

Hipertensión pulmonar

PAPm > 20 mmHg en reposo es solo el punto de partida: lo que decide todo es separar PREcapilar de POSTcapilar y clasificar en uno de 5 grupos, porque tratar con fármacos de HAP una PH de grupo 2 o 3 hace daño.

Dr. David Rojas · Médico Internista Certificado · @davidrojas_medicinainterna

Basado en: guía ESC/ERS 2022 de hipertensión pulmonar y revisión PRIMER 2024.

- 01 Qué es y cómo se define
- 02 Los 5 grupos de la clasificación
- 03 Mapa de los 5 grupos
- 04 Sospéchala y tamiza
- 05 Abordaje diagnóstico paso a paso
- 06 La trampa que evita daño
- 07 HAP (grupo 1): riesgo y fármacos
- 08 CTEPH (grupo 4): potencialmente curable
- 09 Medidas generales
- 10 Cuándo referir a centro experto
- 11 Tabla de los 5 grupos
- 12 Lo que sí funciona
- 13 Para llevar a la guardia

01 Qué es y cómo se define

CAJA DE DECISIÓN

Hipertensión pulmonar (PH) = **presión arterial pulmonar media (PAPm) > 20 mmHg en reposo** (ESC/ERS 2022; antes era ≥ 25). Pero el número no basta: con el cateterismo separa **PREcapilar (PAWP ≤ 15 mmHg y PVR ≥ 2 UW \rightarrow enfermedad de los vasos pulmonares)** de **POSTcapilar (PAWP > 15 mmHg \rightarrow la presión la transmite el corazón izquierdo)**. Esa bifurcación decide a qué grupo pertenece y, con ello, el tratamiento.

Dentro de la postcapilar, la **PVR** subdivide: **≤ 2 UW** es postcapilar aislada (IpcPH), **> 2 UW** es combinada pre y postcapilar (CpcPH). La **PVR ≥ 2 UW** es el umbral con peor pronóstico y el que define el componente vascular pulmonar.

02 Los 5 grupos de la clasificación

La clasificación clínica agrupa por mecanismo y, sobre todo, por cómo se trata. Reconocer el grupo es el paso más importante del abordaje.

- Grupo 1 – HAP (arterial pulmonar):** idiopática, heredable, por fármacos/tóxicos, o asociada (enfermedad del tejido conectivo, VIH, hipertensión portal, cardiopatía congénita). Es precapilar pura y la única con terapia dirigida específica.
- Grupo 2 – cardiopatía izquierda (la más común):** insuficiencia cardíaca (FEVI reducida o preservada), valvulopatía. Globalmente es **la causa más frecuente** de PH.
- Grupo 3 – enfermedad pulmonar o hipoxia:** EPOC/enfisema (la segunda causa más común), enfermedad restrictiva, hipoventilación, altura.
- Grupo 4 – tromboembólica crónica (CTEPH):** obstrucción organizada de arterias pulmonares. **Es la única potencialmente curable.**
- Grupo 5 – misceláneo:** mecanismos multifactoriales o poco claros (hematológicos, sarcoidosis, trastornos metabólicos, insuficiencia renal crónica).

03 Mapa de los 5 grupos y su pista clave

Toda PH (PAPm > 20 mmHg) cae en uno de cinco grupos – la pista cambia el tratamiento

GRUPO 1 · HAP

Precapilar pura (PAWP ≤ 15 , PVR ≥ 2 UW) · joven/mujer o conectivopatía, VIH, hipertensión portal \rightarrow **terapia dirigida de HAP**

GRUPO 2 · cardiopatía izquierda

POSTcapilar (PAWP > 15) · IC con FEVI reducida o preservada, valvulopatía – la **MÁS** común \rightarrow **trata el corazón izquierdo**

GRUPO 3 · enfermedad pulmonar / hipoxia

EPOC (2.ª causa), restrictiva, hipoventilación, altura · hipoxemia y pruebas funcionales \rightarrow **trata el pulmón + O₂**

GRUPO 4 · tromboembólica crónica (CTEPH)

Defectos de perfusión no coincidentes en gammagrafía V/Q · **POTENCIALMENTE CURABLE** \rightarrow **endarterectomía pulmonar**

GRUPO 5 · misceláneo / multifactorial

Hematológicos, sarcoidosis, metabólicos, ERC – mecanismo no claro o mixto

04 Sospéchala y tamiza

- **Disnea inexplicada** de esfuerzo es el síntoma que más conduce al diagnóstico; con frecuencia llega tarde y con disfunción ventricular derecha ya instalada.
- **Ecocardiograma** = tamiz de primera línea. La probabilidad de PH se asigna por la **velocidad pico de regurgitación tricuspídea (TRV): > 2.8 m/s** sugiere PH, junto con signos de sobrecarga derecha. Es estimación, no confirmación.
- **Tamizaje dirigido** en poblaciones de riesgo: esclerosis sistémica (eco anual), familiares de HAP heredable, y antecedente de embolia pulmonar (sospecha CTEPH si persisten síntomas/defectos tras 3 meses de anticoagulación).

CONFIRMACIÓN = CATETERISMO CARDIACO DERECHO

El **cateterismo cardiaco derecho (RHC)** es el estándar de oro: mide PAPm, PAWP y PVR, distingue pre de postcapilar y permite la prueba de vasorreactividad. Ningún diagnóstico definitivo de HAP/CTEPH se establece sin él.

05 Abordaje diagnóstico paso a paso

- **Paso 1 – sospecha:** historia, exploración (incluye oximetría), **BNP/NT-proBNP** y ECG en reposo ante disnea inexplicada.
- **Paso 2 – detección: ecocardiograma** + pruebas no invasivas. Aquí **descarta primero las causas comunes:** cardiopatía izquierda (la #1) y enfermedad pulmonar (espirometría, DLCO, TC, gasometría).
- **Gammagrafía V/Q** en TODO paciente con PH sin explicar, para **excluir CTEPH:** una perfusión normal lo descarta con valor predictivo negativo del **98%** (la TC no la sustituye como tamiz).
- **Paso 3 – confirmación:** si persiste sospecha de HAP/CTEPH, referencia a centro experto para **cateterismo derecho** que confirme y clasifique.

06 La trampa que evita daño

NO TRATES CON FÁRMACOS DE HAP LA PH DE GRUPO 2 O 3

Los fármacos aprobados para HAP (grupo 1) **NO están recomendados en PH por cardiopatía izquierda (grupo 2) ni por enfermedad pulmonar (grupo 3):** pueden **empeorar** al paciente (edema pulmonar por aumento de flujo hacia un ventrículo izquierdo enfermo, peor oxigenación por vasodilatación de zonas mal ventiladas). **Primero trata la causa de base** – el corazón izquierdo o el pulmón, más oxígeno si hay hipoxemia.

Por eso identificar el grupo precede a todo. Un PDE5i en EPOC con PH no severa, por ejemplo, no se recomienda. La terapia dirigida es para el grupo 1 y, con matices, el grupo 4.

07 HAP (grupo 1): riesgo y fármacos

Confirmada la HAP, **estratifica el riesgo** con un modelo de 3 estratos al diagnóstico (basado en clase funcional, caminata de 6 minutos, NT-proBNP y hemodinamia), según la mortalidad estimada a 1 año:

- **Bajo riesgo** < 5% · **intermedio** 5-10% · **alto** > 10% de mortalidad a 1 año. En el seguimiento se usa un modelo de 4 estratos para afinar y guiar la escalada.
- **Tres vías terapéuticas:** antagonistas de endotelina (ambrisentán, macitentan, bosentan); vía del óxido nítrico/GMPc con **PDE5i (sildenafil, tadalafil) o riociguat;** y **prostaciclina**/agonistas del receptor IP (epoprostenol, treprostinil, selexipag).
- **Terapia combinada inicial** en la mayoría: **antagonista de endotelina + PDE5i** (ej. ambrisentán + tadalafil, o macitentan + tadalafil). En **alto riesgo**, triple combinación inicial que incluya prostaciclina IV/SC y valoración para trasplante pulmonar.
- Si la **prueba de vasorreactividad es positiva** (solo idiopática/heredable/por fármacos), dosis altas de **calcioantagonistas** con seguimiento estrecho de la respuesta.

08 CTEPH (grupo 4): potencialmente curable

EL GRUPO QUE PUEDE CURARSE

La CTEPH es la **única forma de PH potencialmente curable.** Toda CTEPH debe ir a un **equipo multidisciplinario con cirujano de endarterectomía experimentado** para valorar operabilidad. La **endarterectomía pulmonar (PEA)** en paro circulatorio hipotérmico es el **tratamiento de elección** cuando las lesiones son accesibles a cirugía.

- **Inoperable o riesgo desfavorable: angioplastia pulmonar con balón (BPA)** + fármacos. **Riociguat** está recomendado en CTEPH inoperable o con PH persistente/recurrente tras la PEA; el treprostinil SC es otra opción con evidencia.
- **Anticoagulación de por vida** en TODOS los pacientes con CTEPH (a diferencia de la HAP). Estudia **síndrome antifosfolípido;** si está presente, anticoagula con **antagonistas de vitamina K.**
- Frecuente el **abordaje multimodal** (PEA + BPA + fármacos) en casos complejos o con PH residual.

09 Medidas generales

- **Anticoagulación selectiva:** de por vida en CTEPH; en HAP **no se recomienda de rutina** (puede ser dañina) – individualízala.
- **Diuréticos** ante datos de falla ventricular derecha y retención de líquidos.
- **Oxígeno** de largo plazo si la PaO₂ es **< 8 kPa (60 mmHg)**; también en vuelo si hay hipoxemia a nivel del mar.
- **Rehabilitación/entrenamiento** supervisado en centro con experiencia; corrige **déficit de hierro/anemia**.
- **Evitar el embarazo en HAP** (alta mortalidad materna): consejería y anticoncepción; los antagonistas de endotelina y el riociguat son **teratógenos**. Mantén vacunación al día.

10 Cuándo referir a centro experto

CAJA DE DECISIÓN

Refiere a un **centro experto en PH** ante probabilidad **intermedia/alta** de PH en el eco, factores de riesgo para HAP o antecedente de embolia pulmonar, y siempre ante **signos de PH severa o disfunción ventricular derecha. Toda HAP (grupo 1) y toda CTEPH (grupo 4) se manejan en centro experto:** ahí se hace el cateterismo, se estratifica el riesgo, se decide la terapia combinada y se valora cirugía/trasplante. No inicies terapia dirigida fuera de ese circuito.

11 Los 5 grupos de un vistazo

Grupo	Qué es	Pista clave	Qué hacer
1 · HAP	Arterial pulmonar (idiopática, heredable, fármacos, conectivopatía, VIH, portal, congénita)	Precapilar pura: PAWP ≤ 15, PVR ≥ 2 UW	Estratifica riesgo + terapia dirigida combinada (3 vías)
2 · izquierda	IC (FEVI reducida o preservada), valvulopatía – la más común	Postcapilar: PAWP > 15	Trata el corazón izquierdo; no fármacos de HAP
3 · pulmonar	EPOC (2.ª causa), restrictiva, hipoventilación, altura	Hipoxemia, DLCO baja, patrón en TC/espirometría	Trata el pulmón + O ₂ ; no fármacos de HAP de rutina
4 · CTEPH	Tromboembólica crónica organizada	Defectos de perfusión no coincidentes en V/Q	Endarterectomía (curable) ; si no, BPA + riociguat; anticoagula de por vida
5 · misceláneo	Hematológico, sarcoidosis, metabólico, ERC	Mecanismo no claro o multifactorial	Trata la enfermedad de base; centro experto

LO QUE SÍ FUNCIONA – CHECKLIST HIPERTENSIÓN PULMONAR

- ✓ Define con **PAPm > 20 mmHg**; separa **pre** (PAWP ≤ 15, PVR ≥ 2 UW) de **postcapilar** (PAWP > 15).
- ✓ Tamiza con **eco (TRV > 2.8 m/s)**; confirma siempre con **cateterismo derecho** (estándar de oro).
- ✓ Descarta primero **cardiopatía izquierda** y **pulmón**; haz **V/Q** para excluir CTEPH.
- ✓ **No uses fármacos de HAP en grupo 2 o 3** – trata la causa de base.
- ✓ HAP: **estratifica riesgo** y combina antagonista de endotelina + PDE5i (± prostaciclina si alto riesgo).
- ✓ CTEPH: **endarterectomía** (curable) + anticoagulación de por vida; inoperable → BPA + riociguat.

PARA LLEVAR A LA GUARDIA

- PH = **PAPm > 20 mmHg**; lo que decide es **pre** (PAWP ≤ 15, PVR ≥ 2 UW) vs **postcapilar** (PAWP > 15).
- El **cateterismo derecho** confirma; el eco solo tamiza (TRV > 2.8 m/s).
- El **grupo 2 (cardiopatía izquierda) es el más común**; **no** lo trates con fármacos de HAP – empeoran.
- HAP: **riesgo (bajo <5% / intermedio 5-10% / alto >10%)** + terapia combinada; CTEPH = **endarterectomía, potencialmente curable**.
- Toda **HAP y CTEPH** van a **centro experto**; en HAP evita el embarazo y la anticoagulación de rutina.