

Hipertensión Pulmonar Primaria. Presentación de un caso. Primary pulmonary hypertension. A case report.

Leonel Hernández Cruz(1), Francisco L. Moreno Martínez(2), Omaidá J. López Bernal(3), Andrés Pérez Morillas(4), Margis Núñez Calatayud(5), Lilian Gutiérrez Jacomino(6)

RESUMEN

La Hipertensión Pulmonar Primaria es la causa más rara de Hipertensión Pulmonar y su origen no ha sido totalmente esclarecido aunque se invocan varias teorías. A pesar de los avances científicos y tecnológicos el diagnóstico no invasivo es prácticamente imposible, pues la confirmación se logra únicamente con el cateterismo cardíaco; no obstante el ecocardiograma aporta importante información útil para el diagnóstico y la valoración de la respuesta al tratamiento. En este artículo mostramos el caso de un paciente masculino de 28 años de edad con una Hipertensión Pulmonar Primaria. Se muestra la imagen ecocardiográfica y se comenta el tema.

Palabras clave: HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA, DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO.

- 1.- Especialista de Primer Grado en Cardiología. Hospital Morón.
- 2.- Especialista de Primer Grado en Cardiología. Intensivista. Cardiocentro Santa Clara.
- 3.- Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Hospital Morón.
- 4.- Especialista de Primer Grado en Cardiología. Hospital Morón.
- 5.- Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Hospital Morón.
- 6.- Profesora de Computación. Facultad de Ciencias Médicas. Unidad Docente Morón.

INTRODUCCIÓN

La Hipertensión Pulmonar Primaria (HTP-P) es la causa más rara de Hipertensión Pulmonar y su origen no ha sido totalmente esclarecido aunque se invocan varias teorías como asociación a procesos autoinmunes, sustancias tóxicas y determinantes genéticos ^{1, 2}. McLaughlin y colaboradores ³ plantean que es causada por una arteriopatía vascular pulmonar que afecta predominantemente a los vasos arteriolares, pero su mecanismo no está aun bien definido.

En 1891, Romberg describió el hallazgo necrópsico de un paciente con Hipertensión Pulmonar inexplicable y alrededor de 50 años más tarde se utilizó por primera vez el término de Hipertensión Pulmonar "Primaria" ⁴.

A pesar de los avances científicos y tecnológicos el diagnóstico no invasivo es prácticamente imposible, pues la confirmación se logra únicamente con el cateterismo cardíaco ^{1, 5}.

El ecocardiograma aporta importante información útil para el diagnóstico y la valoración de la respuesta al tratamiento ⁶.

CASO CLINICO

Se presenta un paciente blanco, masculino, de 28 años de edad, de procedencia rural, con antecedentes de aparente salud, que acudió a consulta porque desde hacía alrededor de un año había comenzado a presentar disnea a los grandes esfuerzos que aliviaba con el reposo, pero desde hacía dos meses notaba que la disnea había ido *in crescendo*, instaurándose cada vez a menores esfuerzos y se acompañaba de tos seca.

Al examen físico encontramos soplo sistólico II/VI en foco pulmonar con aumento evidente del segundo ruido, no había edemas, pero se palpaba pequeña hepatomegalia dolorosa de aproximadamente 2 cm. En el electrocardiograma constatamos signos de crecimiento auricular derecho y sobrecarga sistólica de su ventrículo correspondiente. Se decidió

ingresar y se realizaron complementarios donde encontramos como positivo una hemoglobina ligeramente elevada de 158 g/l, una radiografía de tórax con cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, dilatación de la pulmonar y sus ramas y aumento de la transparencia pulmonar periférica.

El ecocardiograma se muestra en la figura donde se observa marcada dilatación de las cavidades derechas sin ninguna causa demostrable para ello.

Se diagnosticó Hipertensión Pulmonar Primaria por exclusión y se impuso tratamiento adecuado.

A los siete meses el paciente ingresa nuevamente, pero esta vez en un cuadro de insuficiencia cardiorrespiratoria franca y fallece.

RESULTADO ANATOMOPATOLÓGICO

Macro:

Cardiomegalia con hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho, ventrículo izquierdo normal, arteria pulmonar dilatada, hígado de éxtasis crónico, bazo y riñones congestivos.

Micro:

Engrosamiento y fibrosis en tela de cebolla de la íntima de las pequeñas arterias con engrosamiento de la media de las arteriolas, arteritis necrotizante y signos de necrosis fibrinoide, además arteriopatía pulmonar plexógena.

DISCUSIÓN

La HTP-P es una enfermedad poco frecuente y de causa desconocida. Su patogenia es compleja, no obstante, se invocan factores como la vasoconstricción, remodelación de la pared vascular, alteraciones iónicas, apoptosis y trombosis *in situ* ^{1, 2, 6, 7}.

Su incidencia actual en la población general se estima entre 1 y 2 casos por cada millón de habitantes, es más frecuente en mujeres y su distribución según el color de la piel es similar ^{7, 8}.

Saenz et al ⁷ plantean que la mayor prevalencia se observa en la tercera y la cuarta década de la vida, con una edad media al diagnóstico de 36 años, aunque algunos casos pueden florecer después de los 60 años.

La enfermedad se produce por afección de los vasos pulmonares de pequeño calibre, siendo la lesión plexiforme el hallazgo histopatológico típico, aunque no es patognomónico ni constante. En la práctica clínica pudiera definirse como la presencia de presión en la arteria pulmonar aumentada, con presión de enclavamiento pulmonar normal y ausencia de causas secundarias ⁷.

En la mayoría de los casos el síntoma inicial es la disnea de esfuerzo de aparición gradual, que no suele ser específica, por lo que no es raro que el diagnóstico de la HTP-P suela retrasarse hasta dos años desde el inicio de los síntomas. La angina y el síncope o presíncope, principalmente de ejercicio, aparecen cuando hay una limitación más intensa del gasto cardíaco. Puede presentarse también astenia, cianosis, cansancio fácil edemas periféricos y fenómeno de Raynaud, este último habitualmente en mujeres. Los signos físicos más significativos son el segundo ruido reforzado en el foco pulmonar, cuarto ruido derecho, frémito, ondas "a" y "v" prominentes en el pulso venoso, ingurgitación yugular o simplemente aumento de la presión a ese nivel, soplo de Graham-Steell, insuficiencia cardíaca derecha y galope derecho (tercer ruido) ^{2, 4, 6}.

Para llegar al diagnóstico de certeza el paciente debe someterse a un cateterismo cardíaco con angiografía pulmonar, pues los exámenes humorales, la radiografía de tórax y las pruebas funcionales respiratorias no son concluyentes, no obstante en la actualidad la ecocardiografía es un complementario clave en el algoritmo diagnóstico de los pacientes con sospecha de HTP-P ⁹ debido a que es un examen no invasivo con el que se pueden determinar la presión de la arteria pulmonar y otros elementos imprescindibles para el diagnóstico y seguimiento adecuados de esta enfermedad.

La presión sistólica de la arteria pulmonar por ecocardiografía doppler se puede calcular mediante la determinación del "jet" de regurgitación tricuspídea y tiene una sensibilidad elevadísima para el diagnóstico de HTP-P^{9, 11, 12}.

Bossone et al⁹ realizaron un estudio en 51 pacientes con HTP-P conocida, entre 1992 y 1997, con el objetivo de definir las características ecocardiográficas de este patema y encontraron que los signos más frecuentes son:

1. Presión sistólica en el tronco de la arteria pulmonar elevada (Para Uner et al¹² por encima de 35 mmHg, pero Bossone et al⁹ encontraron que el 96% de sus casos estudiados presentaban una presión mayor de 60 mmHg).
2. Dilatación de aurícula y ventrículo derechos con o sin hipertrofia.
3. Desplazamiento sistólico del septum interventricular.
4. Regurgitación tricuspídea e insuficiencia pulmonar, ambas de grado moderado a severo.
5. Disminución de la función sistólica del ventrículo derecho.

Los parámetros más útiles para definir el diagnóstico de HTP-P son¹³:

- Tiempo de aceleración pulmonar.
- Velocidad de regurgitación tricuspídea.
- Curvas de flujo pulmonar y del tracto de salida del ventrículo derecho.

En nuestra experiencia el tiempo de aceleración pulmonar es una de las determinaciones más valiosas. Para su medición se utiliza el doppler pulsado y se coloca el volumen muestra inmediatamente por debajo del plano valvular pulmonar. Los valores normales son superiores a 100 milisegundos, entre 84 y 100 sugiere la presencia de un componente venocapilar y cuando es inferior a 84, componente arteriolar.

En nuestro país el valor más aceptado para plantear el diagnóstico de HTP-P es por debajo de 78 milisegundos.

La ecocardiografía no tiene solamente valor diagnóstico. La HTP-P produce alteraciones estructurales y funcionales del corazón derecho que influyen el pronóstico de la enfermedad, por eso Raymond et al¹⁰ realizaron un estudio en 81 pacientes para evaluar el significado pronóstico del ecocardiograma y demostraron que la presencia de derrame pericárdico, dilatación de aurícula derecha y desplazamiento del septum interventricular, reflejan la severidad de la insuficiencia cardíaca derecha y son predictores de mal pronóstico en pacientes con HTP-P severa.

La biopsia pulmonar no se recomienda como un examen de rutina pues conlleva un riesgo elevado sin que exista evidencia de que aporte información adicional, solo está justificada en situaciones específicas como por ejemplo el diagnóstico de una vasculitis activa^{3, 6, 7, 8}.

Los pacientes con HTP-P habitualmente fallecen entre los 20 y 40 años de edad.

La Hipertensión Pulmonar Secundaria es mucho más frecuente y puede presentarse en pacientes con enfermedad cardíaca congénita o adquirida. Los casos con defecto de septación aurículo-ventricular, tronco común o ventana aorto-pulmonar grandes, habitualmente no sobrepasan los 20 años.

La HTP-P no tiene cura, sin embargo, existen medidas terapéuticas que alivian los síntomas, retardan la progresión de la enfermedad y mejoran la calidad de vida.

Tratamiento médico^{1, 3, 4, 6}

Se debe limitar la actividad física y evitar aquellos fármacos que puedan agravar la HTP. La sobrecarga hemodinámica del embarazo es muy mal tolerada por lo que se debe insistir en las medidas anticonceptivas más efectivas.

Los vasodilatadores son muy importantes en el tratamiento, no obstante, como la respuesta individual a la vasodilatación es impredecible, es obligado realizar una prueba (test agudo) durante el cateterismo con agentes de corta duración antes de iniciar el tratamiento a largo plazo. Los fármacos más frecuentemente usados son la nifedipina (30 – 240 mg/día), diltiazem oral (120 – 600 mg/día y algunos autores recomiendan que hasta 900) y la prostaciclina intravenosa (2 – 24 nanogramos/ kg/min).

Los anticálcicos solo están formalmente recomendados para aquellos pacientes que responden al test agudo, pues no se ha demostrado su utilidad en el resto de los pacientes. El verapamilo no debe usarse debido a sus efectos inotropos negativos.

La prostaciclina es muy útil en los pacientes que no responden al test vasodilatador agudo, pues mejora la hemodinamia y aumenta la tolerancia al ejercicio; pero tiene el inconveniente que debe ser utilizado en infusión continua debido a su vida media corta (3 – 5 min) y a que es inactivada por el pH ácido del estómago. Su administración en pacientes ambulatorios es mediante un sistema de bomba de perfusión conectada a un cateter venoso central permanente.

Los anticoagulantes están indicados en todos los pacientes con HTP-P, especialmente en aquellos que no responden al test vasodilatador agudo. Se prefiere la administración oral en dosis suficiente para mantener la razón internacional normalizada (INR) entre 1.5 y 2.

Los diuréticos se deben reservar para cuando aparezcan signos de insuficiencia cardíaca derecha y algunos autores plantean que los glucósidos digitálicos pudieran ser útiles en pacientes que usan anticálcicos para contrarrestar el efecto inotropo negativo de estos últimos.

Tratamiento quirúrgico^{7, 8}

El trasplante pulmonar uni o bilateral y el trasplante combinado corazón-pulmón están reservados para pacientes con clase funcional III-IV que no responden al tratamiento médico óptimo.

La septostomía auricular (creación de un *shunt* de derecha a izquierda) se ha realizado hasta la fecha en pocos pacientes por lo que debe considerarse aun en fase de investigación.

ABSTRACT

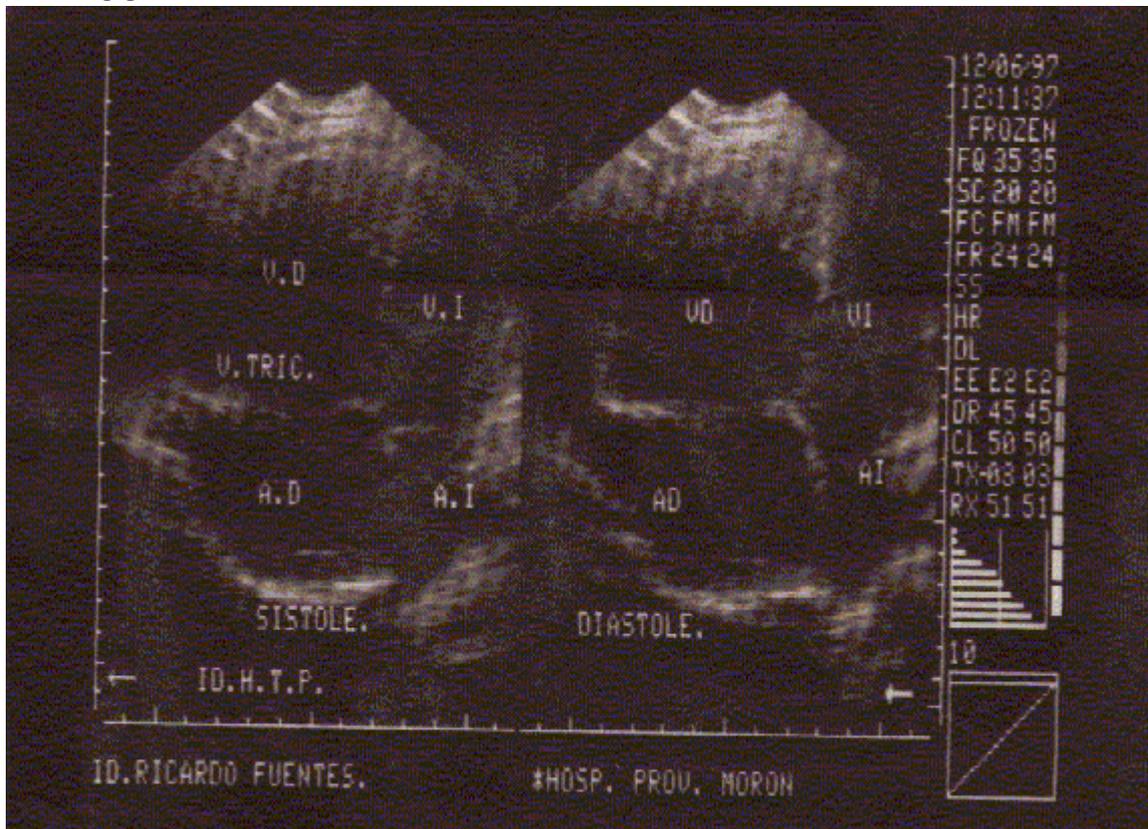
Primary pulmonary hypertension is the less frequent pulmonary hypertension and its origin has not been totally cleared although there are many theories, In spite of scientific and technological advances the non invasive diagnosis is almost impossible because confirmation is only obtained with cardiac catheterism; however, the ultrasound cardiography give useful information for the diagnosis and evaluation of the response to treatment, In this paper a male patient case of 28 years old with primary pulmonary hypertension is presented. The ultrasound cardiography image is presented and the topic commented.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Alpert JS, Irwin RS, Dalen JE. Pulmonary hypertensive Heart disease. En Stein JH, ed. Internal Medicine. Missouri: Mosby Year Book, Inc., 1994: 277-85.
2. Kobzik L. El pulmón. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T, eds. Patología estructural y funcional. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana, 1999: 727-88.
3. Mclaughlin VV, Genthner DE, Panella MM, Rich S. Reduction in pulmonary vascular resistance with long-term epoprostenol (Prostacyclin) therapy in primary pulmonary hypertension. New Engl J Med 1998; 338(5): 273-7.
4. Fishman AP. Pulmonary hypertension – Beyond vasodilator therapy. New Engl J Med 1998; 338(5): 321-2.
5. Alpert JS, Braunwald E. Hipertensión pulmonar primaria. En: Braunwald E, ed. Tratado de Cardiología. Ciudad de la Habana: Edición Revolucionaria, 1988: 1802-11.
6. Rubin LJ. Hipertensión pulmonar primaria. Rev Cubana Med 1997; 36(3-4): 185-97.
7. Saenz C, Sánchez V, Velásquez MT, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en tromboembolismo e hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol 2001; 54(2): 194-210.
8. Gaine SP, Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. Lancet 1998; 352: 719-25.

9. Bossone E, Duong-Wagner TH, Paciocco G, Oral H, Ricciardi M, Bach DS, et al. Echocardiographic features of primary pulmonary hipertensión. J Am Soc Echocardiogr 1999; 12(8): 655-62.
10. Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis PW, Ralph D, Caldwell EJ, Williams W, et al. Echocardiographic predictors of adverse outcomes in primary pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2002; 39(7): 1214-9.
11. Lindberg L, Olsson AK, Jogi P, Jonmaker C. How common is severe pulmonary hypertension after pediatric cardiac surgery? J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123(6): 1155-63.
12. Uner A, Caksen H, Arslan S, Abuhandan M, Oner AF, Odabas D. Doppler echocardiographic evaluation of pulmonary artery pressure in children with acute pneumonia. Acta Paediatr Taiwan 2002; 43(1): 10-4.
13. Bossone E, Avelar E, Bach DS, Gillespie B, Rubenfire M, Armstrong WF. Diagnostic value of resting tricuspid regurgitation velocity and right ventricular ejection flow parameters for the detection of exercise induced pulmonary arterial hypertension. Int J Card Imaging 2000; 16(6): 429-36.

ANEXOS



Vista apical de 4 cámaras donde se observa la gran dilatación de aurícula y ventrículo derechos (VD ventrículo derecho, AD aurícula derecha, VI ventrículo izquierdo, AI aurícula izquierda, V.TRIC válvula tricúspide)