



Sociedad Española de Medicina Interna

PROTOSCOLOS

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Coordinadora

María Victoria Egurbide Arberas

CAPÍTULO I

¿Qué es la hipertensión pulmonar?

SAIOA EGUILUZ CASTAÑÓN Y MARÍA VICTORIA EGURBIDE ARBERAS
Servicio de Medicina Interna. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

Definición

La hipertensión pulmonar (HP) es una entidad clínica producida por diferentes enfermedades que se caracteriza por el desarrollo de cambios moleculares y anatómicos en la circulación pulmonar que conllevan un aumento de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) que, con el tiempo, conduce a una insuficiencia cardíaca derecha y, finalmente, a la muerte.

El lecho vascular pulmonar constituye un circuito de alto flujo, con baja resistencia capaz de acomodar grandes incrementos en el flujo. La hipertensión pulmonar resulta de la reducción en el calibre de los vasos pulmonares y/o del aumento del flujo sanguíneo pulmonar, y se pierde la capacidad de acomodar incrementos en el flujo pulmonar.

Dichos cambios se traducen, hemodinámicamente, en una presión media en la arteria pulmonar (PAPm) en reposo ≥ 25 mmHg medida por cateterismo cardíaco derecho, siendo la medición de este parámetro imprescindible para el diagnóstico de HP conforme se indica en las guías de recomendación para el diagnóstico y el tratamiento, tanto europeas¹ como americanas². Pero hay que tener en cuenta que la presión arterial pulmonar es una función

de la resistencia vascular pulmonar, el gasto cardíaco y la presión a la salida de las venas pulmonares, por lo que centrarse únicamente en la presión de la arteria pulmonar oculta la etiología y las posibles opciones terapéuticas de la HP. Hay otros valores hemodinámicos importantes para la caracterización de la HP; así, cuando la presión capilar pulmonar (PCP) es ≤ 15 mm, se trata de una HP precapilar, y cuando es mayor de los citados valores, de una HP poscapilar. Las RVP están elevadas, debiendo ser > 3 unidades Woods. Otro parámetro útil es el gradiente transpulmonar (GTP, resultado de PAPm – PCP), que puede ayudar a identificar HP “desproporcionadas” para lo que cabría esperar por la enfermedad de base. En la tabla I se muestran de forma esquemática los parámetros hemodinámicos según el tipo de HP.

Debe mencionarse también que, aunque en consensos anteriores la definición de HP incluía una PAPm con el esfuerzo > 30 mmHg, este término se ha desechado en la actualidad, puesto que estos valores pueden aparecer también en pacientes sanos.

Clasificación

La clasificación de la HP ha evolucionado de acuerdo con el incremento del conocimiento sobre la enfermedad. La que está vigente en la actualidad fue acordada en el 4.º Simposio Internacional en Hipertensión Pulmonar que tuvo lugar en Dana Point, California³ (tabla 2), y comprende 5 grupos diferenciados entre sí por sus características fisiopatológicas y terapéuticas: a) grupo I, que incluye los diferentes tipos de hipertensión arterial pulmonar (HAP); en el grupo I' se encuentran la HP asociada a hemangiomatosis capilar pulmonar y la enfermedad venooclusiva pulmonar (que, aunque presentan algunas diferencias con respecto al grupo I, comparten con éste ciertas características, por lo que no se ha desligado por

Tabla 1. Definiciones hemodinámicas de hipertensión pulmonar^a

Definición	Características	Tipo ^b
HP	PAPm $\geq$ 25 mmHg	Todos
HP precapilar	PAPm $\geq$ 25 mmHg PCP $\leq$ 15 mmHg GC normal o disminuido ^c	1. Hipertensión arterial pulmonar 3. HP causada por enfermedad pulmonar 4. HP tromboembólica crónica 5. HP de mecanismo poco claro o multifactorial
HP poscapilar	PAPm $\geq$ 25 mmHg PCP $>$ 15 mmHg GC normal o disminuido ^c	2. HP causada por cardiopatía izquierda
Pasiva	GTP $\leq$ 12 mmHg	
Reactiva (desproporcionada)	GTP $>$ 12 mmHg	

HP: hipertensión pulmonar; PAPm: presión arterial pulmonar media; PCP: presión capilar pulmonar; GC: gasto cardíaco; GTP: gradiente transpulmonar (GTP = PAPm – PCP).

^aTodos los valores medidos en reposo.

^bVéase tabla 2.

^cPuede estar elevado en estados hiperdinámicos como shunts sistémico-pulmonares, anemia, hipertiroidismo, etc.

Tomada de Gailé N, et al'.

completo de éste); b) grupo 2, HP causada por cardiopatía izquierda; c) grupo 3, HP asociada a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia; d) grupo 4, HP por enfermedad tromboembólica crónica, y e) grupo 5, HP con mecanismo poco claro o multifactorial.

Cada uno de estos grupos se desarrollará de forma más amplia en capítulos posteriores de esta Guía.

Tabla 2. Clasificación de la hipertensión pulmonar según el consenso de Dana Point

-
- I. Hipertensión arterial pulmonar
 - I.1. Idiopática
 - I.2. Heredable/hereditaria
 - I.2.1. Asociada a BMPR2
 - I.2.2. Asociada a ALK1, endoglin (con o sin telangiectasia hereditaria hemorrágica)
 - I.2.3. Desconocida
 - I.3. Inducida por drogas y toxinas
 - I.4. Asociada a:
 - I.4.1. Enfermedades del tejido conectivo
 - I.4.2. Infección por virus de la inmunodeficiencia humana
 - I.4.3. Hipertensión portal
 - I.4.4. Cardiopatía congénita
 - I.4.5. Esquistosomiasis
 - I.4.6. Anemia hemolítica crónica
 - I.5. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
 - I'. Enfermedad venooclusiva pulmonar y/o hemangiomatosis capilar pulmonar
 2. Hipertensión pulmonar causada por cardiopatía izquierda
 - 2.1. Disfunción sistólica
 - 2.2. Disfunción diastólica
 - 2.3. Valvulopatía
 3. Hipertensión pulmonar causada por enfermedad pulmonar y/o hipoxia
 - 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
 - 3.2. Enfermedad intersticial pulmonar
 - 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
 - 3.4. Síndrome de apnea-hipopnea del sueño
-

Continúa en página siguiente

- 3.5. Enfermedades con hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a grandes altitudes
- 3.7. Alteraciones del desarrollo
- 4. Hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica
- 5. Hipertensión pulmonar con mecanismo poco claro o multifactorial
 - 5.1. Enfermedades hematológicas: síndromes mieloproliferativos, esplenectomía
 - 5.2. Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans: linfangioleiomiomatosis, neurifibromatosis, vasculitis
 - 5.3. Enfermedades metabólicas: enfermedad por depósito de glucógeno, enfermedad de Gaucher, alteraciones tiroideas
 - 5.4. Otros: obstrucción de origen tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis

LK1: cinasa tipo 1 similar a los receptores de activina; BMPR2: receptor tipo 2 de la proteína morfogenética ósea.

Tomada de Simonneau G, et al⁸.

Epidemiología

La HP se considera hoy día una enfermedad rara, aunque probablemente su prevalencia global esté subestimada, ya que hay múltiples procesos que pueden conducir a una HP⁴. El grupo I (HAP) es el mejor conocido, gracias a diferentes registros en marcha en la actualidad.

En Europa, el más importante es el registro francés. Según éste, la prevalencia estimada de HAP es de unos 15 casos por millón de habitantes, con predominio de la HAP idiopática (39,2%), seguida de la asociada a conectivopatías (15,3%), cardiopatía congénita (11,3%), de origen portopulmonar (11,4%), relacionada con anorexígenos (9,5%), con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (6,2%) y de carácter familiar (3,9%); el resto (4,3%) es multi-

factorial. De forma global, es más prevalente en el sexo femenino, con una relación 1,9:1⁵.

En el registro REVEAL, llevado a cabo en Estados Unidos, la predominancia del sexo femenino en la HAP es mayor que la recogida en el registro francés, con una relación de hasta 4,1:1 en pacientes con HAP idiopática y hasta 3,8:1 en HAP asociada a otras entidades. La HAP idiopática sigue siendo la más prevalente (46,2%)⁶.

En el año 2007 se creó el Registro Español de Pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP) para la recogida protocolizada de información de pacientes con HAP, con el fin de conocer mejor las características de la enfermedad en nuestro medio. Puede encontrarse más información sobre este registro en: www.rehap.org.

Bibliografía

1. Autores/miembros Task Force, Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The 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 the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009;30:2493-537.
2. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, Barst RJ, Farber HW, Lindner JR, et al; American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents; American Heart Association; American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc; Pulmonary Hypertension Association. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association developed in collaboration with the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53:1573-619.

3. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(1 Suppl):S43-54.
4. Humbert M. The burden of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2007;30:1-2.
5. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V, et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173:1023-30.
6. Badesch DB, Raskob GE, Elliott CG, Krichman AM, Farber HW, Frost AE, et al. Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest*. 2010;137:376-87.

