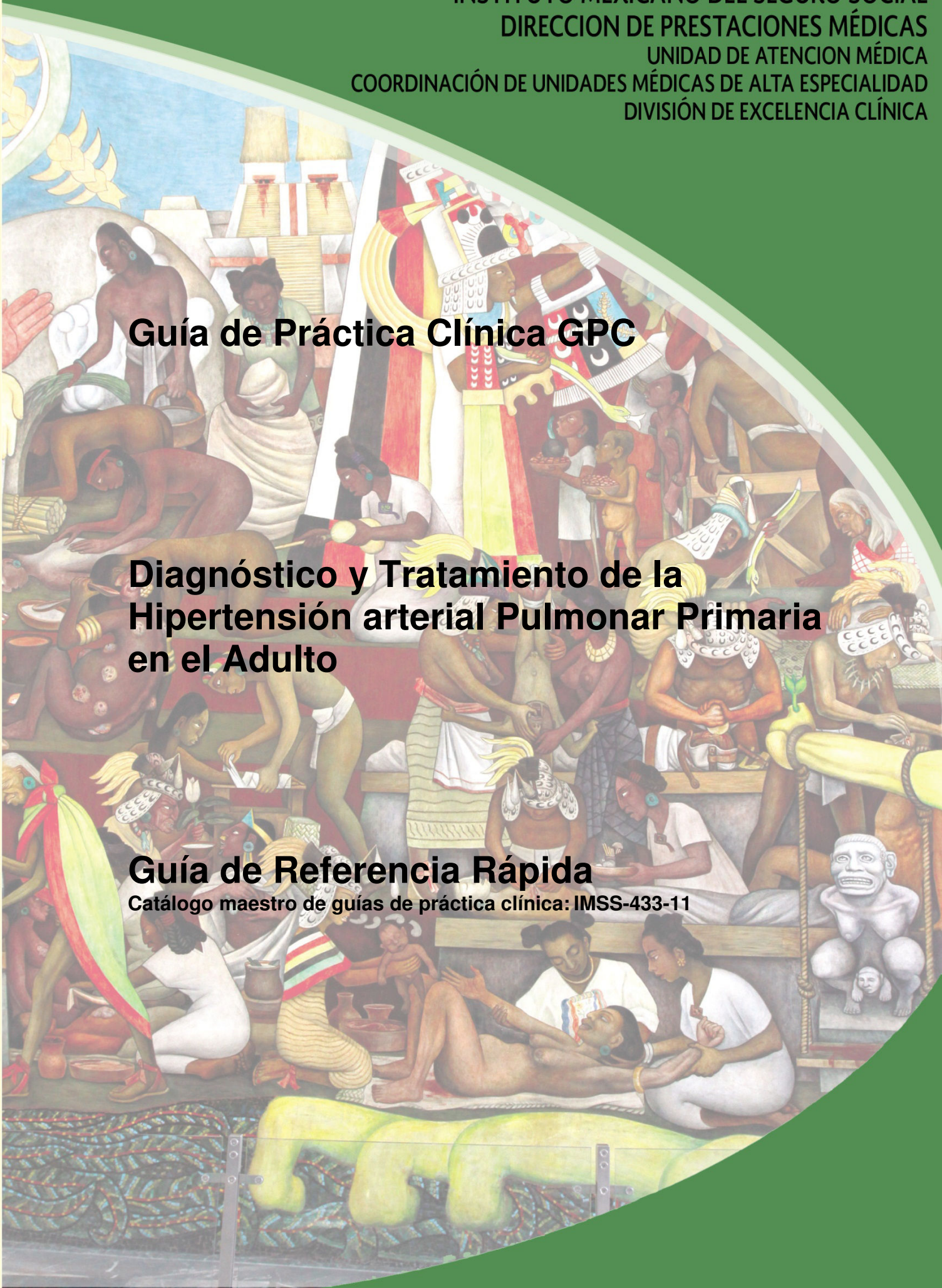


Guía de Práctica Clínica GPC

Diagnóstico y Tratamiento de la Hipertensión arterial Pulmonar Primaria en el Adulto

Guía de Referencia Rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: IMSS-433-11



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

I 27.0 Hipertensión Arterial Primaria especificación

GPC

Diagnóstico y Tratamiento de la Hipertensión Arterial Primaria en el Adulto ISBN en trámite

DEFINICIÓN

Hipertensión Arterial Pulmonar: Enfermedad compleja, grave, progresiva, de gran letalidad e incurable.

Se define Hemodinámicamente como una Presión de Arteria Pulmonar Media mayor de 25 mm Hg (3.3 kPa) y una presión capilar pulmonar menor de 15 mmHg medidas por cateterismo cardiaco derecho con gasto cardiaco normal o bajo. Deberá sospecharse siempre que se evidencie a través de ecocardiografía una Presión arterial pulmonar sistólica PAPs mayor de 36 mmHg y o una velocidad de regurgitación tricuspídea mayor de 3 l/s. No existe evidencia actual para fundamentar la definición de HAP en ejercicio mayor de 30 mmHg medida por cateterismo cardiaco.

Se han descrito diferentes vías patogénicas en esta enfermedad entre las cuales figura la disfunción endotelial como mecanismo central con varios mecanismos biológicos, patológicos y moleculares que convergen hacia la misma. Su prevalencia se calcula en 15 casos por millón en todas sus formas.

Hipertensión arterial Primaria: Hipertensión Pulmonar sin causa conocida, caracterizada con un aumento progresivo de la presión pulmonar arterial y de las resistencias pulmonares.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico definitivo de Hipertensión Arterial Pulmonar definitivo se realiza a través del cateterismo cardiaco derecho (CCD) con la presencia de Presión Arterial Pulmonar Media mayor de 25 mm Hg (3.3 kPa) y una presión capilar pulmonar menor de 15 mmHg y con gasto cardiaco normal o bajo, es la prueba con mayor sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de esta enfermedad.

En el caso de Hipertensión arterial Primaria o Idiopática el diagnóstico se hace por exclusión, posterior a descartar una patología causal de la Hipertensión,

Las manifestaciones clínicas de la Hipertensión Arterial pulmonar son poco específicas siendo los más frecuentes :

Disnea

Debilidad o fatiga

Sincope

Cianosis

Segundo ruido pulmonar reforzado y a veces un cuarto ruido

Soplos de Insuficiencia tricuspídea y pulmonar.

Ante la confirmación de Hipertensión arterial Pulmonar se debe de realizar estudios auxiliares diagnósticos con fines de determinar si es Hipertensión arterial Primaria o Idiopática o Secundaria

La sospecha clínica parte de una Historia Clínica que incluya:

Antecedentes Heredo Familiares y Personales Patológicos de defectos cardiacos o genéticos.

Interrogatorio dirigido a sintomatología cardiorrespiratoria.

Exploración Física- Componente pulmonar del segundo ruido acentuado, soplo pansistólico de regurgitación tricuspídea, tercer ruido del Ventrículo derecho, distensión venosa yugular, hepatomegalia, edema periférico y ascitis en etapas avanzadas, así como cianosis.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

El diagnóstico de Hipertensión Arterial Pulmonar definitivo se realiza a través del cateterismo cardiaco derecho (CCD)

Otras pruebas diagnósticas útiles en HAP como pruebas complementarias o con fines de determinar si es Primaria o secundaria son:

- Electrocardiograma (ECG)
- Radiografía torácica
- Pruebas de función pulmonar, Prueba del ejercicio cardiopulmonar, gasometría, ecocardiograma, gammagrama pulmonar, Tomografía computarizada,, angiografía pulmonar, resonancia magnética ecografía abdominal, Marcadores bioquímicas estudios inmunológicos.
- Biometría Hemática completa
- Química sanguínea
- Pruebas de función hepática
- Pruebas de Coagulación
- Pruebas de funcionamiento renal
- Niveles Séricos de ácido úrico
- Ferritina sérica y saturación de transferrina

La Caminata de 6 minutos es una prueba estandarizada, confiable y reproducible que correlaciona directamente con la clase funcional, la hemodinámica y la sobrevida de los pacientes con HAP.

La Realización del Cateterismo Cardiaco Derecho (CCD) en HAP es útil para:

- Confirmación del Diagnóstico
- Evaluar la Gravedad
- Planteamiento de Terapia farmacológica
- Evaluación de eficacia Farmacológico
- Evaluación del Deterioro clínico

El Cateterismo Cardiaco Derecho con Prueba de Vasorreactividad (VR) debe realizarse en el momento del diagnóstico para identificar a los pacientes que puedan beneficiarse de una terapia a largo plazo con bloqueadores de calcio.

La prueba de VR se debe realizar solamente en centros especializados

Se recomienda realizar prueba de VR con los siguientes fármacos:

Oxido Nítrico Inhalado de 10-20 ppm en duración de 5 minutos

Adenosina 50-350 mcgrs/kg/min con incrementos de 50 mcgrs/kg/min con duración de dos minutos

Otros:

Iloprost Inhalado (Nebulizado) Con Nebulizador Ultrasónico para partículas de 3-5 Micras

Se ha relacionado a mal pronóstico una distancia de 332 mts

Otra referencia relaciona una distancia 250 mts y desaturación del 10% con mal pronóstico

Si la HAP es identificada pero las causas no son completamente reconocidas los estudios deben incluir:

Test de función pulmonar con capacidad de difusión y determinación de volúmenes pulmonares a través de pletismografía.

Tomografía computada con ventana de parénquima pulmonar.

Cateterismo cardiaco con prueba de vaso-reactividad

Prueba de vaso-reactividad

El cateterismo cardiaco derecho en manos expertas CCD tienen bajos índices de morbilidad (1.1%) y mortalidad (0,055%) cuando son realizados en centros especializados.

Los vasodilatadores más frecuentemente utilizados son Oxido nítrico inhalado y adenosina IV

Se considera positivo el Test de Vaso-reactividad cuando hay una disminución mayor o igual a 10 mmHg de la presión arterial pulmonar media PAPm o bien una disminución de la PAPm a un valor absoluto menor de 40 mmHg y en cualquiera de las dos condiciones se asocie a un incremento del Gasto cardiaco o que este se mantenga sin cambio. Aunque se calcula que solo el 10% de los pacientes van a ser respondedores, se considera que la mitad de estos serán respondedores a largo plazo.

No se recomienda la biopsia pulmonar abierta o toracoscopica en pacientes con HAP

CLASIFICACION

La Clasificación actualizada de la Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) es la siguiente (Ver anexo 5.3 cuadro I)

- 1.1 Idiopática
- 1.2 Heredable
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK-1 endogлина (Con o sin telangectasia hemorrágica hereditaria)
 - 1.2.3 Desconocida
- 1.3 Inducida por Fármacos o toxinas
- 1.4 HAP asociada a:
 - 1.4.1 Enfermedades del tejido conectivo
 - 1.4.2 VIH

- 1.4.3 Hipertensión Portal
- 1.4.4 Enfermedad Cardíaca Congénita
- 1.4.5 Esquistosomiasis
- 1.4.6 Anemia Hemolítica Crónica
- 1.5 Hipertensión Arterial Pulmonar persistente del recién nacido
- 1.6 Enfermedad Veno Oclusiva Pulmonar y/o Hemangiomas Capilar Pulmonar
- 2. Hipertensión Pulmonar causada por Cardiopatía Izquierda
 - 2.1 Disfunción Sistólica
 - 2.2 Disfunción Diastólica
 - 2.3 Enfermedad Valvular
- 3. Hipertensión Pulmonar por Enfermedades Pulmonares y/O hipoxia
 - 3.1 Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica
 - 3.2 Enfermedad Pulmonar Intersticial
 - 3.3 Enfermedad Pulmonar con patrón mixto restrictivo y obstructivo
 - 3.4 Trastorno respiratorio del Sueño
 - 3.5 Trastorno de hipoventilación
 - 3.6 Exposición crónica a gran altitud
 - 3.7 Anomalías del Desarrollo
- 4. Hipertensión Pulmonar Tromboembólica crónica
- 5. Hipertensión Pulmonar por mecanismos poco claros o multifactoriales
 - 5.1 Desórdenes Hematológicos; Desórdenes mieloproliferativos, esplenectomía.
 - 5.2 Desórdenes sistémicos: Linfangioleiomiomatosis, Histiocitosis de Células de Langerhans, Sarcoidosis, Vasculitis, Neurofibromatosis.
 - 5.3 Defectos Metabólicos: Enfermedad de Gaucher, Trastornos tiroideos, Enfermedad del almacenamiento del glucógeno.
 - 5.4 Otros: Enfermedad Tumoral, Mediastinitis Fibrosa, Insuficiencia Renal Crónica con diálisis, ALK-1 Cinasa tipo 1 similar a receptores de activina; BMPR-2 Receptor de proteínas morfológicas óseas tipo 2; HAPA Hipertensión Arterial Pulmonar asociada a; VIH Virus de Inmunodeficiencia Humana.

La administración de oxígeno en el HP se recomienda en las siguientes circunstancias:

- Pacientes con clase Funcional II y IV de la OMS
- Pacientes con presión de oxígeno en sangre arterial sistemáticamente <8 kPa (60 mmHg)
- Pacientes con datos clínicos importantes de hipoxemia y que el uso de oxígeno mejora la sintomatología o incrementa la saturación de oxígeno por lo menos un 10%.

Son actividades o exposiciones que en los pacientes con HP aumentan el riesgo de morbi-mortalidad

- Fumar
- Viajes aéreos con saturaciones dentro del avión menores a 85%.
- Anestesia general

No Embarazo, deben evitarse los anticonceptivos que contengan estrógenos orales deben evitarse

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Opciones de Tratamiento quirúrgico para HAP son:

Septotomía Auricular con Balón

- Deberá limitarse a pacientes con Insuficiencia cardiaca derecha y síncope y en quienes se ha agotado la terapia médica.
- Debe conceptualizarse como puente hacia el trasplante pulmonar (unilateral, bilateral, corazón-pulmón)
- Se benefician pacientes en Clase funcional IV de la OMS que tienen IC derecha refractaria a terapia medicamentosa.
- Deberá evaluarse cuidadosamente en pacientes en espera de trasplante pulmonar cuando no hay tratamiento medicamentoso disponible.
- Este procedimiento quirúrgico tiene morbi-mortalidad elevada por lo que debería realizarse en centros de referencia especializada.

No se recomienda la Septoplastia Auricular para pacientes con HAP en Clase Funcional I y II.

Trasplante Pulmonar en HAP

El Trasplante pulmonar con corrección de los defectos cardíacos o el trasplante cardio-pulmonar son opciones en pacientes con HAP, esta indicado en los siguientes casos::

- Pacientes con pobre pronóstico:
- Supervivencia esperada al cabo de 1 año < 50%
- Síncope
- Falla cardiaca refractaria a tratamiento médico
- Clase funcional de NYHA III o IV.
- Insuficiencia cardiaca derecha
- C6M distancia menor de 300 mts
- Consumo pico de Oxígeno menor de 12 ml/min/kg
- NT pro –BNP o BNP elevados
- Presión de Aurícula derecha mayor de 15 mmHg
- IC menor de 2 litros
- Excursión sistólica del plano anular tricúspide menor de 1.5 cm

CRITERIOS DE CONTRA-REFERENCIA

De Tercer a Segundo o Primer de atención

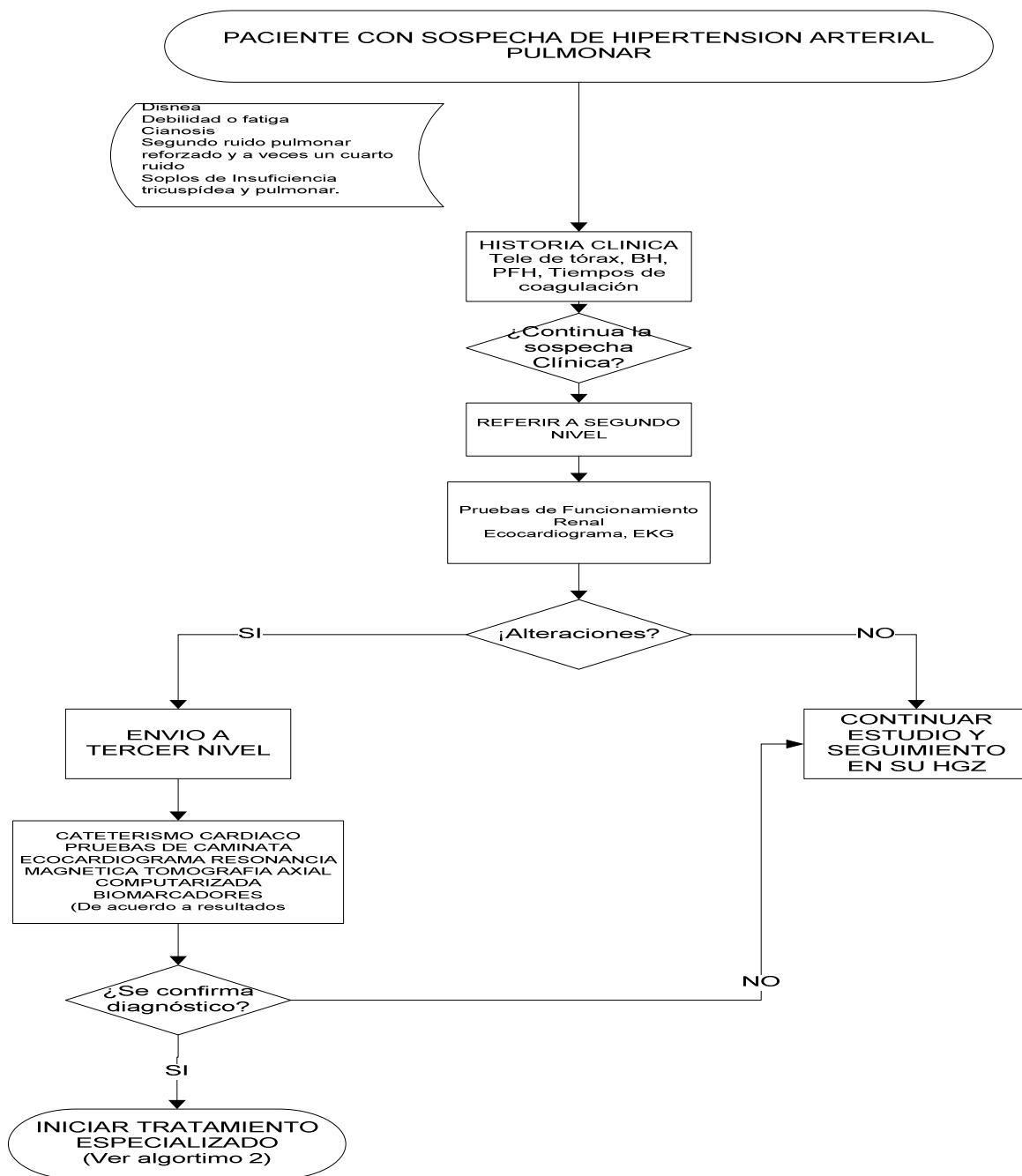
Los pacientes con uso de medicamentos disponibles en las unidades de adscripción de primer nivel o segundo nivel deben enviarse a Transcripción de Medicamentos indicados por Especialidad correspondiente, continuando su valoración en centros de especialidad correspondiente en forma conjunta y con la periodicidad de acuerdo a cada caso.

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

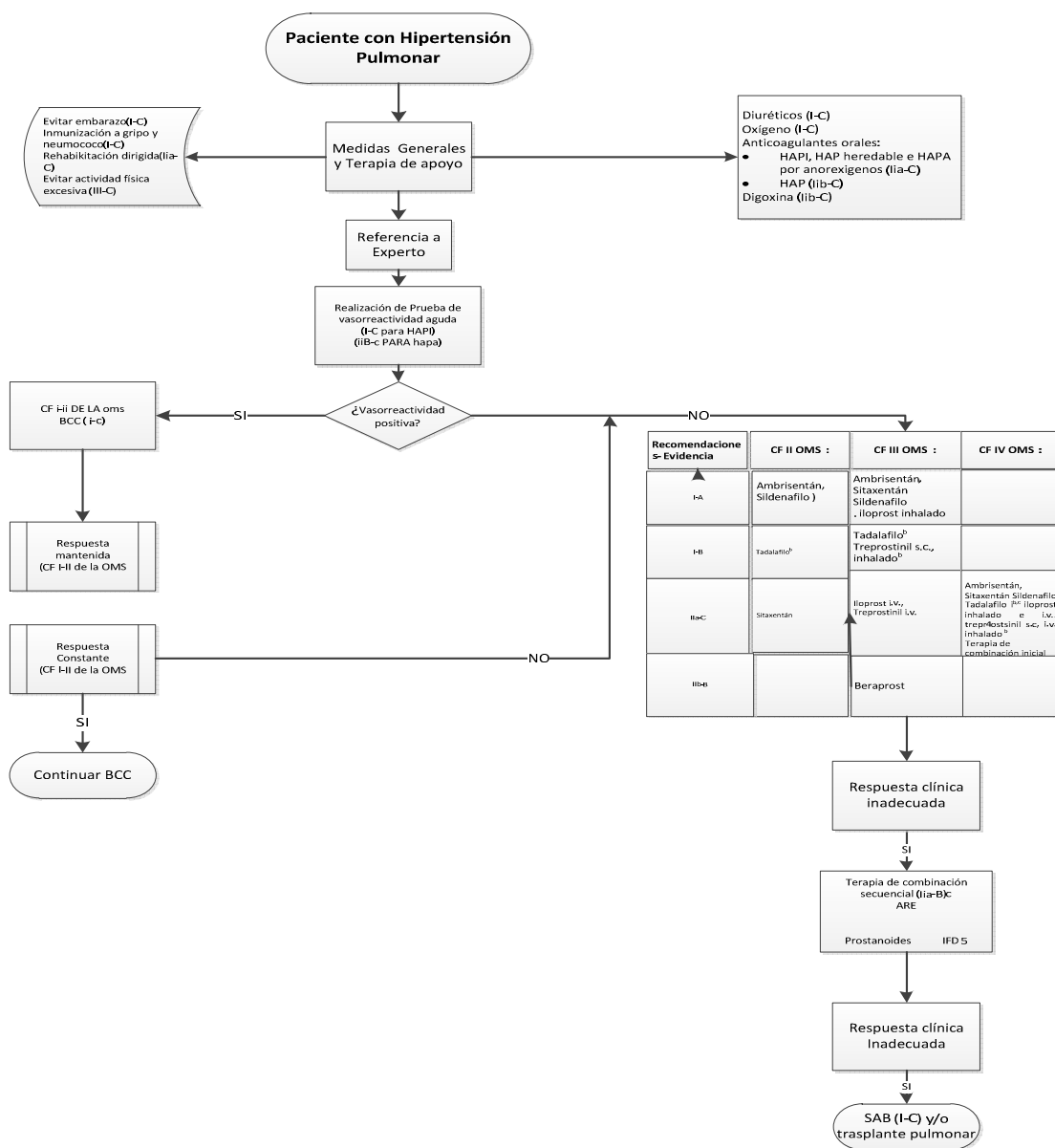
Los pacientes con HP deben ser evaluados cada 6 a 12 meses en un centro especializado.

ALGORITMOS

Algoritmo 1 Diagnóstico de Hipertensión Arterial Pulmonar



Algoritmo 2 Tratamiento de hipertensión Pulmonar



ARE: Antagonistas de receptor de endotelina BCC: Bloqueadores de los canales de calcio CF de la OMS: Clase Funcional de la Organización Mundial de la Salud arterial pulmonar asociada HAP: Hipertensión arterial pulmonar idiopática IFD 5: Inhibidor de la fosfodiesterasa tipo 5 SAB: Septostomía auricular con balón
a: Para mantener la presión de O2 en sangre arterial (8 kPa ≥ 60 mmHg)
b: Bajo revisión reguladora en la Unión Europea
c: III-C para la CF II de la OMS

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR ACTUALIZADA DANA POINT (2008)

<p>2. Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP)</p> <p>2.1 Idiopática</p> <p>2.2 Heredable</p> <p>2.2.1 BMPR2</p> <p>2.2.2 ALK-1 endoglina (Con o sin telangetasia hemorrágica hereditaria)</p> <p>2.2.3 Desconocida</p> <p>2.3 Inducida por Fármacos o toxinas</p> <p>2.4 HAP asociada a:</p> <p>2.4.1 Enfermedades del tejido conectivo</p> <p>2.4.2 VIH</p> <p>2.4.3 Hipertensión Portal</p> <p>2.4.4 Enfermedad Cardíaca Congénita</p> <p>2.4.5 Esquistosomiasis</p> <p>2.4.6 Anemia Hemolítica Crónica</p> <p>2.5 Hipertensión Arterial Pulmonar persistente del recién nacido</p> <p>1'.6 Enfermedad Venó Oclusiva Pulmonar y/o Hemangiomas Capilares Pulmonares</p> <p>2. Hipertensión Pulmonar causada por Cardiopatía Izquierda</p> <p>2.1 Disfunción Sistólica</p> <p>2.2 Disfunción Diastólica</p> <p>2.3 Enfermedad Valvular</p> <p>3. Hipertensión Pulmonar por Enfermedades Pulmonares y/O hipoxia</p> <p>3.1 Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica</p> <p>3.2 Enfermedad Pulmonar Intersticial</p> <p>3.3 Enfermedad Pulmonar con patrón mixto restrictivo y obstructivo</p> <p>3.4 Trastorno respiratorio del Sueño</p> <p>3.5 Trastorno de hipoventilación</p> <p>3.6 Exposición crónica a gran altitud</p> <p>3.7 Anomalías del Desarrollo</p> <p>4. Hipertensión Pulmonar Tromboembólica crónica</p> <p>5. Hipertensión Pulmonar por mecanismos poco claros o multifactoriales</p> <p>5.1 Desórdenes Hematológicos; Desórdenes mieloproliferativos, esplenectomía</p> <p>5.2 Desórdenes sistémicos: Linfangiomiomatosis, Histiocitosis de Células de Langerhans, Sarcoidosis, Vasculitis, Neurofibromatosis.</p> <p>5.3 Defectos Metabólicos: Enfermedad de Gaucher, Trastornos tiroideos, Enfermedad del almacenamiento del glucógeno.</p> <p>5.4 Otros: Enfermedad Tumoral, Mediastinitis Fibrosa, Insuficiencia Renal Crónica con diálisis.</p> <p>ALK-1 Cinasa tipo 1 similar a receptores de activina; BMPR-2 Receptor de proteínas morfogénicas óseas tipo 2; HAPA Hipertensión Arterial Pulmonar asociada a; VIH Virus de Inmunodeficiencia Humana.</p> <p>Tomado</p> <p>Galiè Nazzareno. et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. (coordinador Rev Esp Cardiol. 2009;62(12):1464.e1-e58 (Reimpresión de Simonneau et al J Am Coll Cardiol 2009)</p>

CUADRO II. CLASE FUNCIONAL DE ACUERDO A OMS / NYHA

Clase I	<ul style="list-style-type: none"> Los pacientes presentan síntomas mínimos que no limitan su actividad física. La actividad física ordinaria no provoca disnea o fatiga excesiva, dolor de pecho, palpitación ni pre-síncope.
Clase II	<ul style="list-style-type: none"> Los pacientes presentan síntomas que se traducen en una leve limitación de la actividad física. El paciente está cómodo en reposo, pero experimenta disnea o fatiga excesiva, dolor en el pecho o pre- síncope con la actividad física ordinaria.
Clase III	<ul style="list-style-type: none"> Los pacientes presentan síntomas que se traducen en una marcada limitación de la actividad física. El paciente está cómodo en reposo, pero experimenta disnea o fatiga excesiva, dolor en el pecho o pre- síncope con una actividad física inferior a la ordinaria.
Clase IV	<ul style="list-style-type: none"> Los pacientes presentan síntomas que se traducen en incapacidad para desarrollar cualquier tipo de actividad física. Puede experimentar disnea y/o fatiga incluso en reposo. El disconfort aumenta con la actividad física. Estos pacientes manifiestan signos de insuficiencia cardíaca derecha.

Tomado

Galiè Nazzeno. Yet al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. (coordinador Rev Esp Cardiol. 2009;62(12):1464.e1-e58

CUADRO III. ABORDAJE ESCALONADO DE LA HAP DE ACUERDO AL NIVEL DE ATENCIÓN.

Sospecha de HAP

Abordaje escalonado por Nivel de Atención

1	Sospecha	Historia Clínica Examen Físico Electrocardiograma (ECG) Rayos X, Radiografía de Tórax
2	Detección	<u>Ecocardiografía Transtorácica</u> <u>Ecocardiografía en Ejercicio</u>
3	Characterization	Gammagrama V/Q Angiografía Pulmonar, TAC de Tórax Función Pulmonar, Gasometría Arterial Oximetría Nocturna, Polisomnografía VIH, ANA, PFH, Perfil Reumático.
4	Evaluación	Funcional (PC6M, Prueba Cardiopulmonar) Cateterismo Derecho + Prueba Vasorreactividad

1er. Nivel de Atención

2do. Nivel de Atención

3er. Nivel de Atención

CUADRO I. CLASIFICACION CLINICA DE LOS CORTOCIRCUITOS SISTEMICO PULMONARES ASOCIADOS A LA HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR

Anormalidad	Manifestaciones clínicas
Síndrome de Eisenmenger	Incluye todos los cortocircuitos sistémico-pulmonares debidos a grandes defectos que conducen a grandes aumentos de la RVP y resultan en un cortocircuito inverso (pulmonar-sistémico) o bidireccional. Se observan cianosis, eritrocitosis y afección de múltiples órganos
Hipertensión arterial pulmonar asociada con cortocircuitos sistémico-pulmonares	En pacientes con defectos septales de moderados a graves, el aumento de la RVP es leve-moderado, el cortocircuito sistémico-pulmonar sigue siendo muy prevalente y no hay cianosis en reposo
Hipertensión arterial pulmonar con pequeños defectos septales	Defectos pequeños (suelen ser, en los septos ventricular y auricular respectivamente, < 1 cm y < 2 cm de diámetro efectivo determinados por ecografía); imagen clínica similar a la hipertensión arterial pulmonar idiopática
Hipertensión arterial pulmonar tras cirugía cardiaca correctora	El defecto cardiaco congénito se ha corregido, pero la hipertensión arterial pulmonar persiste inmediatamente tras la cirugía o recurre varios meses o años después, en ausencia de lesiones residuales en el postoperatorio inmediato

Tomado de: Beghetti Maurice y Cecile Tissot. Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos . Rev Esp Cardiol. 2010;63(10):117