

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular  
**FUNDACIÓN FAVALORO**  
 Buenos Aires - Argentina

**Algoritmo diagnóstico y tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar**

Dr. Jorge O. Cáneva

Jefe Sección Neumonología  
 Fundación Favalaro  
 Director  
 Departamento Circulación Pulmonar  
 ALAT

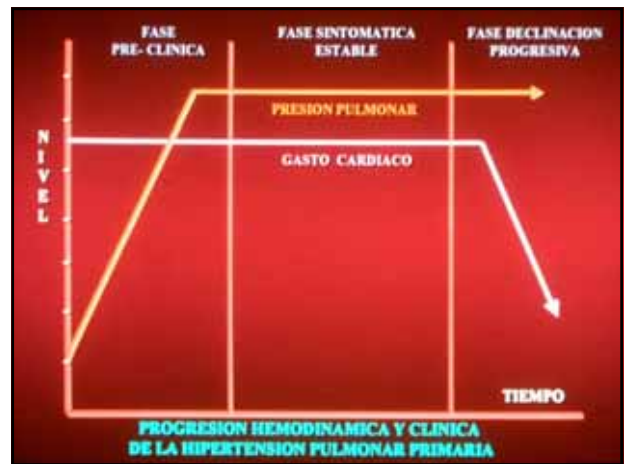
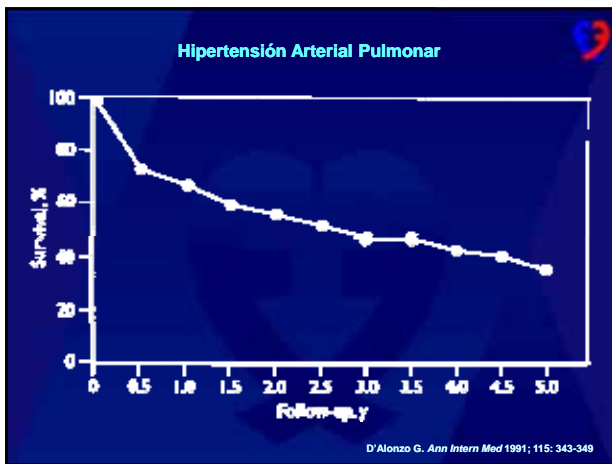
XVII CONGRESO URUGUAYO DE NEUMOLOGÍA  
 MONTEVIDEO, URUGUAY, DICIEMBRE 2007

www.fundacionfavalaro.org

**Hipertensión Pulmonar Primaria**  
 "El problema clínico"

- Enfermedad progresiva, letal
- Diagnóstico difícil y crítico
- Al momento del diagnóstico, la enfermedad es avanzada
- No todas la HTP son iguales. HTP1 subclase de la HTAP
- Hipertensión pulmonar = presiones elevadas
- **Es una observación y no un diagnóstico**

www.fundacionfavalaro.org



**Caso clínico (resumen)**

- Mujer 38 años
- HTP severa
- CF III
- TVRP negativo
- Fallo de VD (3 internaciones entre enero y febrero 2006)
- Distancia al 6' wt: 192 m
- Insuficiencia respiratoria tipo I

Hipertensión Pulmonar Primaria

**Introducción**

**Definición clínica**

Presión media la arteria pulmonar >25 mmHg en reposo o > 30 mmHg en ejercicio, PCP < 15 mmHg con exclusión de:

- Enfermedades cardíacas
- Enfermedades respiratorias
- Tromboembolismo de pulmón crónico

Riches S, 1967  
 OMS, Evian 1998  
 OMS, Venecia, 2003

Hipertensión Pulmonar Primaria

### Diagnóstico

| Síntomas (%)                 | Iniciales | Al diagnóstico |
|------------------------------|-----------|----------------|
| • Disnea progresiva          | 60        | 98             |
| • Fatigabilidad              | 19        | 73             |
| • Dolor torácico al esfuerzo | 7         | 47             |
| • Pre-síncope                | 5         | 41             |
| • Edema de piernas           | 3         | 36             |
| • Palpitaciones              | 5         | 33             |
| • Tos                        | -         | 30             |
| • Mareos                     | 10        | 20             |
| • Fenómeno de Raynaud        | 5         | 10             |
| • Hemoptisis                 | -         | 10             |

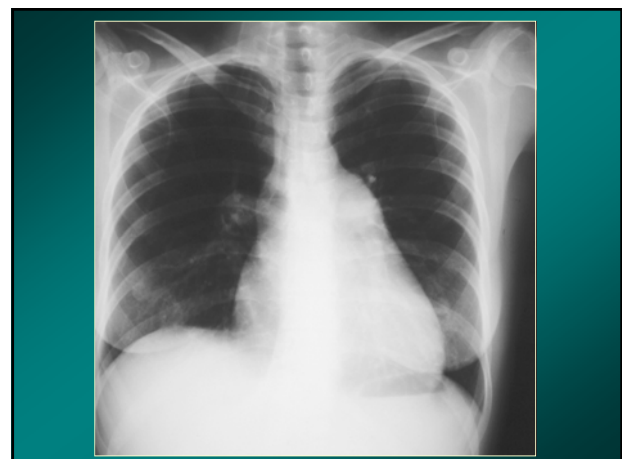
Rich S, Danzker DR et al  
Ann Intern Med 1987;107: 216-223

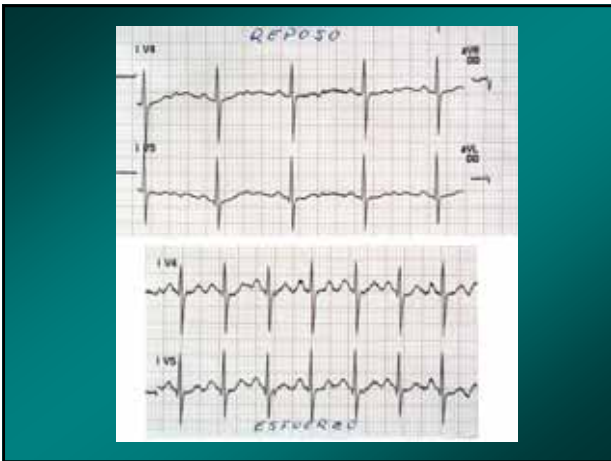
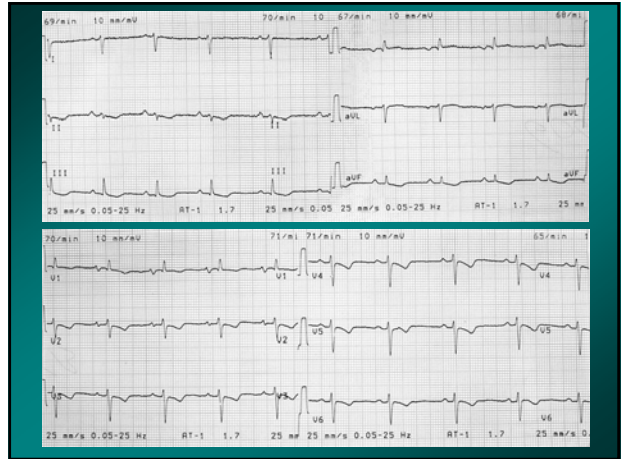
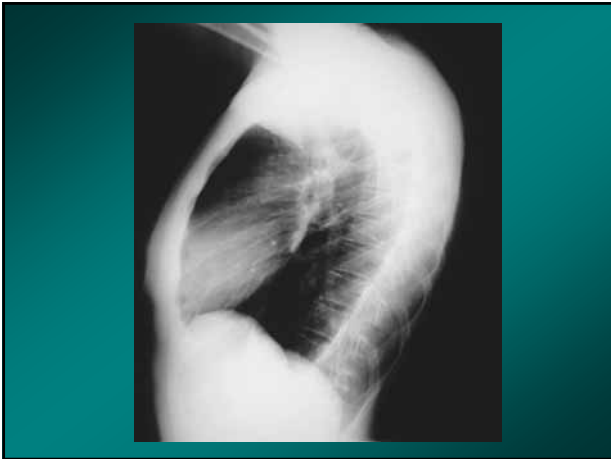
- Hipertensión Pulmonar Primaria
- ### Diagnóstico
- #### Signos
- Latido paraesternal por HVD
  - Latido sistólico en 2º EII
  - Onda A prominente en pulso venoso yugular
  - Componente pulmonar del 2º ruido aumentado (93%) y desdoblado
  - 4º ruido ventrículo derecho
  - Click de eyección pulmonar
  - Regurgitación tricuspídea (40%)

- Hipertensión Pulmonar Primaria
- ### Diagnóstico
- #### Evaluación diagnóstica <sup>(1)</sup>
- Radiografía de tórax
  - Electrocardiograma
  - Pruebas de función pulmonar
  - Serología para colagenopatías
  - Serología HIV
  - Hormonas tiroideas
  - Función hepática

- Hipertensión Pulmonar Idiopática
- ### Diagnóstico
- #### Evaluación diagnóstica <sup>(2)</sup>
- Ácido úrico, BNP, troponina
  - TACAR de tórax
  - Ecocardiograma Doppler
  - Centellograma Ventilación / Perfusión
  - Angiotomografía / Angiorresonancia MN
  - Cateterismo cardíaco derecho con TVRP
  - Angiografía pulmonar

- ### Radiografía de Tórax
- Normal en el 6% de los casos
  - Arco medio prominente (90%)
  - Agrandamiento hilar bilateral
  - Atenuación o afinamiento de las ramas periféricas
  - Hiperclaridad difusa
  - Crecimiento de cavidades derechas
- www.fundacionfavalero.org

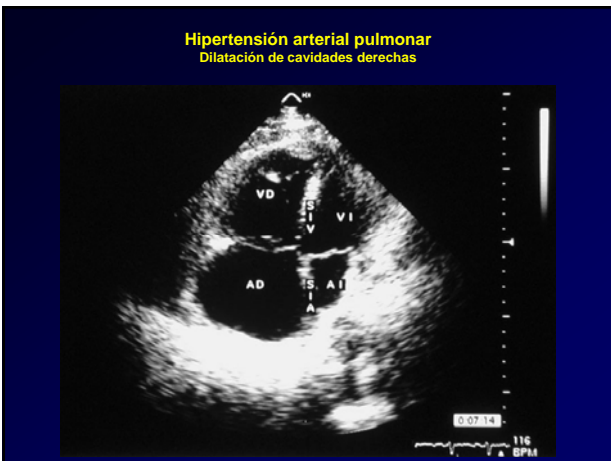




### Ecocardiograma

- Dilatación de cavidades derechas
- Hipertrofia y alteraciones de la contractilidad del ventrículo derecho
- Movimiento paradójico del septo interventricular
- Presencia y grado de insuficiencia valvular
- Permite excluir otras causas cardíacas de hipertensión pulmonar
- Estimación no invasiva de la presión pulmonar
- Puede detectar trombos centrales
- Permite monitorizar la respuesta a largo plazo del tratamiento

[www.fundacionfavalero.org](http://www.fundacionfavalero.org)



## Tomografía Computada de Tórax

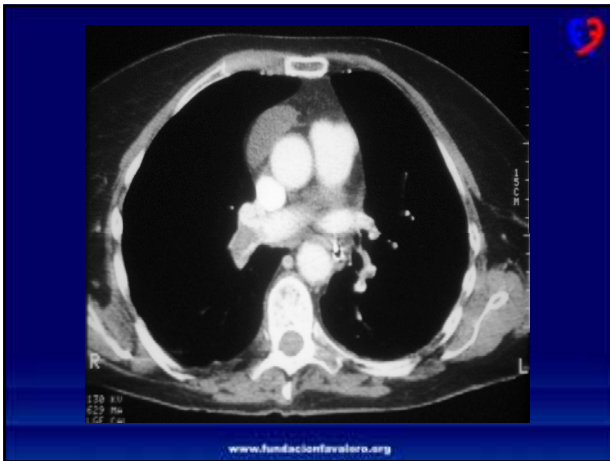
### Indicaciones

- Capacidad pulmonar total inferior al 70 % del predicho
- DLCO inferior al 50 % del predicho
- Sospecha de tromboembolismo pulmonar crónico

www.fundacionfavalero.org



www.fundacionfavalero.org



www.fundacionfavalero.org

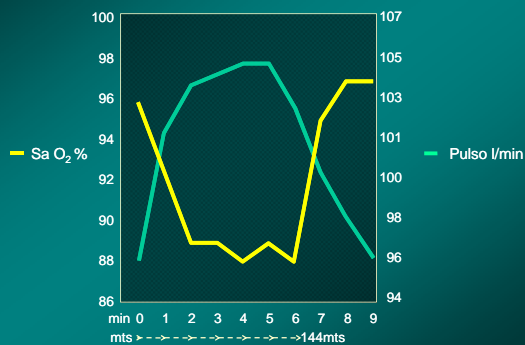
## Pruebas de función pulmonar en Hipertensión Pulmonar Primaria

- FVC, FEV<sub>1</sub> y TLC normales
- DLCO disminuida (40%)
- La disminución de la DLCO no se correlaciona con la magnitud de la hipertensión pulmonar
- La disminución de la DLCO correlaciona con el desarrollo de desaturación durante la actividad física

Dantzker DR. J Clin Invest 1979; 64: 1050-5

www.fundacionfavalero.org

### Hipertensión Pulmonar Primaria Prueba de marcha de 6 minutos



### Hipertensión Pulmonar Primaria Intercambio de gases

- PCO<sub>2</sub>  $\perp$  o  $\downarrow$
- Hipoxemia
  - Alteración V / Q
  - Shunt intrapulmonar
  - $\downarrow$  PvO<sub>2</sub>

### Hipertensión Pulmonar Primaria

## Diagnóstico

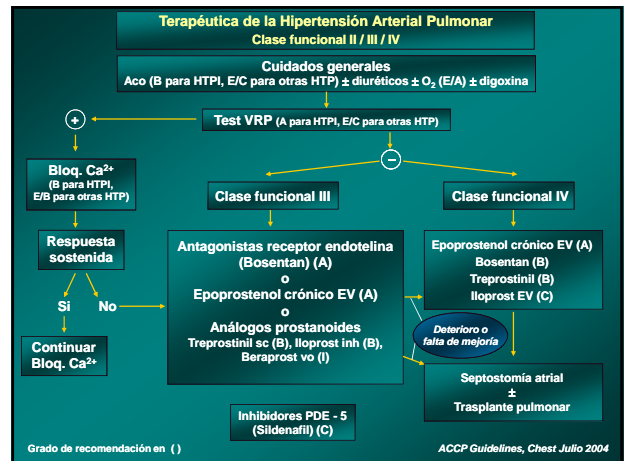
#### Cateterismo cardíaco

#### Parámetros medidos

- Presión arterial pulmonar
- Presión auricular derecha
- Presión capilar pulmonar
- Volumen-minuto cardíaco por termodilución
- SaO<sub>2</sub> y SvO<sub>2</sub>

#### Parámetros calculados

- Resistencia vascular sistémica
- Resistencia vascular pulmonar
- Volumen sistólico



### Hipertensión Pulmonar Crónica

## Evaluación terapéutica

#### Pruebas de vasoreactividad

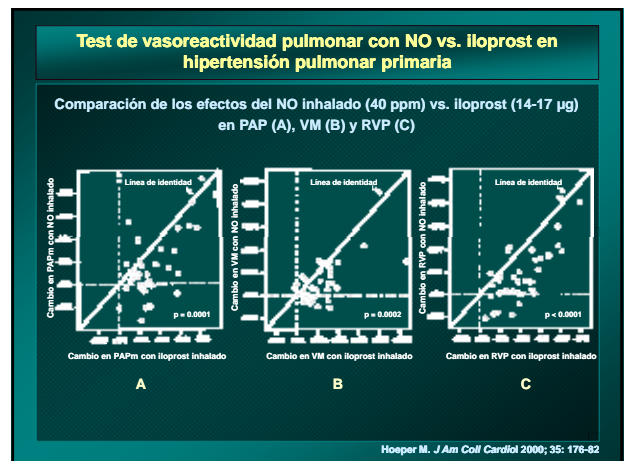
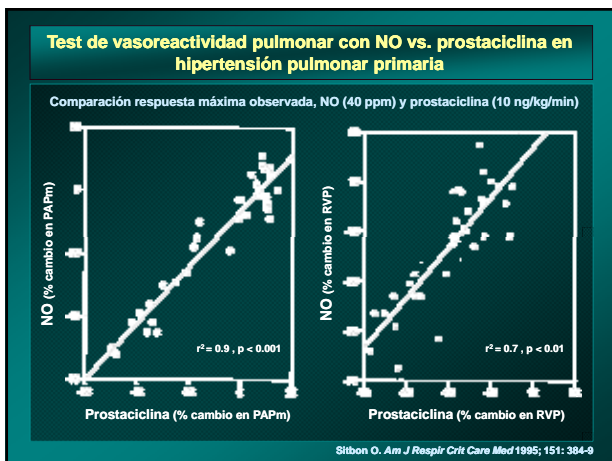
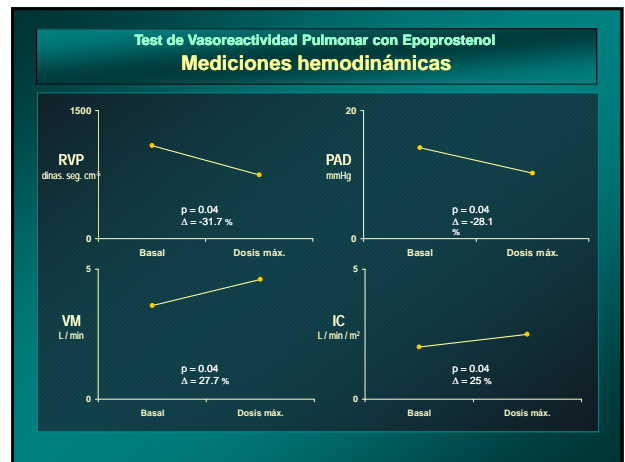
#### Respuesta significativa

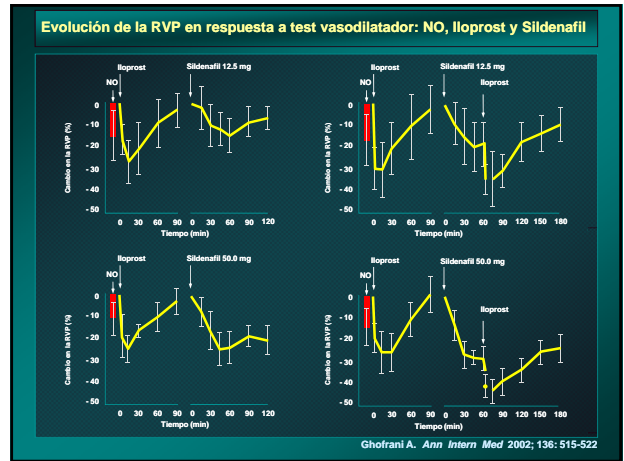
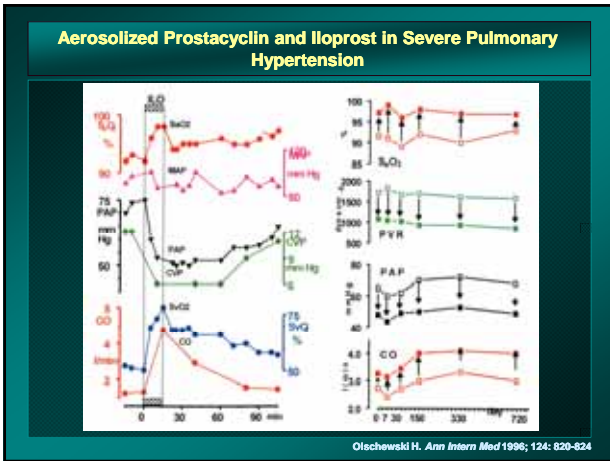
#### Criterio convencional

- Reducción de la RVP  $\geq 20\%$
- Con o sin reducción de la PAPm
- Falta de disminución VM o aumento del 10%

#### Nuevo criterio (OMS julio 2004)

- Reducción de la PAPm  $> 10$  mmHg
- Nadir  $< 40$  mmHg

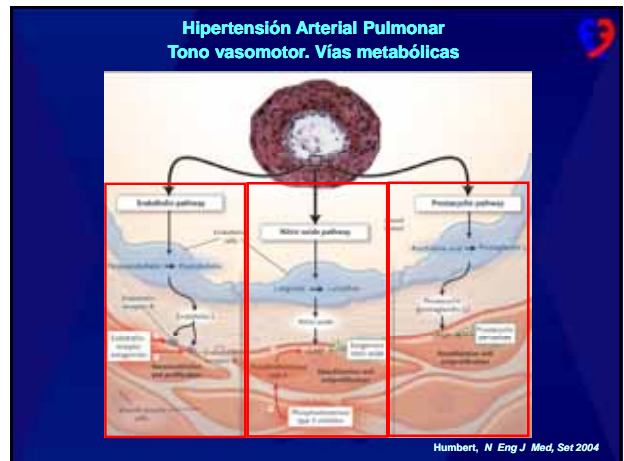
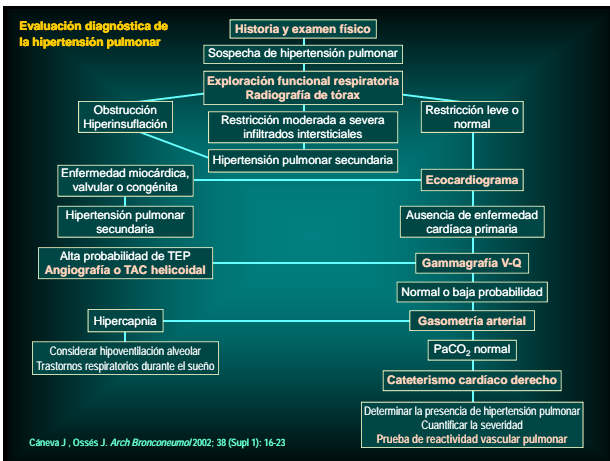




### Angiografía Pulmonar

- Confirma o excluye el diagnóstico de TEP
- Permite establecer la localización y extensión de los trombos

www.fundacionfavilero.org



Hipertensión Arterial Pulmonar  
Tratamiento Farmacológico: ¿Cuál y a quién?

Objetivos generales del tratamiento

Generales

- Disminuir la mortalidad
- Mejorar la hemodinamia
- Mejorar la capacidad de ejercicio
- Mejorar la calidad de vida

Hipertensión Arterial Pulmonar  
Tratamiento Farmacológico: ¿Cuál y a quién?

- Tratamiento médico inespecífico
- Tratamiento médico específico (patogénico)

Hipertensión Arterial Pulmonar  
Tratamiento Farmacológico: ¿Cuál y a quién?

Tratamiento médico inespecífico

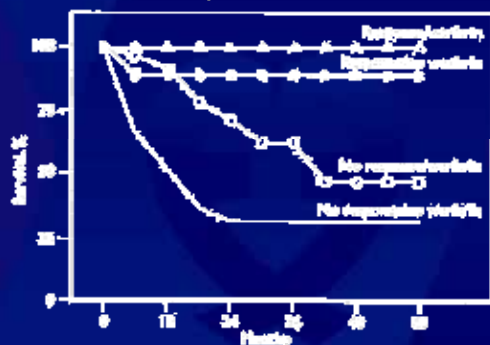
- Digital
- Diuréticos
- Oxígeno

Hipertensión Arterial Pulmonar  
Tratamiento Farmacológico: ¿Cuál y a quién?

- Terapia anticoagulante
- Control del tono vasomotor
  - *Bloqueantes cálcicos*
- Terapia de la disfunción endotelial
  - *Prostanoides*:
    - *epoprostenol (EV)*
    - *iloprost (Inh)*
    - *treprostinil (sc, EV, inh)*
    - *beraprost (vo)*
  - *Bloqueantes de receptor de ET1*:
    - *bosentan (vo)*
    - *sitaxsentán (vo)*
    - *ambrisentán (vo)*
  - *Inhibidores de PDE5*:
    - *sildenafil (vo)*

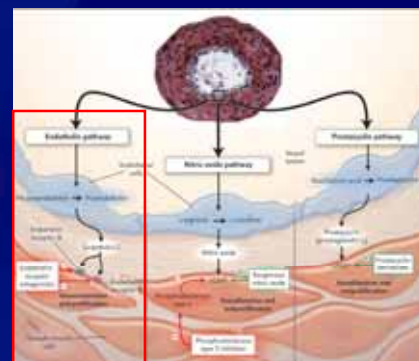
Hipertensión Arterial Pulmonar  
Tratamiento Farmacológico: ¿Cuál y a quién?

Bloqueantes cálcicos

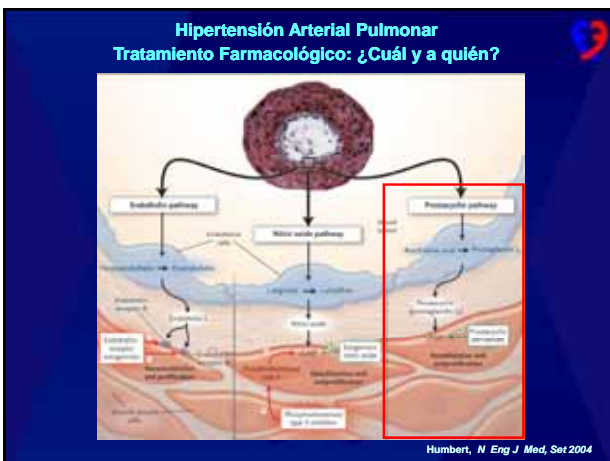
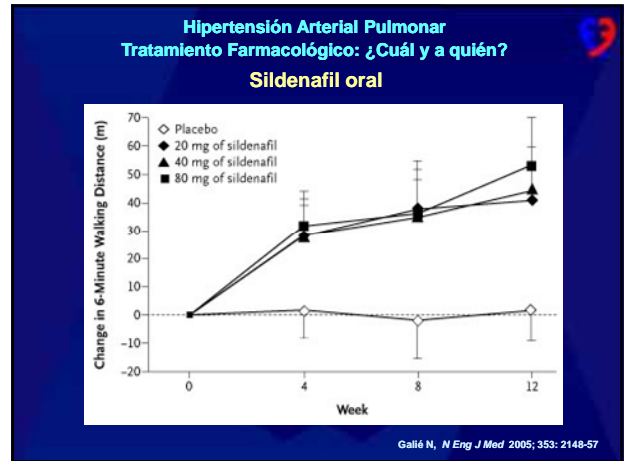
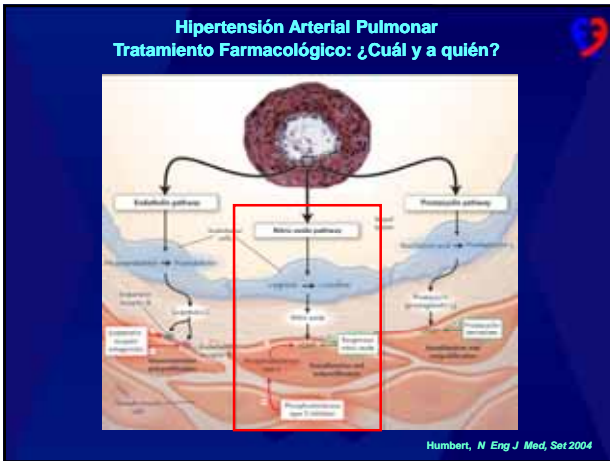
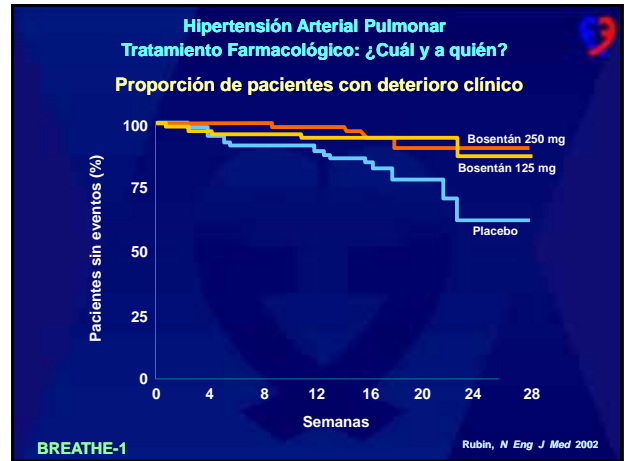
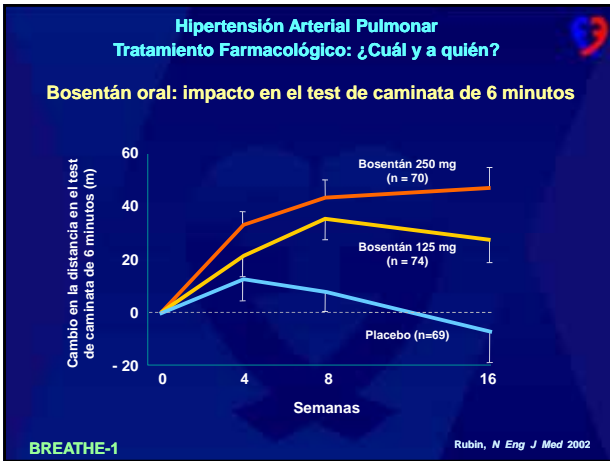


Rich S. *N Engl J Med* 1992; 327: 76-81

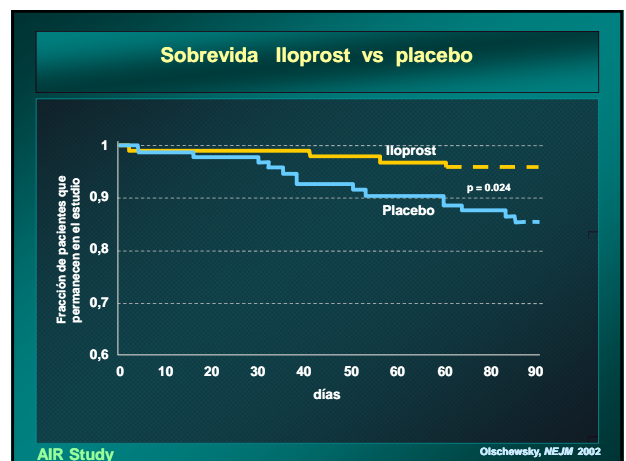
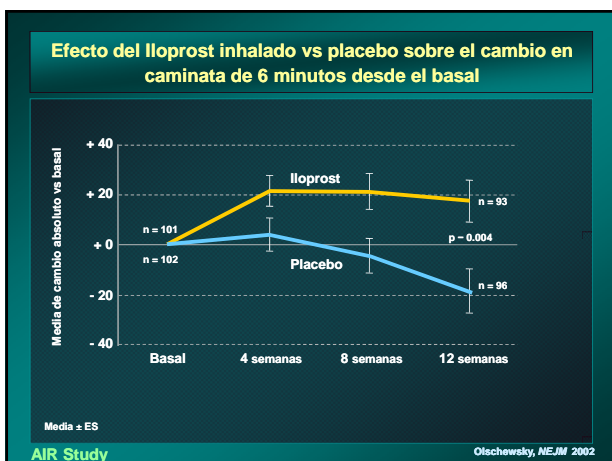
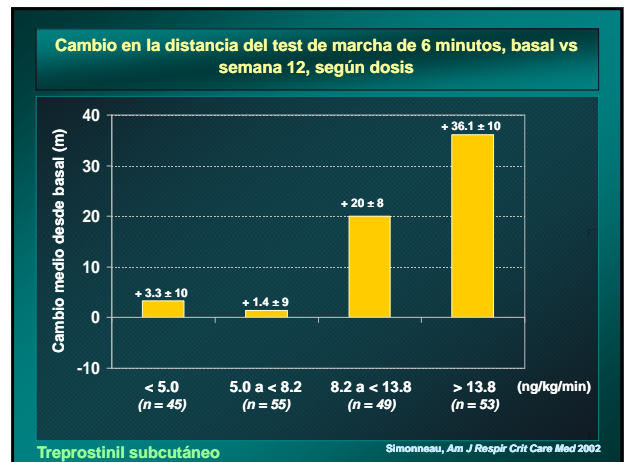
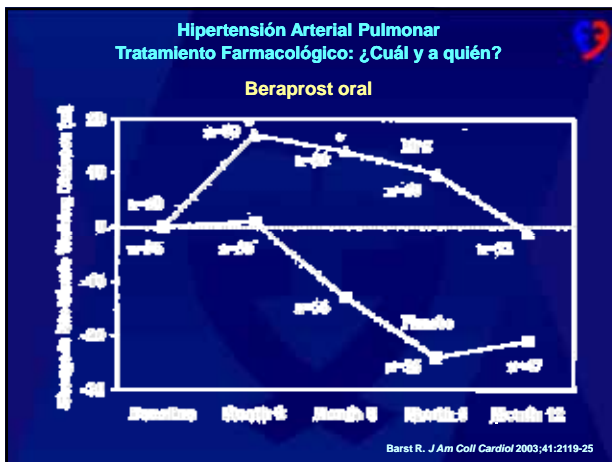
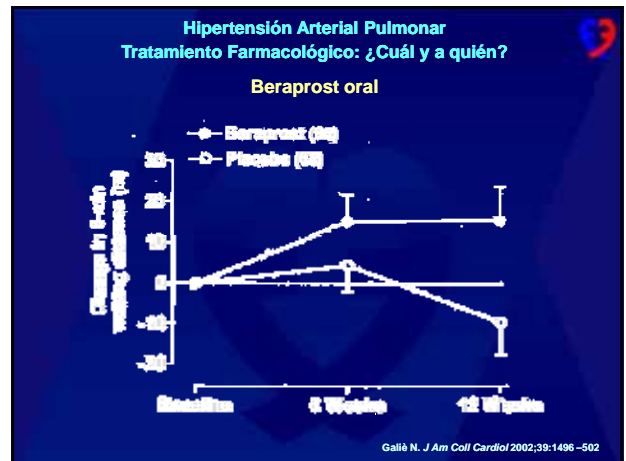
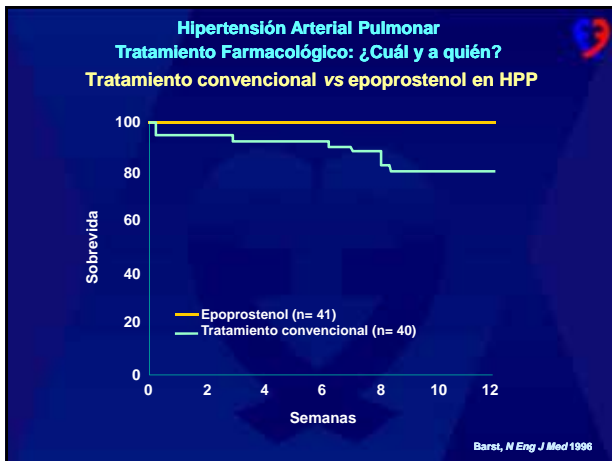
Hipertensión Arterial Pulmonar  
Tratamiento Farmacológico: ¿Cuál y a quién?

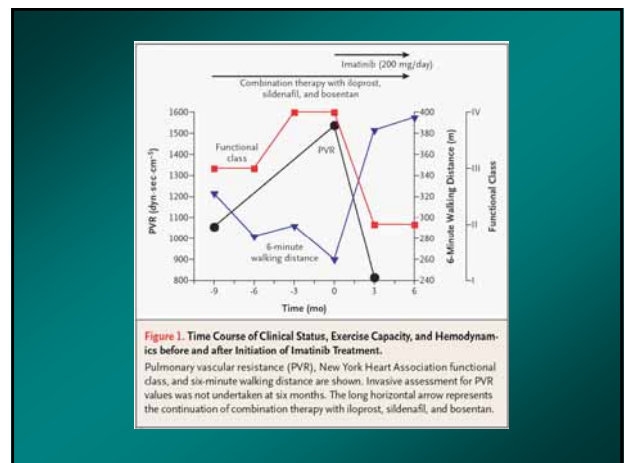
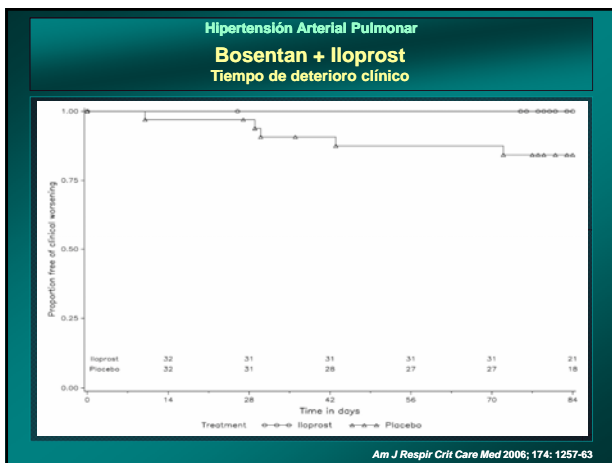
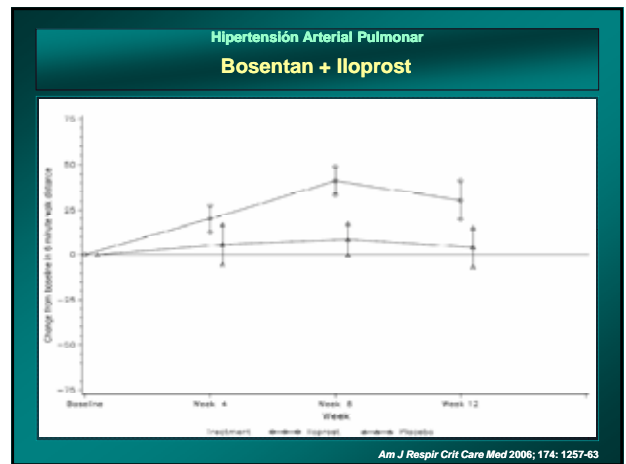
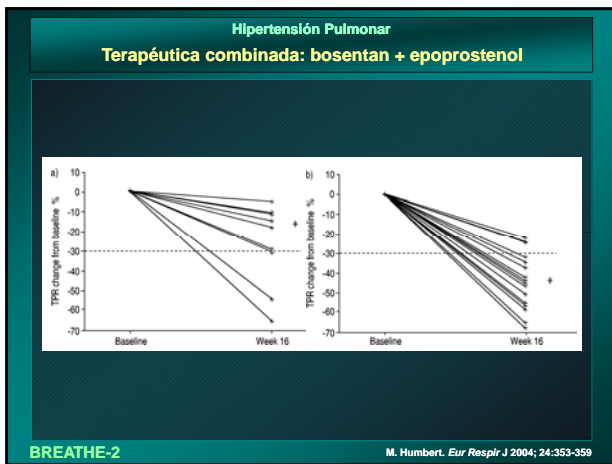
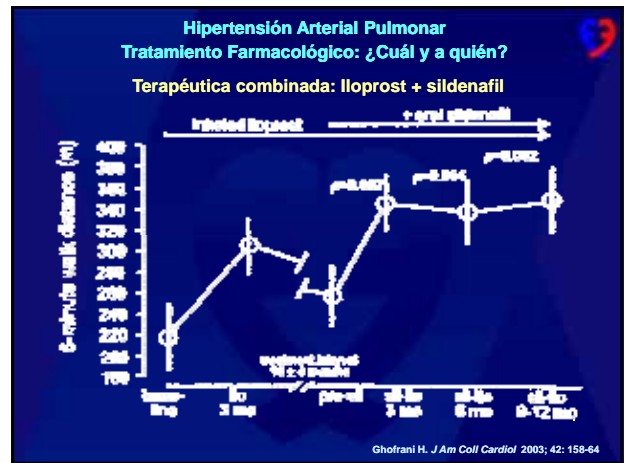
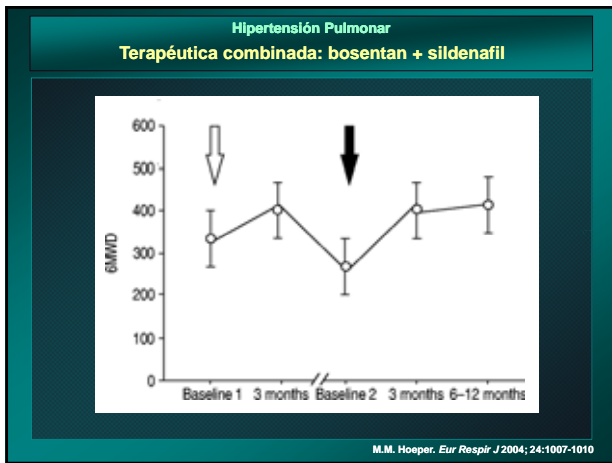


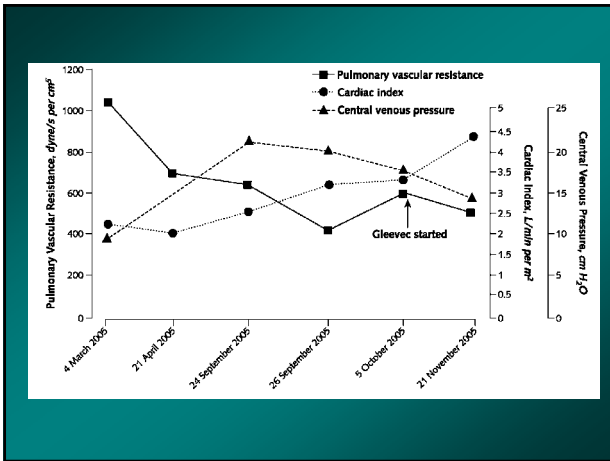
Humbert, *N Eng J Med*, Set 2004







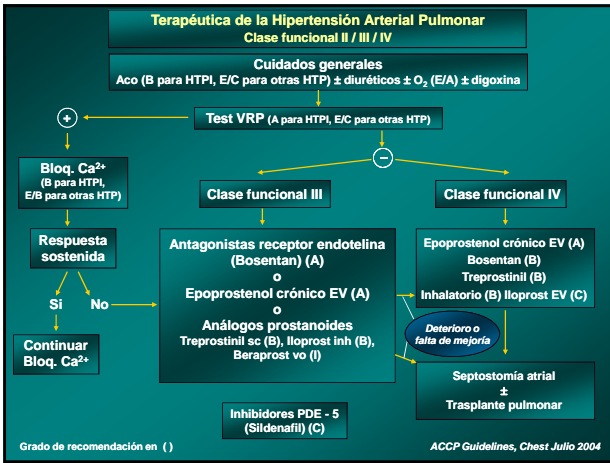




### Hipertensión Arterial Pulmonar

#### Tratamientos combinados

- TRIUMPH:** treprostinil inhalado + bosentán /sildenafil
- VISION:** iloprost inhalado + sildenafil
- FREEDOM:** treprostinil oral + bosentán/sildenafil
- COMPASS 1-2:** bosentán + sildenafil



### FUNDACIÓN FAVALORO UNIVERSIDAD FAVALORO

Muchas gracias por su atención

### ASOCIACION ARGENTINA DE MEDICINA RESPIRATORIA

## 36° Congreso Argentino de Medicina Respiratoria

15 - 18 Noviembre 2008

Mar del Plata

Hotel Costa Galana

www.aamr.org.ar