

# HISTORIA DE UN SINCOPE

**M<sup>a</sup> Pilar García Brotons**  
**MIR -3 NEUMOLOGÍA HGUA**



# ENFERMEDAD ACTUAL

- **Varón 40 años** sin hábitos tóxicos.
- En 2003 inicia **disnea de esfuerzo**, progresiva hasta aparecer al caminar por terreno llano. En el mismo año presenta un síncope mientras juega con sus hijos.
- En los meses siguientes presentó 4 nuevos **episodios sincopales** en relación a esfuerzos de intensidad progresivamente menor.
- Se deriva a H referenica para estudio.



# ECOCARDIOGRAFÍA

- **VI no dilatado, con FS conservada.**
- **Dilatación de cavidades derechas, IT severa. Signos de hipertensión arterial pulmonar.**



# ECOCARDIOGRAFÍA

**SOSPECHA  
HIPERTENSIÓN ARTERIAL  
PULMONAR**



CENTRO DE REFERENCIA  
PROVINCIAL DE  
HIPERTENSIÓN  
PULMONAR

# **ANTECEDENTES PERSONALES**

- **No HTA, DLP ni DM. Sobrepeso.**
- **Nunca ha fumado. Niega etilismo.**
- **Sin historia de disnea de esfuerzo hasta la enfermedad actual.**
- **No antecedentes familiares que sugieran HP.**
- **Roncador habitual sin hipersomnia diurna.**
- **Apendicectomía en la infancia. Craneoplastia frontoparietal dcha a los 27 años tras accidente de tráfico sin secuelas.**
- **No tratamiento farmacológico habitual.**

# EXPLORACIÓN FÍSICA

- Eupneico en reposo.
- Peso 91 kg. Talla 175 cm. IMC: 29,73
- TA 130/85 FC 80 FR 16.
- Discreta ingurgitación yugular a 45°.
- AC: 4º ruido, soplo sistólico en mesocardio II/VI.
- AP: MVC
- No edemas en MMII.





# CLASIFICACIÓN HIPERTENSION PULMONAR

## **GRUPO 2: Hipertensión pulmonar secundaria a patología del corazón izquierdo.**

Disfunción ventricular sistólica / diastólica izquierda  
Patología valvular  
Patologías congénitas / afluencia cardíaca izquierda adquirida

## **GRUPO 1: Hipertensión arterial pulmonar.**

1.1 HAP idiopática.

1.2 HAP hereditaria.

1.2.1 BMPR2

1.2.2 ALK-1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3

1.2.3 Desconocido

1.3 HAP inducida por drogas y toxinas.

1.4 HAP asociada a:

1.4.1 Conectivopatías

1.4.2 Infección por VIH

1.4.3 Hipertensión portal

1.4.4 Enfermedades congénitas cardíacas

1.4.5 Esquistosomiasis

## **GRUPO 3: Hipertensión pulmonar secundaria a patología pulmonar y/o hipoxia.**

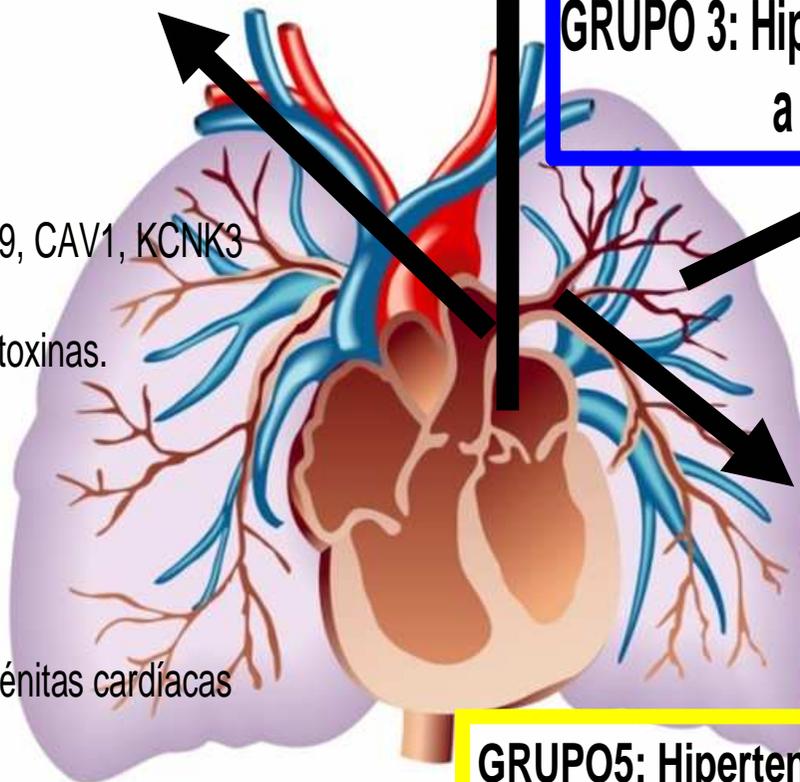
EPOC / EPID

SAHS

Patologías con hipoventilación alveolar  
Exposición crónica a altitudes elevadas

## **GRUPO 4: Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (CTEPH)**

## **GRUPO 5: Hipertensión pulmonar de mecanismo desconocido multifactorial.**



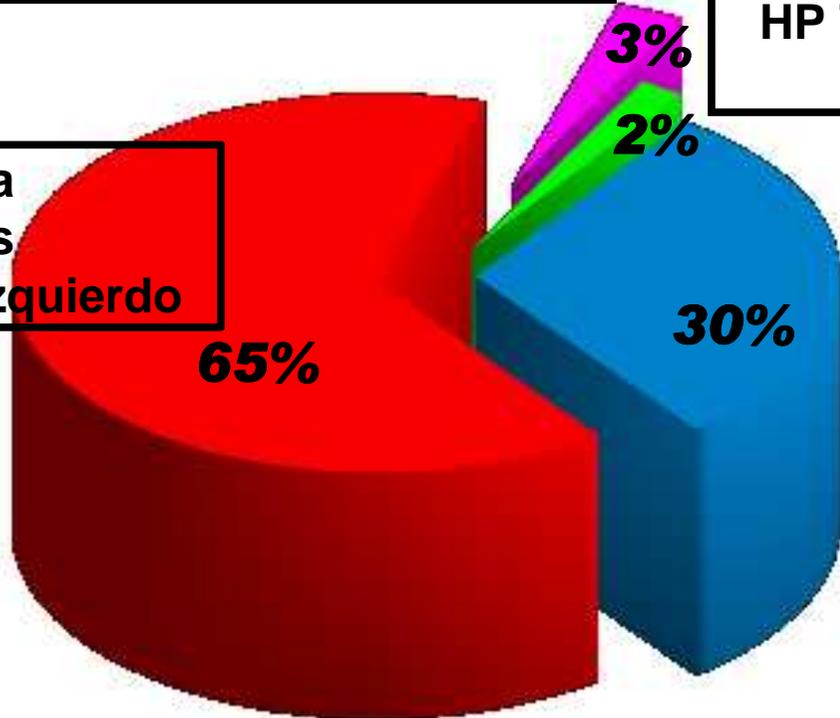
# Significado de las causas de HP en la práctica clínica

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

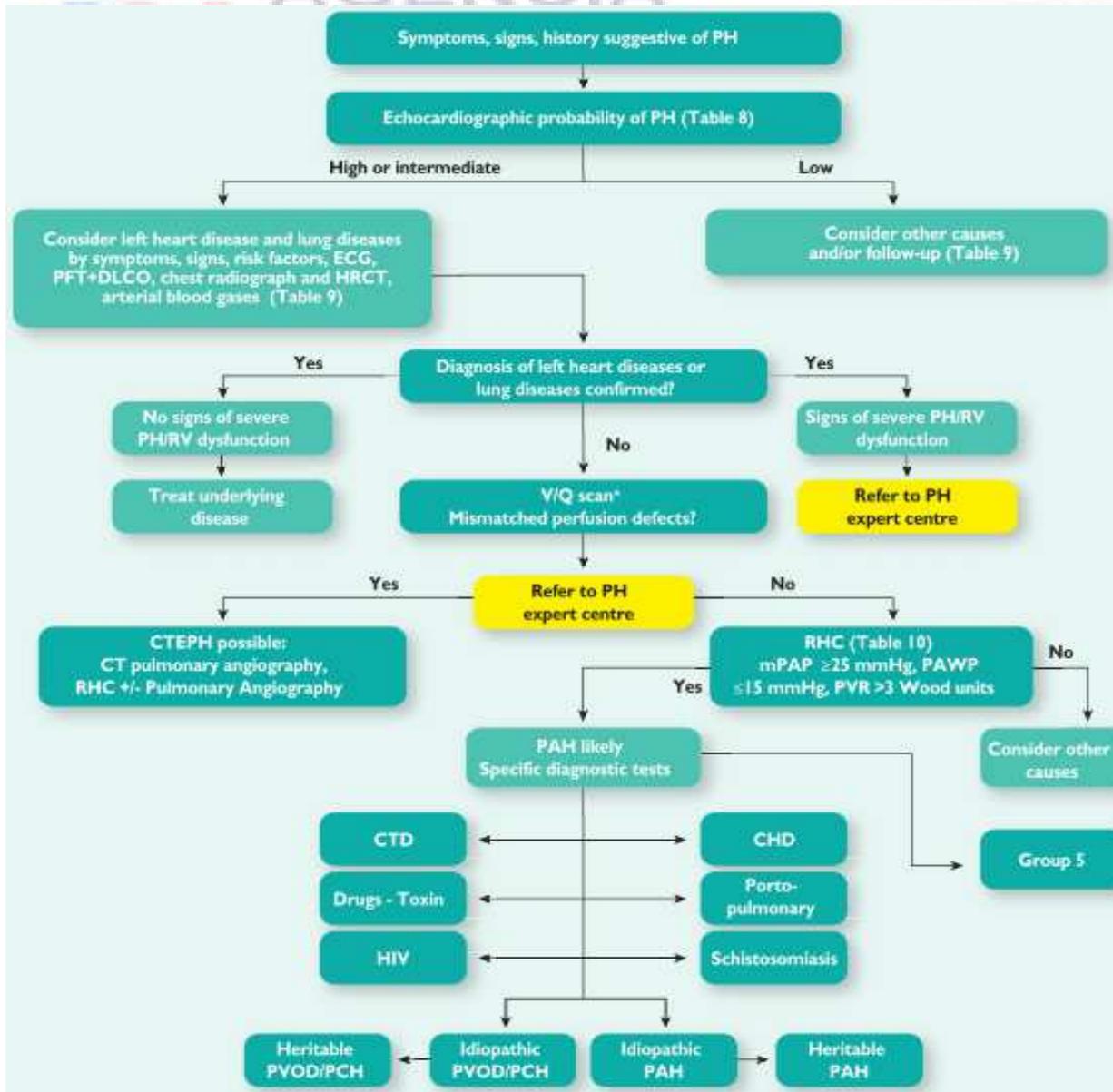
HP Tromboembólica Crónica

HP asociada a enfermedades del corazón izquierdo

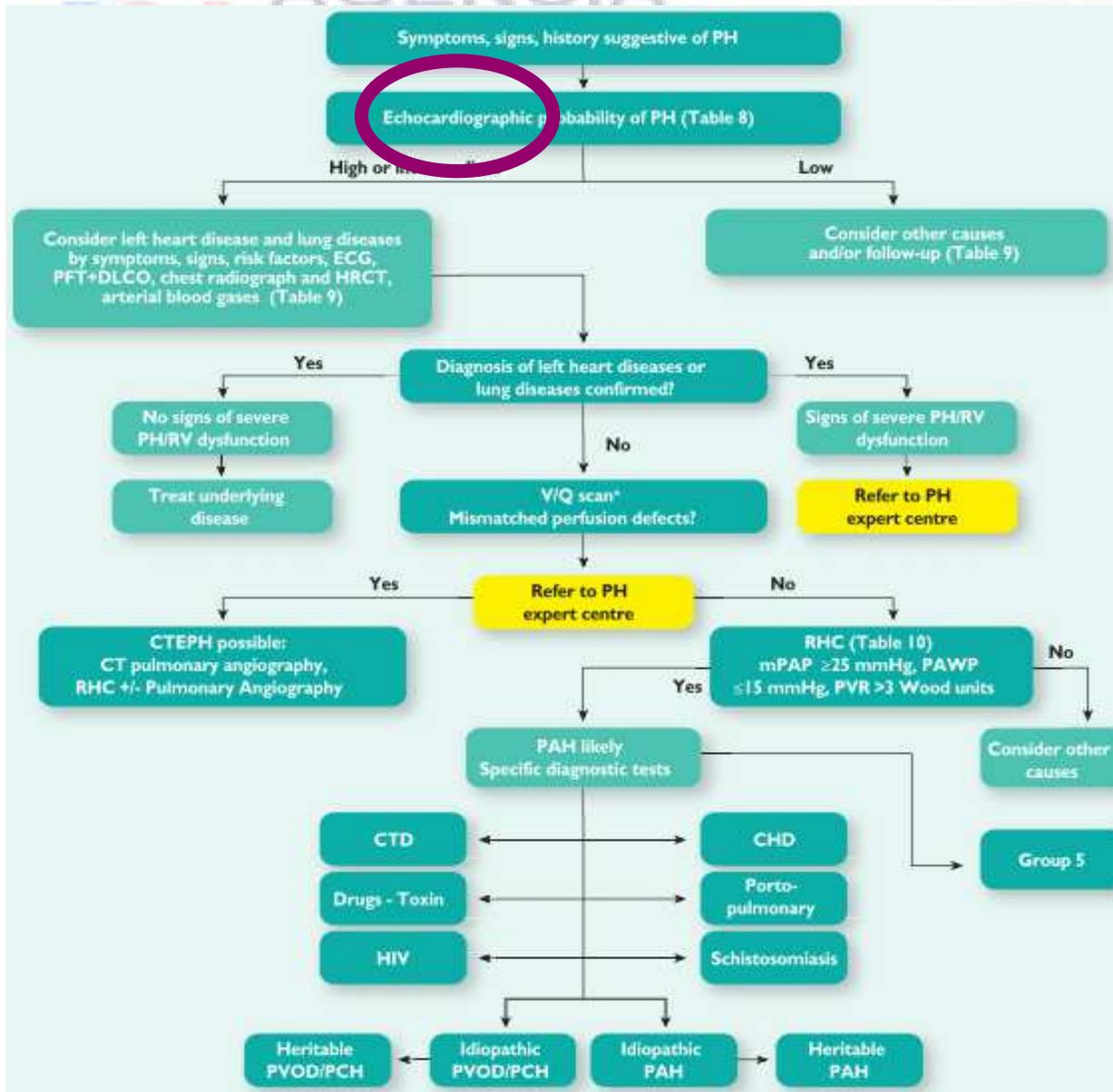
HP asociada a enfermedades pulmonares



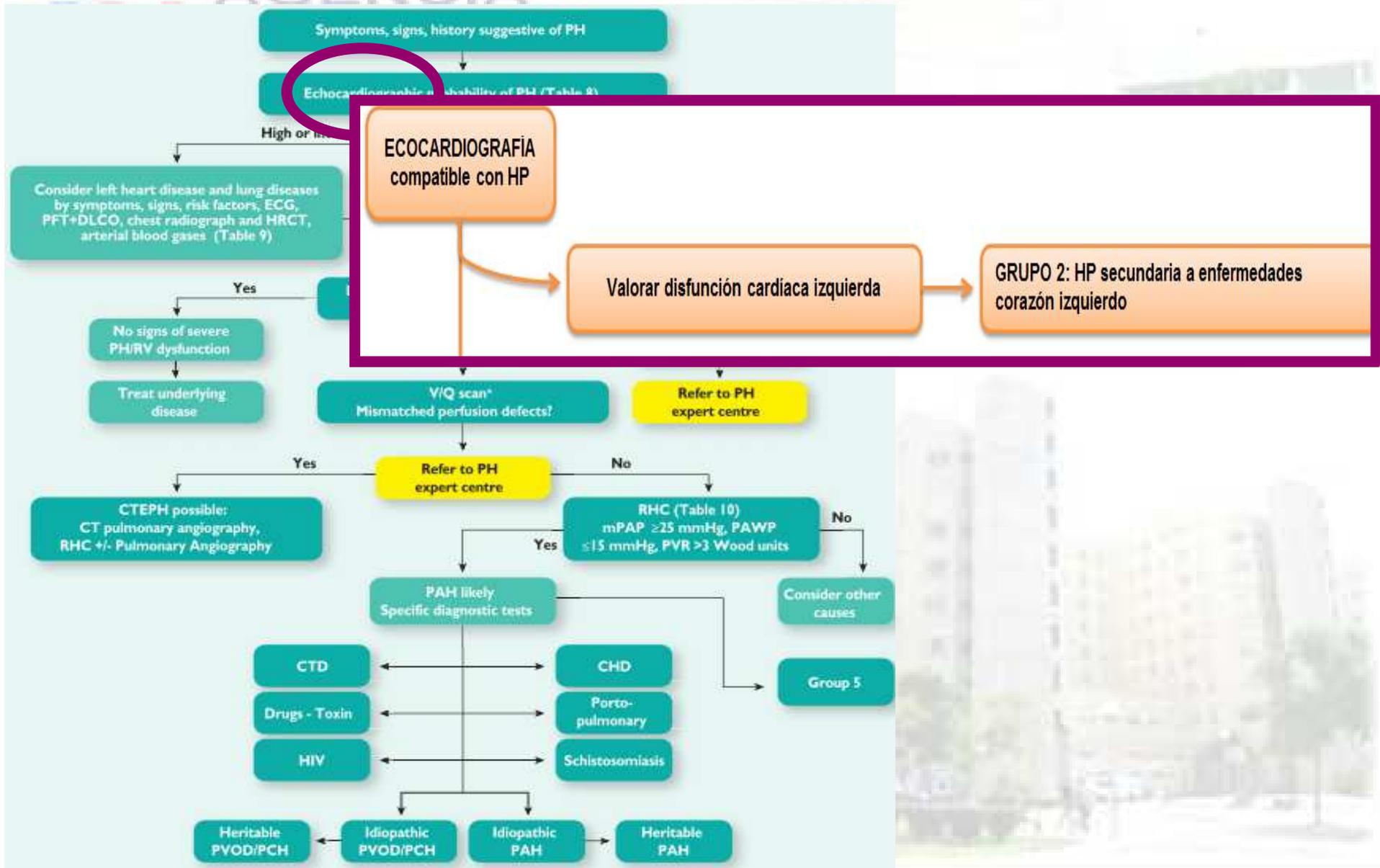
# DIAGNÓSTICO



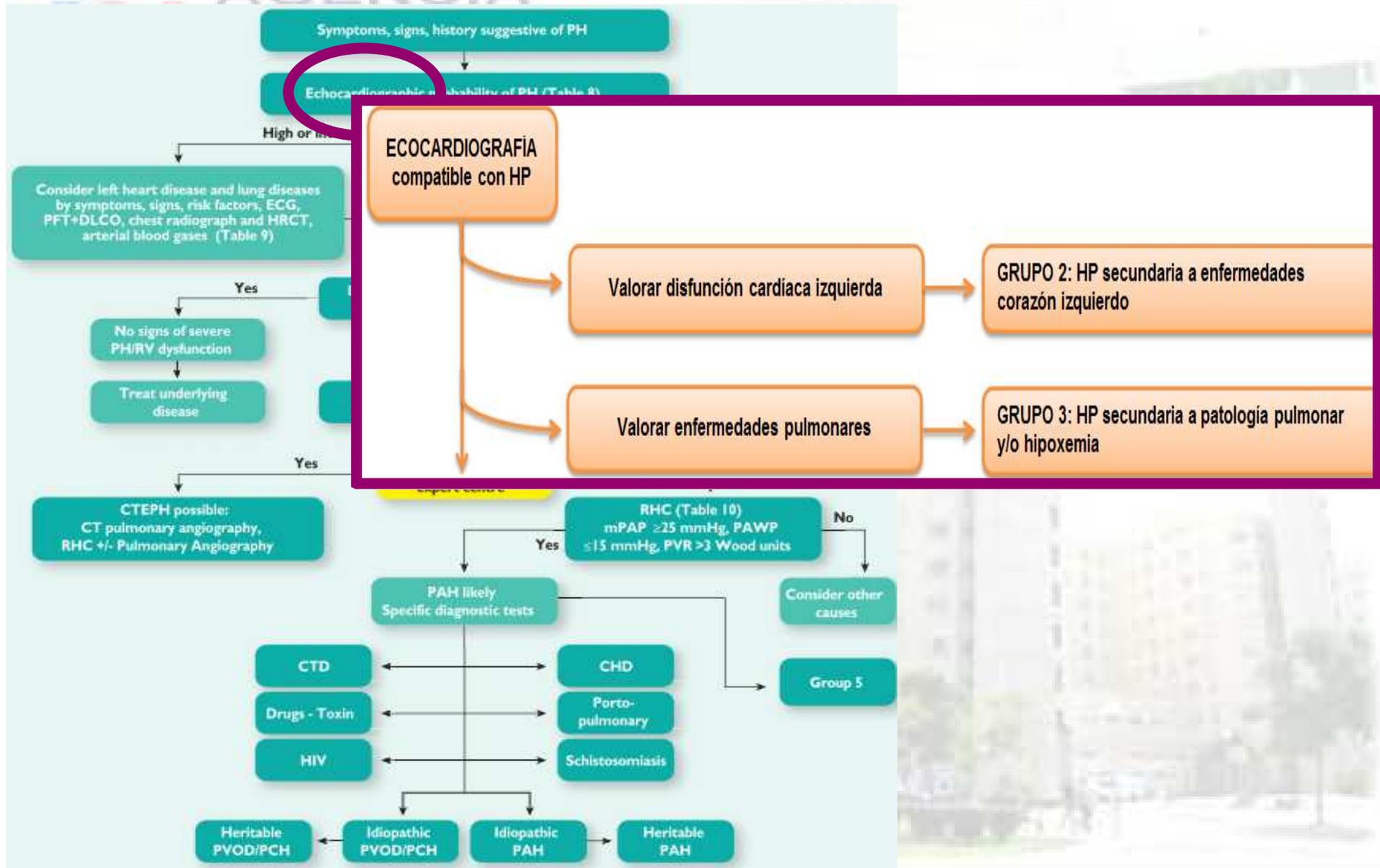
# DIAGNÓSTICO



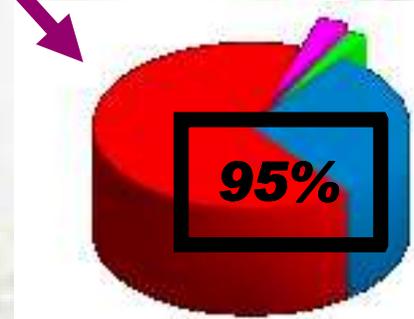
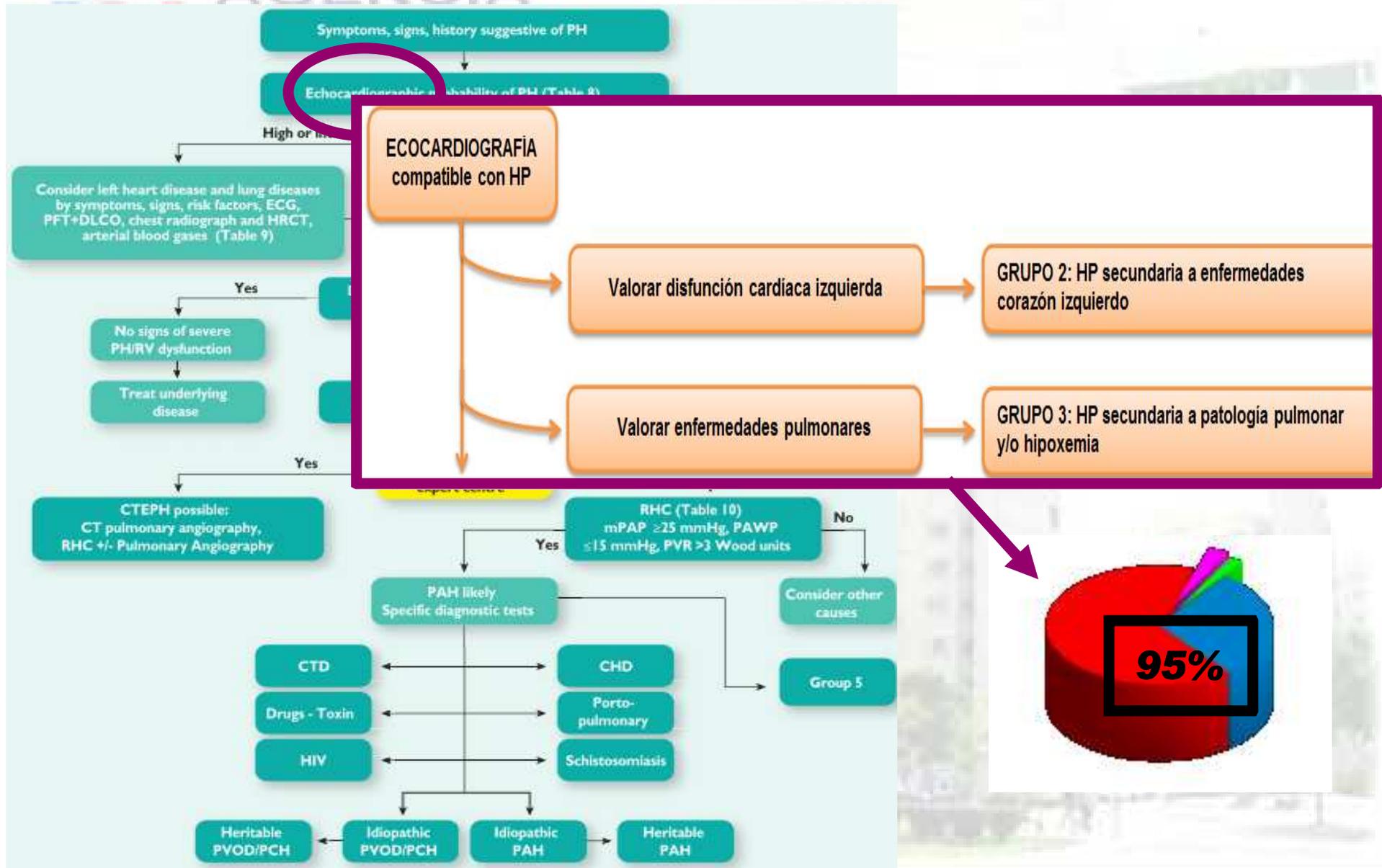
# DIAGNÓSTICO



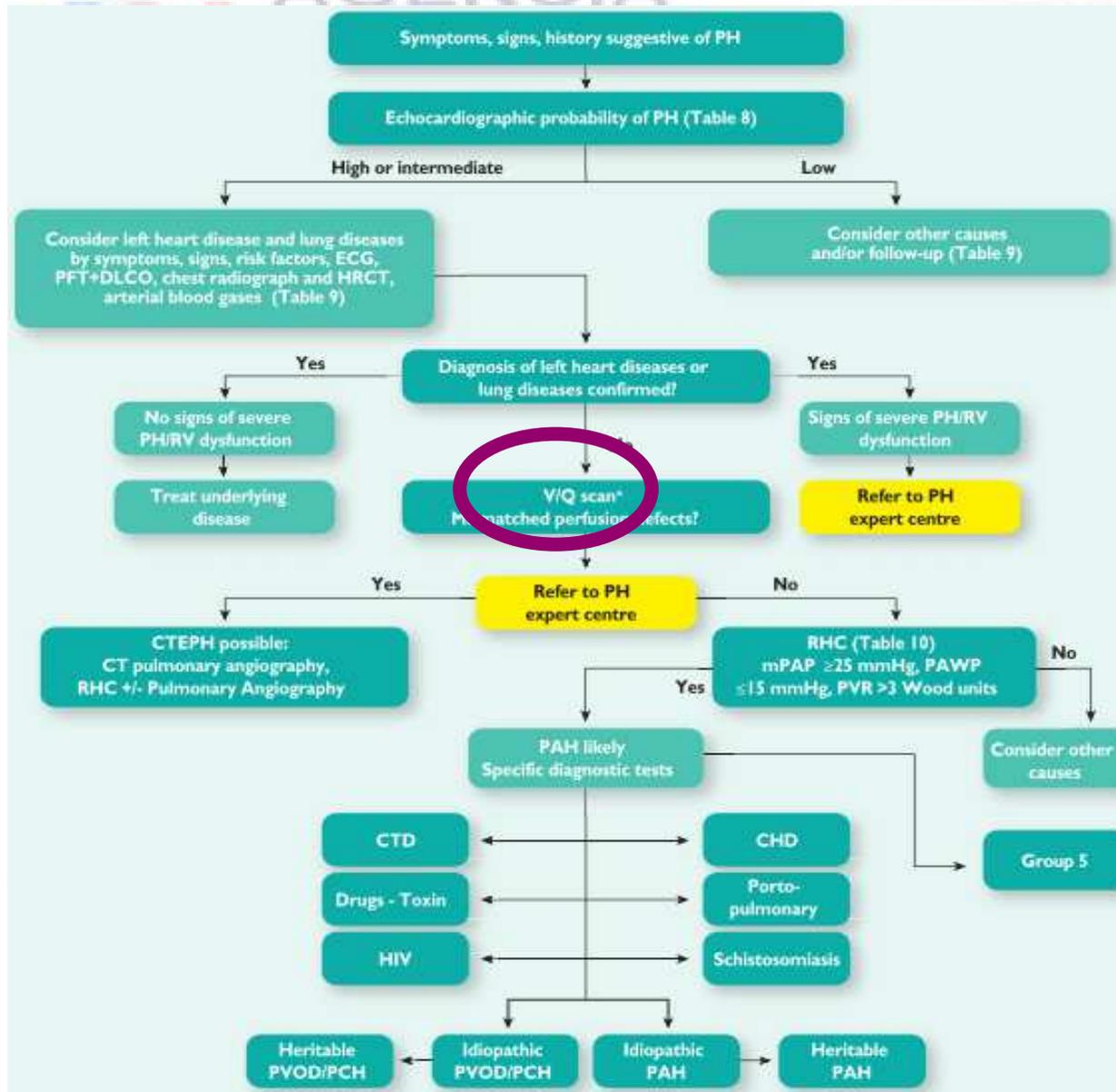
# DIAGNÓSTICO



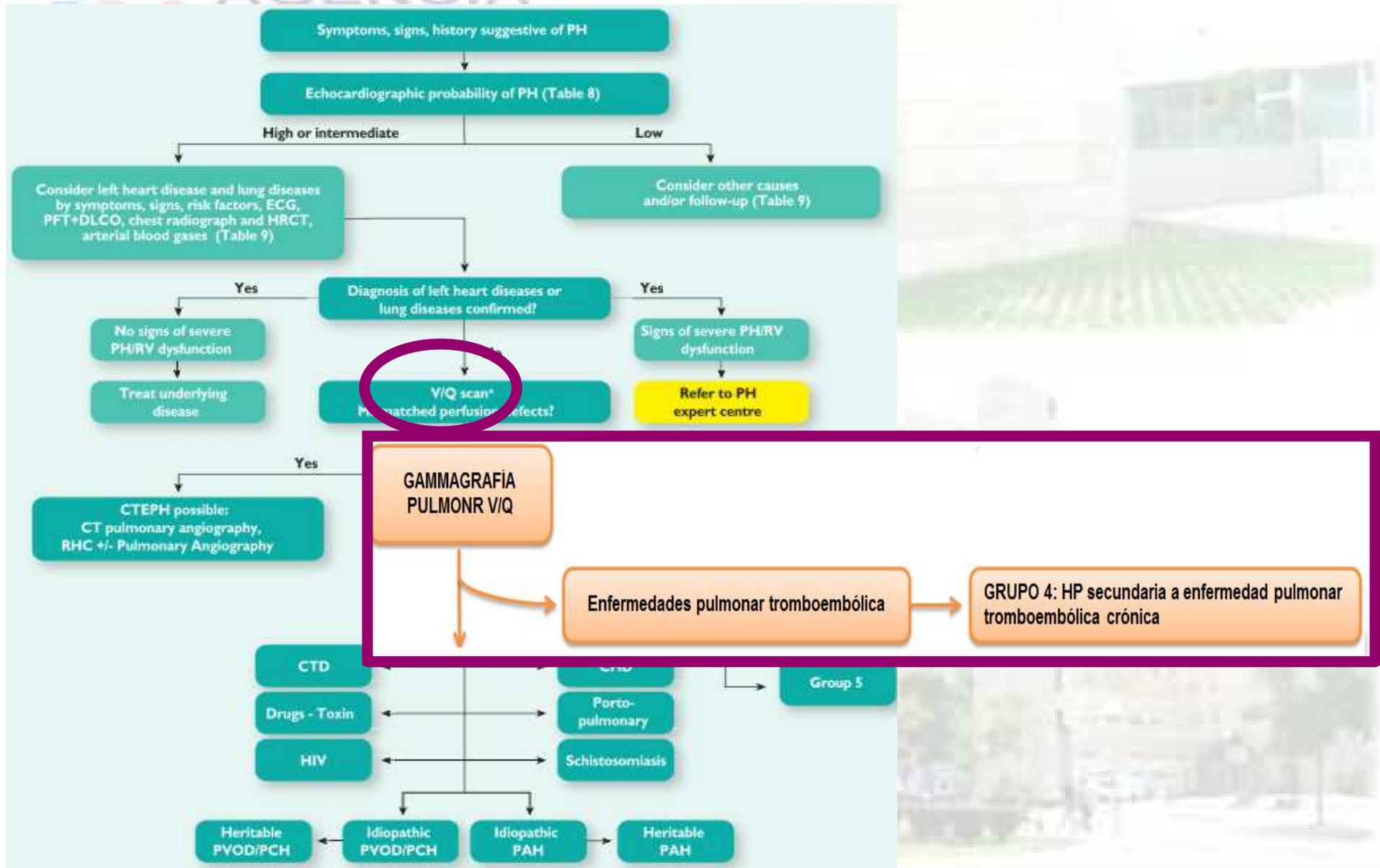
# DIAGNÓSTICO



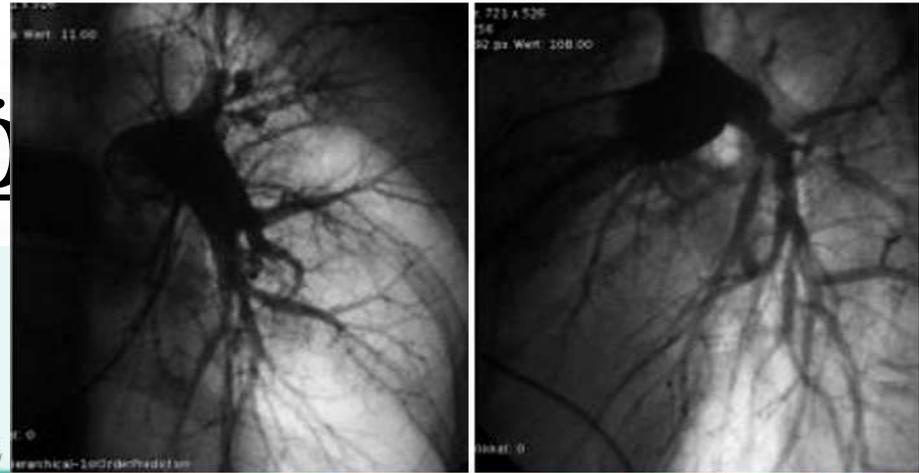
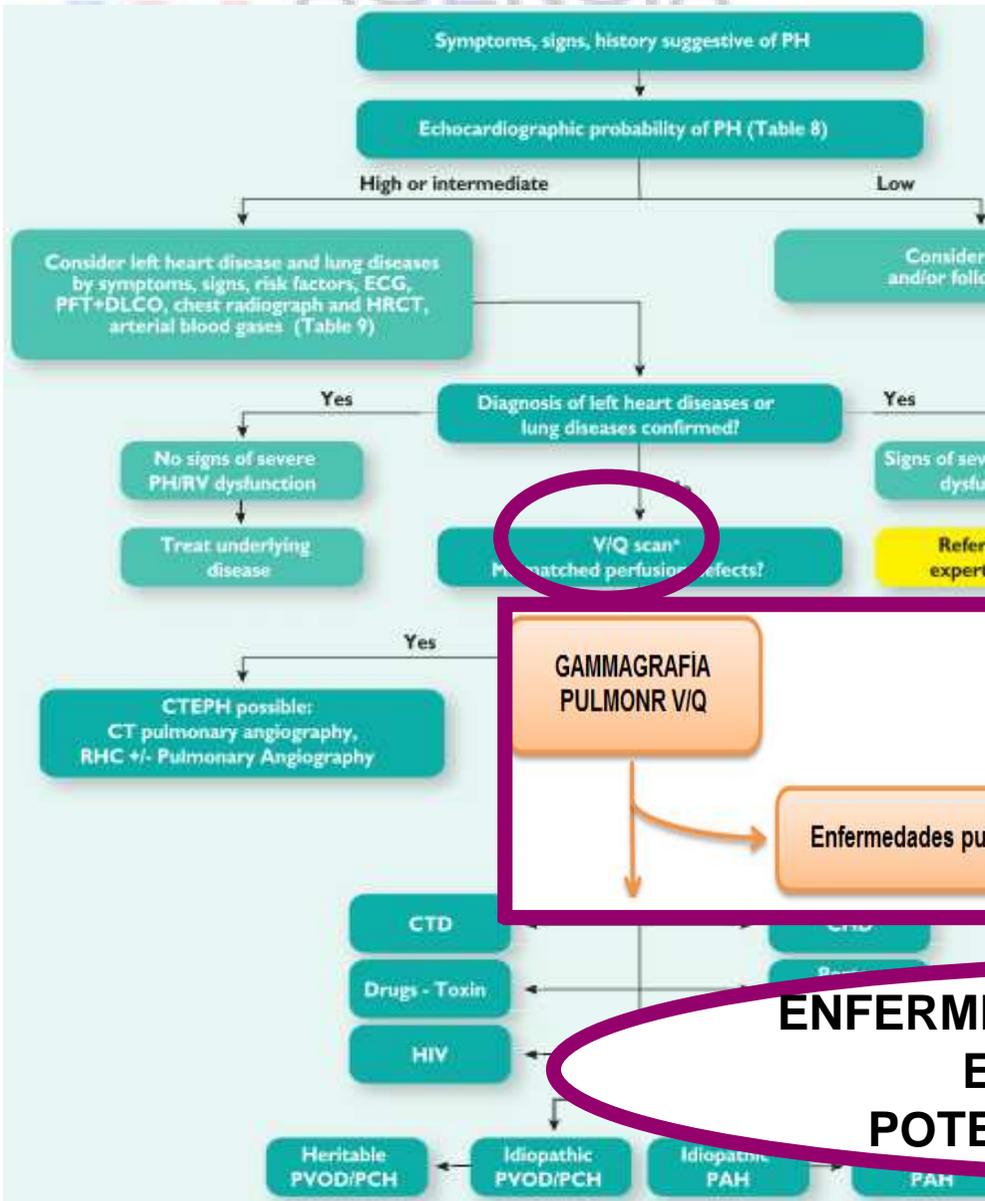
# DIAGNÓSTICO



# DIAGNÓSTICO



# DIAGNÓ



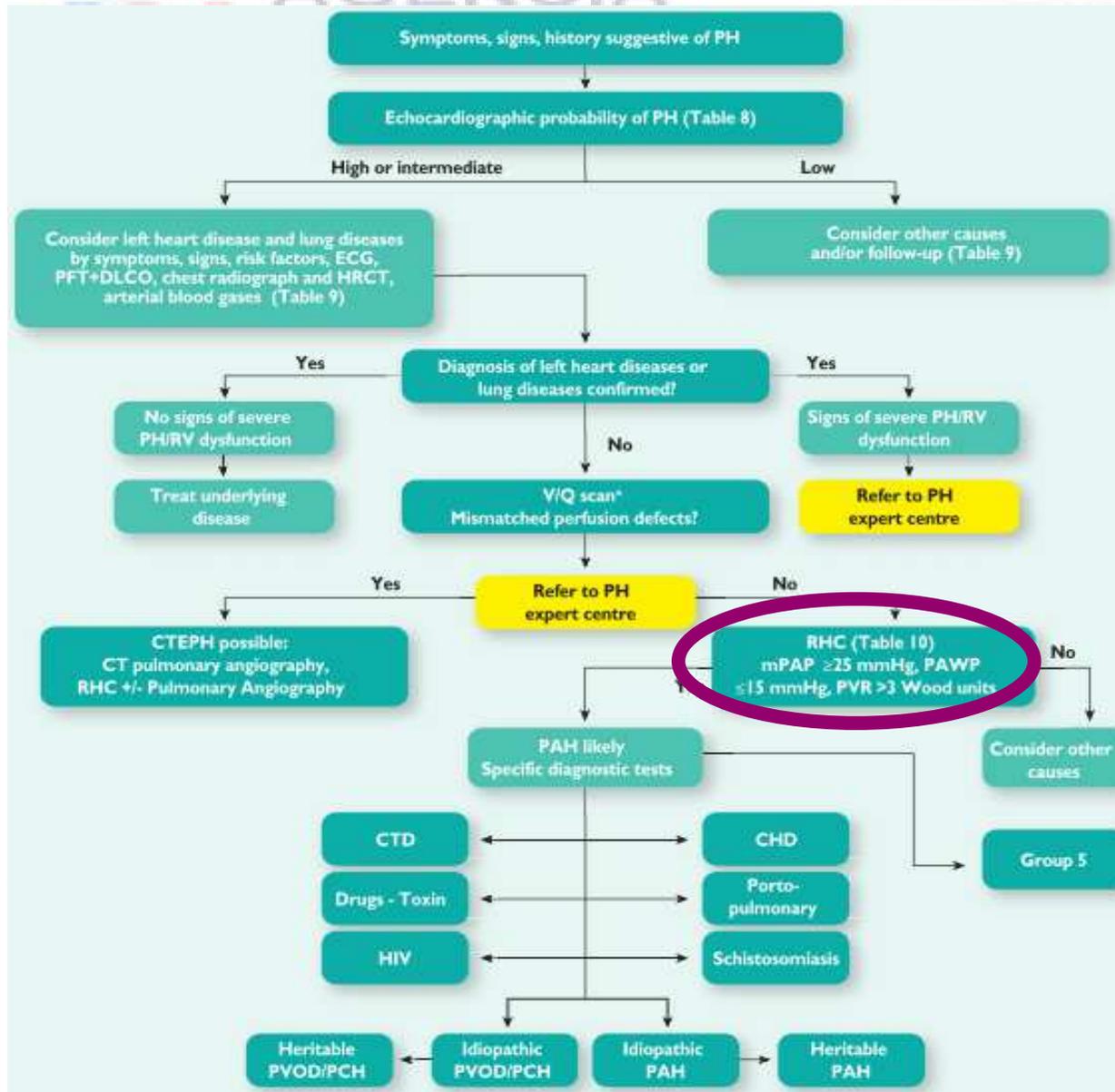
GAMMAGRAFIA PULMONR V/Q

Enfermedades pulmonar tromboembólica

GRUPO 4: HP secundaria a enfermedad pulmonar tromboembólica crónica

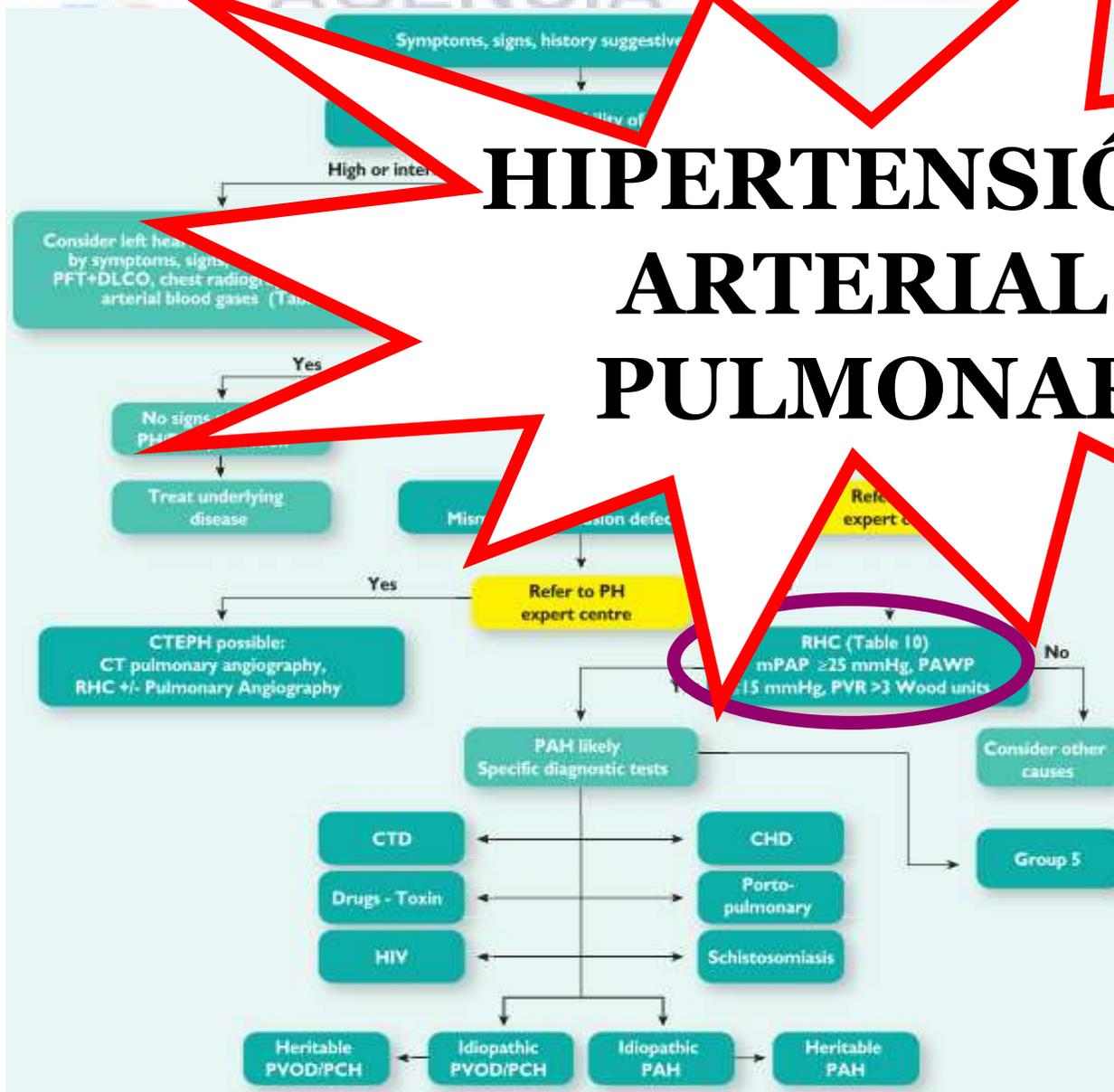
**ENFERMEDAD TRATABLE MEDIANTE ENDARTERECTOMÍA: POTENCIALMENTE CURABLE**

# DIAGNÓSTICO



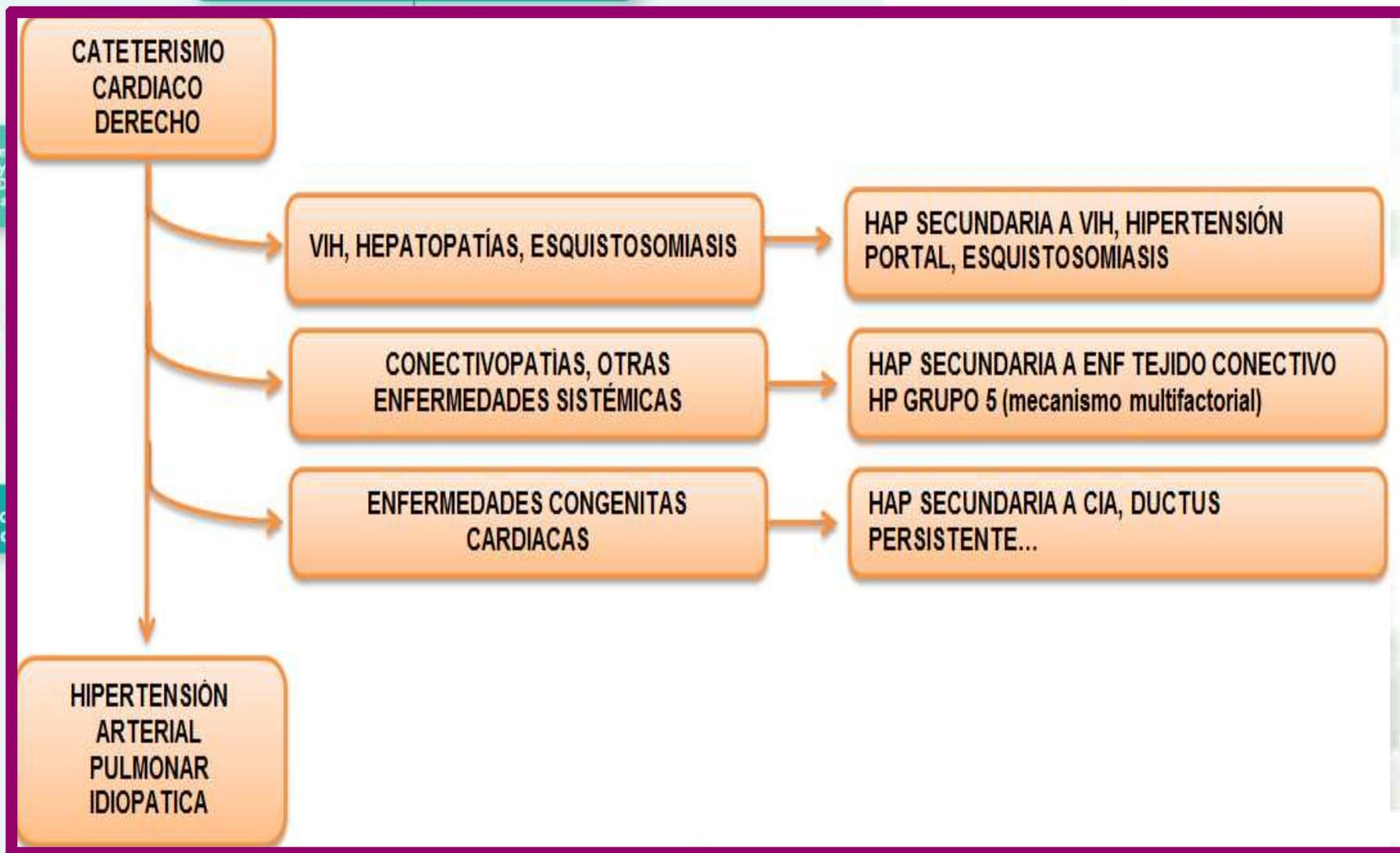
# DIAGNÓSTICO

## HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

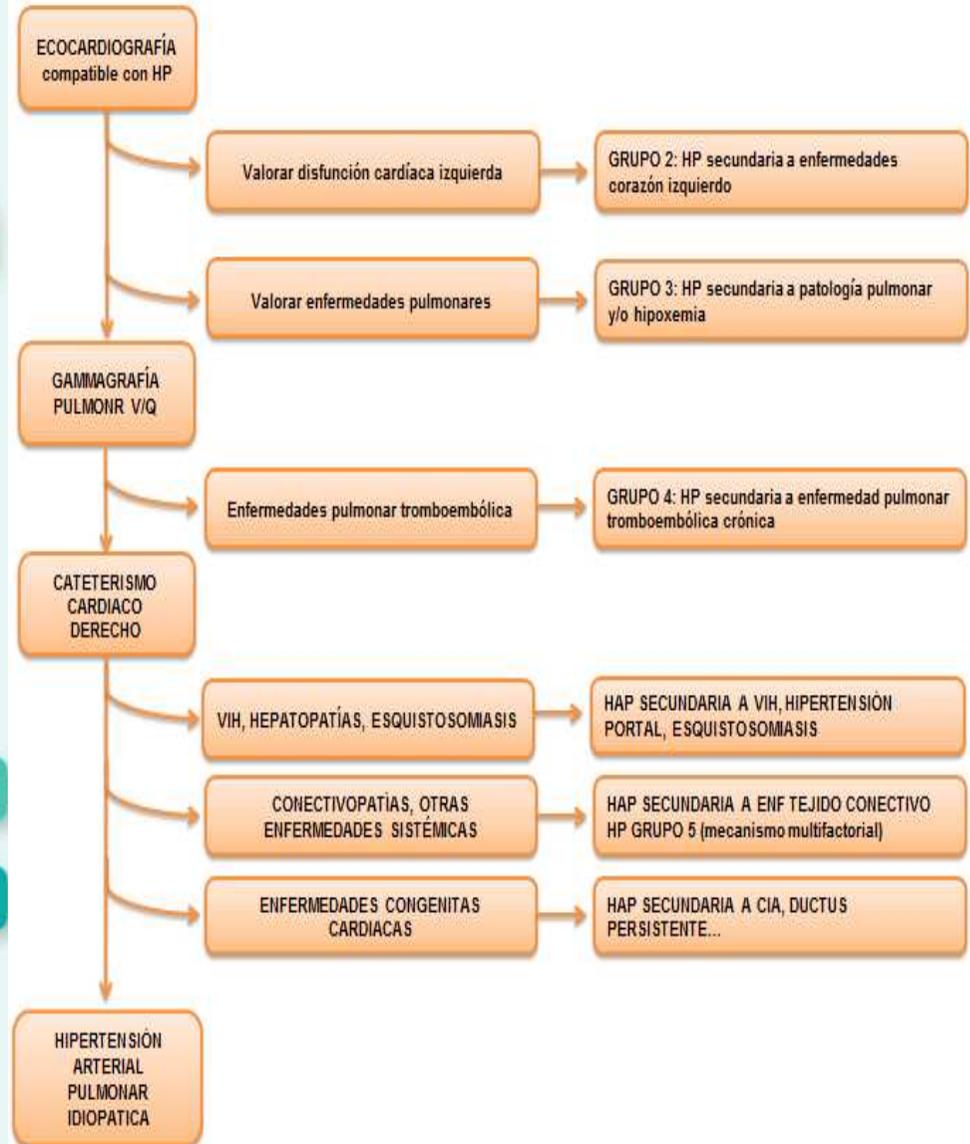
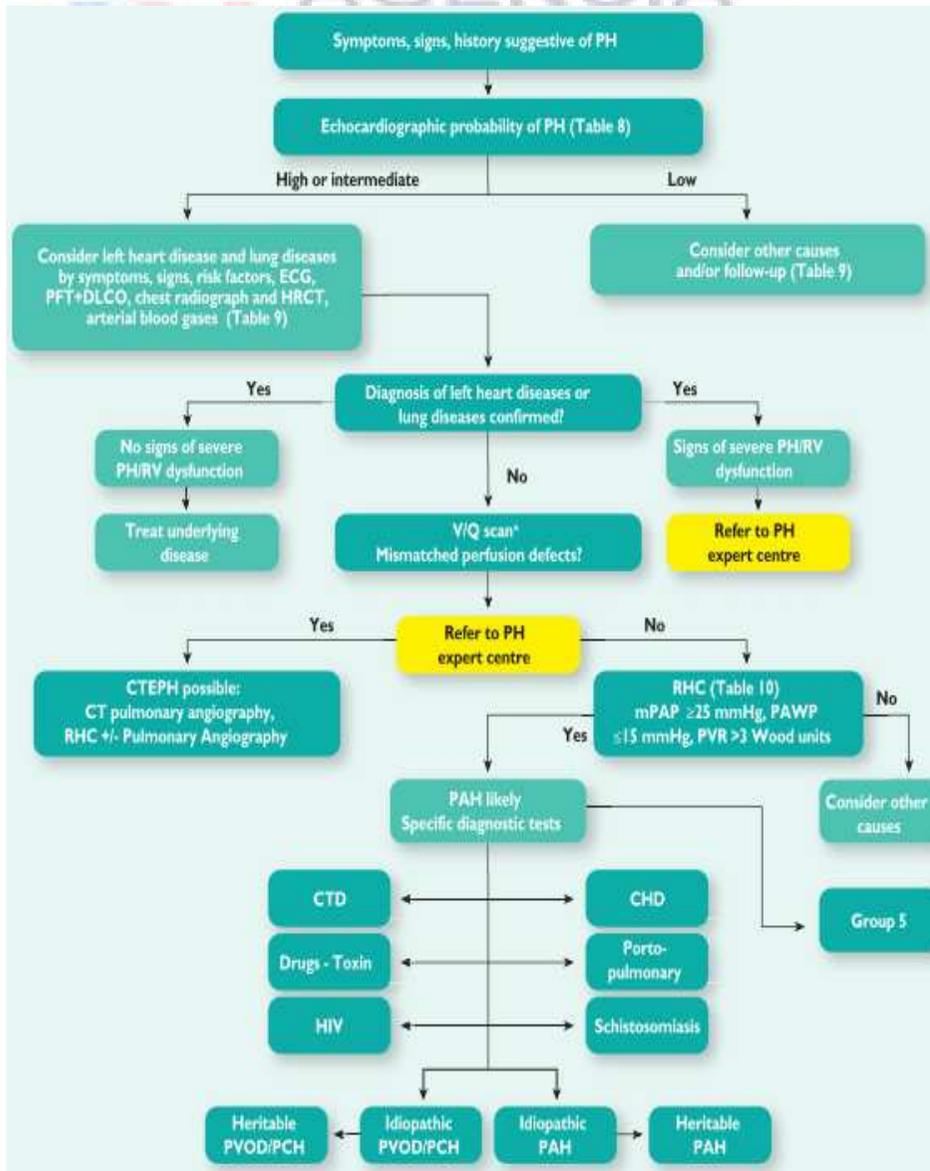


# DIAGNÓSTICO HAP

Symptoms, signs, history suggestive of PH

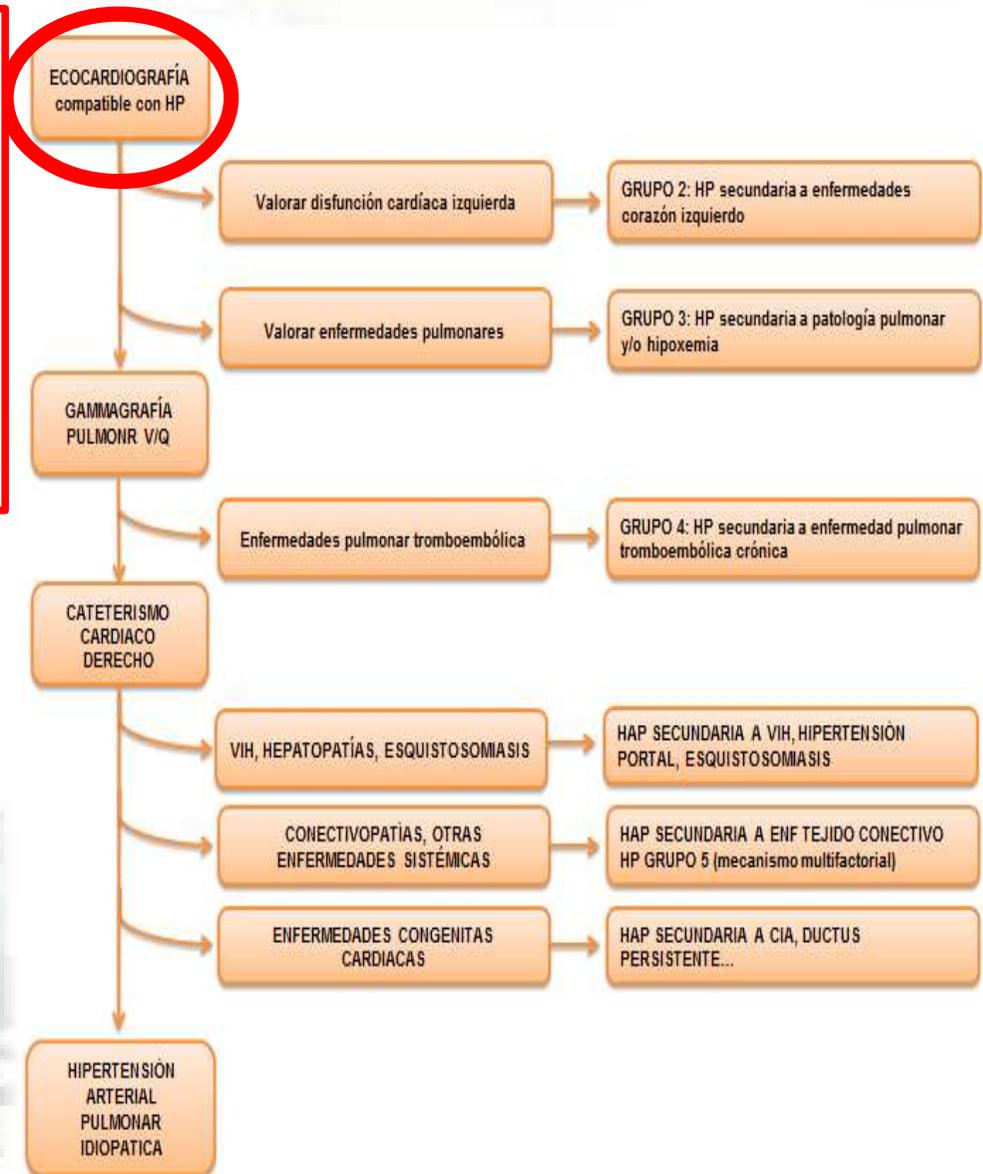


# NUESTRO PACIENTE



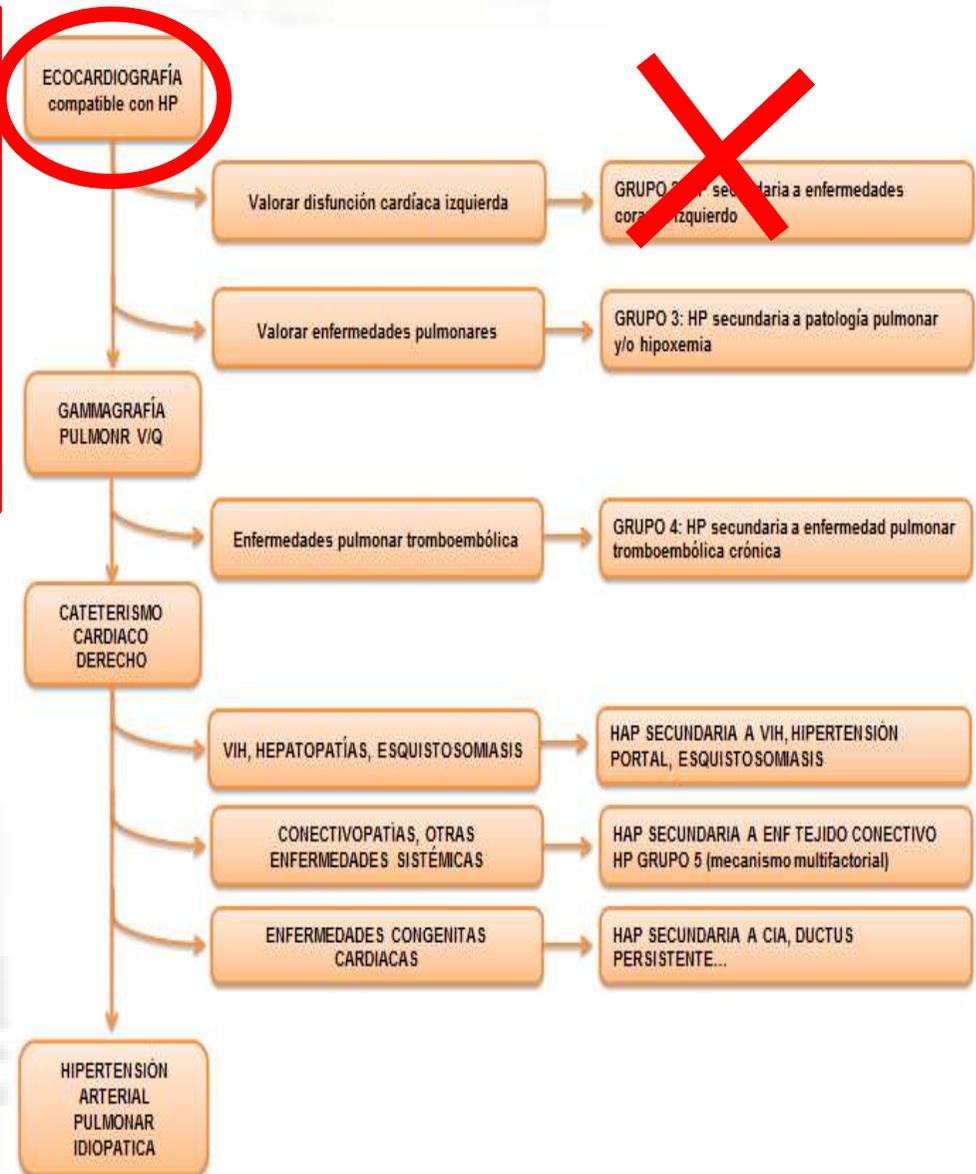
# NUESTRO PACIENTE

VI no dilatado, con FS conservada.  
No valvulopatías.  
Dilatación de cavidades derechas,  
cava y suprahepaticas.  
Movimiento paradójico del septo.  
IT severa. PAPs estimada 106 mmHg  
(gradiente VD-AD 86).



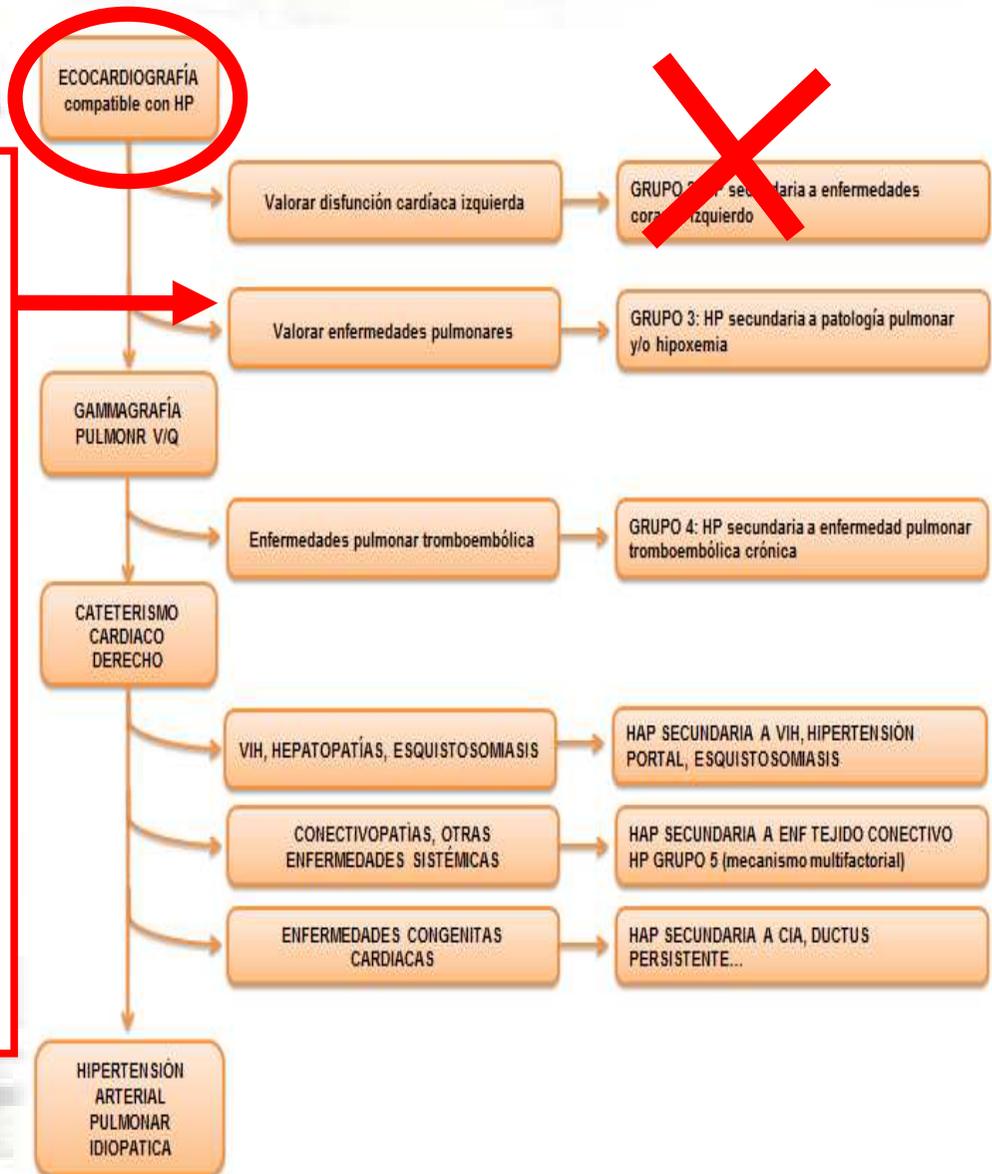
# NUESTRO PACIENTE

VI no dilatado, con FS conservada.  
No valvulopatías.  
Dilatación de cavidades derechas,  
cava y suprahepaticas.  
Movimiento paradójico del septo.  
IT severa. PAPs estimada 106 mmHg  
(gradiente VD-AD 86).



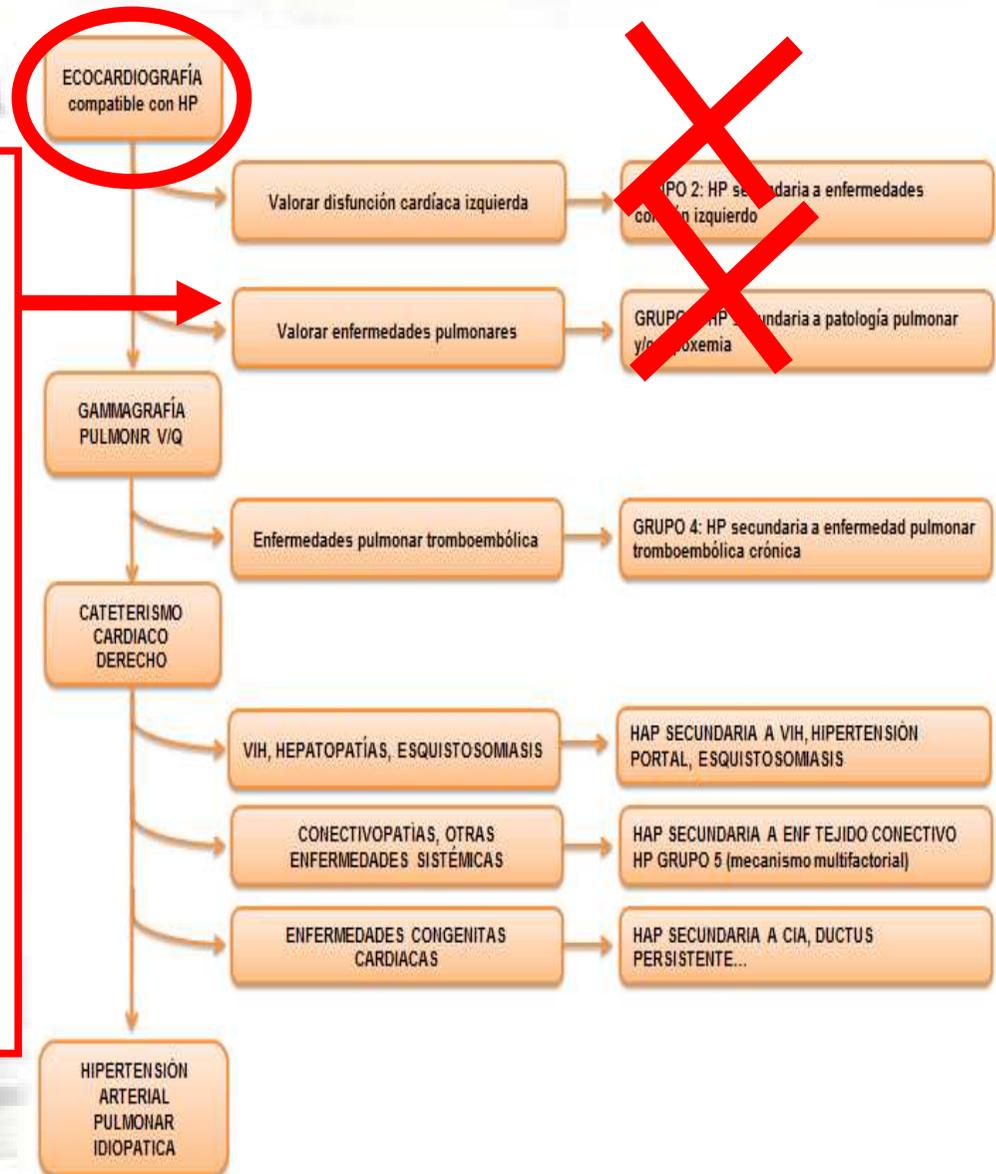
# NUESTRO PACIENTE

- **GAB:**  
pH 7.45, pO<sub>2</sub> 81, pCO<sub>2</sub> 28.9
- **Espirometría:**  
FVC 4660 mL (92%)  
FEV<sub>1</sub> 3850 (94%)
- **Difusión:**  
DLCO 81%
- **TC TORAX:**  
Descarta enfermedad intersticial u otras alteraciones pulmonar.

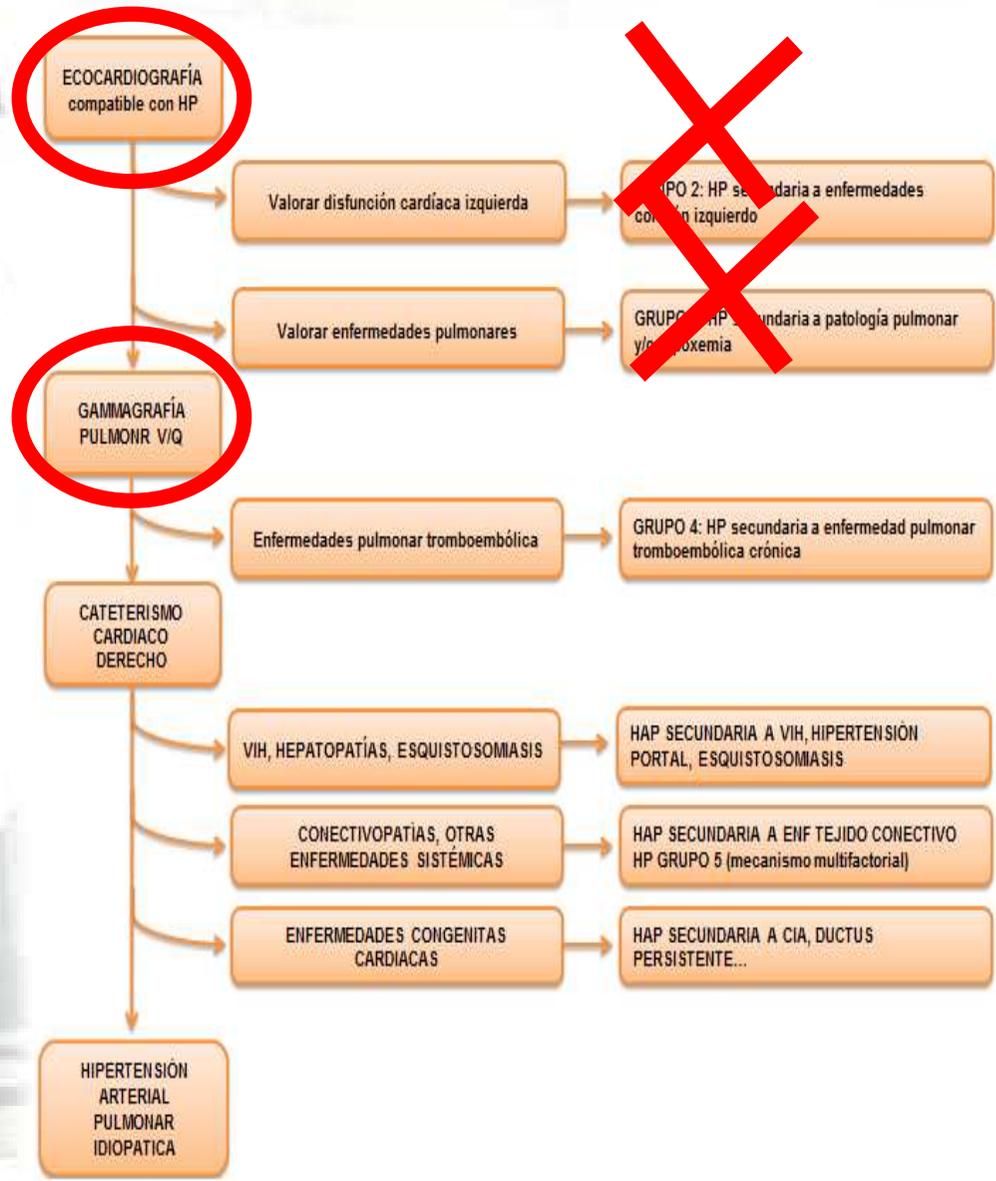


# NUESTRO PACIENTE

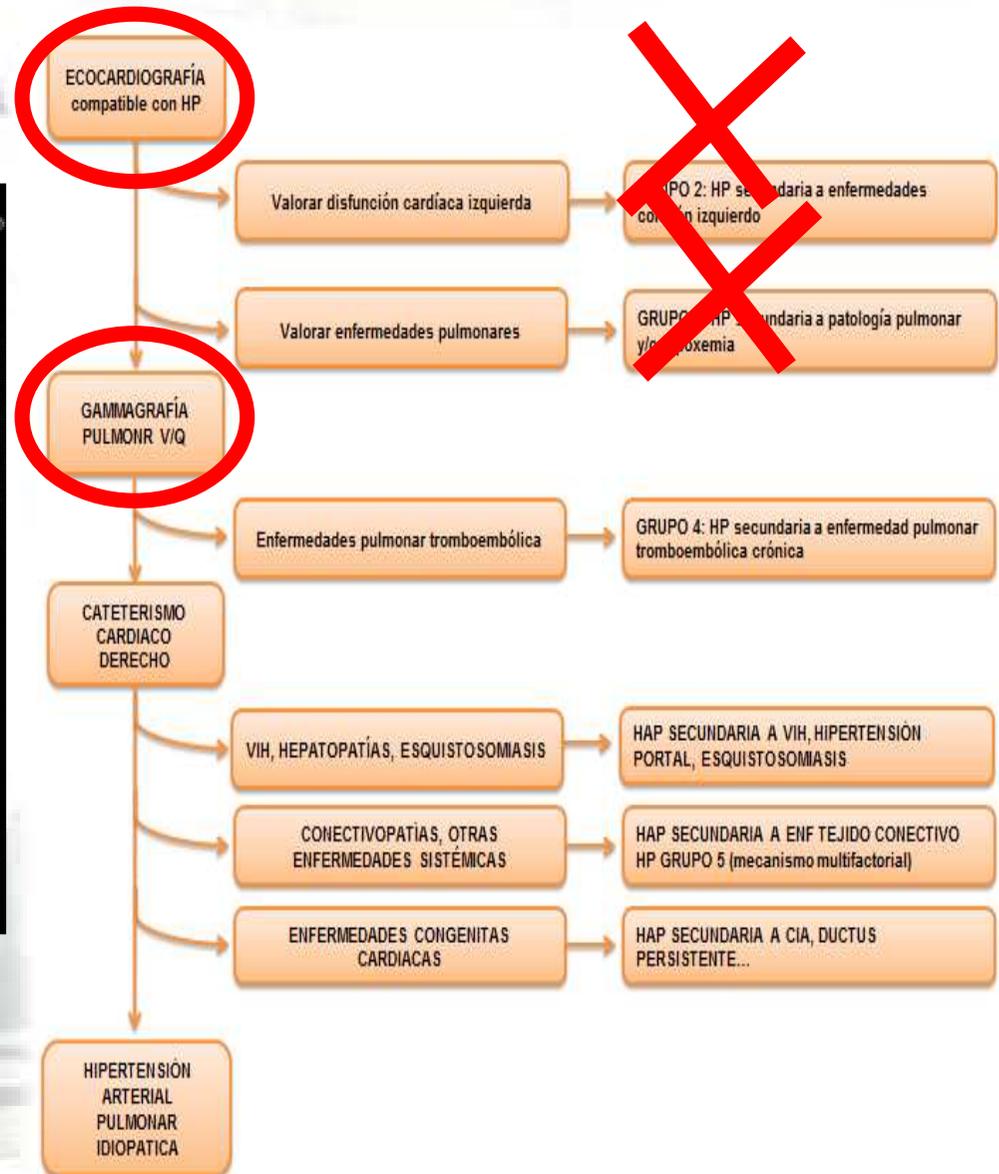
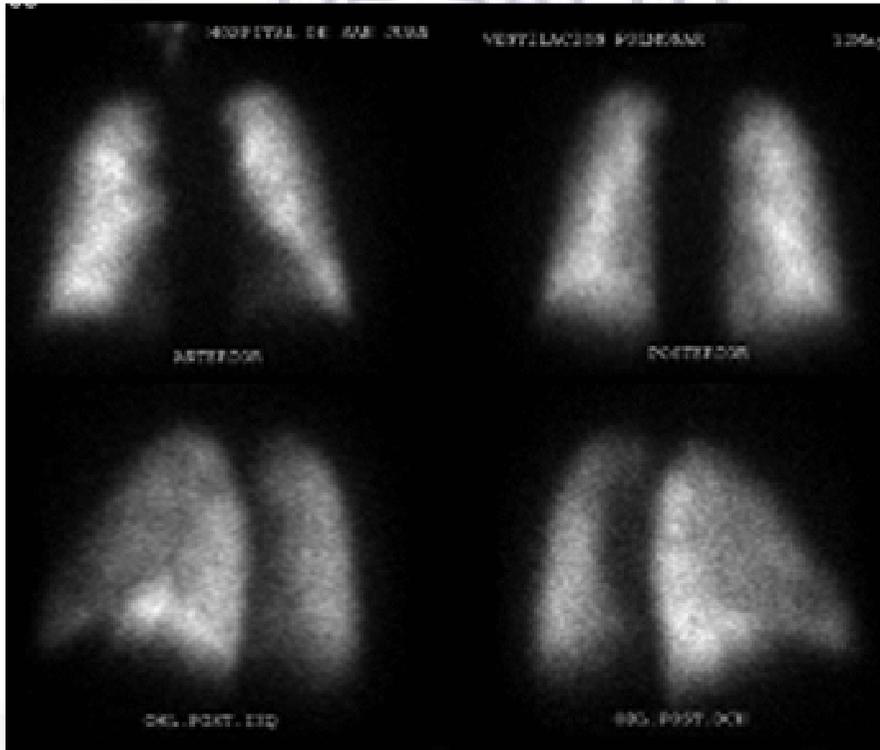
- **GAB:**  
pH 7.45, pO2 81, pCO2 28.9
- **Espirometría:**  
FVC 4660 mL (92%)  
FEV1 3850 (94%)
- **Difusión:**  
DLCO 81%
- **TC TORAX:**  
Descarta enfermedad intersticial u otras alteraciones pulmonar.



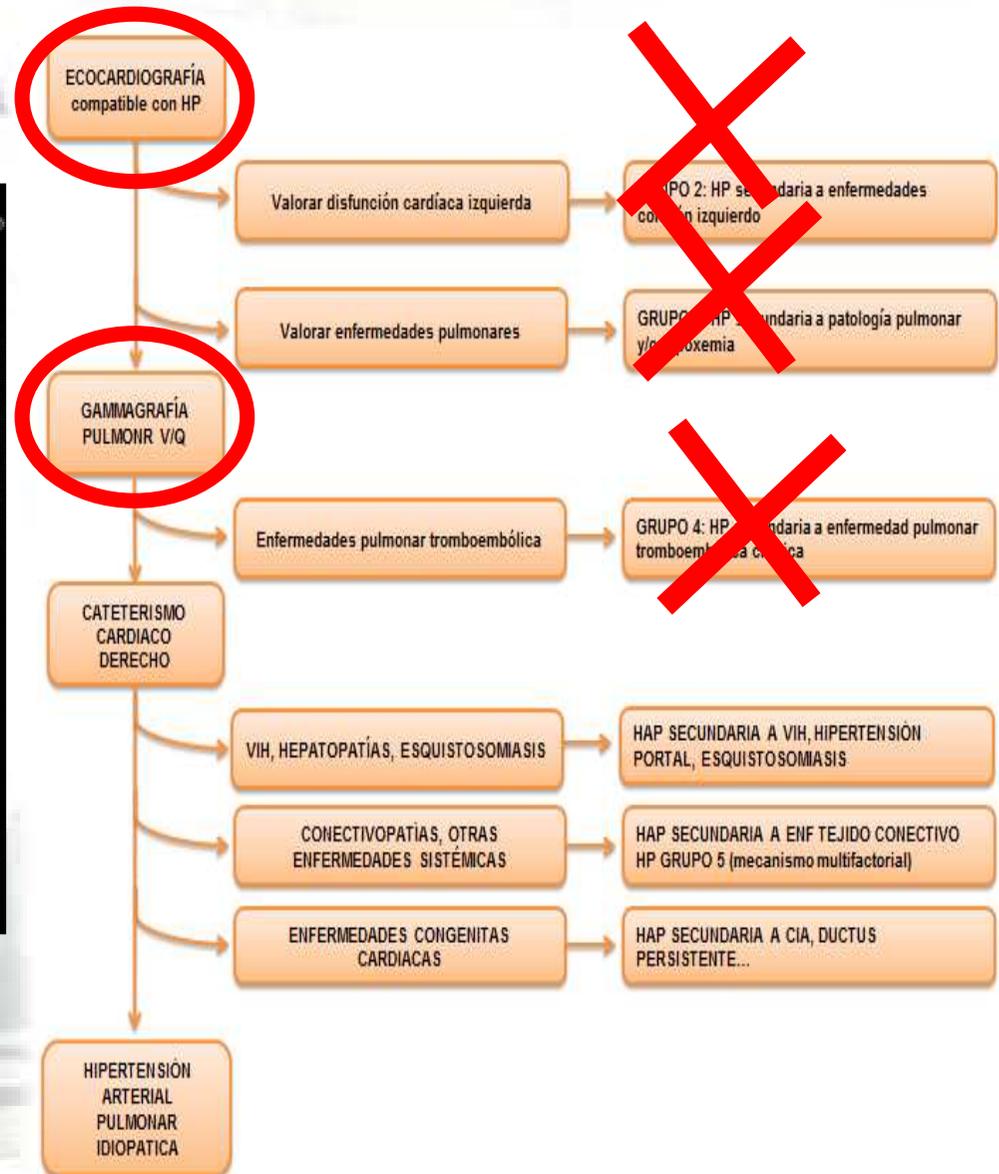
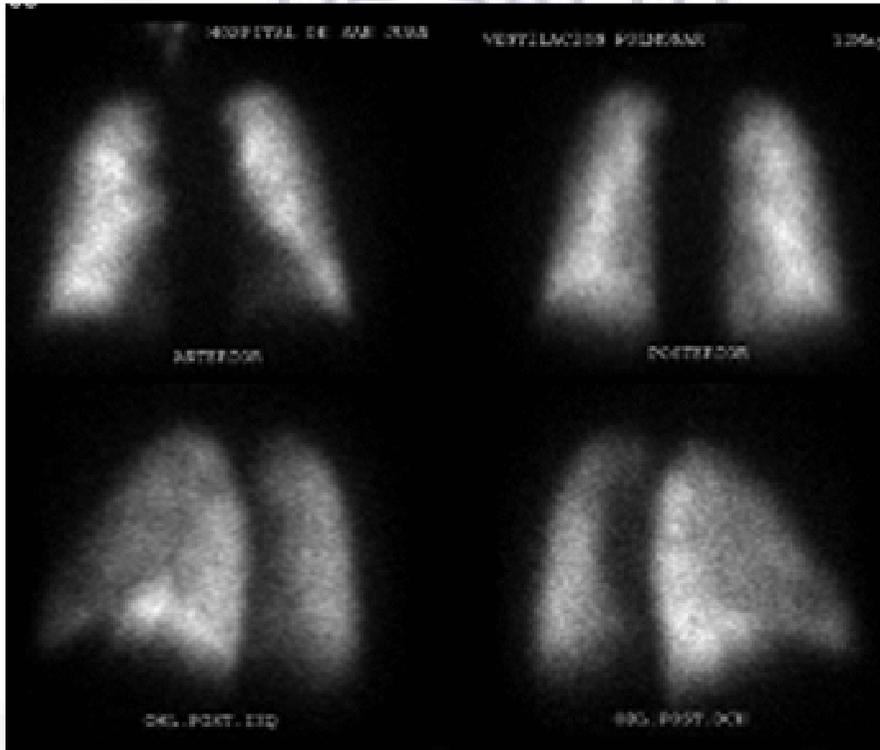
# NUESTRO PACIENTE



# NUESTRO PACIENTE



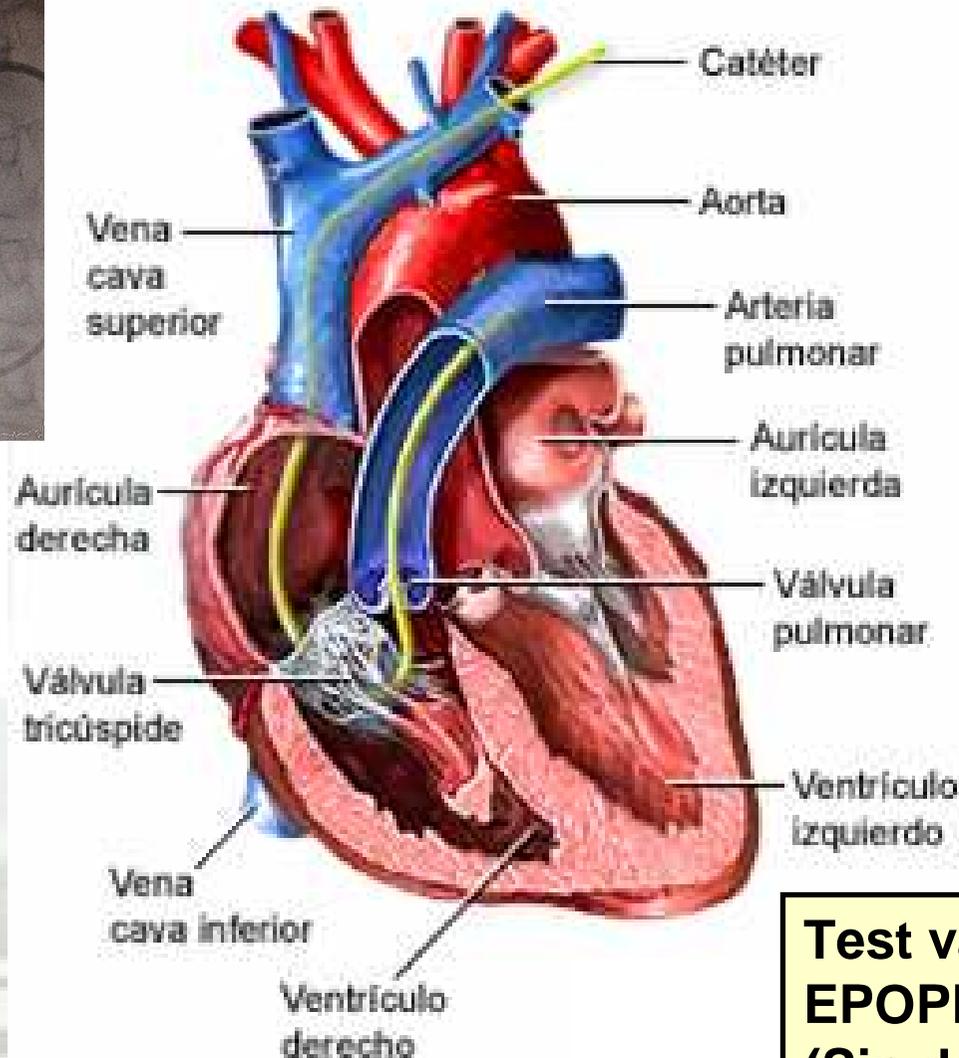
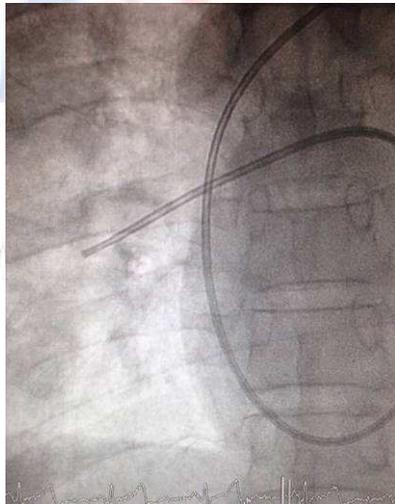
# NUESTRO PACIENTE



# NUESTRO PACIENTE



# NUESTRO CASO: HEMODINÁMICA PULMONAR (2004)



**PAD 14**

**AP:98/55(73)**

**SaO<sub>2</sub>AP: 68%**

**PCP 14**

**CO: 4 l/min**

**CI: 2 l/min/m<sup>2</sup>**

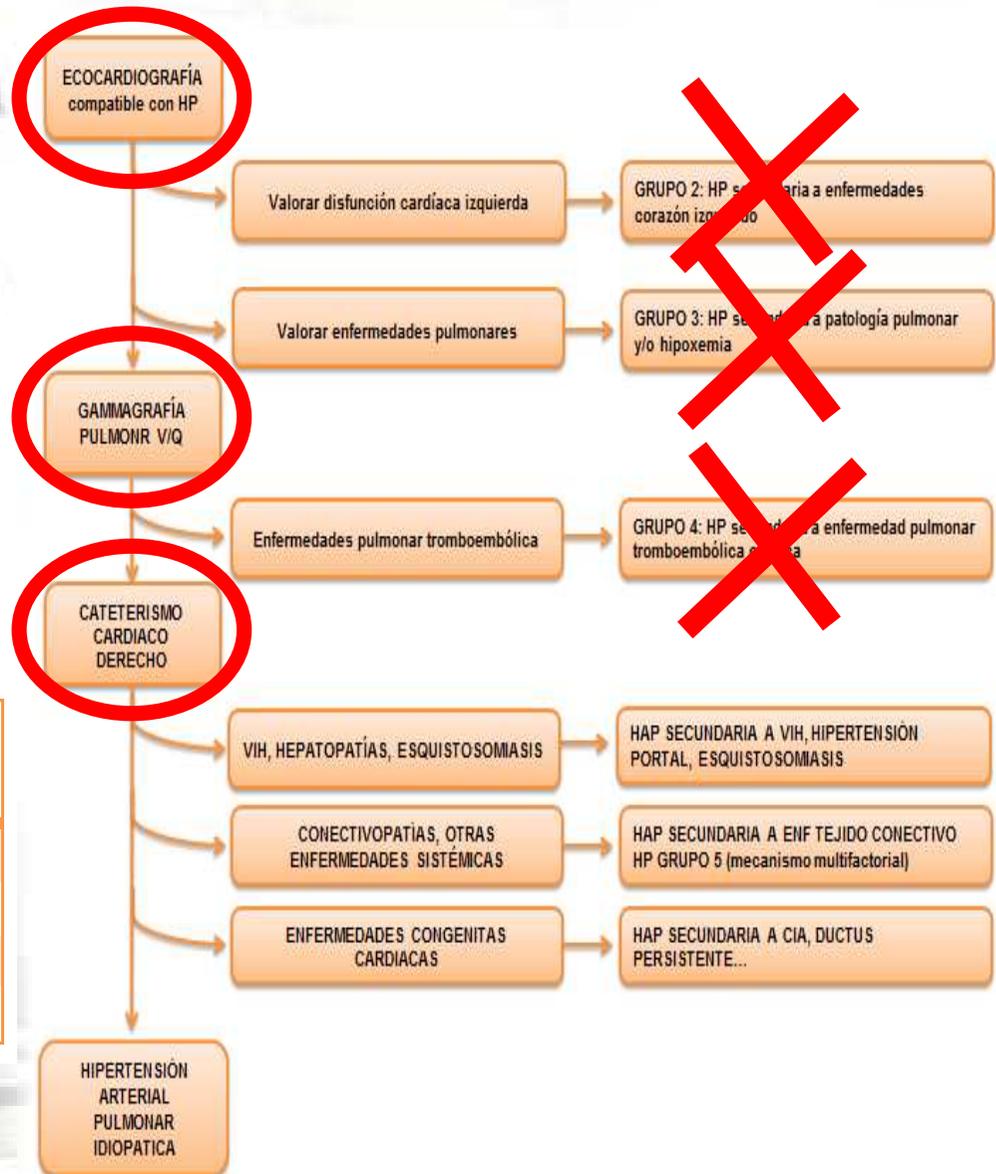
**RVP: 14.7 UW**

**Test vasoreactividad con EPOPROSTENOL negativo (Sin descenso PAP o RVP)**

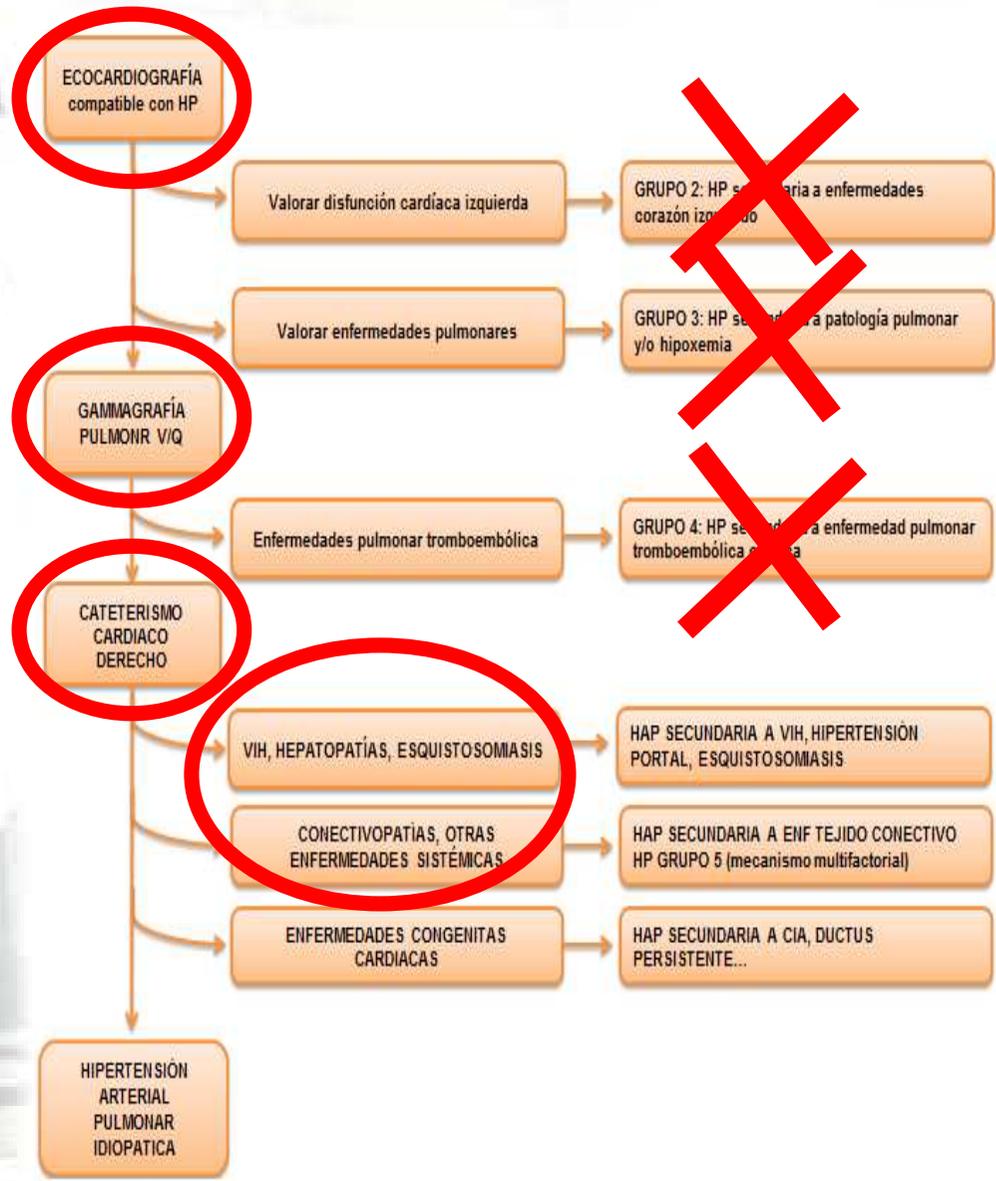
# NUESTRO PACIENTE



DX HAP		NUESTRO CASO
PAPm	> 25 mmHg	73 mmHg
PCP	< 15 mmHg	14 mmHg
RVP	> 3 UW	14,7 UW
CO	≥ 4	4

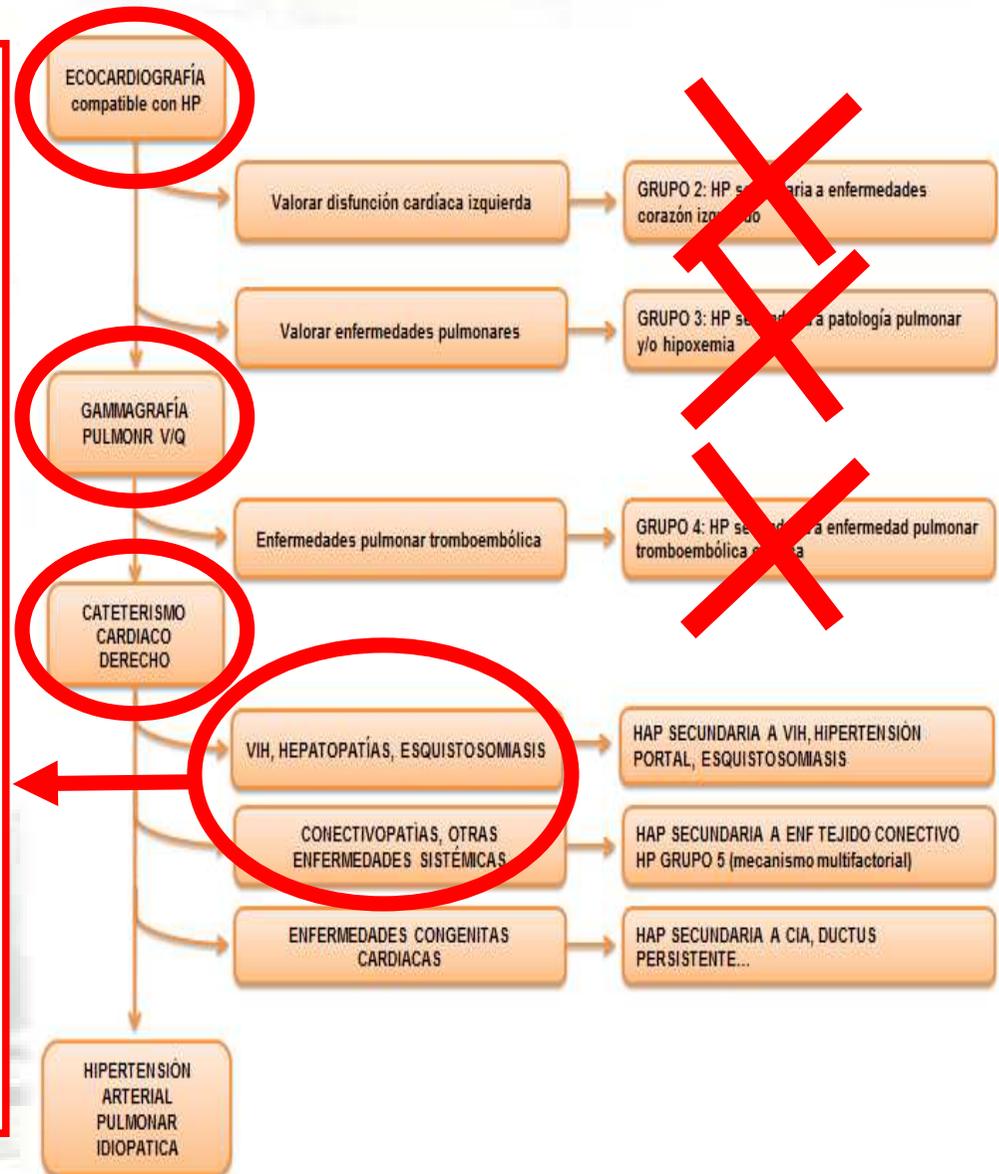


# NUESTRO PACIENTE



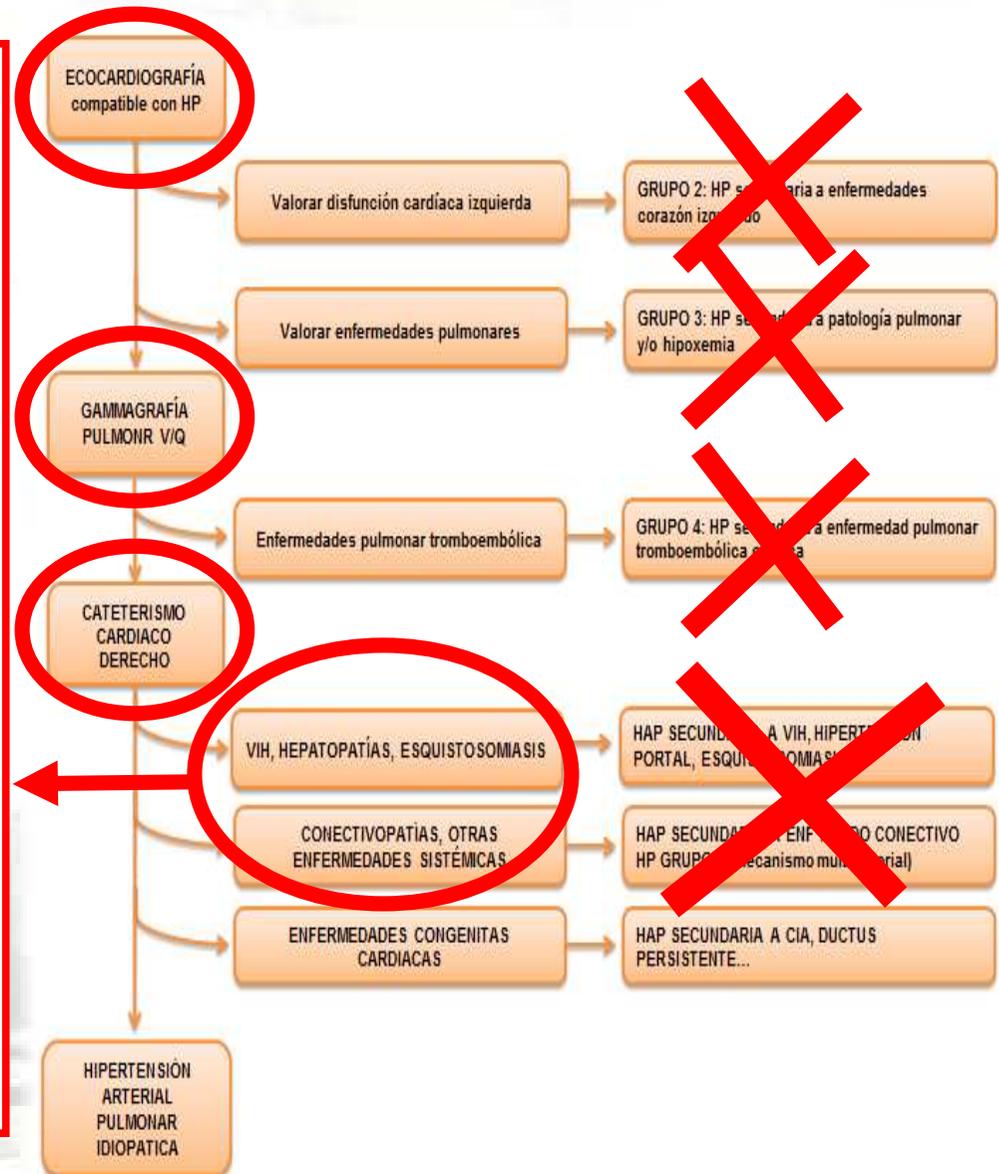
# NUESTRO PACIENTE

- HIV
  - Serología negativa
- Hepatopatía crónica
  - Virus hepatotropos negativos
  - Sin datos ecográficos de hipertensión portal
- Colagenosis
  - Ausencia de datos clínicos y autoinmunidad negativa

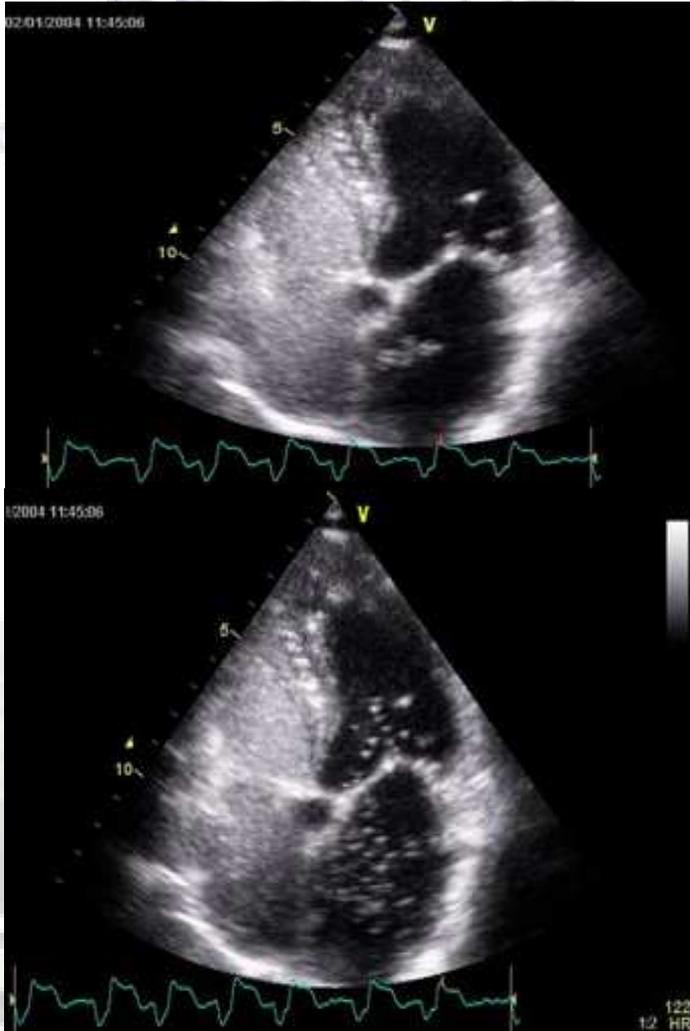


# NUESTRO PACIENTE

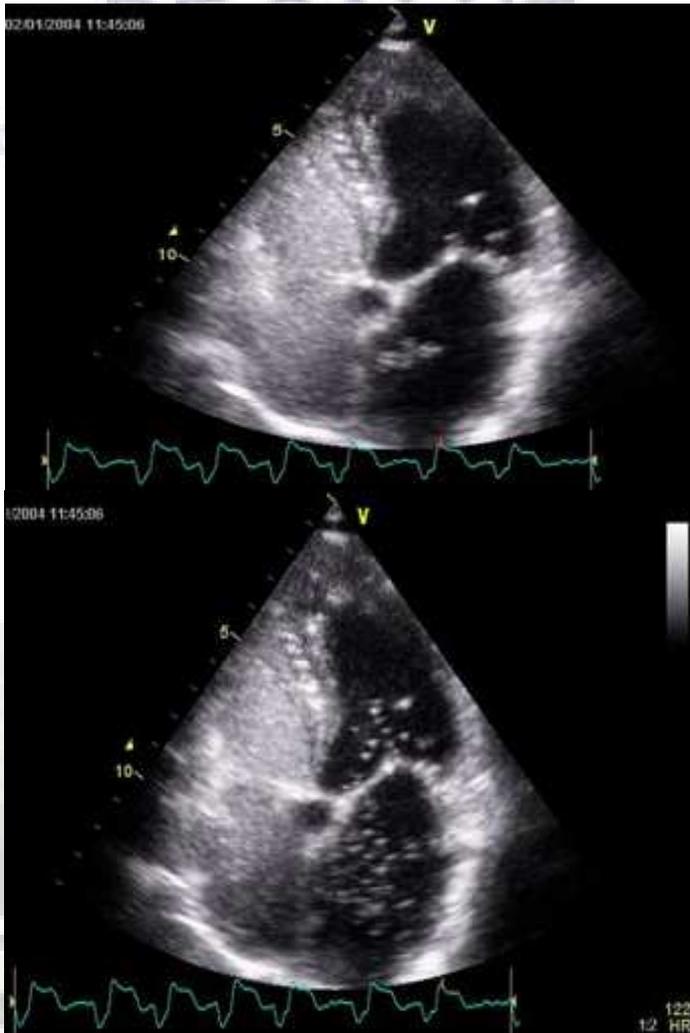
- HIV
  - Serología negativa
- Hepatopatía crónica
  - Virus hepatotropos negativos
  - Sin datos ecográficos de hipertensión portal
- Colagenosis
  - Ausencia de datos clínicos y autoinmunidad negativa



# NUESTRO PACIENTE



# NUESTRO PACIENTE



# NUESTRO CASO

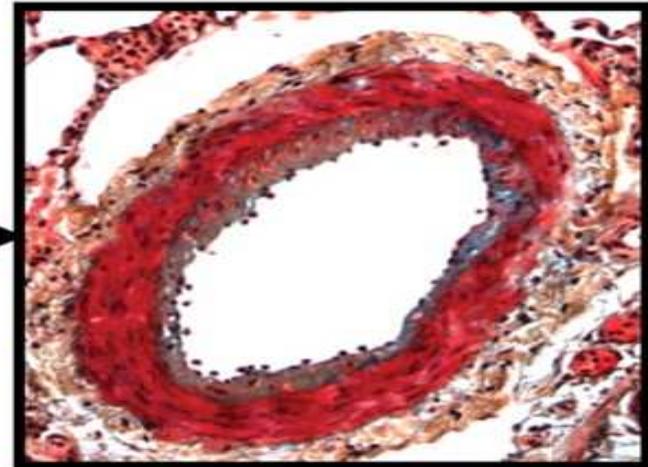
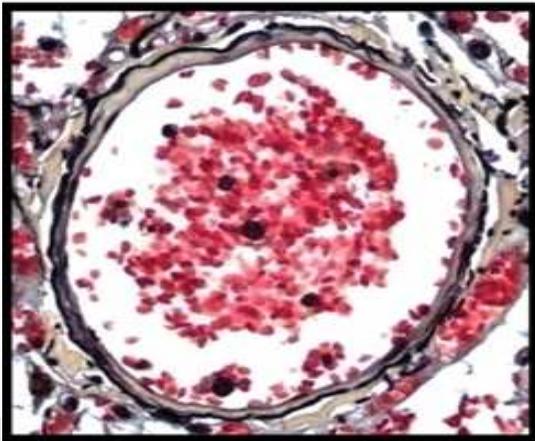


**DIAGNÓSTICO  
HIPERTENSIÓN ARTERIAL  
PULMONAR IDIOPÁTICA**

# ¿QUÉ ES LA HAP?

## **RISK FACTORS**

Idiopathic, drugs and toxin,  
CTDs, HIV, portal  
hypertension, CHD,  
schistosomiasis, CHA

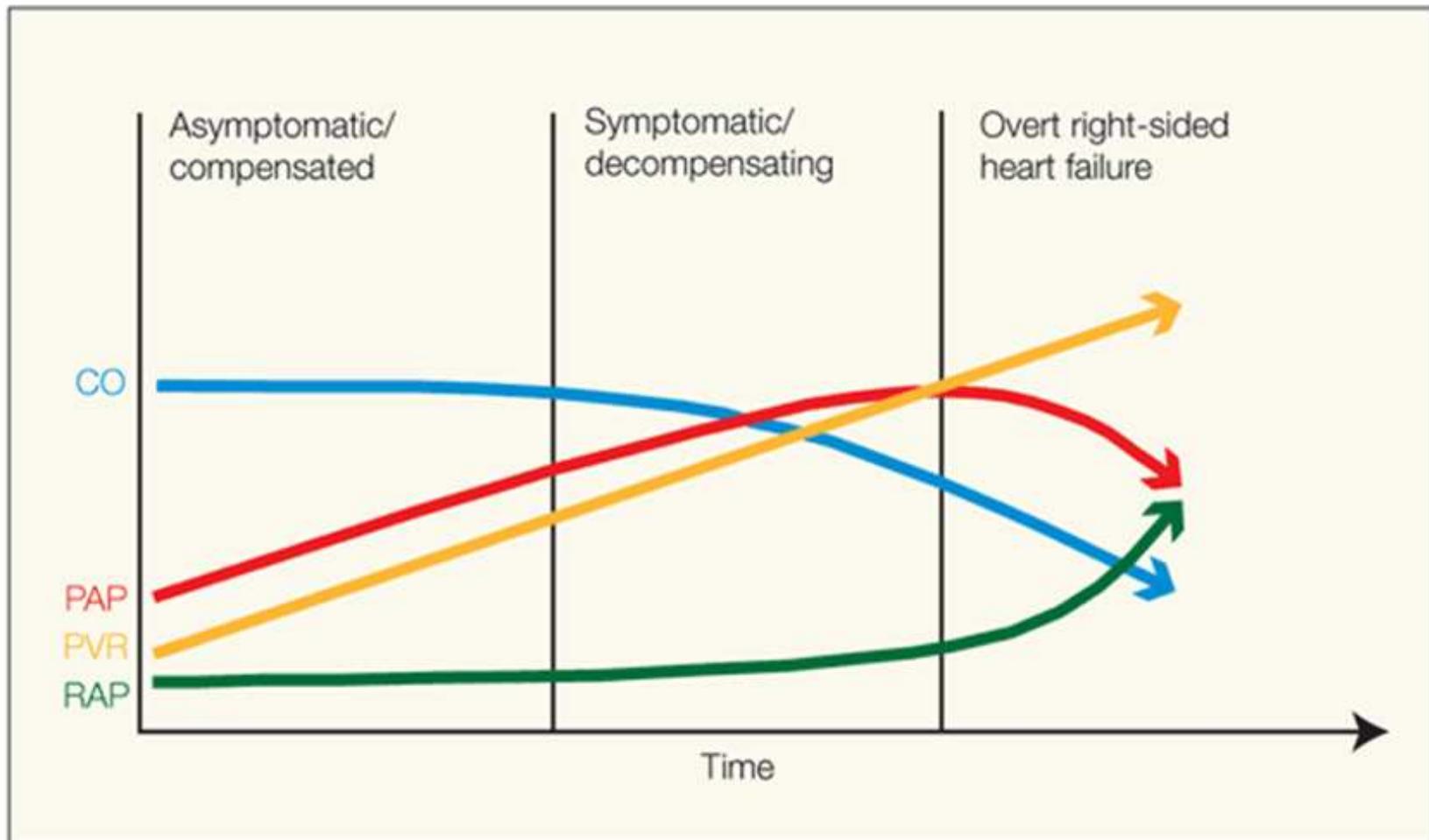


## **GENETIC PREDISPOSITION**

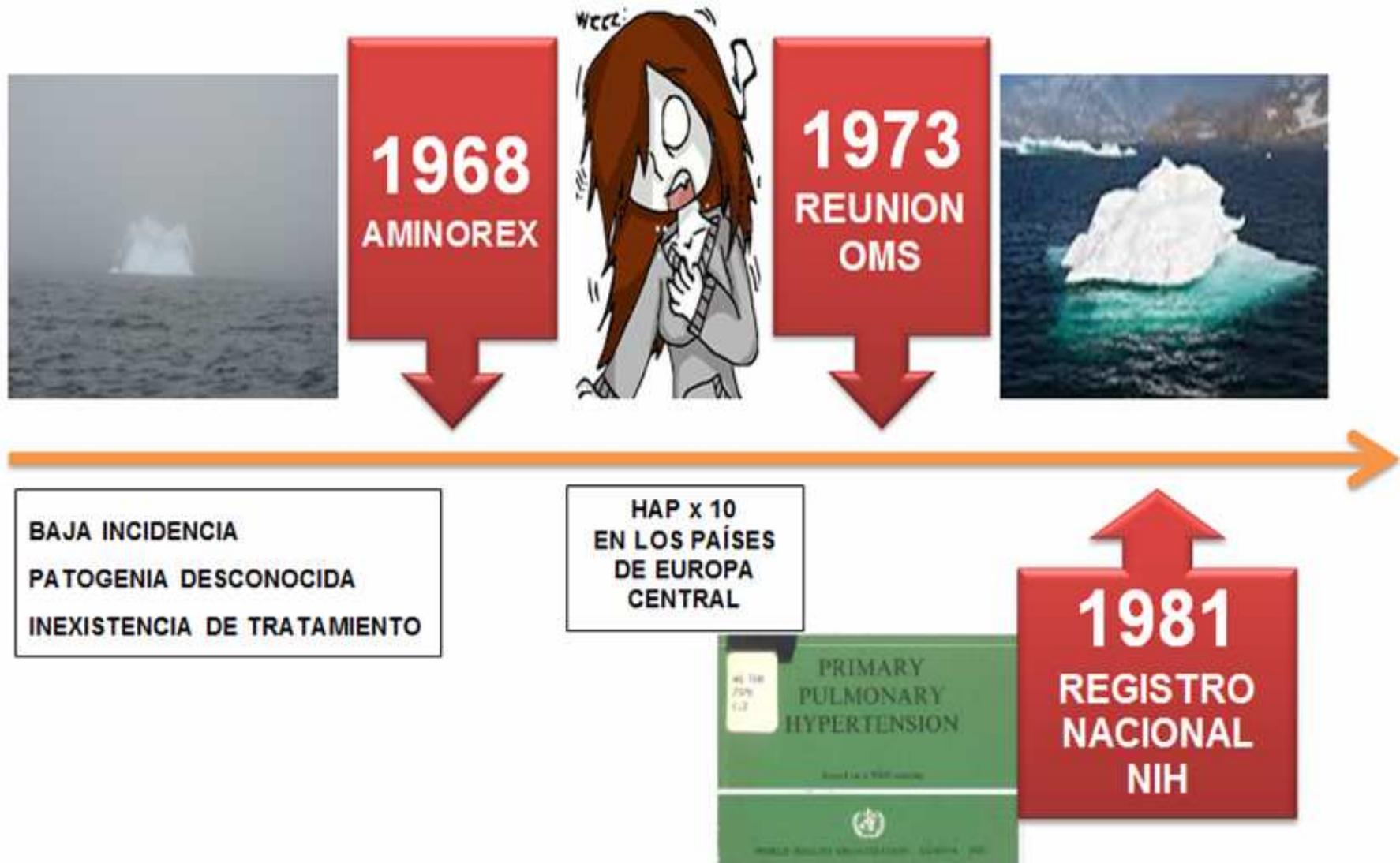
- Mutations: *BMPR2*, *ALK1*, *ENG*
- Polymorphisms?
- Genetic susceptibility?

# FISIOPATOLOGÍA HAP

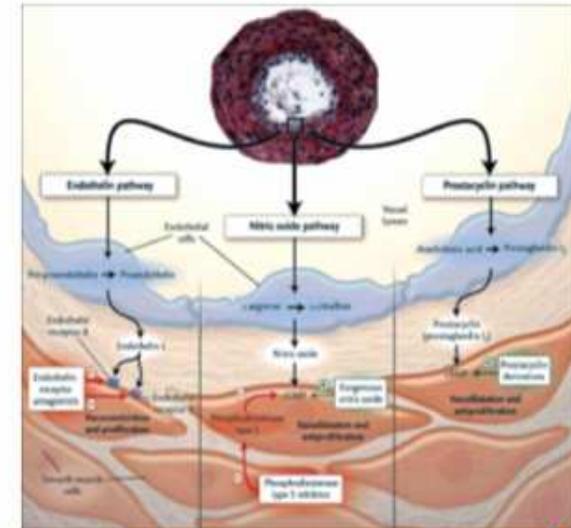
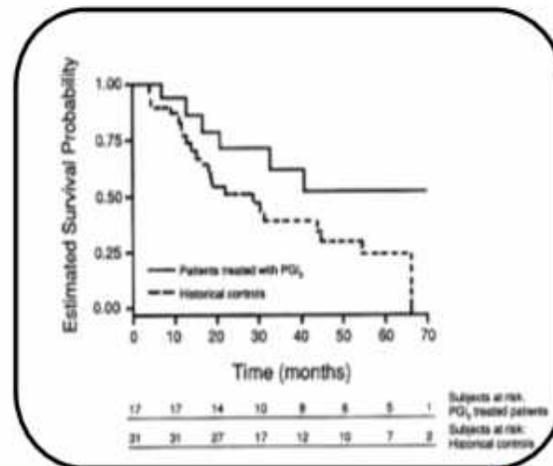
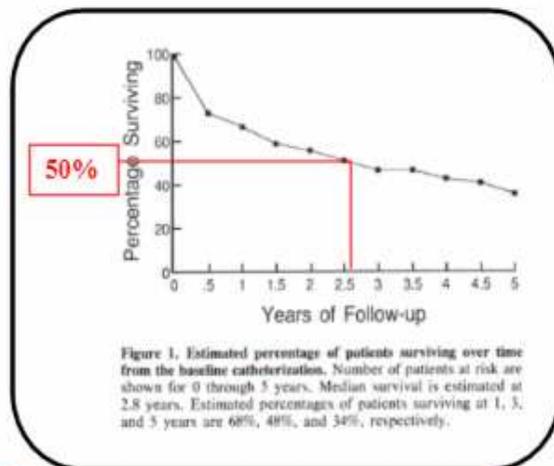
Estos cambios provocan:



# HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR



# HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR



Ann Intern Med. 1991 Sep 1;115(5):343-9.

**Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry.**

D'Alonzo GE<sup>1</sup>, Barst RJ, Ayres SM, Bergofsky EH, Brundage BH, Detre KM, Fishman AP, Goldring RM, Groves BM, Kemis JT, et al.

Ann Intern Med. 1994 Sep 15;121(8):408-15.

**Survival in primary pulmonary hypertension with long-term continuous intravenous prostacyclin.**

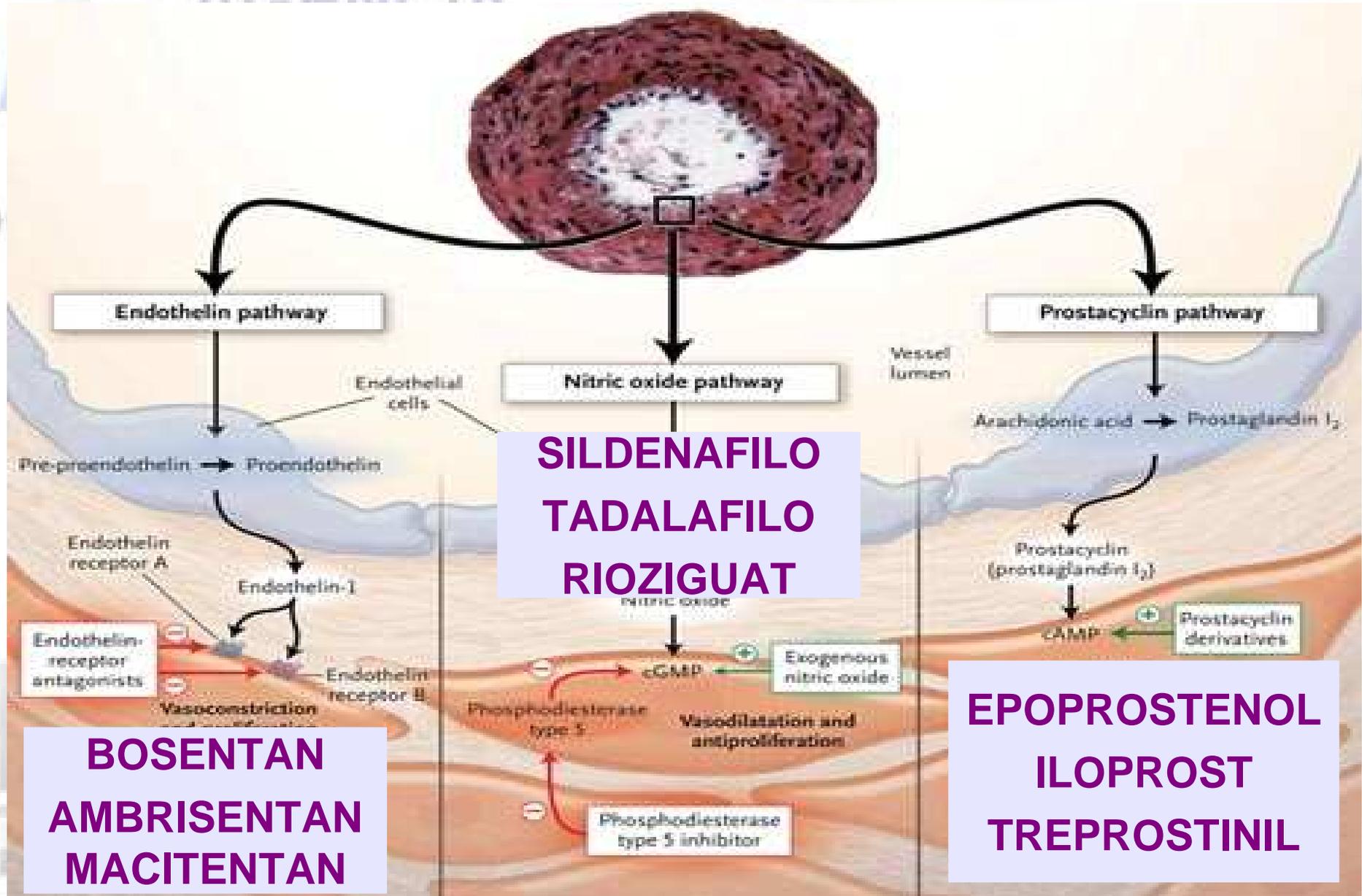
Barst RJ<sup>1</sup>, Rubin LJ, McGoon MD, Caldwell EJ, Long WA, Levy PS.

J Am Coll Cardiol. 2004 Jun 16;43(12 Suppl 5):81S-88S.

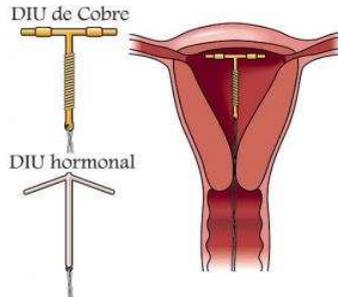
**Comparative analysis of clinical trials and evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension.**

Galiè N<sup>1</sup>, Seeger W, Naeije R, Simonneau G, Rubin LJ.

# DIANAS TERAPÉUTICAS



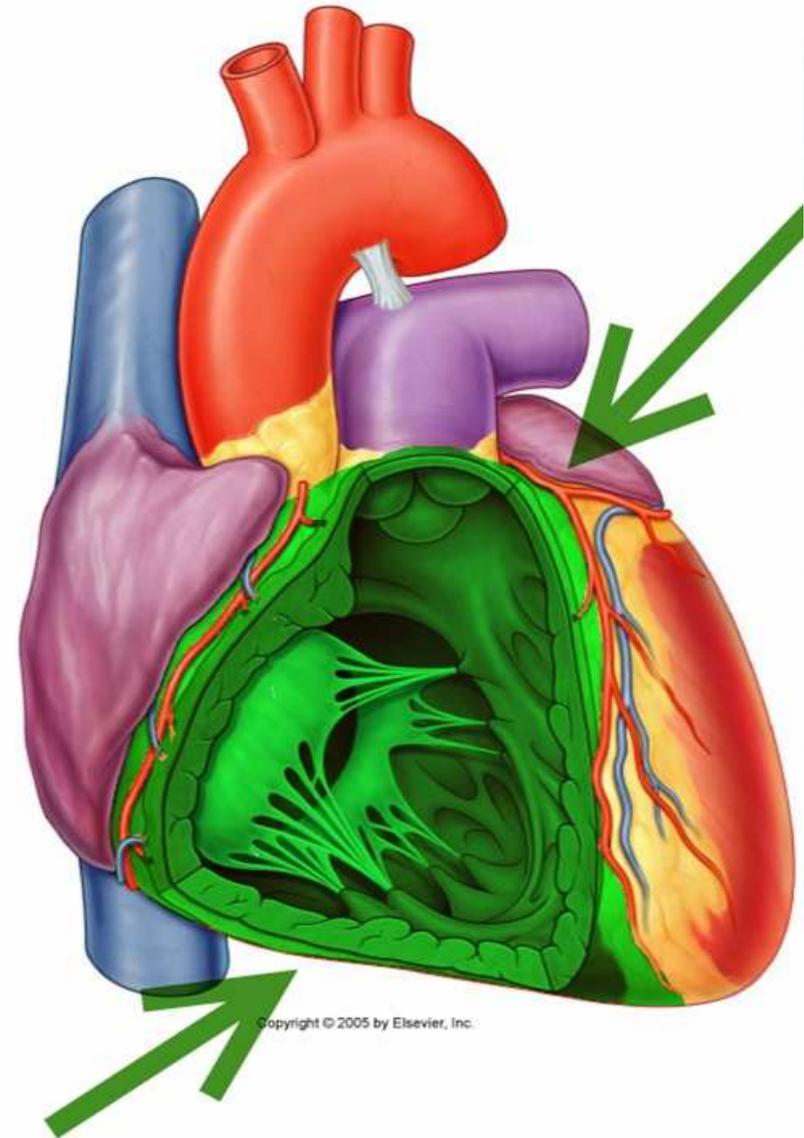
# TRATAMIENTO



Determinants of prognosis <sup>a</sup> (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope <sup>b</sup>	Repeated syncope <sup>c</sup>
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO <sub>2</sub> >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> slope <36	Peak VO <sub>2</sub> 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> slope 36–44.9	Peak VO <sub>2</sub> <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> ≥45
NT-proBNP plasma levels	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm <sup>2</sup> No pericardial effusion	RA area 18–26 cm <sup>2</sup> No or minimal, pericardial effusion	RA area >26 cm <sup>2</sup> Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> <60%

# OBJETIVO DEL TRATAMIENTO

Determinants of prognosis <sup>a</sup> (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%
Clinical signs of right heart failure	Absent
Progression of symptoms	No
Syncope	No
WHO functional class	I, II
6MWD	>440 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO <sub>2</sub> >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> slope <36
NT-proBNP plasma levels	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm <sup>2</sup> No pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> >65%



# OBJETIVO DEL TRATAMIENTO

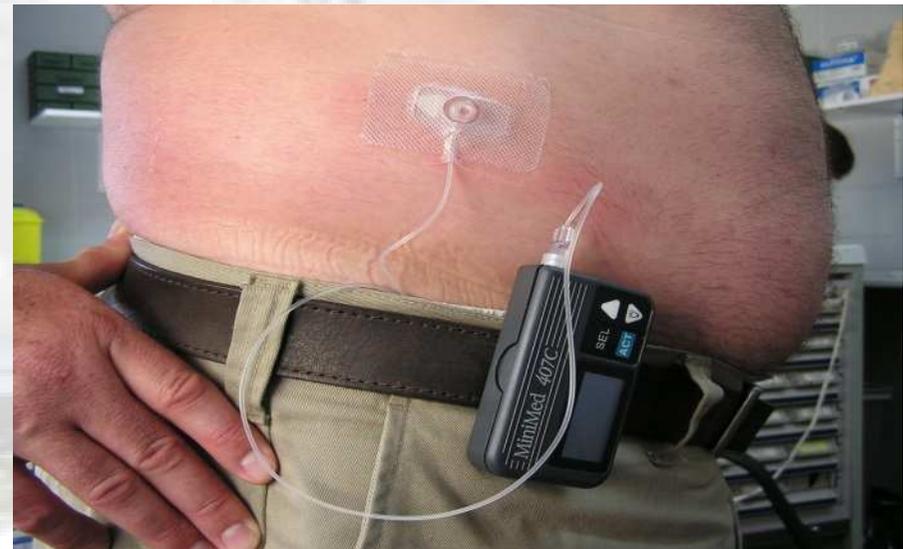
Determinants of prognosis <sup>a</sup> (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%
Clinical signs of right heart failure	Absent
Progression of symptoms	No
Syncope	No
WHO functional class	I, II
6MWD	>440 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO <sub>2</sub> >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> slope <36
NT-proBNP plasma levels	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm <sup>2</sup> No pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> >65%



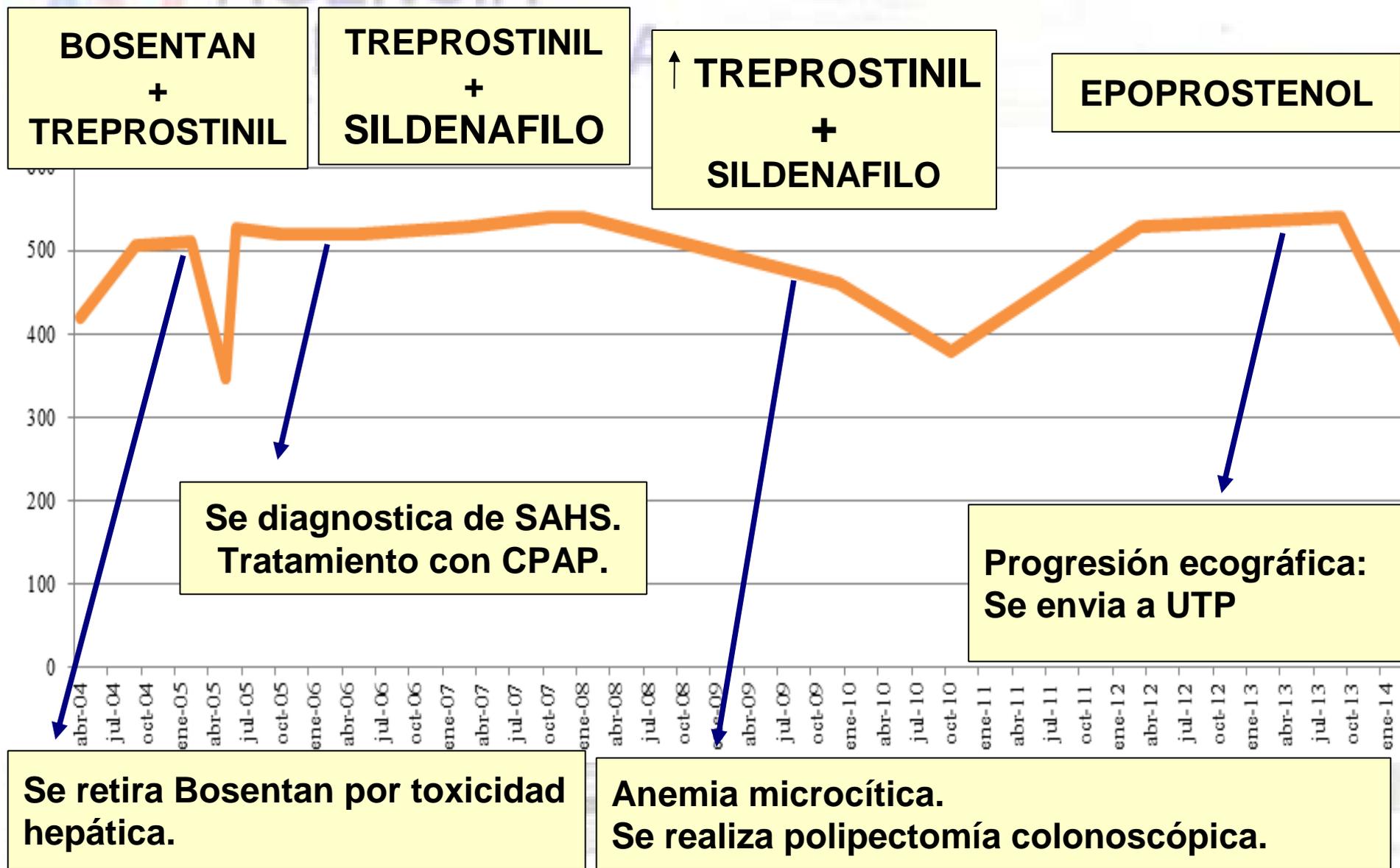
# NUESTRO PACIENTE

Determinants of prognosis* (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope <sup>b</sup>	Repeated syncope <sup>c</sup>
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO <sub>2</sub> >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> slope <36	Peak VO <sub>2</sub> 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> slope 36–44.9	Peak VO <sub>2</sub> <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO <sub>2</sub> ≥45
NT-proBNP plasma levels	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm <sup>2</sup> No pericardial effusion	RA area 18–26 cm <sup>2</sup> No or minimal, pericardial effusion	RA area >26 cm <sup>2</sup> Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> <60%

**TRATAMIENTO:  
TREPROSTINIL Y  
BOSENTAN**



# EVOLUCIÓN



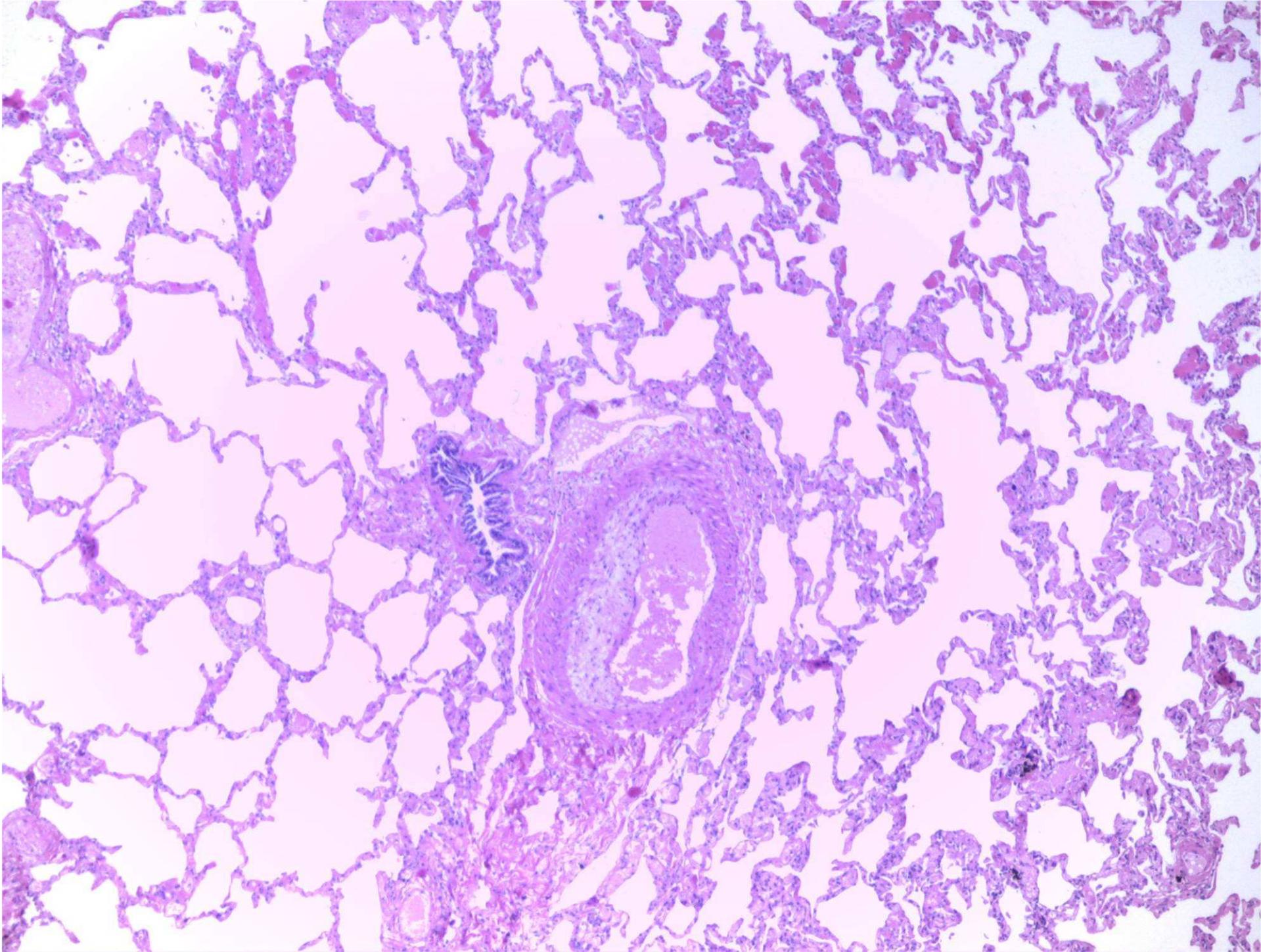
# TRASPLANTE PULMONAR

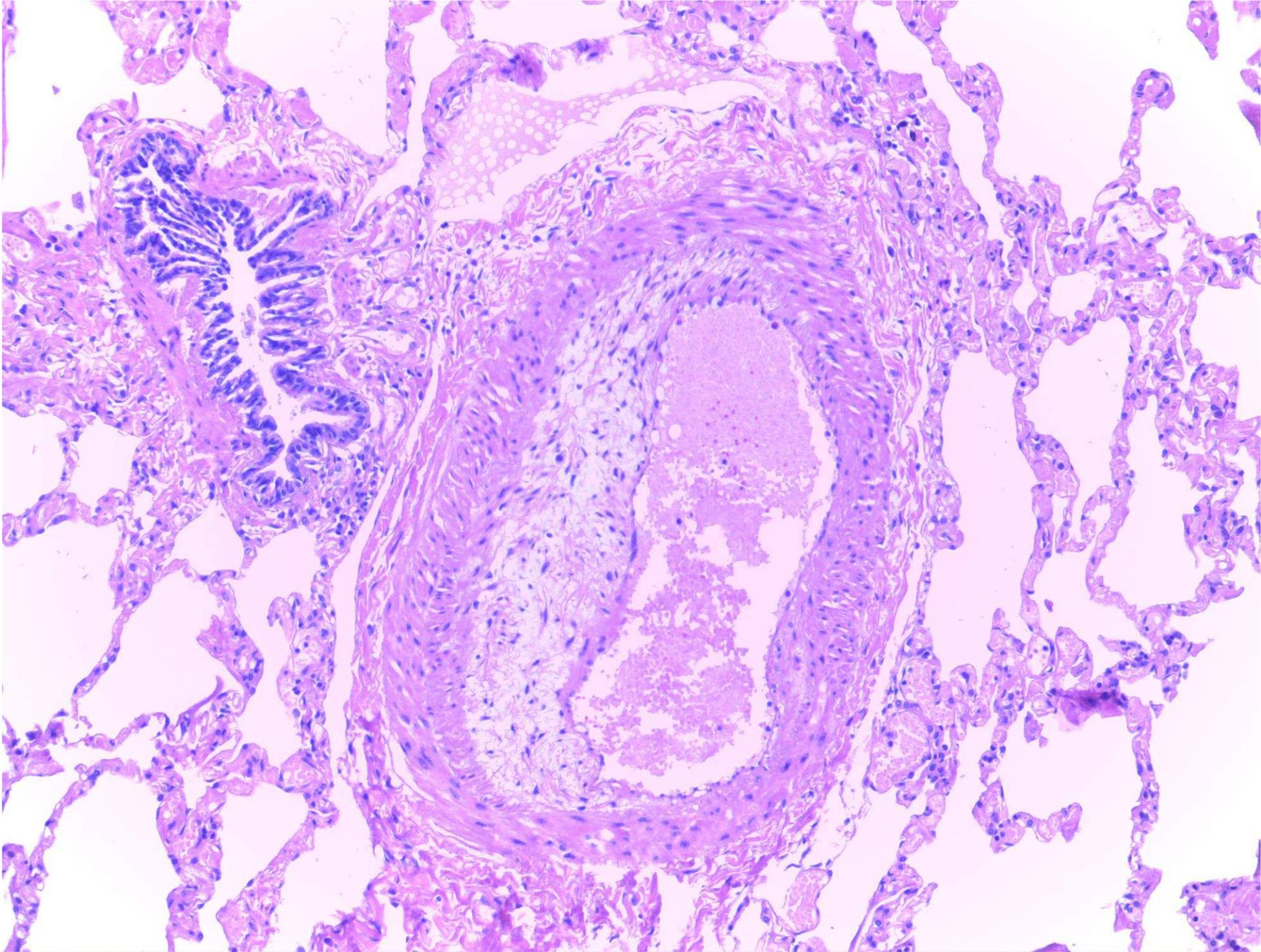
26/07/2014

Anatomía Patológica:

Estela Costa Navarro R-2

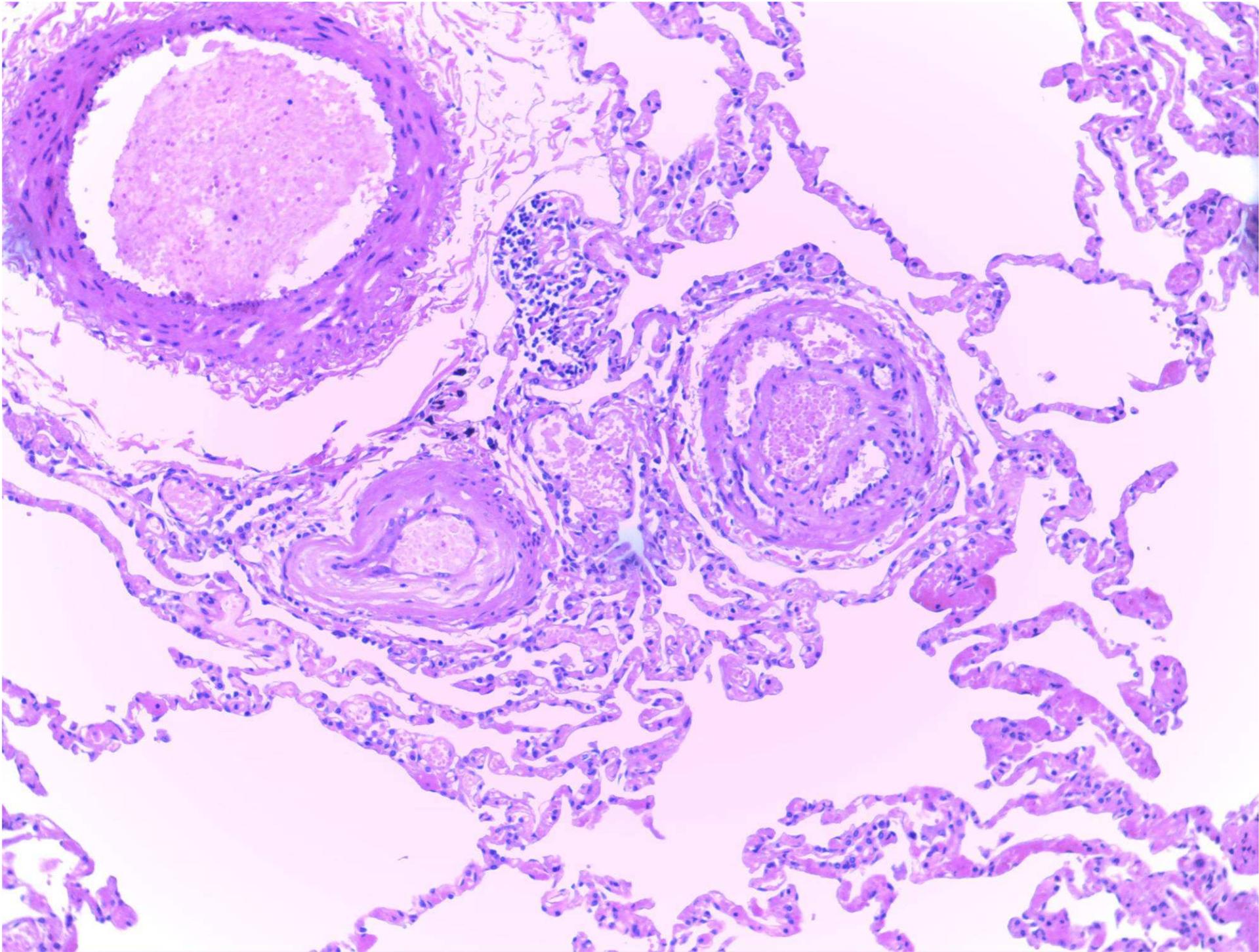


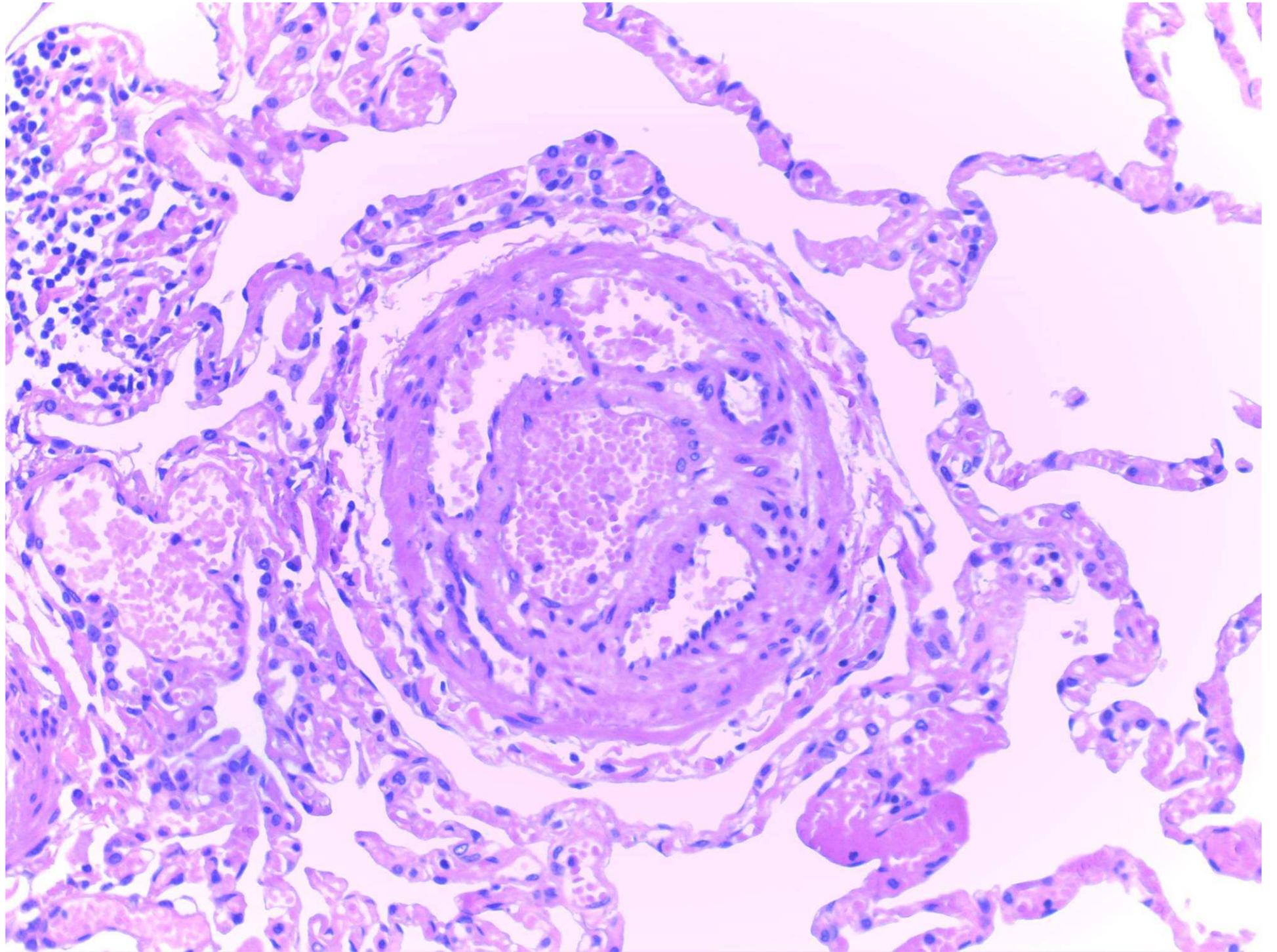




## GRADACIÓN DE HEATH and EDWARDS DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

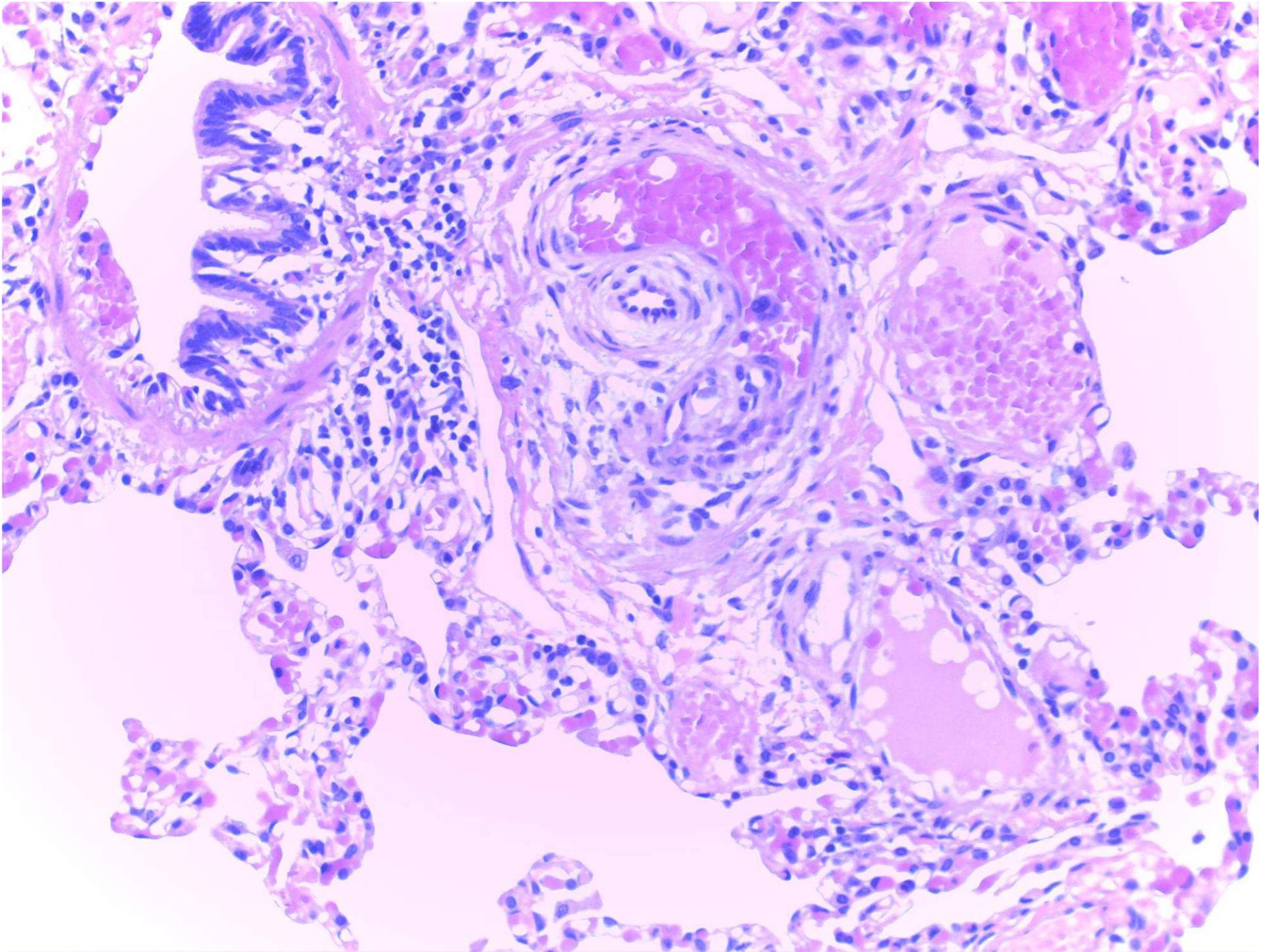
Grado I	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media de pequeñas arterias</li><li>•Muscularización de arteriolas</li></ul>
<b><u>Grado II</u></b>	<ul style="list-style-type: none"><li>•<b>Hipertrofia de la media</b></li><li>•<b>Proliferación de la íntima en pequeñas arterias</b></li></ul>
Grado III	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li></ul>
Grado IV	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li><li>•LESIONES PLEXIFORMES</li></ul>
Grado V	<ul style="list-style-type: none"><li>•Lesiones Plexiformes</li><li>•LESIONES ANGIOMATOIDES</li></ul>
Grado VI	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li><li>•Lesiones Plexiformes</li><li>•Lesiones angiomatoides</li><li>•ARTERITIS NECROTIZANTE</li></ul>





## GRADACIÓN DE HEATH and EDWARDS DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

Grado I	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media de pequeñas arterias</li><li>•Muscularización de arteriolas</li></ul>
Grado II	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima en pequeñas arterias</li></ul>
Grado III	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li></ul>
<b><u>Grado IV</u></b>	<ul style="list-style-type: none"><li>•<b>Hipertrofia de la media</b></li><li>•<b>Proliferación de la íntima</b></li><li>•<b>Fibrosis laminar concéntrica</b></li><li>•<b>LESIONES PLEXIFORMES</b></li></ul>
Grado V	<ul style="list-style-type: none"><li>•Lesiones Plexiformes</li><li>•LESIONES ANGIOMATOIDES</li></ul>
Grado VI	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li><li>•Lesiones Plexiformes</li><li>•Lesiones angiomatoides</li><li>•ARTERITIS NECROTIZANTE</li></ul>



## GRADACIÓN DE HEATH and EDWARDS DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

Grado I	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media de pequeñas arterias</li><li>•Muscularización de arteriolas</li></ul>
Grado II	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima en pequeñas arterias</li></ul>
Grado III	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li></ul>
Grado IV	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li><li>•LESIONES PLEXIFORMES</li></ul>
<b>Grado V</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>•<b>Lesiones Plexiformes</b></li><li>•<b>LESIONES ANGIOMATOIDES</b></li></ul>
Grado VI	<ul style="list-style-type: none"><li>•Hipertrofia de la media</li><li>•Proliferación de la íntima</li><li>•Fibrosis laminar concéntrica</li><li>•Lesiones Plexiformes</li><li>•Lesiones angiomatoides</li><li>•ARTERITIS NECROTIZANTE</li></ul>

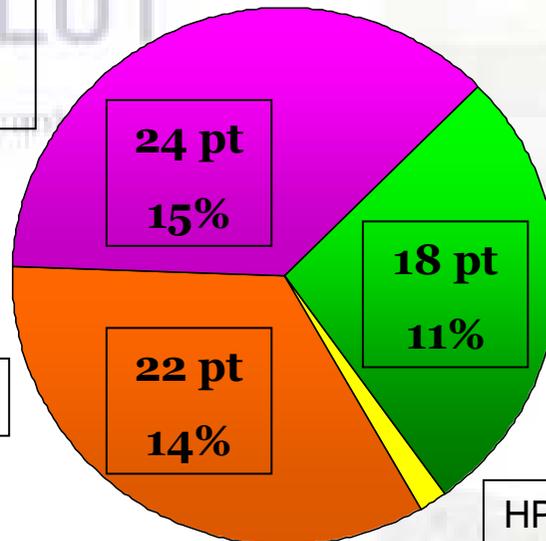
AG  
VA  
DE  
Hospital Gral. Urquiza



# EXPERIENCIA DE LA UNIDAD DE HAP

Un total de **160 pacientes** con HP evaluados en 11 años.

HAP asociada a otras enfermedades



HPTEC

HAP idiopática

HP de origen multifactorial o desconocido



- La atención a los pacientes con HAP y HPTEC supone habitualmente un manejo multidisciplinar que implica a numerosos Servicios y Unidades del Hospital.
- Mención especial para el personal de enfermería y auxiliar de las áreas de hospitalización y función pulmonar de nuestro Servicio por su implicación en la atención a estos pacientes.

# **IDEAS PARA LLEVARSE A CASA**

- **La Hipertensión Arterial Pulmonar es una enfermedad infrecuente que se diagnostica tardíamente.**
- **El retraso diagnóstico empeora el pronóstico.**
- **La ecocardiografía es el método de screening para la enfermedad pero el diagnóstico es hemodinámico mediante cateterismo cardíaco.**
- **Los nuevos fármacos no son curativos pero han modificado el pronóstico de la enfermedad.**
- **Los pacientes deben ser valorados en Centros con experiencia para su tratamiento y debe considerarse la opción del trasplante pulmonar con suficiente antelación.**