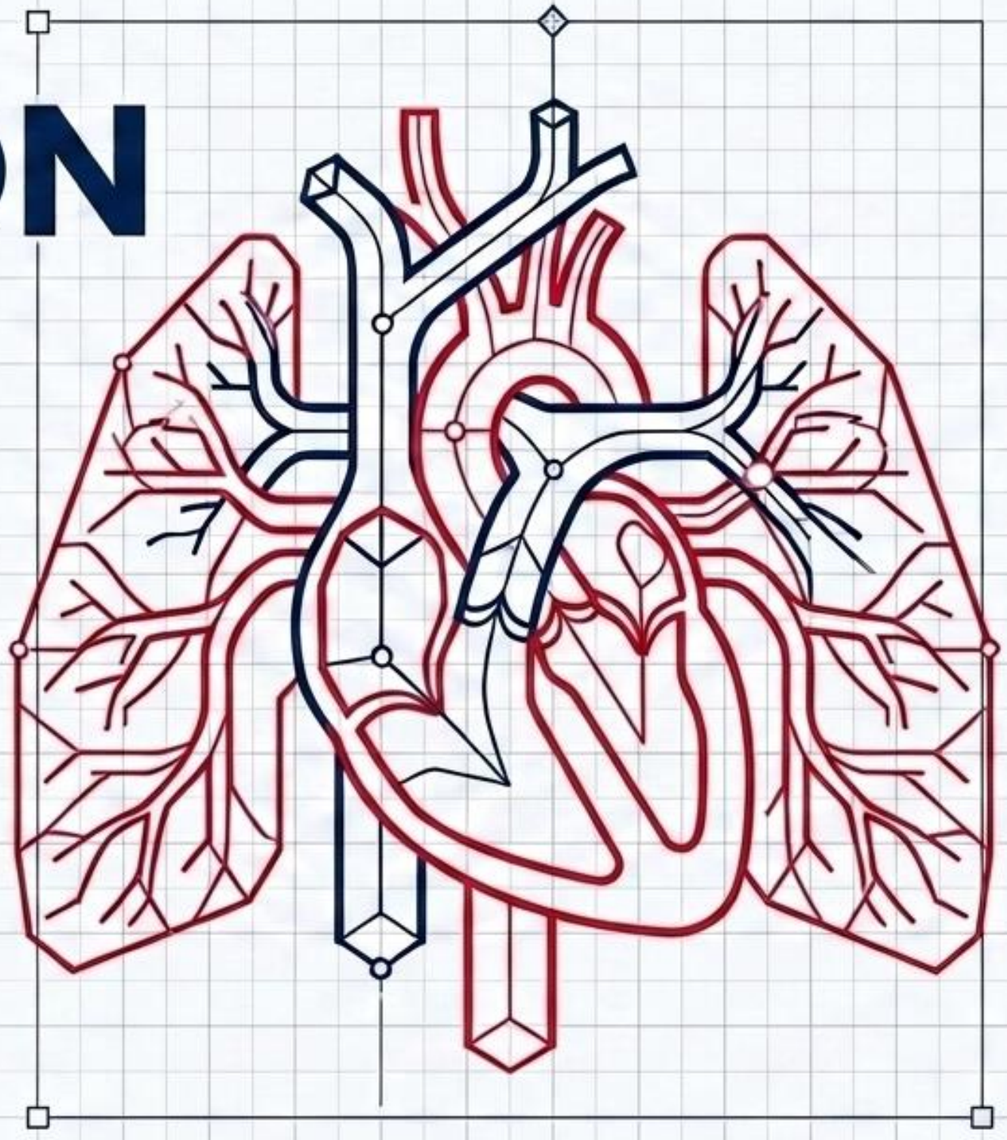
HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Clinica Medica II
2026



NotebookLM

Hipertensión Pulmonar

- Es la elevación de la presión arterial pulmonar media (PAP) con valores superiores a 20 mmHg registrados por cateterismo cardiaco derecho y con el paciente en reposo.
- En condiciones normales , el valor de la presión media de la arteria pulmonar oscila 8 y 20 mmHg lo que equivale, aproximadamente, a una quinta parte de la presión media de las arterias sistémicas
- Sistema derecho corazón es de baja presión y baja resistencia

DEFINICION



> 20 mmHg
(Nueva Definición)

> 25 mmHg
(Antigua Definición)

La Nueva Definición (ESC/ERS 2022)

Presión Arterial Pulmonar media (PAPm) **> 20 mmHg en reposo.**

¿Por qué el cambio?

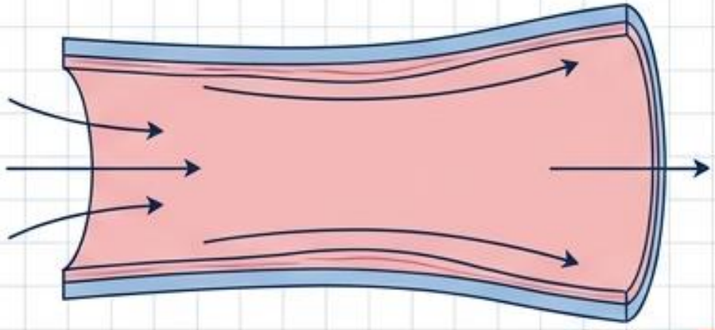
Datos clínicos demostraron que los pacientes con PAPm **entre 21 y 24 mmHg** tienen un **riesgo significativamente mayor** de progresión a HP manifiesta, daño vascular y peor pronóstico.

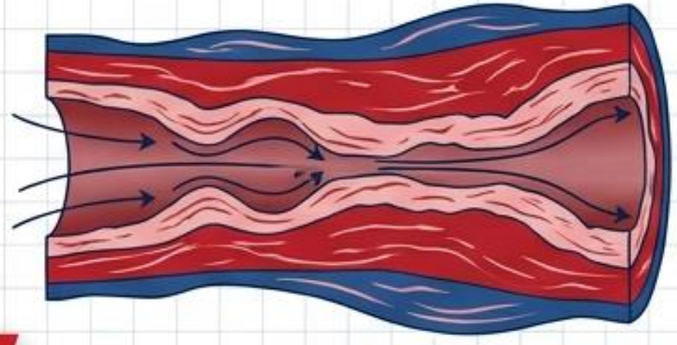
Medición

Debe ser confirmada invasivamente mediante **Cateterismo Cardíaco Derecho** (CCD).

Gemini Notebook

El Cambio de Paradigma Hemodinámico





ACTUALIZACIÓN 2024

El Criterio Histórico

PAPm > 25 mmHg en reposo (Lovesio, 2006).

Los Nuevos Umbrales 2024

El diagnóstico de certeza requiere cateterismo derecho con umbrales más estrictos para detectar la enfermedad de forma precoz:

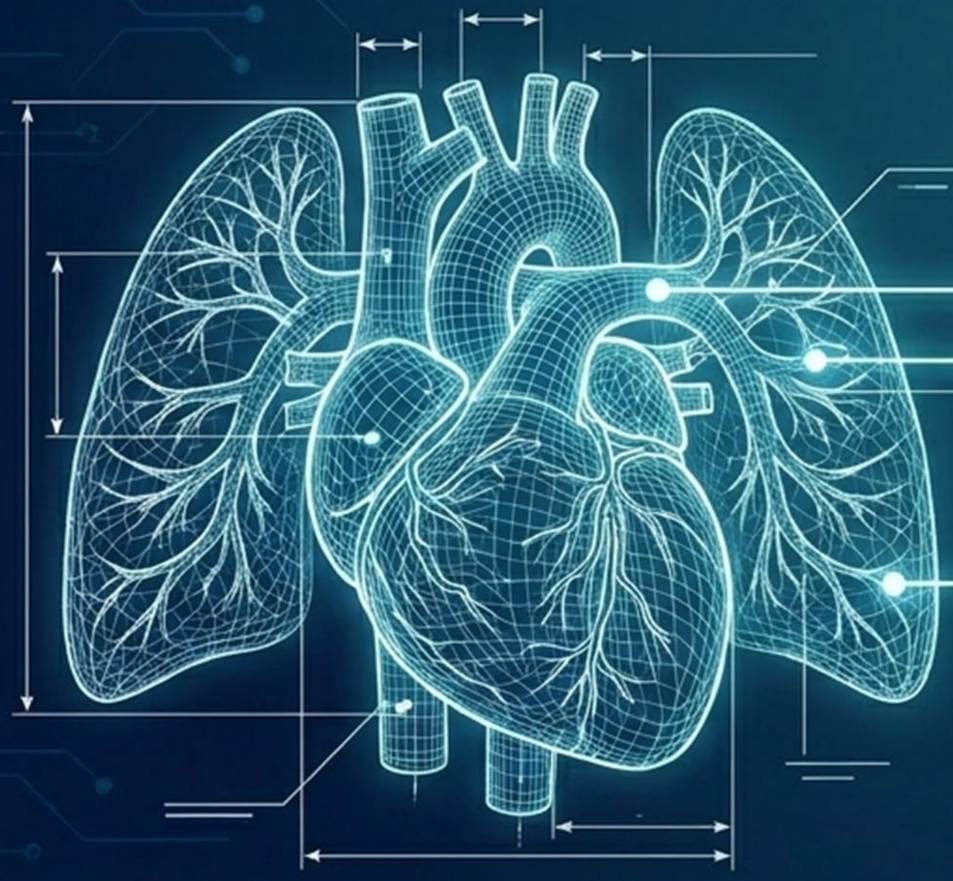
PAPm (Presión Arterial Pulmonar media): **> 20 mmHg**

PCP (Presión Capilar Pulmonar): **≤ 15 mmHg**

RVP (Resistencias Vasculares Pulmonares): **> 2 Unidades Wood (UW)**

NotebookLM

Arquitectura de Datos: Determinaciones Hemodinámicas Obligatorias



Presión de Aurícula Derecha (PAD)

Evaluación inicial del llenado de las cavidades derechas.

Presión Arterial Pulmonar (PAP)

Sistólica, Diastólica y Media. Incluye medición de Saturación Venosa Mixta (SvO2) para descartar cortocircuitos. Si hay sospecha, realizar serie oximétrica completa.

Presión Capilar Pulmonar (PCP)

Presión de enclavamiento. Su medición precisa excluye la enfermedad cardíaca izquierda.

Cálculo de Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP) = (PAP media - PCP media) / Gasto Cardíaco

NotebookLM

Hemodinámica

Precapilar (HAP)	Poscapilar	Combinada
PAPm > 20 mmHg	PAPm > 20 mmHg	PAPm > 20 mmHg
PCP ≤ 15 mmHg	PCP > 15 mmHg	PCP > 15 mmHg
RVP > 2 UW	RVP ≤ 2 UW	RVP > 2 UW
Fisiopatología: Aumento primario de resistencias en arteriolas pulmonares.	**Fisiopatología:** Transmisión retrógrada de presión por cardiopatía izquierda.	**Fisiopatología:** Daño vascular pulmonar sobreañadido a la enfermedad izquierda.

NotebookLM

CLASIFICACIÓN

Grupo 2:
CARDIOPATIA IZQUIERDA

Grupo 4:
Asociado a obstrucciones de las arterias pulmonares

Grupo 1:
Idiopática

Grupo 3
Enfermedades Pulmonares

Grupo 5
Mecanismo desconocidos o multifactoriales

NotebookLM

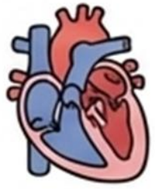
Clasificación clínica



Grupo 1: HAP

Hipertensión Arterial Pulmonar

- **Causas:** Idiopática, hereditaria, drogas/toxinas, enfermedades del tejido conectivo, VIH.
- **Hemodinámica:** Precapilar pura.



Grupo 2: Corazón Izquierdo

Cardiopatía Izquierda

- **Causas:** Insuficiencia cardíaca (FE conservada o reducida), valvulopatías. Es la causa más común de HP.
- **Hemodinámica:** Postcapilar.



Grupo 3: Pulmón e Hipoxia

Enfermedad Pulmonar

- **Causas:** EPOC, Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPI), trastornos respiratorios del sueño.
- **Hemodinámica:** Precapilar.



Grupo 4: HPTEC

Obstrucción Arterial

- **Causa:** Hipertensión Pulmonar Tromboembólica Crónica. Potencialmente curable con cirugía.
- **Hemodinámica:** Precapilar.



Grupo 5: Multifactorial

Mecanismo Desconocido

- **Causas:** Trastornos hematológicos, desórdenes sistémicos (sarcoidosis), metabólicos, insuficiencia renal.
- **Hemodinámica:** Variable.

Gemini Notebook

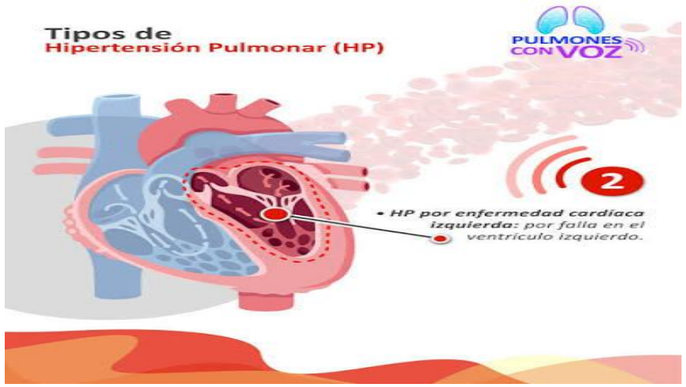
GRUPO I HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR

SU FISIOPATOLOGIA ES MULTIFACTORIAL
EXISTE UN DESEQUILIBRIO ENTRE FACTORES PROTROMBOTICO VASOCONTRICTORES,MITOGENICOS E INFLAMATORIOS EN OPOSICION A FACTORES ANTICOAGULANTES VASODILATADORES Y ANTIMITOTICOS
ESTO INICIA Y PERPETUA PROCESOS DE VASOCONTRICCION,PROLIFERACIONCELULAR,INFLAMACIONY TROMBOSIS EN LA MICROCIRCULACION PULMONAR
COMO CONSECUENCIA SE PRODUCE AUMENTO DE LA RESISTENCIA VASCULAR PULMONAR ,SOBREACARGA E INSUFICIENCIA DEL VENTRICULO DERECHO(VD) CUYA PROGRESION PUEDE LLEVAR A LA MUERTE.
LA DISFUNCION ENDOTELIAL GENERA EL INCREMENTO DE SUSTANCIAS VASOCONSTRICTIVAS,COMO ENDOTELINA EL TROMBOXANO A2 Y UNA DISMINUCION DE SUSTANCIAS VASODILATADORAS,COMO PROSTACICLINA Y EL OXIDO NITRICO.
ESTAS SUSTANCIAS ,JUNTO CON LAS CELULAS INFLAMATORIAS Y LAS PLAQUETAS, PROMUEVEN EL REMODELADO VASCULAR ,QUE SE CARACTERIZA POR CAMBIOS PROLIFERATIVOS Y OBTRUCTIVOS QUE INCLUYEN VENULAS ENDOTELIALES,MUSCULARES LISASY FIBROBLASTOS ASOCIADOS A UN INCREMENTO DE LAMATRIZ EXTRACELULAR CON AUMENTO EN LA PRODUCCION DE COLAGENO,ELASTINA YFIBRONECTINA .



GRUPO II HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR SECUNDARIA A ENFERMEDAD DEL CORAZON IZQUIERDO

LA ELEVACION DE LA PAP SE PRODUCE COMO TRASMISION PASIVA RETROGRADA DEL INCREMENTO DE LA PRESIONES EN EL CIRCUITO IZQUIERDO(HP POSTCAPILAR). ESTE AUMENTO SOSTENIDO EN EL TIEMPO PUEDE LLEVAR AL DESARROLLO DE REMODELADO VASCULAR , CON AUMENTO DE LA RESITENCIA VASCULAR PULMONAR Y PROGRESION DE LAHP



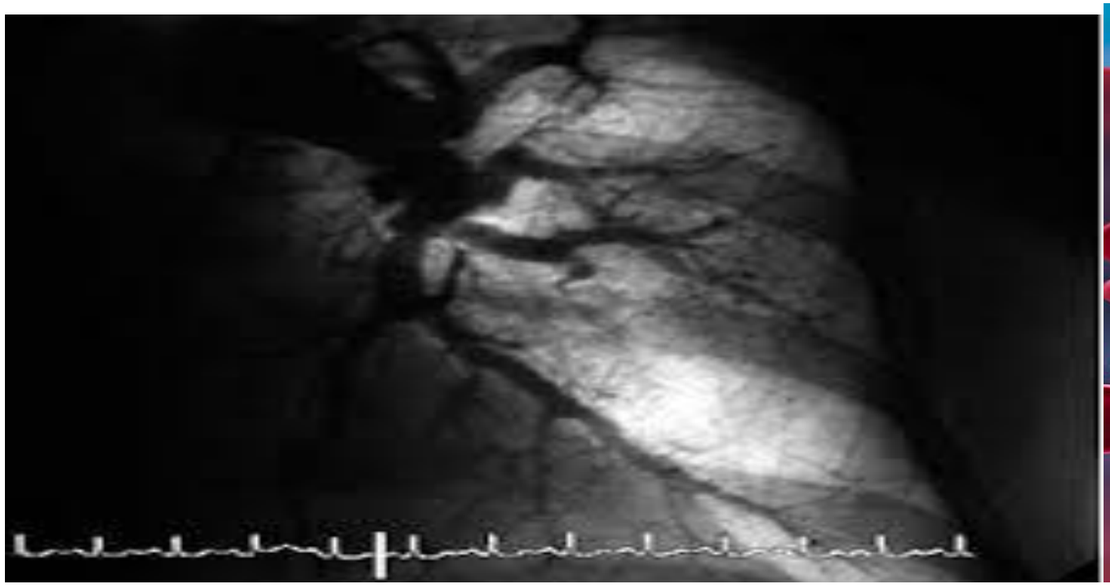
GRUPO III HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA HIPOXIA O ENFERMEDAD PULMONAR CRONICA

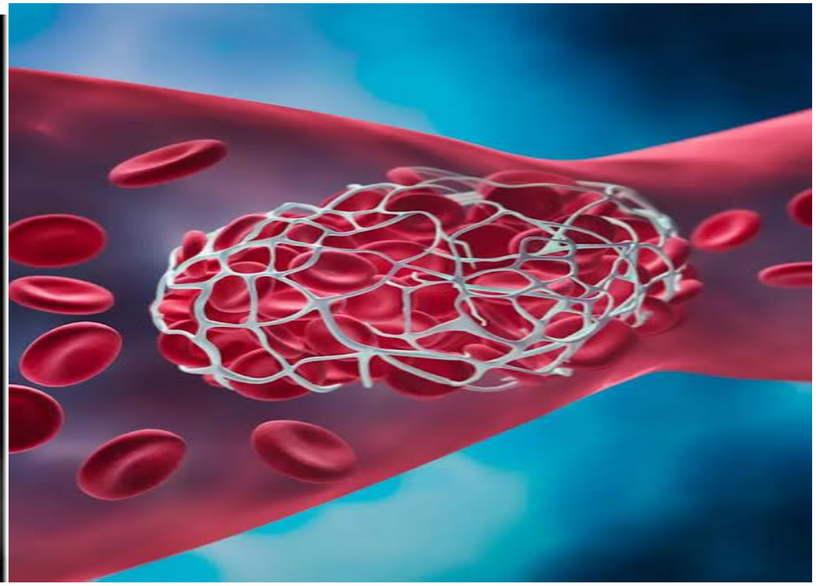


VASOCONTRICCION HIPOXICA
PERDIDAD DE LECHO VASCULAR EN ZONAS DE ENFISEMA
COMPRESION VASCULAR POR HIPERINSUFLACION
INFLAMACION Y EFECTOS TOXICOS DEL TABACO
ASIMISMO,EXISTE UN DISBALANCE ENTRE MECANISMOS VASOCONTRICTORES Y VASODILATADORES DERIVADOS DEL ENDOTELIO

GRADO 4 HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A ENFERMEDAD TROMBOEMBOLICA CRONICA

EL MECANISMO FISIOPATOLOGICO MAS FRECUENTE DE LA HP TEP ES LA OBTRUCCIO MECANICA SECUNADARIA UN TROMBOEMBOLISMO PULMONAR AGUDO NO RESULETO CON LA CONSIGUIENTE FIBROSIS DE LA ARTERIA PULMONAR. EXITEN ADEMAS LESIONES OBLITERATIVAS NO TROMBOTICAS DISTALES EN ARTERIAS NO TROMBOSADAS,MEDIADAS POR MECANISMOS INFLAMATORIOS,CITOQUINAS Y FACTORES DE CRECIMIENTO ENDOTELIAL, DE MANERA SIMILAR EN LA HP





FISIOPATOLOGIA

- PREDISPOSICION

GENETICA
OTROS FACTORES DE RIESGO
(drogas,toxinas,ecc,etc)
ALTERACIONN PATOLOGICA
Y
MEDIADORES



VASOCONTRICCION

PROLIFERACION
CELULAR

TROMBOSIS



REMODELACION

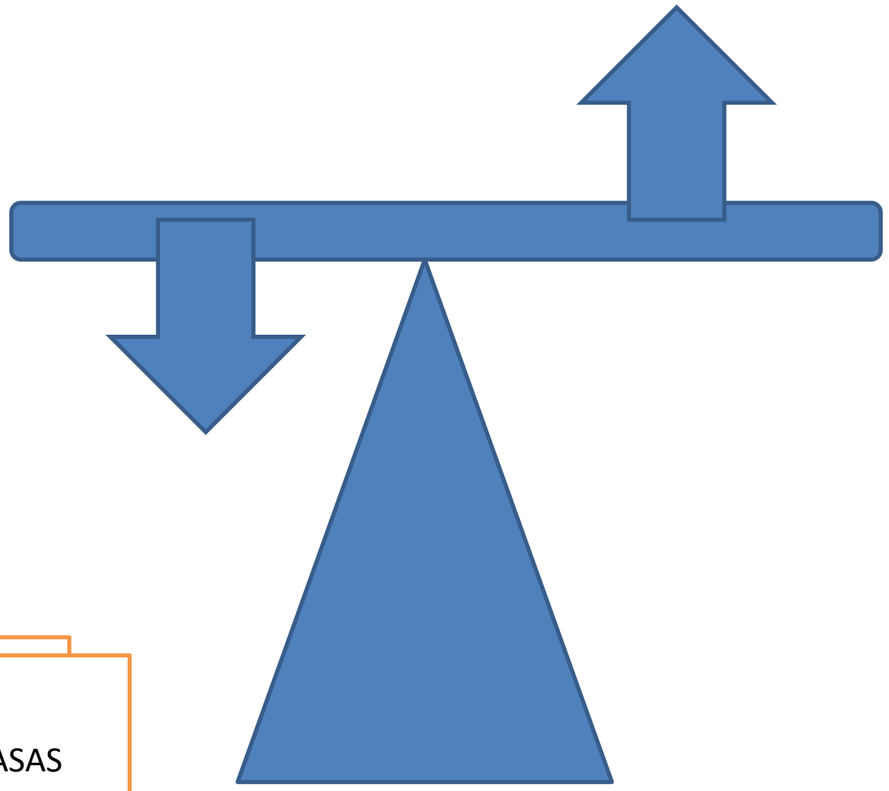
VASCULAR

TRES MECANISMO
1- DISMINUCION SECCION TRANVERSA DEL LECHOVASCULAR
2-VASOCONTRICCION
3-AUMENTO DE LA PRESION VENOSA PULMONAR

ECC:Enfermedad cardiaca congénita ETC: Enfermedad del tejido conectivo

VASOCONTRICCION

VASODILATACION



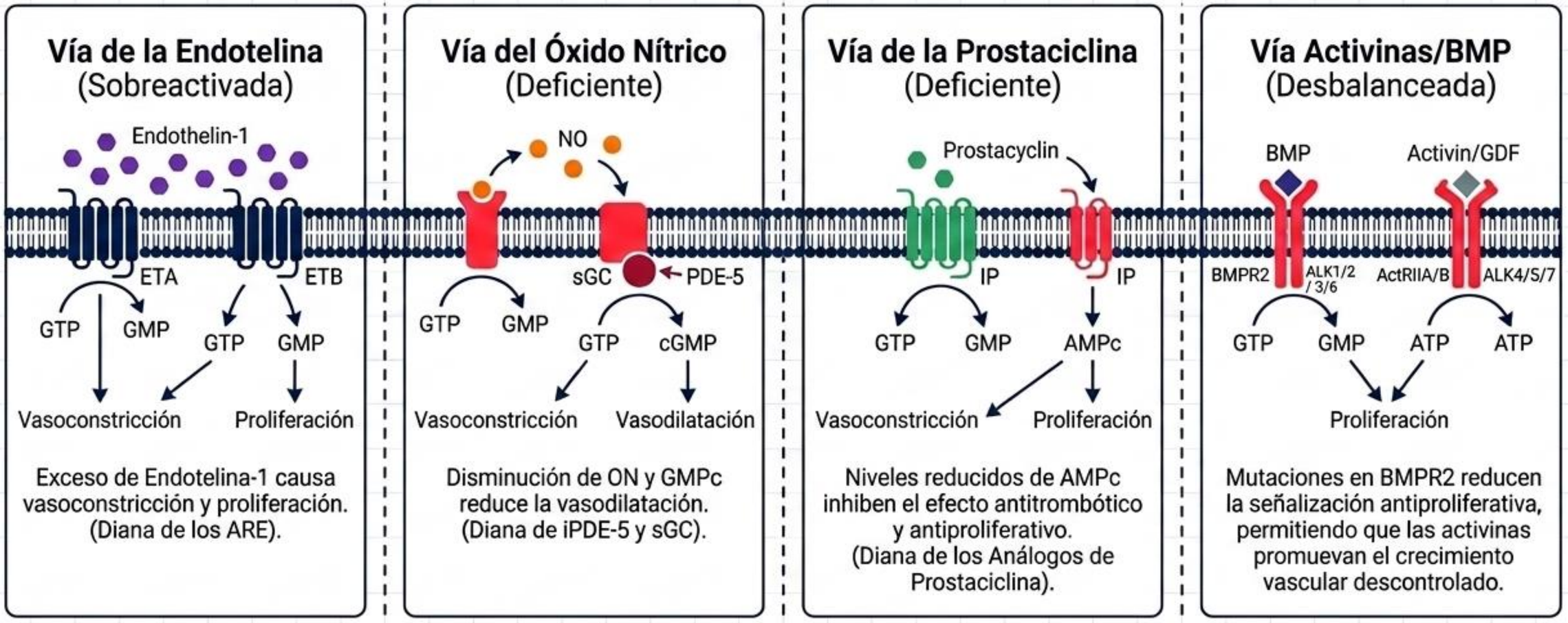
PROTACICLINA SINTETASAS
OXIDONITRICO
OXIDO NITRICO SINTETASA

ENDOTELINA

SEROTONINA

TROMBOXANO A2

Fisiopatología molecular



NotebookLM

Evolución del Ventrículo Derecho (Cor Pulmonale)

Etapa 1: Remodelado Vascular
Aumento sostenido de las Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP).

↓

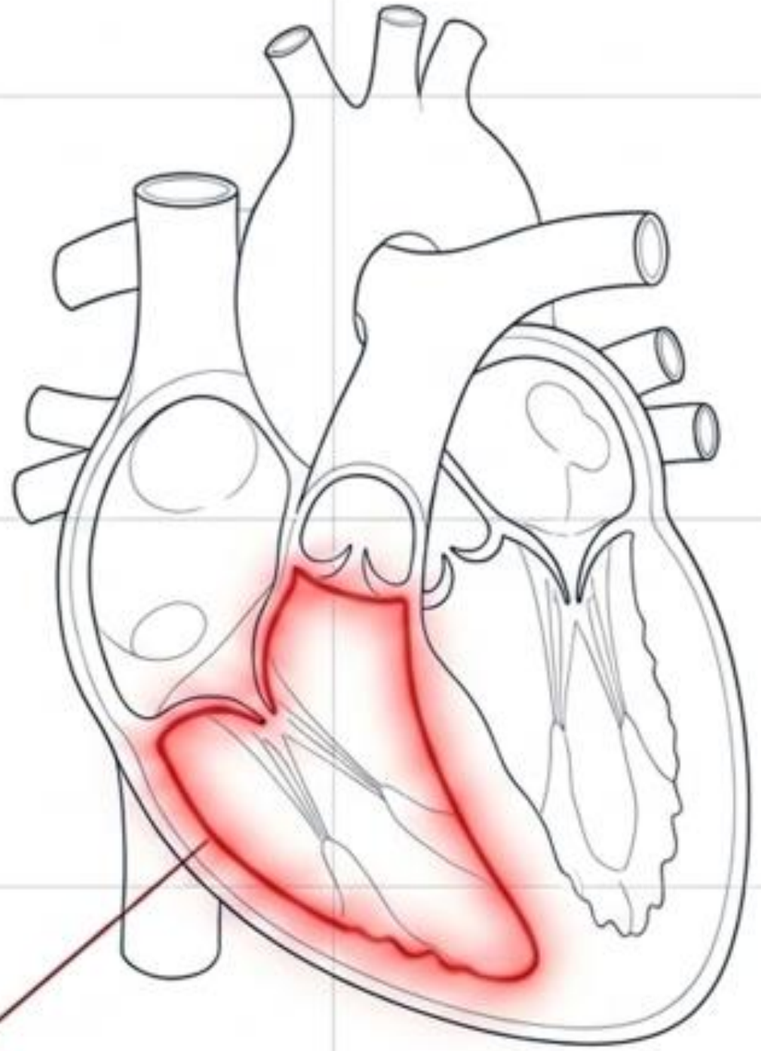
Etapa 2: Sobrecarga de Presión
Aumento de la poscarga sobre el Ventrículo Derecho (VD).

↓

Etapa 3: Adaptación Homeométrica (Fase Compensada)
Hipertrofia compensadora del VD; aumento de la contractilidad para mantener el volumen sistólico.

↓

Etapa 4: Adaptación Heterométrica (Fase Descompensada)
Dilatación del VD, claudicación de la **contractilidad**, **insuficiencia tricuspídea** y **disminución del gasto cardíaco**.



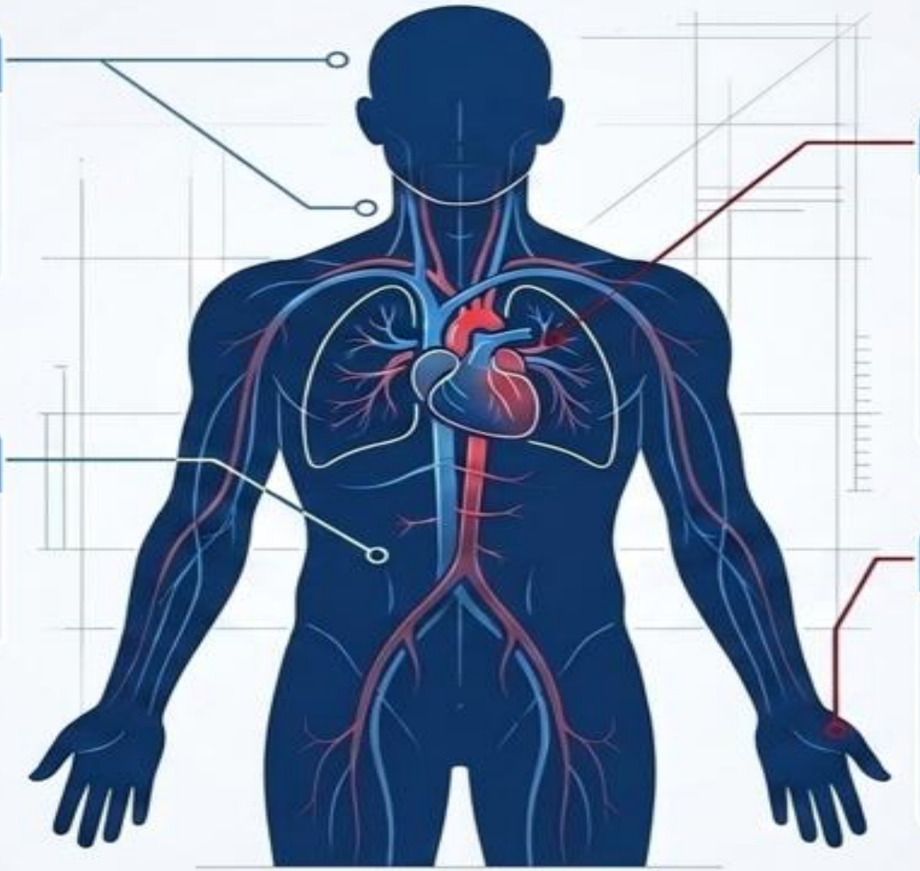
CLINICA

Cabeza y Cuello

- **Síncope y Presíncope** (clásico en HAP, mal pronóstico).
- **Ingurgitación yugular** (onda v prominente en el pulso venoso).

Abdomen

- **Hepatomegalia** congestiva.
- **Ascitis** (congestión venosa sistémica).



Tórax y Corazón

- **Disnea de esfuerzo** (síntoma principal y progresivo).
- **Angina** de ventrículo derecho.
- **Auscultación**: S2 reforzado, soplo holosistólico de insuficiencia tricuspídea.

Extremidades

- **Edema periférico** (tobillos y piernas).
- **Fenómeno de Raynaud** (frecuente en mujeres, asociado a peor pronóstico).

Gemini Notebook

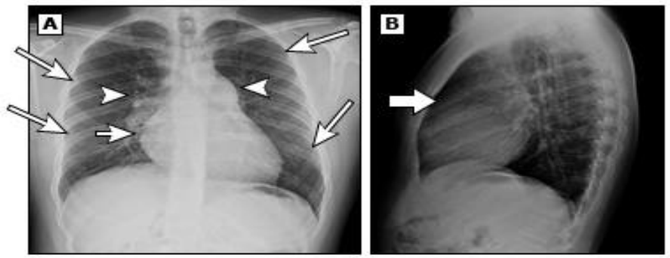


DISNEA DE ESFUERZO (80%)

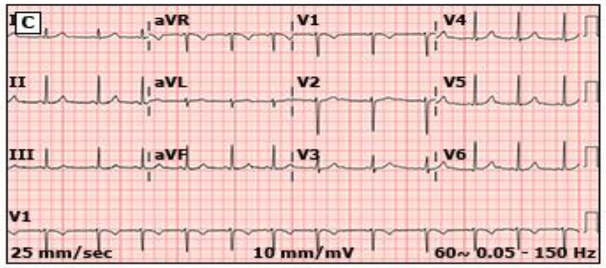
FATIGA O DEBILIDAD (19%)

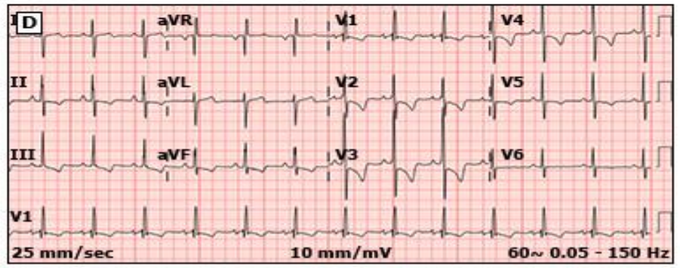
SINCOPE (13%) Y ANGINA

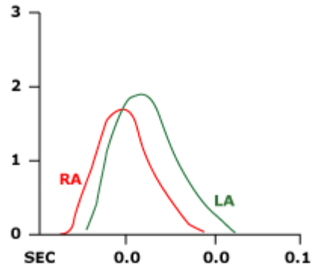
DIAGNOSTICO

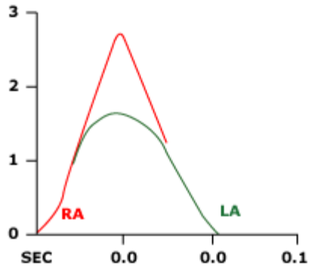


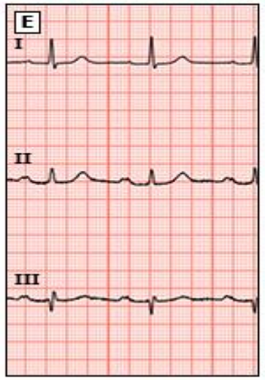
RX TORAX
LOS HALLAZGOS RADIOLOGICOS SON LA AMPLIACION DE LA ARTERIAS PULMONARES CENTRALES QUE CAUSAN LA PROMINENCIA HILIAR Y LA RAPIDA DISMINUCION DE LAS ARTERIAS EN LA PERIFERIA PULMONAR

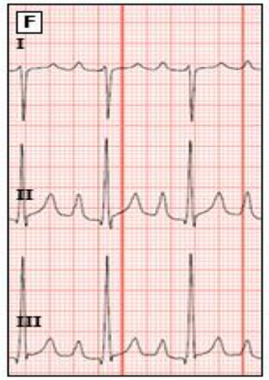






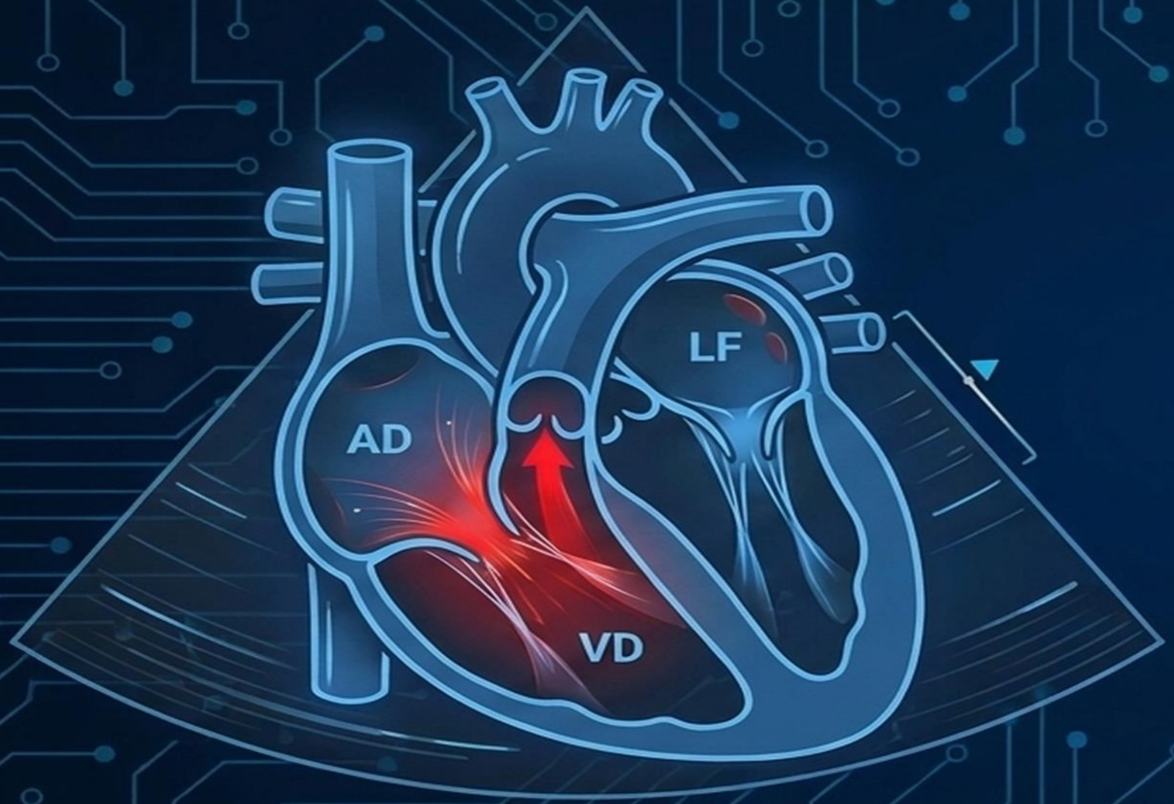






ECG
ONDA P PULMOMONALE P PICUDA >2,5 mm en DERIVACION II ,III, a VF refleja dilatación auricula derecha
Onda R alta en V1 V2 R>S
Onda S profunda en V5-V6 Patron de R en precordiales derechas ,S en Izquierda
Desviacion del eje a la derecha eje>90 a 180º
Inversion de onda T V1-V4 Por la sobrecarga del VD

ECOCARDIOGRAMA



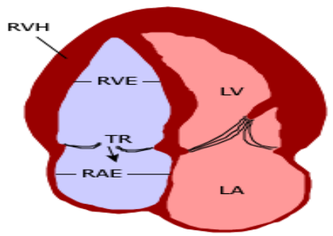
Velocidad de Regurgitación Tricuspídea (VRT)

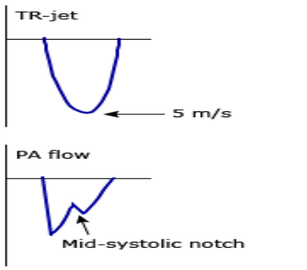
- ≤ 2.8 m/s = Probabilidad Baja
- 2.9 - 3.4 m/s = Probabilidad Intermedia
- > 3.4 m/s = Probabilidad Alta
  (Indicación directa para evaluación invasiva)

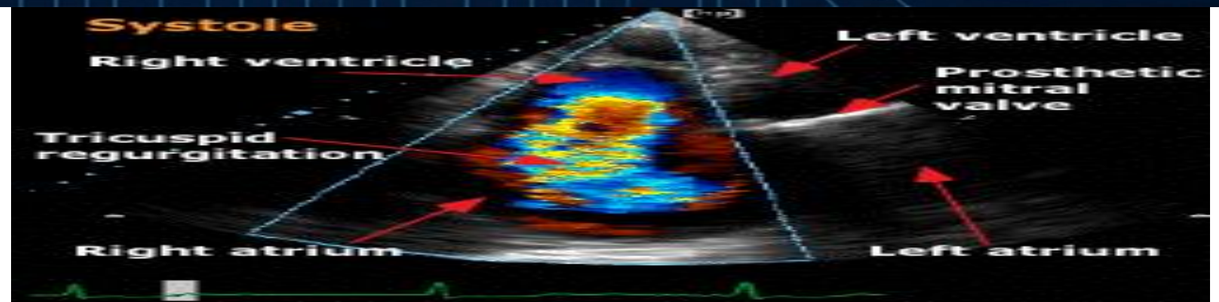
Signos Indirectos de Sobrecarga

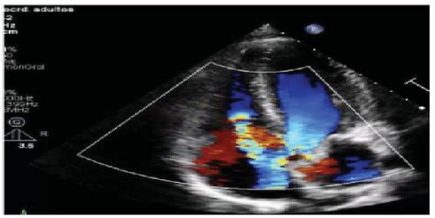
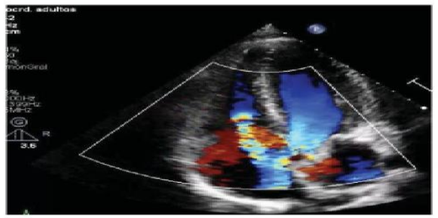
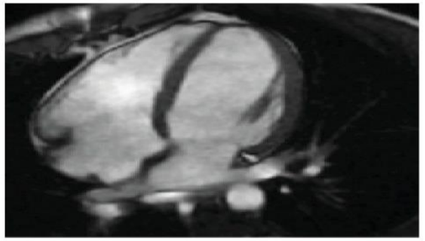
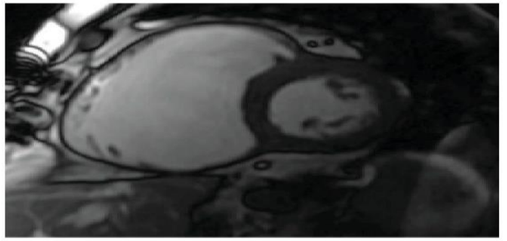
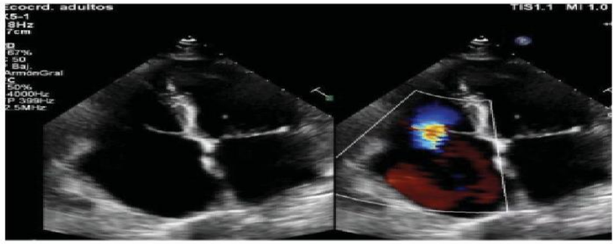
- Relación VD/VI > 1.0 (Ventrículo derecho dilatado).
- Aplanamiento del tabique interventricular (septum) durante la sístole.
- TAPSE < 17 mm (Disfunción sistólica del VD).
- Dilatación de la arteria pulmonar principal.

Gemini Notebook







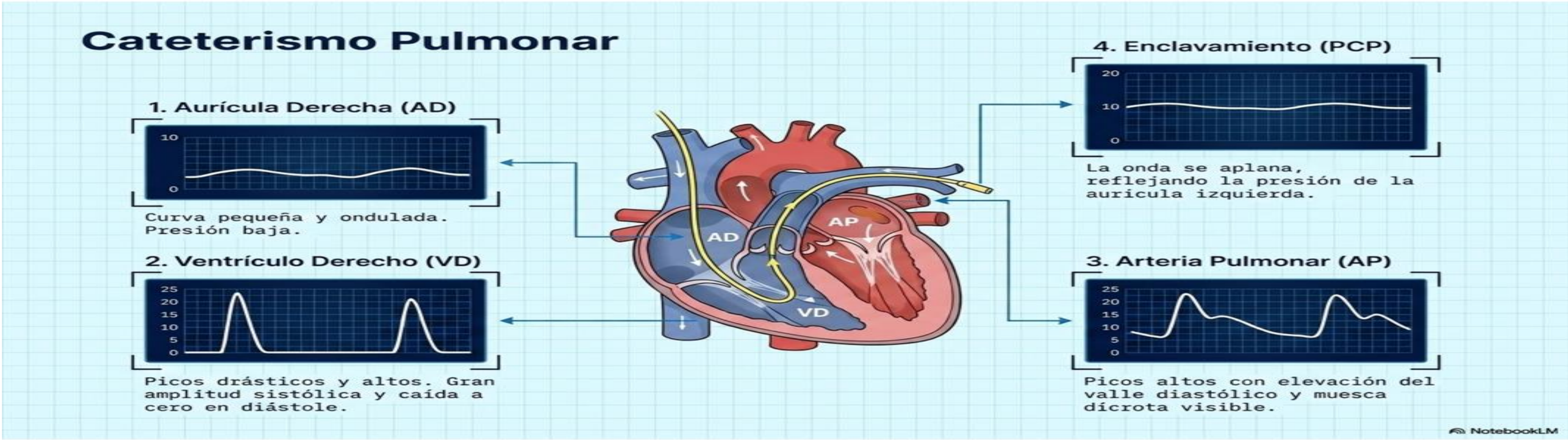
Sin criterios de intervencionismo	Criterios de intervención, momento óptimo	Criterios de intervención, fase avanzada de la enfermedad	Probable futilidad de la intervención
				
Asintomático, sin signos de IC derecha	Síntomas de IC derecha	Síntomas de IC derecha	Síntomas de IC derecha, alteración del perfil hepático y renal.	IC derecha refractaria
NYHA I	NYHA II-III	NYHA II-III	NYHA II-III	NYHA IV
VD no dilatado, FEVD normal	VD no dilatado, FEVD normal	VD dilatado, FEVD normal	VD dilatado, FEVD reducida	FEVD gravemente reducida

TRI-SCORE, PSAP, REMODELADO VD

ECOCARDIOGRAMA DOPPLER

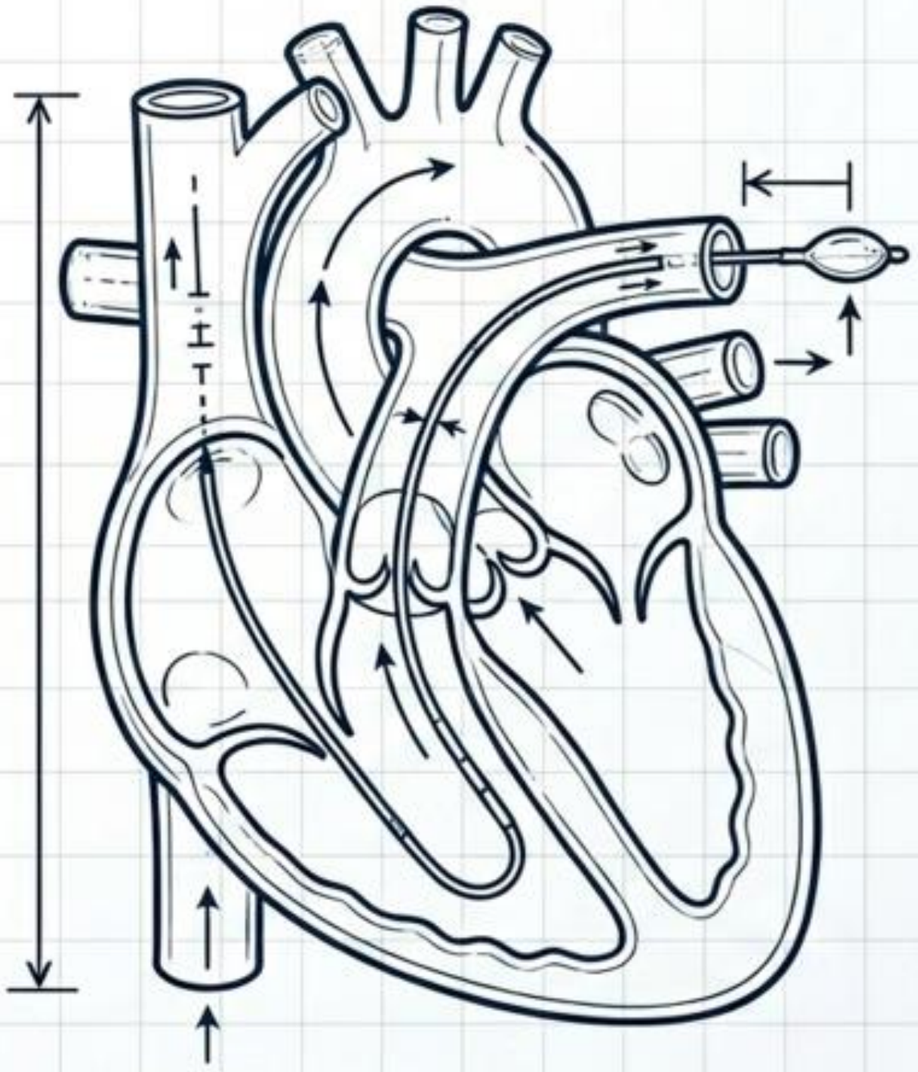
SI PH SE SOSPECHA BASADA EN LA HISTORIA, LA EVALUACON DE LOS FACTORES DE RIESGOS Y EL EXAMEN FISICO, UN ECOCARDIOGRAMAES EL SIGUIENTE ESTUDIO APROPIADO .EL ECOCARDIOGRAMA DOPLLER PUEDE PROPORCIONR AL MISMO TIEMPO UNA SECUELAS CARDIACA FUNCIONAL Y MORFOLOGICA DE PH, Y LA IDENTIFICACION DE LA POSIBLES CAUSAS DE LA HP.

HALLAZGOS COMUNES INCLUYEN: DILATACION DE LA AURICULA DERECHA ,LA AMPLIACION DEL VENTRICULO DERECHO , ANORMAL CONTORNO,APLANAMIENTO O CURVATURA INVERSA DEL TABIQUE INTERVENTRICULAR ,CAVIDADES IZQUIERDAS NO RELLENAS



CATETERISMO CARDIACO
PAM>20mmHG
PRESION CAPILAR PULMONAR/PRESION ARTERIAL AURICULAR/PRESION TELEDIASTOLICA DEL VI
RESISTENCIA VASCULAR PULMONAR
ALGUNOS PACIENTES INICIALMENTE CON SOSPECHA DE HAP NO REQUIEREN CATETERISMO, HABER TENIDO UN DIAGNOSTICO ALTERNATIVO ESTABLECIDO POR LAS PRUEBAS NO INVASIVAS. SIN EMBARGO TODOS LOS PACIENTES QUE AUN SE SOSPECHA QUE TIENEN HAP DESPUES DE LA EVALUACION NO INVASIVA DEBEN SOMETERSE ACATETERISMO ANTES INICIACION DE LA TERAPIA .
LAS PRUEBAS DE VASOREACTIVIDAD PULMONAR SIRVEN PARA IDENTIFICAR A LOS PACIENTES QUE PUEDEN BENEFICIARSE DE UNA TERAPIA A LARGO PLAZO CON BLOQUEANTES DE CALCIO.UNA RESPUESTA POSITIVA SE PRODUCE CUANDO HAY UNA REDUCCION DE LA PAP MEDIA>10mmhg

Cateterismo y Vasorreactividad



Contexto

Confirma el diagnóstico (PAPm > 20) y descarta etiología poscapilar (PCP ≤ 15).

Test de Vasorreactividad

Obligatorio en HAP idiopática, hereditaria o inducida por drogas.

Criterio Estricto de Respuesta Positiva

- Descenso de la **PAPm ≥ 10 mmHg**
- Alcanzando un valor absoluto de **PAPm ≤ 40 mmHg**
- Mantenimiento o aumento del Gasto Cardíaco.

Impacto Clínico

Identifica al pequeño porcentaje de pacientes (respondedores) que pueden ser tratados eficazmente con bloqueadores de los canales de calcio (BCC) a largo plazo (PAPm ≤ 30 mmHg y RVP ≤ 4 UW en seguimiento).

NotebookLM

El Algoritmo Diagnóstico

Fase 1: Sospecha Clínica

Disnea de esfuerzo progresiva (síntoma inicial en el 60%), **fatiga, síncope, signos de falla derecha** (edema, ascitis).
Apoyo: **ECG (sobrecarga derecha)** y **Radiografía (dilatación de arteria pulmonar).**

Fase 2: Probabilidad Ecocardiográfica

Evaluación no invasiva de la velocidad de regurgitación tricuspídea (VRT) y signos indirectos.
Define riesgo Bajo, Intermedio o Alto.

Fase 3: Confirmación Invasiva

Cateterismo Cardiaco Derecho (CCD).
Obligatorio si la probabilidad ecocardiográfica es intermedia o alta.

NotebookLM

Estratificación del Riesgo al Diagnóstico

Mortalidad Estimada a 1 año:

Riesgo Bajo (<5%)	Riesgo Intermedio (5-20%)	Riesgo Alto (>20%)
• Clase Funcional I-II. • Test de marcha 6 min (PM6M) > 440 m. • NT-proBNP < 300. • Área AD < 18 cm^2. • Índice Cardíaco ≥ 2,5.	• Clase Funcional III. • PM6M 165 - 440 m. • NT-proBNP 300-1100. • Área AD 18-26 cm^2. • Índice Cardíaco 2,0-2,4.	• Clase Funcional IV (síncope repetido, signos de IC derecha). • PM6M < 165 m. • NT-proBNP > 1100. • Área AD > 26 cm^2. • Índice Cardíaco < 2,0.

NotebookLM

Algoritmo de Tratamiento Inicial (Pacientes sin comorbilidad)

Diagnóstico Confirmado

Decisión 1: Riesgo Bajo o Intermedio

Acción: Terapia Doble Oral Inicial.

Fármacos: Antagonista del Receptor de Endotelina (ARE) + Inhibidor de PDE-5. (El ensayo AMBITION demostró superioridad de doble terapia frente a monoterapia).

Decisión 2: Riesgo Alto

Acción: Terapia Triple Upfront.

Fármacos: ARE + iPDE-5 + Análogo de Prostaciclina (IV/SC).

Nota Clínica

En pacientes con comorbilidades cardiopulmonares severas, se prefiere iniciar con monoterapia oral (idealmente iPDE-5) y escalar progresivamente.

NotebookLM

Arsenal Farmacológico (Terapias Específicas)

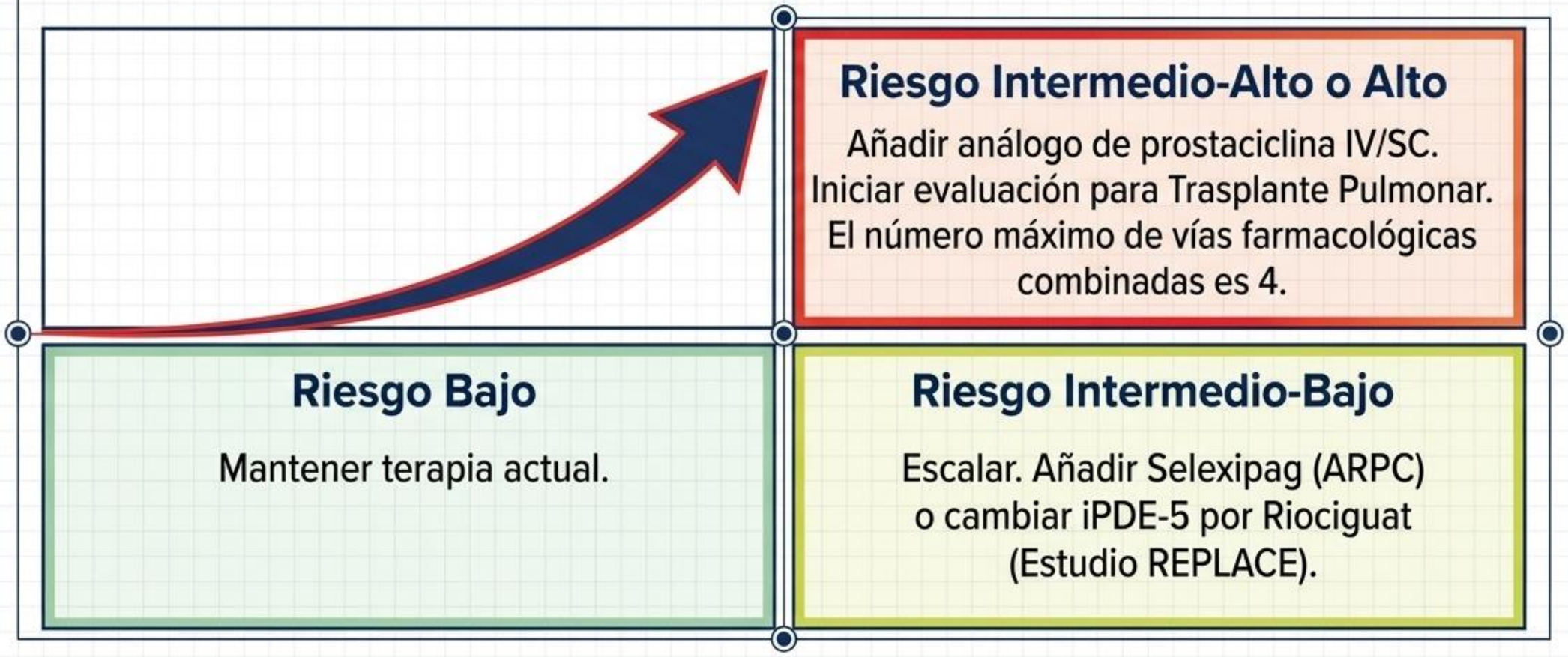


NotebookLM

Seguimiento y Escalada Terapéutica (El Modelo de 4 Estratos)

Concepto

Durante el seguimiento, la meta es alcanzar y mantener un perfil de Riesgo Bajo.



Riesgo Intermedio-Alto o Alto

Añadir análogo de prostaciclina IV/SC.
Iniciar evaluación para Trasplante Pulmonar.
El número máximo de vías farmacológicas combinadas es 4.

Riesgo Bajo

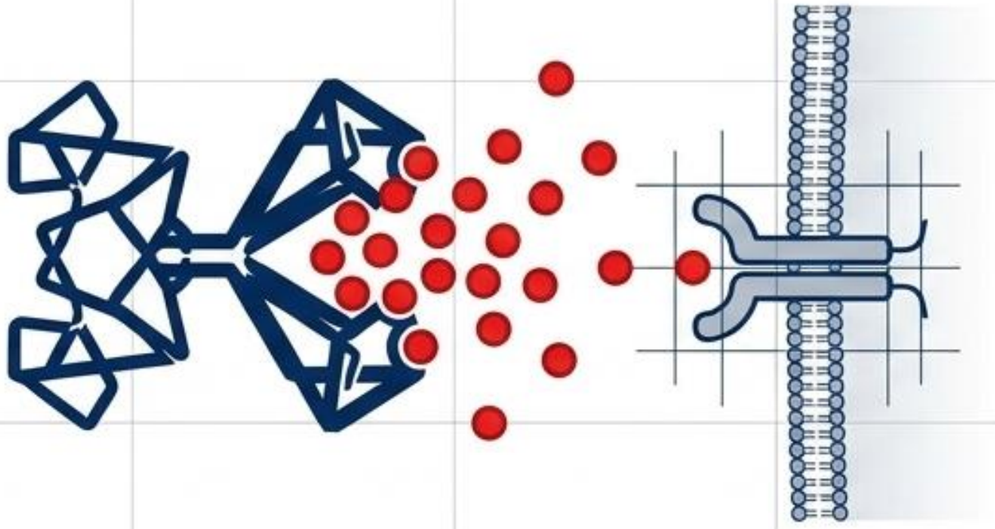
Mantener terapia actual.

Riesgo Intermedio-Bajo

Escalar. Añadir Selexipag (ARPC) o cambiar iPDE-5 por Riociguat (Estudio REPLACE).

NotebookLM

El Futuro: Sotatercept y el Remodelado Reverso



Mecanismo de Acción

Primera terapia antirremodelado. Sotatercept es una proteína de fusión que actúa como trampa de ligandos proproliferativos (activinas), restaurando el equilibrio genético de la vía BMPR2.

El Cambio de Paradigma

Los fármacos clásicos vasodilatan; Sotatercept reduce la presión pulmonar al revertir directamente el daño estructural de la pared vascular sin aumentar el gasto cardíaco.

Evidencia (Ensayo STELLAR)

En pacientes con HAP muy tratada, Sotatercept logró una reducción del 84% en el tiempo hasta la muerte o empeoramiento clínico (Aprobación Europea 08.2024).

NotebookLM

PRONOSTICO

EL PRONOSTICO O ESPERANZA DE VIDA DE UNA PERSONA CON HIPERTENSION PULMONAR ESTA DIRECTAMENTE REALCIONADO CON EL TIPO DE HP QUE PADEZCA
INDICADORES DE MAL PRONOSTICO
CLASE FUNCIONAL NYHA II Y IV
PAP >85mmHG
PAD m (PRESION ARTERIA PULMONAR DIASTOLICA)>20mmhG
IC (índice cardiaco) < l/MIN/M2
Sat 02 AP <63%
FENOMENO RAYNAUD
DISTANCIA RECORRIDA EN EL TEST DE LOS MINUTOS

PRONOSTICO DE LA HIPERTENSION IDOPATICA(PRIMARIA)
LA ESPERANZA DE VIDA ES INFERIOR A LOS TRES AÑOS DESPUES DIAGNOSTICO
SI HAY UN DIAGNOSTICO MEDICO TARDIO
SI HAY UN DIAGNOSTICO MEDICO INCORRECTO
SI NO SE RECIBE TRATAMIENTO ADECUADO
ALGUNOS PACIENTES ALACANZAN A VIVIR CON ESTA ENFERMEDAD 15.20 O MAS AÑOS
LA SUPERVIVIENCIA DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR NO TRATADA SE ENCUENTRA A LOS DOS AÑOS DE LA APARICION DE LOS SINTOMAS ENTRE 40-55%

PRONOSTICO DE LA HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA
LA ESPERANZA DE VIIDAD DEPENDE DE LA CAUSA ESPECIFICA Y DE LA SEVERIDAD DE ESTA MISMA
CUANDO ES CAUSADA POR ENFERMEDAD VASCULAR DE COLAGENO (ESCLERODERMIA , LUPUS)TIENEN UN PRONOSTICO SIMILAR A LA HIPERTENSION IDIOPATICA.
CUANDO ES CAUSADA POR EMBOLISMO CRONICO PULMONAR TIENE UN BUEN PRONOSTICO, SE TRATA ADECUADAMENTE ,CON `POCO O SIN NINGUN ACORTAMIENTO DE LA ESPERANZA DE VIDA