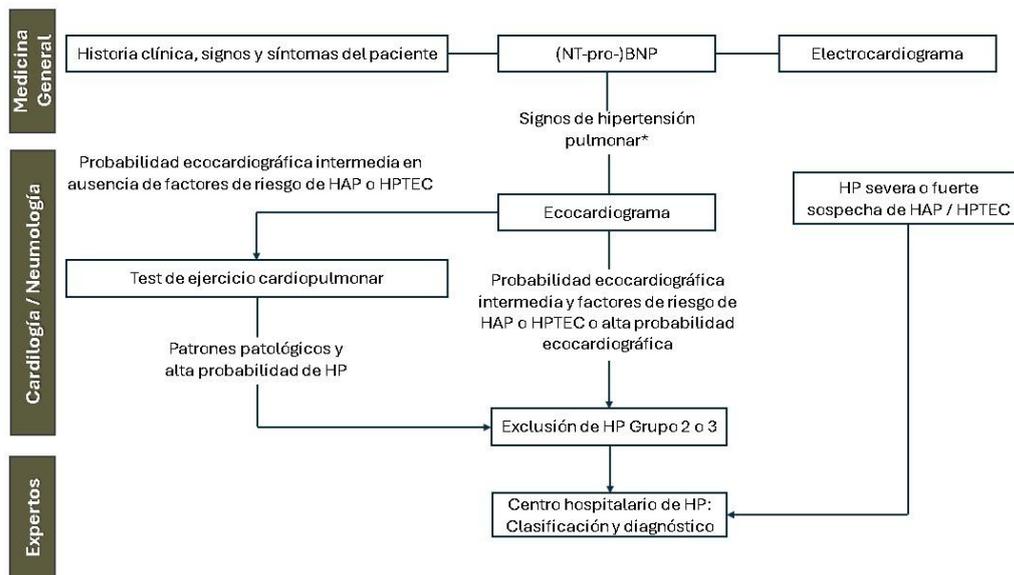
En pacientes sin factores de riesgo de hipertensión arterial pulmonar o la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica, las PECP, como la espiroergometría, puede ayudar a detectar un componente vascular en los síntomas pulmonares, especialmente en etapas tempranas. Es más efectiva que la ecocardiografía en estos casos. La PECP puede diferenciar entre HP y otras enfermedades cardiovasculares y pulmonares, así como entre hipertensión arterial pulmonar e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (16).

Cateterismo cardíaco derecho (CCD)

El diagnóstico de hipertensión pulmonar se confirma mediante CCD con detalles técnicos detallados para obtener datos precisos y prevenir complicaciones. Las mediciones de CCD incluyen presiones de llenado, arteriales y pulmonares, así como el gasto cardíaco. La interpretación debe considerar el cuadro clínico y resultados de imágenes como la ecocardiografía (15,16).

Las contraindicaciones del CCD incluyen un marcapasos implantado recientemente (<1 mes), un trombo conocido en la aurícula o el ventrículo derecho, una válvula cardíaca derecha mecánica, un clip de la válvula tricúspide e infección aguda. La complicación más temida del procedimiento es la rotura de la arteria pulmonar. (16). En la figura 3 se presenta un algoritmo diagnóstico para la detección temprana de HP.

Figura 3. Algoritmo diagnóstico para la detección temprana de hipertensión pulmonar



Nota. (Obtenido de: Ley et al, 2023)

Manejo

En esta sección se describirá el manejo de cada uno de los tipos de hipertensión pulmonar:

1. Hipertensión arterial Pulmonar

Una vez realizado el diagnóstico, se puede iniciar el tratamiento. Es importante tratar la enfermedad subyacente en algunos casos, como HP asociada a infección por VIH, lupus eritematoso sistémico o enfermedad mixta del tejido conectivo. Las medidas generales incluyen rehabilitación física, evitar la actividad física excesiva, apoyo psicosocial, prevención del embarazo, vacunación contra la influenza y neumococo. El uso de diuréticos, terapia con O2 y digoxina se considera terapia de apoyo. Se puede considerar el uso de anticoagulantes orales en ciertos casos. (17)

Los bloqueadores de los canales de calcio se recomiendan únicamente en casos de HAP con vasorreactividad aguda positiva, evidenciada a través de pruebas como la inhalación de óxido nítrico o el uso de vasodilatadores como epoprostenol, iloprosteno o adenosina. Esto ayuda a identificar a la subpoblación con vasoconstricción pulmonar, cuyo pronóstico es favorable a medio y largo plazo. El uso de altas dosis de bloqueadores de los canales de calcio solo es adecuado en esta subpoblación, ya que empeoran el pronóstico en otros casos. (17,18)

Los antagonistas del receptor de endotelina 1 (como ambrisentan, bosentan y macitentan) y los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (sildenafil y tadalafil) son comúnmente utilizados en solitario o combinados como tratamiento de primera línea para la hipertensión arterial pulmonar. Los prostanoides fueron los primeros en ser utilizados en este tratamiento, especialmente el epoprostenol, el cual mostró mejorar la supervivencia en un estudio clínico aleatorizado. En casos graves de la enfermedad, se debe considerar la combinación de diferentes clases de fármacos. Si la enfermedad no responde al tratamiento clínico, se puede valorar la septostomía auricular o incluso el trasplante de pulmón. (18)

2. Hipertensión pulmonar debido a enfermedad cardíaca izquierda

La hipertensión pulmonar es común en pacientes con miocardiopatía izquierda, pero su prevalencia exacta es difícil de establecer, ya que la mayoría de los informes se basan en hallazgos ecocardiográficos. La congestión pulmonar, debido a

la transmisión de presiones elevadas en el corazón izquierdo, desencadena un aumento en la presión arterial pulmonar, que también puede estar relacionado con mecanismos neurohormonales y remodelado vascular. A menudo incluye tanto un componente pre como poscapilar. Aunque se ha considerado el uso de medicamentos específicos para la hipertensión pulmonar, actualmente no existe evidencia significativa de sus beneficios. (18,19)

Se han realizado estudios para el uso de múltiples fármacos como epoprostenol, antagonistas de receptores de la endotelina como el bosentán, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 como el sildenafil y el riociguat; pero ninguno de estos ha demostrado tener un beneficio claro sobre la mortalidad en los pacientes a pesar de que se han visto en varios de ellos una mejoría en los parámetros hemodinámicos. (19)

3. Hipertensión pulmonar debido a enfermedad pulmonar y/o hipoxia

Se considera la segunda causa más común de HP. Las enfermedades pulmonares más asociadas son EPOC, enfermedad pulmonar intersticial, fibrosis pulmonar y enfisema combinados. Aunque hay alta prevalencia de aumento de presión arterial pulmonar en pacientes con enfermedades pulmonares crónicas, pocos presentan HP grave, con PAP media > 35 mmHg. En pacientes con enfermedad pulmonar e HP grave, especialmente en casos leves de enfermedad pulmonar, puede ser difícil determinar su causa. No hay evidencia de beneficio en el uso de medicamentos específicos para tratar la HP del grupo 3, por lo que se debe derivar a los pacientes con sospecha de enfermedad vascular a centros de referencia. (20)

4. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras enfermedades obstructivas de la arteria pulmonar

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica es la principal enfermedad del grupo 4, caracterizada por la obstrucción crónica de la arteria pulmonar debido al tromboembolismo pulmonar. La tromboendarterectomía pulmonar es el único tratamiento potencialmente curativo, pero en casos en los que la cirugía no es posible o persiste la HP, se recomienda riociguat o macitentan. La anticoagulación completa es esencial, y se pueden usar diuréticos y oxígeno en casos de insuficiencia cardíaca e hipoxemia, respectivamente. Estas opciones deben considerarse para pacientes no aptos para cirugía. (20)

5. Hipertensión pulmonar por mecanismos multifactoriales inciertos

El grupo 5 incluye varias enfermedades que pueden comportarse de manera similar a otros grupos, pero cuyos mecanismos asociados con el desarrollo de la HP aún no están claros. Por tanto, el tratamiento es heterogéneo y esencialmente centrado en la enfermedad subyacente. (21)

Pronóstico

Si no se trata, la hipertensión arterial pulmonar puede provocar insuficiencia cardíaca derecha progresiva y muerte; por lo tanto, el diagnóstico temprano y la terapia agresiva son fundamentales. El pronóstico varía según la etiología subyacente. La presencia de hipertensión pulmonar y disfunción del ventrículo derecho en pacientes con enfermedad cardíaca izquierda presenta alta mortalidad. Incluso la hipertensión pulmonar no grave afecta la supervivencia en pacientes con enfermedad pulmonar. La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica tiene un excelente pronóstico a largo plazo si la enfermedad es operable. (21,22)

Las complicaciones de la hipertensión pulmonar incluyen disfunción ventricular derecha y cardiopatía, taquiarritmias, hemoptisis, complicaciones mecánicas (aneurisma de arteria pulmonar, disección y ruptura) y hepatopatía congestiva. Estas condiciones pueden afectar significativamente la calidad de vida de los pacientes, por lo que es esencial abordarlas temprano para mejorar los resultados a largo plazo. (22).

CONCLUSIONES

La hipertensión pulmonar es común en la vejez. Aunque poco frecuente, su diagnóstico puede ser desafiante debido a síntomas inespecíficos. La ecocardiografía y el (NT-pro-)BNP son herramientas útiles en la evaluación inicial. El diagnóstico definitivo, clasificación y tratamiento requieren una confirmación hemodinámica a través del cateterismo cardíaco derecho. La detección precoz es crucial en atención médica primaria para derivar a especialistas si es necesario.

Para pacientes con HP del Grupo 1, se recomienda un enfoque terapéutico específico, pero no se recomienda el uso rutinario de terapias específicas para las formas más comunes de HP: grupo 2 o grupo 3. La evaluación compleja de los pacientes con HP subraya la necesidad de su seguimiento en centros especializados en circulación pulmonar, donde un enfoque multidisciplinario garantice el uso óptimo de los recursos y el tratamiento adecuado de acuerdo con las guías actuales.

REFERENCIAS

1. Yaghi S, Novikov A, Trandafirescu T. Clinical update on pulmonary hypertension. *J Investig Med*. 2020 Apr;68(4):821-827. doi: 10.1136/jim-2020-001291. Epub 2020 Apr 1.
2. Seitler S, Dimopoulos K, Ernst S, Price LC. Medical Emergencies in Pulmonary Hypertension. *Semin Respir Crit Care Med*. 2023 Dec;44(6):777-796. doi: 10.1055/s-0043-1770120.
3. Johnson S, Sommer N, Cox-Flaherty K, Weissmann N, Ventetuolo CE, Maron BA. Pulmonary Hypertension: A Contemporary Review. *Am J Respir Crit Care Med*. 2023 Sep 1;208(5):528-548. doi: 10.1164/rccm.202302-0327SO.
4. Calderaro D, Alves Junior J, Fernandes C, Souza R. Pulmonary Hypertension in General Cardiology Practice. *Arq Bras Cardiol*. 2019 Oct 10;113(3):419-428. doi: 10.5935/abc.20190188.
5. Maron B. Revised Definition of Pulmonary Hypertension and Approach to Management: A Clinical Primer. *J Am Heart Assoc*. 2023 Apr 18;12(8):e029024. doi: 10.1161/JAHA.122.029024.
6. Boucly A, Gerges C, Savale L, Jaïs X, Jevnikar M, Montani D, Sitbon O, Humbert M. Pulmonary arterial hypertension. *Presse Med*. 2023 Sep;52(3):104168. doi: 10.1016/j.lpm.2023.104168.
7. Maron B, Kovacs G, Vaidya A, Bhatt D, Nishimura R, et al. Cardiopulmonary Hemodynamics in Pulmonary Hypertension and Heart Failure: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol*. 2020 Dec 1;76(22):2671-2681. doi: 10.1016/j.jacc.2020.10.007.
8. Mandras SA, Mehta HS, Vaidya A. Pulmonary Hypertension: A Brief Guide for Clinicians. *Mayo Clin Proc*. 2020 Sep;95(9):1978-1988. doi: 10.1016/j.mayocp.2020.04.039.
9. Maarman G, Shaw J, Allwood B. Pulmonary hypertension in majority countries: opportunities amidst challenges. *Curr Opin Pulm Med*. 2020 Sep;26(5):373-383. doi: 10.1097/MCP.0000000000000702.
10. Morris H, Denver N, Gaw R, Labazi H, Mair K, MacLean MR. Sex Differences in Pulmonary Hypertension. *Clin Chest Med*. 2021 Mar;42(1):217-228. doi: 10.1016/j.ccm.2020.10.005.
11. Levine DJ. Pulmonary arterial hypertension: updates in epidemiology and evaluation of patients. *Am J Manag Care*. 2021 Mar;27(3 Suppl):S35-S41. doi: 10.37765/ajmc.2021.88609.
12. Ley L, Grimminger F, Richter M, Tello K, Ghofrani A, Bandorski D. The Early Detection of Pulmonary Hypertension. *Dtsch Arztebl Int*. 2023 Dec 1;120(48):823-830. doi: 10.3238/arztebl.m2023.0222.
13. Duran A, Mandras S. Pulmonary hypertension in heart failure. *Curr Opin Cardiol*. 2021 Mar 1;36(2):205-210. doi: 10.1097/HCO.0000000000000834.
14. Poch D, Mandel J. Pulmonary Hypertension. *Ann Intern Med*. 2021 Apr;174(4):ITC49-ITC64. doi: 10.7326/AITC202104200.
15. Mocumbi A, Humbert M, Saxena A, Jing ZC, Sliwa K, et al Pulmonary hypertension. *Nat Rev Dis Primers*. 2024 Jan 4;10(1):1. doi: 10.1038/s41572-023-00486-7..
16. Virsinskaite R, Karia N, Kotecha T, Schreiber BE, Coghlan JG, Knight DS. Pulmonary hypertension - the latest updates for physicians. *Clin Med (Lond)*. 2023 Sep;23(5):449-454. doi: 10.7861/clinmed.2023-23.5.Cardio4.
17. Luna R, Ruiz A, Escribano P. Pulmonary arterial hypertension. *Med Clin (Barc)*. 2022 Jun 24;158(12):622-629. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2022.01.003.
18. Ruopp N, Cockrill B. Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension: A Review. *JAMA*. 2022 Apr 12;327(14):1379-1391. doi: 10.1001/jama.2022.4402.
19. Campean I, Lang I. Treating pulmonary hypertension in the elderly. *Expert Opin Pharmacother*. 2020 Jul;21(10):1193-1200. doi: 10.1080/14656566.2020.1739270.
20. Shah AJ, Beckmann T, Vorla M, Kalra DK. New Drugs and Therapies in Pulmonary Arterial Hypertension. *Int J Mol Sci*. 2023 Mar 19;24(6):5850. doi: 10.3390/ijms24065850.
21. Delcroix M, de Perrot M, Jaïs X, Jenkins DP, Lang IM, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: realising the potential of multimodal management. *Lancet Respir Med*. 2023 Sep;11(9):836-850. doi: 10.1016/S2213-2600(23)00292-8.
22. El-Kersh K, Jalil BA. Pulmonary hypertension inhaled therapies: An updated review. *Am J Med Sci*. 2023 Jul;366(1):3-15. doi: 10.1016/j.amjms.2023.03.002.