

Protocolo Hipertensión Arterial Pulmonar. Servicio de Neumología HSD

Dr Ernest Sala
Febrero 2004

Introducción

El Servicio de Neumología dispone de una unidad de Hipertensión pulmonar. En ella se evalúan la mayor parte de pacientes con sospecha de hipertensión arterial pulmonar (HTAP) (**Tabla 1**) de Mallorca.

Este documento detalla los protocolos diagnósticos y terapéuticos desarrollados.

Protocolo diagnóstico

Consta de cuatro fases:

1. Detección de la enfermedad. Realización de Ecocardiograma.
2. Confirmación del diagnóstico. Se realiza un cateterismo derecho mediante la colocación de un catéter de Swan-Ganz. Este procedimiento se lleva a cabo en la unidad de cuidados intensivos (UCI).
3. Clasificación de la enfermedad. Se realizan un estándar de pruebas para todos los pacientes con sospecha de HTAP: a) determinaciones sanguíneas (pruebas de función hepática, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), anticuerpos antinucleares (ANA) y hormonas tiroideas); b) pruebas de función pulmonar (PFR); y, c) pruebas de imagen para descartar tromboembolismo pulmonar (Angio-TAC Torácica). Otras exploraciones como estudio de sueño o TAC Torácica de alta resolución se realizarán sólo en determinados pacientes.
4. Descripción de la enfermedad. Se realiza evaluando diferentes variables: a) hemodinámica basal mediante cateterismo derecho; b) evaluación de la respuesta vasodilatadora con un test agudo de vasoreactividad pulmonar con prostaciclina (estudio a realizar en UCI a continuación del estudio hemodinámico); c) valoración del estado clínico basal a partir del análisis de la clase funcional según la clasificación de la *New York Heart Association* (NYHA); y, d) análisis de la tolerancia al esfuerzo mediante un test de esfuerzo submáximo (test de la marcha de los 6 minutos).

Protocolo terapéutico (Ver algoritmo)

1. Medidas generales. Administrar oxígeno según los estándares habituales y digoxina y diuréticos si no hay contraindicaciones para ello.

2. Anticoagulación. Si no existe contraindicación todos los pacientes recibirán sintrom según pauta del banco de sangre para mantener un INR entre 2 y 3.
3. Vasodilatadores. Se administrarán calcioantagonistas (nifedipino, amlodipino o diltiazem) a dosis crecientes si el test agudo de vasoreactividad pulmonar con prostaciclina es positivo (descenso de la presión media de arteria pulmonar hasta, al menos, 35 mmHg sin que ello comporte un descenso en el gasto cardíaco) y no hay contraindicaciones.
4. Vasodilatadores-Remodeladores.
 - a. Derivados prostanoides:
 - i. Epoprostenol (vía endovenosa)
 - ii. Iloprost (vía inhalada)
 - iii. Trepostinil (vía subcutánea)
 - iv. Beraprost (vía oral)
 - b. Inhibidores de la endotelina-1
 - i. Bosentan (vía oral)
 - c. Inhibidores de la fosfodiesterasa-5
 - i. Sildenafil (vía oral)

Son la base del tratamiento en las fases sintomáticas de la enfermedad. De hecho sólo se utilizan cuando los pacientes se encuentran con importante afectación clínica (clase funcional III-IV de la NYHA). Llegado el caso, nuestro protocolo propone empezar por Bosentan (125 mg al día 4 semanas, aumentando la dosis hasta 250 mg/día en dos tomas al día con posterioridad), añadiendo, si no hay respuesta a los tres meses o por deterioro clínico, un segundo fármaco (Iloprost en aerosol a dosis crecientes según tolerancia). Si la combinación no consigue los objetivos marcados se propone añadir un tercer fármaco (Sildenafil por vía oral 25 mg cada 8 horas inicialmente y aumentar dosis según tolerancia). Estos tres fármacos pueden introducirse en el tratamiento en orden distinto (si existe intolerancia o efectos secundarios graves de los otros fármacos). El Epoprostenol endovenoso en perfusión continua se reserva para aquellos pacientes que ingresan agudizados o como puente al trasplante cuando no ha habido respuesta al tratamiento expuesto.

ALGORITMO TERAPEUTICO

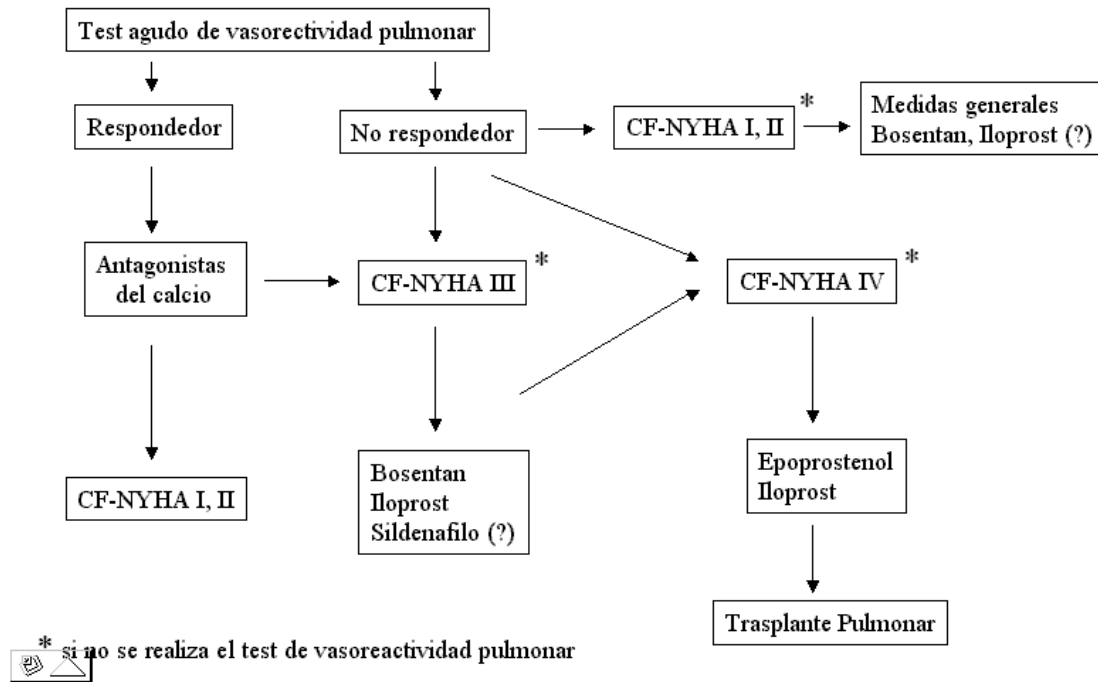


Tabla 1. Enfermedades englobadas dentro del grupo de Hipertensión Arterial Pulmonar (HTAP)

Forma Idiopática.

Forma Familiar.

Formas asociadas a Enfermedades del colágeno, Hipertensión porto-pulmonar, Virus de la Inmunodeficiencia humana, tóxicos, cardiopatías congénitas.

Enfermedad veno-oclusiva pulmonar.

Hipertensión arterial pulmonar persistente del recién nacido.

Enfermedad trombo-embólica crónica.