

# Hipertensión arterial pulmonar idiopática

## Idiopathic pulmonary arterial hypertension

Jorge Guardado<sup>(1)</sup>, Maynor Palma<sup>(2)</sup>, Edgar Contreras<sup>(2)</sup>.

1. Departamento de Medicina Interna, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.
2. Unidad de Neumología, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

**Autor correspondiente:** Dr. Maynor Palma, [Enfermedadesrespiratorias@outlook.com](mailto:Enfermedadesrespiratorias@outlook.com)

**DOI:** <https://doi.org/10.36109/rmg.v160i3.407>

**Recibido:** 29 de Julio 2021      **Aceptado:** 4 de Septiembre 2021

### Resumen

*Hipertensión Pulmonar (HP) se define como un aumento de la presión arterial pulmonar media mayor de 20 mm Hg medido por cateterismo cardiaco. En la actualidad se clasifica según grupos etiológicos propuestos en el consenso de Niza del 2013. Su abordaje y diagnóstico requieren de un algoritmo protocolizado en el cual se deben evaluar desde causas autoinmunes, cardiacas, pulmonares, enfermedad trombo embólica y misceláneas. Sin embargo, en un porcentaje de pacientes no se puede esclarecer la causa. El tratamiento incluye múltiples fármacos con diversos mecanismos de acción y adecuada tolerancia. Presentamos una serie de 4 casos de hipertensión arterial pulmonar idiopática.*

**Palabras clave:** Hipertensión pulmonar, cateterismo cardíaco.

### Abstract

*Pulmonary Hypertension (PH) is defined as an increase in mean pulmonary arterial pressure greater than 20 mmHg as measured by cardiac catheterization. It is currently classified according to etiological groups proposed in the 2013 Nice Consensus. Its approach and diagnosis require a standard algorithm in which autoimmune, cardiac, pulmonary, thromboembolic and miscellaneous causes must be evaluated. However, in some patients, the cause cannot be established. Treatment includes multiple drugs with various mechanisms of action and adequate tolerance. We present a series of 4 cases of idiopathic pulmonary arterial hypertension.*

**Keywords:** Pulmonary hypertension, cardiac catheterization.

## *Introducción*

Hipertensión Pulmonar (HP) se define como una elevación de la presión media de la arteria pulmonar en reposo mayor a 20 mmHg, medido por un cateterismo de corazón derecho, adicionalmente, se puede clasificar según con la presión de enclavamiento capilar pulmonar (PAWP por sus siglas en ingles) en precapilar (menor o igual a 15 mmHg) o poscapilar (mayor a 15 mmHg) (1). La HP se divide en cinco diferentes grupos clínicos y etiológicos: Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP, Grupo 1); hipertensión pulmonar debida a cardiopatía izquierda (Grupo 2); hipertensión pulmonar debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia (Grupo 3); hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de las arterias pulmonares (Grupo 4); hipertensión pulmonar de mecanismo no establecido y/o multifactorial (Grupo 5) (2). Presentamos una serie de 4 casos de hipertensión arterial pulmonar idiopática.

## *Casos clínicos*

Las pacientes corresponden a una cohorte de seguimiento en la unidad de neumología del Hospital Roosevelt. Todas son mujeres, con edades entre 16 a 50 años, no fumadoras, sin antecedentes médicos patológicos o exposicionales de importancia. Las 4 fueron referidas a nuestra unidad por disnea progresiva de larga evolución. Por datos clínicos, ecocardiográficos (Figura A) y tomográficos de hipertensión pulmonar (Figura B), fueron ingresadas al protocolo de estudio de HP que incluye realización de gammagrama V/Q (Figura C), cateterismo cardiaco con prueba de vaso reactividad y excluir las otras causas. Las características clínicas, datos de ecocardiografía, cateterismo cardiaco derecho, función pulmonar y otras pruebas se muestran en la Tabla 1. Todas las pacientes fueron categorizadas siguiendo las guías internacionales y actualmente se encuentran en bajo tratamiento farmacológico de primera línea.

Tabla 1. Características de los 4 casos con HAP idiopática				
	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad (años)	26	17	50	16
Comorbilidades	Ninguna	Ninguna	Dispepsia	Ninguna
Síntoma principal	Disnea 7 meses	Disnea 12 meses	Disnea 6 meses	Sincopes y disnea 6 meses
Clase Funcional OMS	II	II	IV	II
PSAP (mmHg)*	86	75	93	92
PAPm (mmHg)**	70	55	52	65
RVP (U Wood)**	21	21	28	40
Test Vaso reactividad	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Espirometría	Normal	Normal	Normal	Normal
SB_DLCO mmol/(min*kPa)	86	90	61	81
C6M (m; %)	295;47	238;35	412;79	108;25
Gammagrama V/Q	Probabilidad baja	Probabilidad baja	Probabilidad baja	Probabilidad baja
Angio-Tomografía	Datos de HP	Datos de HP	Datos de HP	Datos de HP
Panel Autoinmune <sup>a</sup>	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Prueba de VIH <sup>b</sup>	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Panel Hepatitis <sup>c</sup>	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Tratamiento actual	Riociguat	Riociguat	Riociguat	Bosentan

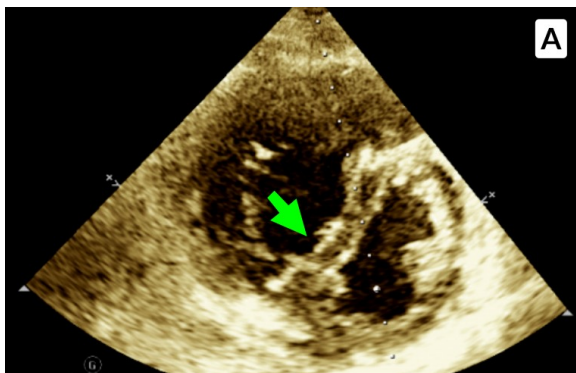
\*: Medido por ecocardiografía transtorácica  
 \*\*: Medido por cateterismo cardiaco derecho.  
 a: Panel Autoinmune: ANA, Anti DNa, Anti Ro, Anti La, Anti CCP, Anti SCL-70, Complemento C3 y C4, Factor Reumatoide. b: prueba de ELISA de cuarta generación. c: Panel Hepatitis incluye: Hepatitis A, Hepatitis C, Antígeno Superficie Hepatitis B. **PSAP**: Presión Sistólica Arteria Pulmonar; **PAPm**: Presión Arterial Pulmonar Media; **RVP**: Resistencia Vasculat Pulmonar; **U Wood**: Unidades Wood; **SB\_DLCO**: Difusión de Monóxido de Carbono de Respiración Única; **C6M**: Caminata de 6 Minutos, V/Q; Ventilación Perfusión; **HP**: Hipertensión Pulmonar.

## Discusión

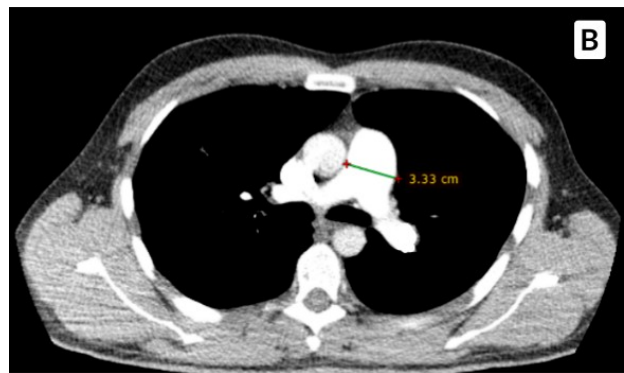
La Hipertensión Pulmonar Idiopática (HPI) se define por la ausencia de un factor de riesgo subyacente o asociada y constituye un 30% de todos los casos de HP (3). Los síntomas principales de esta patología son inespecíficos e incluyen disnea, dolor torácico, síncope y tos (4). En nuestro reporte de casos las pacientes son predominantemente femeninas, jóvenes, todas con síntoma de disnea, estos datos son similares a los reportados en otras poblaciones (4). Se ha demostrado que existe una base genética en pacientes con HAP esporádica donde existe mutación del gen del receptor tipo 2 de la proteína morfogenética del hueso (BMPR-2) (4), estudio genético que no se encuentra disponible en Guatemala. Debemos mencionar que las pacientes presentaban una limitación importante de la actividad física (3 de ellas con valores menores a 300 metros en la caminata de 6 minutos) confiriéndoles esto, un mal pronóstico a mediano y largo plazo (5). Es de hacer notar, que todas las pacientes tuvieron test de vaso reactividad negativo, por lo cual, el uso de calcio antagonistas a dosis altas no se consideró como terapéutica. Desde el punto de vista pulmonar, únicamente una paciente presentó alteración en las pruebas de mecánica o intercambio gaseoso. Actualmente en Guatemala no existen datos sobre la incidencia y prevalencia de HAP.

Para el diagnóstico inicial de HP las guías internacionales sugieren realizar una ecocardiografía transtorácica (ETT), si los datos de ETT muestran probabilidad o intermedia o alta, se debe descartar enfermedad cardíaca izquierda y enfermedad respiratoria crónica por otros métodos (Ej. ecocardiografía transesofágica, cateterismo cardíaco, angiotomografía o tomografía de alta resolución). Una vez que se excluye la HP de los grupos 2 y 3, la gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión se realizará para descartar enfermedad tromboembólica(2). El pronóstico se basa en múltiples parámetros clínicos funcionales, de imagen y laboratorio (5).

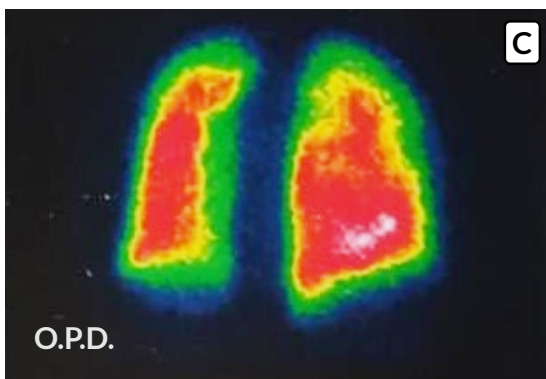
**Conclusión:** La hipertensión pulmonar es una enfermedad compleja que afecta predominantemente al género femenino, requiere un abordaje multidisciplinario y protocolizado para su diagnóstico y tratamiento.



**Figura A.** ETT de Caso 1. En eje corto paraesternal se observa aplanamiento de septo interventricular en sístole (flecha blanca, Signo de la D) indica sobrecarga del ventrículo derecho.



**Figura B.** Angiotomografía de tórax. Caso 2. Corte a nivel de ventana aorta pulmonar muestra diámetro de arteria pulmonar de 33.3 mm con radio pulmonar/aorta en 1,26 datos sugerentes de hipertensión pulmonar.



**Figura C.** Gammagrama V/Q de Caso 4, muestra zonas pulmonares bilaterales con adecuada perfusión, datos indicativos de probabilidad baja para embolismo pulmonar.

## *Referencias bibliográficas / References*

1. Barbera J, Roman A, Gomez M, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar: resumen de recomendaciones. Arch Bronconeumol. 2017.
2. Hoeper MM, Humbert M, Souza R, et al. A global view of pulmonary hypertension. Lancet Respir Med. 2016 Apr;4(4):306-22.
3. Barbera J, Blanco I, Rubio J, et al. Protocolos Nuevos retos en hipertensión pulmonar. España: Elsevier España; 2019.
4. Frost A, Badesh D, Gibbs JSR, et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019; 53: 1801904.
5. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Respiratory Journal 2015;46(4):903-975.