

CASO CLÍNICO

COMISIÓN DR. CUELLAR

AGUSTÍN PEÑALOZA - CANDELA PÉREZ- FLORENCIA PÉREZ DEMO-
MARTÍN REALES - JEREMIAS MAZZOCCHI

Paciente femenina 35 años con antecedentes de válvula aórtica bicuspídea y membrana subaórtica diagnosticados en su niñez.

Motivo de consulta: disnea progresiva de 15 días de evolución con ortopnea + dolor de pecho en las últimas 24 horas.

AEA

- **Disnea:** de inicio insidioso, aproximadamente 15 días previos a la consulta, inicialmente ante esfuerzos habituales (caminar varias cuadras o subir escaleras), correspondiente a CF II. Presenta progresión en intensidad y disminución progresiva de la tolerancia al ejercicio, llegando en los últimos días a presentar disnea ante esfuerzos mínimos, como caminar dentro del domicilio, correspondiente a CF III-IV.
- **Ortopnea:** de aparición posterior a la disnea, de aproximadamente 5 días de evolución. Paciente refiere dificultad respiratoria en el decúbito en los últimos días, requiriendo del uso de 2-3 almohadas para lograr alivio.
- **Dolor torácico:** de 24 hs de evolución. De aparición en reposo, localización precordial, carácter opresivo de intensidad 6/10, sin irradiación. Acompañado de exacerbación de la disnea.

EXAMEN FÍSICO

- **ESTADO GENERAL:** Paciente lúcida, orientada, colaboradora, disneica con dificultad respiratoria ante esfuerzos mínimos.
- **PIEL Y MUCOSAS:** SP. No se evidencia cianosis evidente.
- **RESPIRATORIO:** FR 24 cpm. Expansión torácica conservada. Estertores crepitantes bibasales.
- **CARDÍACO:** R1 Y R2 presentes. Soplo holosistólico 3/6 en foco tricuspídeo que aumenta durante la inspiración (Signo de Rivero-Carvallo positivo). Dressler +
- **ABDOMEN:** Blando, depresible, indoloro, sin visceromegalias.
- **MIEMBROS INFERIORES:** Edema bilateral de predominio distal. Temperatura y color conservados. Sin eritema ni signos inflamatorios locales. No doloroso. Con signo de la fóvea positivo.

SIGNOS VITALES AL INGRESO

- **T/A:** 110/70 mmHg
- **FC:** 96 lpm
- **FR:** 24 cpm
- **SatO₂:** 92% al aire ambiente
- **Temperatura:** 36,5 °C
- **Talla:** 156 cm
- **Peso:** 54 kg.

¿QUÉ SOSPECHAMOS?



¿QUÉ ESTUDIOS SOLICITAMOS?



LABORATORIO

CITOLÓGICO

- **Hb:** 13,2 g/dL
- **Hto:** 40%
- **Leucocitos:** 8.900/mm³
- **Plaquetas:** 245.000/mm³

IONOGRAMA

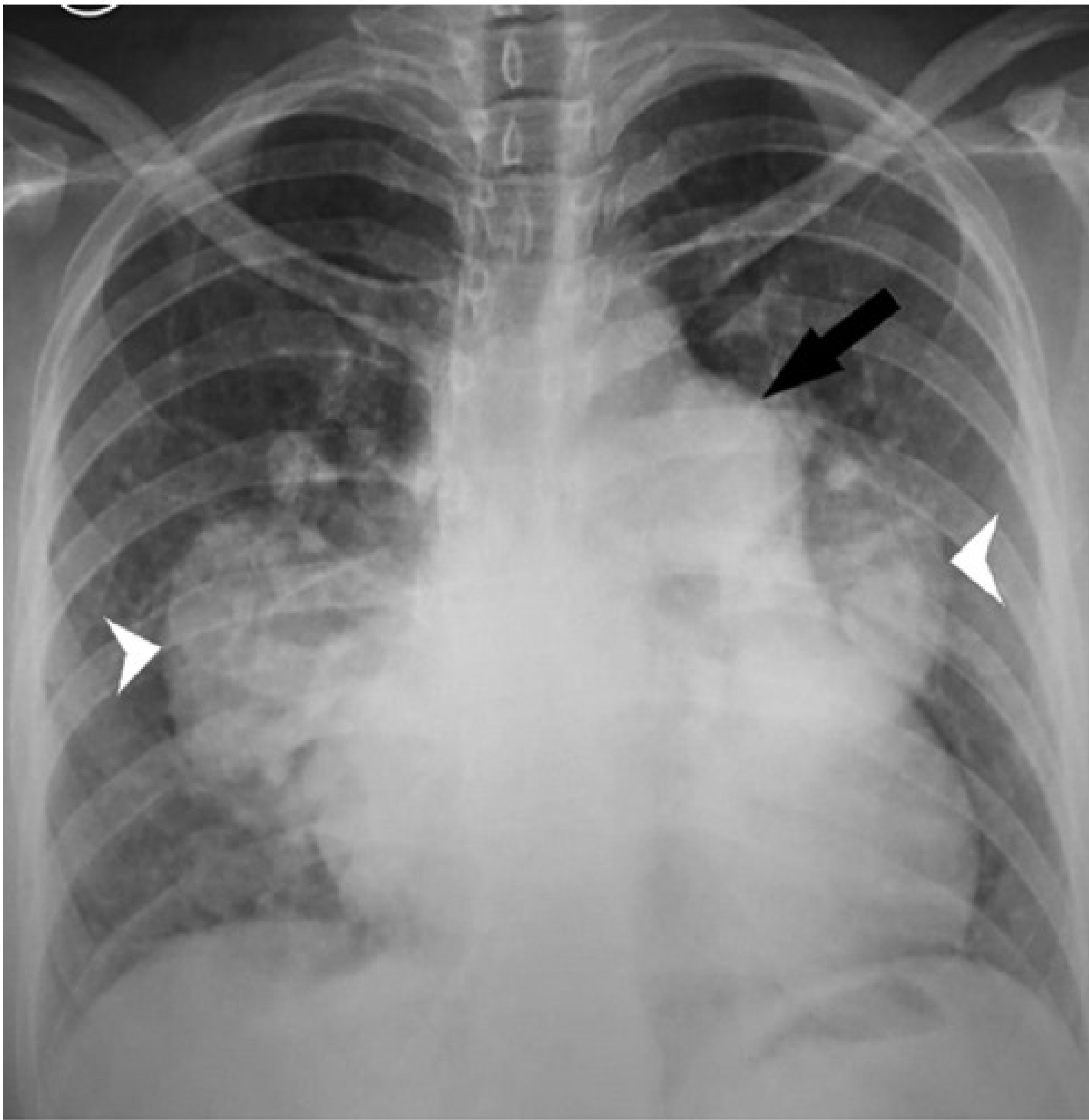
- **Na⁺:** 138 mEq/l
- **K⁺:** 4,2 mEq/l
- **Cl⁻:** 102 mEq/l

- **UREA:** 32 mg/dL
- **GLUCEMIA:** 88 mg/dL
- **ORINA:** sp

- **CREATININA:** 0,9 mg/dL
- **TROPONINA T US:** 18 ng/L
- **nT-pro-BNP:** 1500 pg/ml
- **Dímero D:** 0,55 mg/l FEU

GASES

- **pH:** 7,44
- **PaO₂:** 68 mmHg
- **PaCO₂:** 32 mmHg
- **HCO₃⁻:** 21 mEq/l
- **HEPATOGRAMA** sp
- **COAGULOGRAMA** RIN 1,0

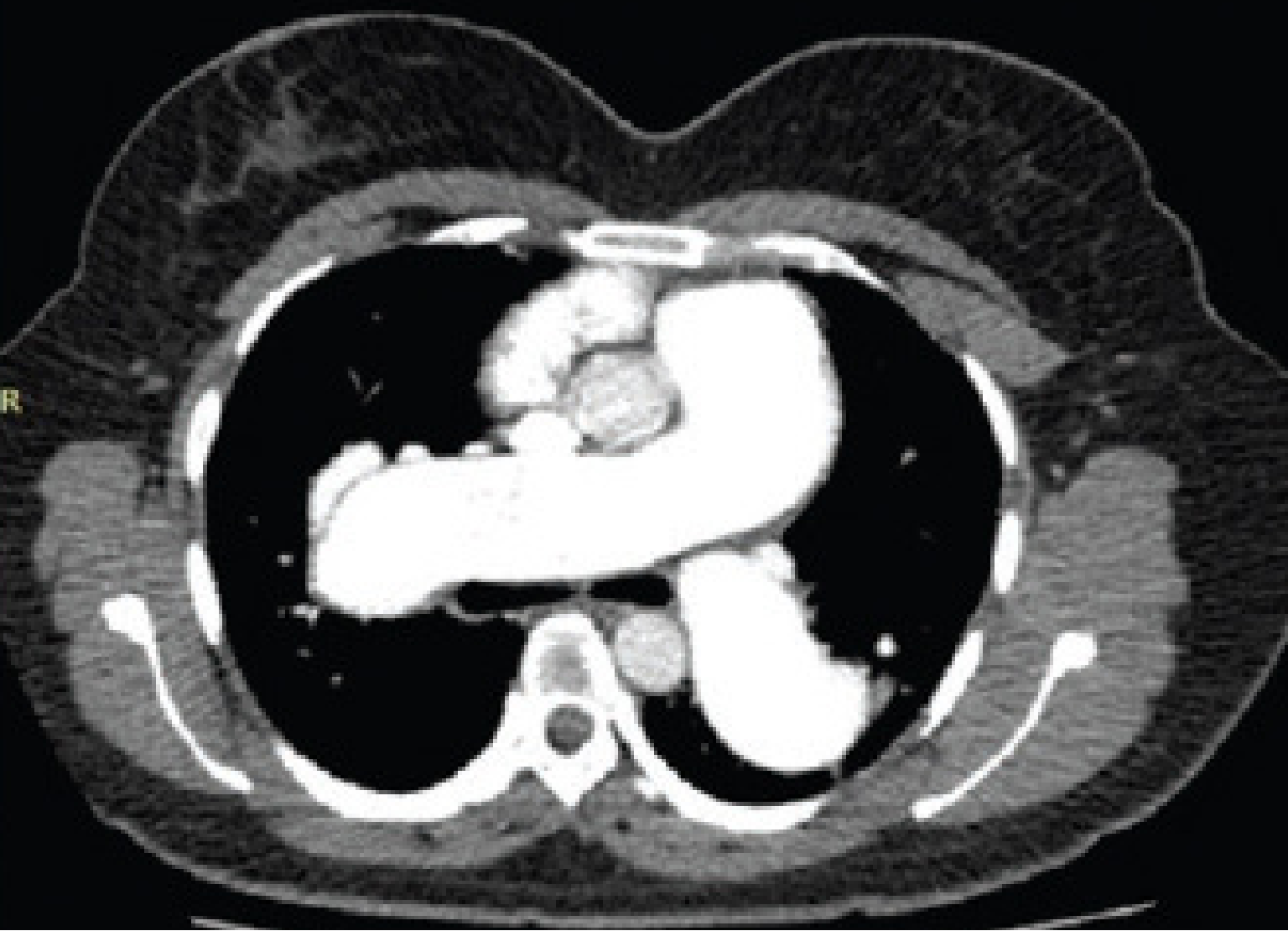


RX DE TORAX

Cardiomegalia, con índice cardiotorácico $>0,5$.

Prominencia y marcada dilatación del tronco de la arteria pulmonar, con dilatación de ambas arterias pulmonares.

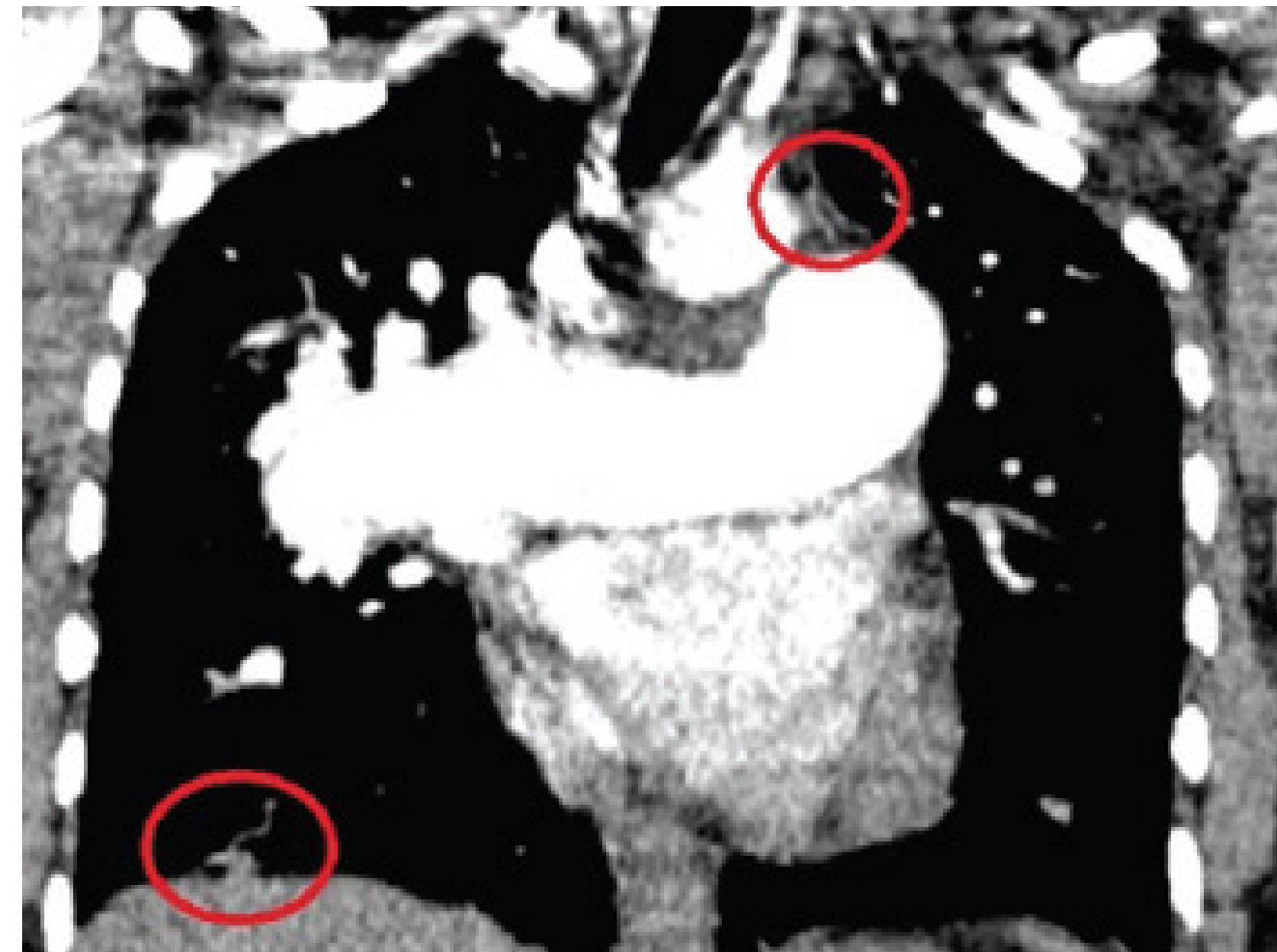
**¿CON QUÉ ESTUDIOS
COMPLEMENTARÍA ESTA RX?**



TOMOGRAFIA DE TORAX

AXIAL/ CORONAL

- Dilatación de todas las ramas de la arteria pulmonar.
- **Tronco pulmonar:** 48mm. ($VN \leq 29$ mm)
- **Indice AP/Ao:** 1.7 ($VN < 1$)
- Dilatación de las arterias interlobares.
- Signos de neovascularización en corte coronal.

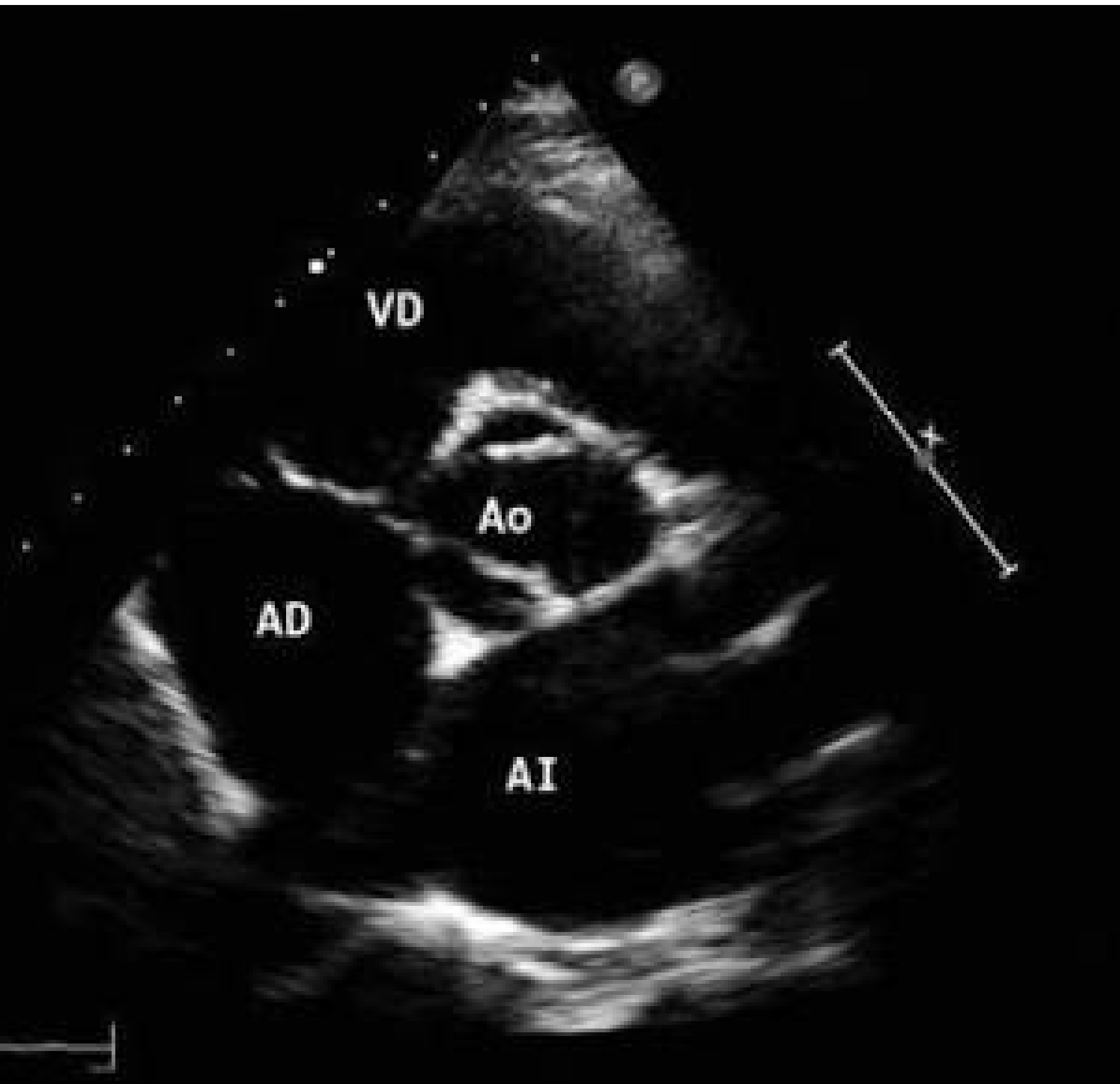




ANGIOGRAFÍA PULMONAR

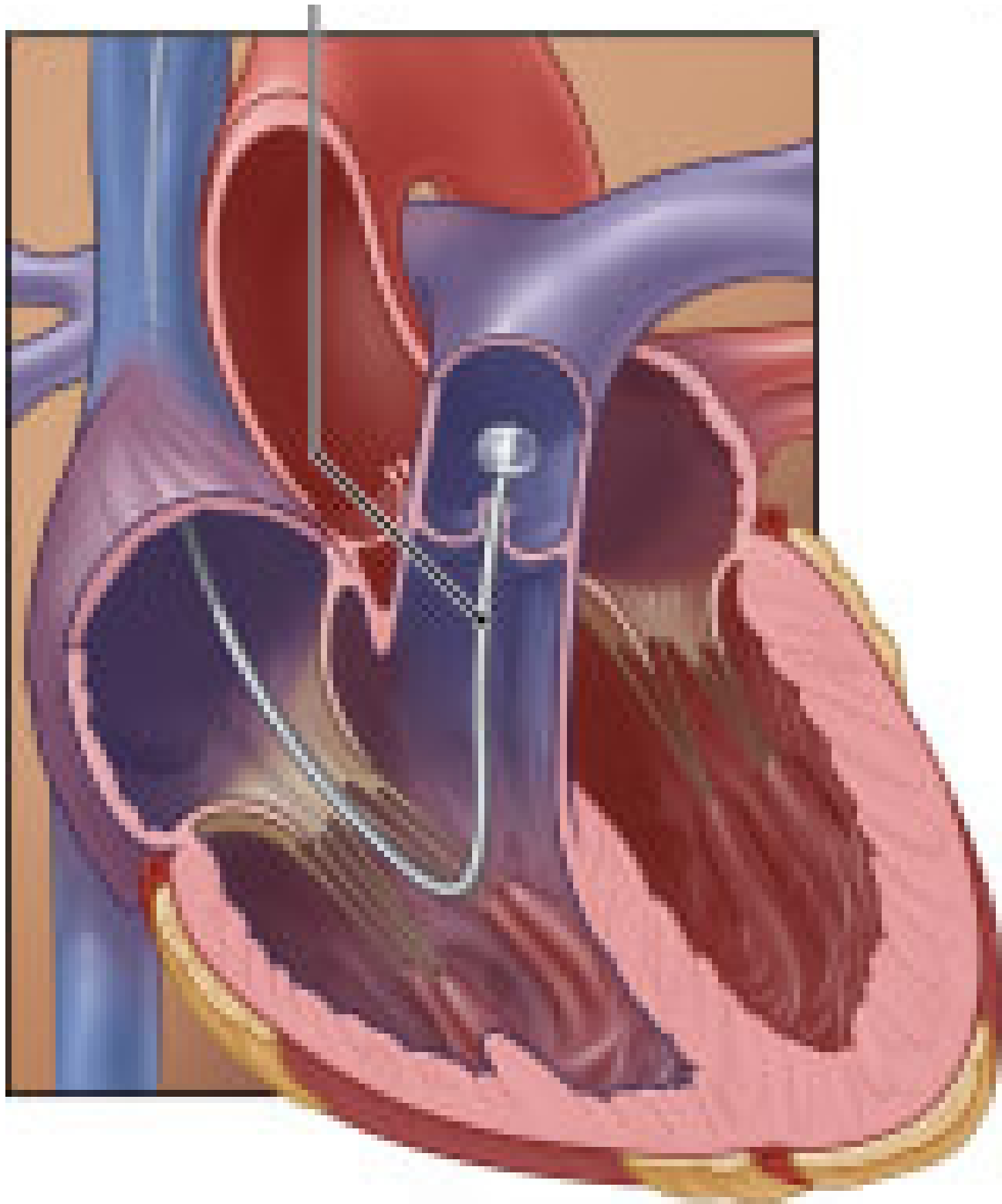
Sin evidencia de defectos de relleno compatibles con tromboembolismo pulmonar. Descarta TEPA.

ECOCARDIOGRAFÍA TT



- **Fracción de eyección VI** conservada.
- **Tabique IV**: aplanamiento sistólico.
- **VD** ligeramente dilatado.
- **TAPSE**: 19mm
- **Válvula aórtica**: bicuspide con apertura conservada.
- Pequeña membrana subaórtica.
- **Válvula pulmonar**: insuficiencia
- **Válvula tricuspídea**: insuficiencia
- **Válvula mitral**: insuficiencia
- **Válvula aórtica**: leve insuficiencia
- **PSAP**: 67 mmGh
- **SHUNTS intracardíacos**: ausentes

CATETERISMO CARDÍACO



- **PAMP:** 52 mmHg (VN 15mmHg)
- **PCP:** 13 mmHg (VN <15mmHg)
- **RVP:** 6 UW (VN<2 UW)
- **Índice cardíaco:** 3.5
litros/min/m² (VN: 2,5–4,0
L/min/m²)

Hallazgos compatibles con hipertensión pulmonar precapilar severa, con índice cardíaco conservado.

TRATAMIENTO

El tratamiento se realizó en dos etapas:

1. Tratamiento diurético

- Furosemida, con mejoría clínica del cuadro congestivo.

2. Tratamiento específico para la hipertensión pulmonar con:

- Bosentán (dosis inicio 62,5mg VO c/ 12hs durante las primeras 4 semanas; dosis mantenimiento 125mg VO c/12hs a partir de la 5 semana)
- Sildenafil (dosis estándar 20mg VO c/8hs)

EVOLUCIÓN



MARCO TEÓRICO

HIPERTENSIÓN PULMONAR

- Condición hemodinámica que puede complicar múltiples enfermedades cardiovasculares y respiratorias.
- Trastorno crónico, progresivo y multifactorial.
- Se caracteriza por aumento de la presión arterial pulmonar (PAP) y, en determinadas formas, de la resistencia vascular pulmonar (RVP).
- Puede evolucionar hacia fallo ventricular derecho

DEFINICIÓN HEMODINÁMICA PAPm >20 mmHg en reposo, medida mediante cateterismo cardíaco derecho.

¿PRECAPILAR O POSCAPILAR?

Relación entre presión pulmonar, flujo y resistencia

$$\mathbf{PAP = (RVP \times Q) + PVP}$$

HTP PRECAPILAR

- **PAPm** >20 mmHg
- **PCP** <15 mmHg
- **RVP** >3 UW

HTP POSCAPILAR

- **PAPm** >20 mmHg
- **PCP** >15 mmHg
- **RVP** ≤2 → aislada
- **RVP** >2 → combinada

PACIENTE DEL CASO : PAmP: 52 mmHg, PCP 13, RVP 6 UW

CLASIFICACIÓN Y FISIOPATOGENIA

GRUPO 1: HAP

GRUPO 2: Asoc. enf cardíaca izq.

GRUPO 3: Asoc. a enf pulmonar.

GRUPO 4: HPTC.

GRUPO 5: Multifactorial

↑ vasoconstricción y remodelado



↑ RVP



↑ PAP



Sobrecarga de presión del VD



Dilatación y remodelado VD



Cor pulmonale/ ICD

DIAGNÓSTICO Y EVALUACIÓN

1.CLINICA→ disnea / fatiga / angor / síncope o presíncope

2.Estudios complementarios:

- ECG
- Radiografía de tórax
- TC
- Centellograma V/Q / angiografía pulmonar

3.CONFIRMACIÓN:

- Ecocardiograma doppler: screening
- Cateterismo cardíaco derecho: Diagnóstico de confirmación

TRATAMIENTO HAP GRUPO 1

Medidas generales:

Diuréticos → ↓ congestión/edema

Oxígeno si presenta hipoxemia

Dieta hiposódica

Evitar embarazo

Actividad física adaptada

Medidas específicas:

Fármacos dirigidos a las vías de:

- Endotelina: Bosentán, ambrisentán, masisentán
- Óxido nítrico: Sildenafil, Taladafilo
- Prostaciclina: Epoprostenol, iloprost, trepostinil

SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO

Determinants of prognosis (estimated 1-year mortality)	Low risk (<5%)	Intermediate risk (5–20%)	High risk (>20%)
Clinical observations and modifiable variables			
Signs of right HF	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms and clinical manifestations	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope ^a	Repeated syncope ^a
WHO-FC ★	I, II	III	IV
6MWD ^b ★	>440 m	165–440 m	<165 m
CPET	Peak VO ₂ >15 mL/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 mL/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44	Peak VO ₂ <11 mL/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ slope >44
Biomarkers: BNP or NT-proBNP ^c ★	BNP <50 ng/L NT-proBNP <300 ng/L	BNP 50–800 ng/L NT-proBNP 300–1100 ng/L	BNP >800 ng/L NT-proBNP >1100 ng/L
Echocardiography	RA area <18 cm ² TAPSE/sPAP >0.32 mm/mmHg No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² TAPSE/sPAP 0.19–0.32 mm/mmHg Minimal pericardial effusion	RA area >26 cm ² TAPSE/sPAP <0.19 mm/mmHg Moderate or large pericardial effusion
cMRI ^d	RVEF >54% SVI >40 mL/m ² RVESVI <42 mL/m ²	RVEF 37–54% SVI 26–40 mL/m ² RVESVI 42–54 mL/m ²	RVEF <37% SVI <26 mL/m ² RVESVI >54 mL/m ²
Haemodynamics ★	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 L/min/m ² SVI >38 mL/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 L/min/m ² SVI 31–38 mL/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 L/min/m ² SVI <31 mL/m ² SvO ₂ <60%