

Valoración hemodinámica en Hipertensión Pulmonar

.Servicio de Cardiología.

I. INTRODUCCIÓN. Conceptos básicos

- El cateterismo cardíaco derecho (CCD) nos permite la medición y análisis de las presiones del corazón derecho, arteria pulmonar y capilar pulmonar, así como la determinación del gasto cardíaco y la valoración de shunts intracardíacos. Se puede realizar tanto desde la vena cava inferior como desde la vena cava superior a través del acceso percutáneo de la vena femoral, subclavia o yugular.
- La hipertensión pulmonar (HP) es una enfermedad hemodinámica y patofisiológica definida como la presión arterial pulmonar media ≥ 25 mmHg medida en reposo por CCD. (PAPm ≥ 25). *Tabla 1*. Actualmente no se conoce con exactitud el comportamiento normal de la presión pulmonar en el ejercicio, que muestra una amplia variabilidad según la edad y el grado de entrenamiento físico.

Tabla 1. Hipertensión pulmonar en CCD:

<ul style="list-style-type: none">- Hipertensión pulmonar: PAPm ≥ 25 mmHg en reposo por CCD.<ul style="list-style-type: none">- Ligera: PAP media entre 25 – 35 mmHg- Moderada: PAP media entre 35 – 45 mmHg- Severa: PAP media > 45 mmHg

- La PAP media (PAPm) se obtiene de la siguiente manera:

$$\text{PAPm} = (\text{PAP sistólica} + 2 \times \text{PAP diastólica}) / 3$$

A través del valor de la PAPm y del valor de la presión de enclavamiento pulmonar (PCP), podemos calcular el Gradiente transpulmonar:

$$\text{GTP} = \text{PAPm} - \text{PCP}$$

Valor normal entre 5 – 7 mmHg.

La PCP es un parámetro hemodinámico adicional muy importante que caracteriza las definiciones de la HP. De hecho, en función de diversas combinaciones de valores de la PCP, de la resistencia vascular pulmonar (RVP) y del gasto cardíaco (GC) se establecen diferentes tipos hemodinámicos de HP, como se muestra en la *tabla 2*. La HP precapilar (HP con PCP normal) se da en los grupos clínicos 1, 3, 4 y 5; mientras que la HP postcapilar (HP con PCP elevada) se da en el grupo clínico 2. La distinción entre HP precapilar y postcapilar es extremadamente importante, puesto que la estrategia de tratamiento puede diferir considerablemente entre los dos trastornos hemodinámicos y los tratamientos efectivos en la forma precapilar pueden resultar nocivos en la postcapilar y viceversa. *Tabla 2*.

Tabla 2. Definiciones hemodinámicas de la hipertensión pulmonar:

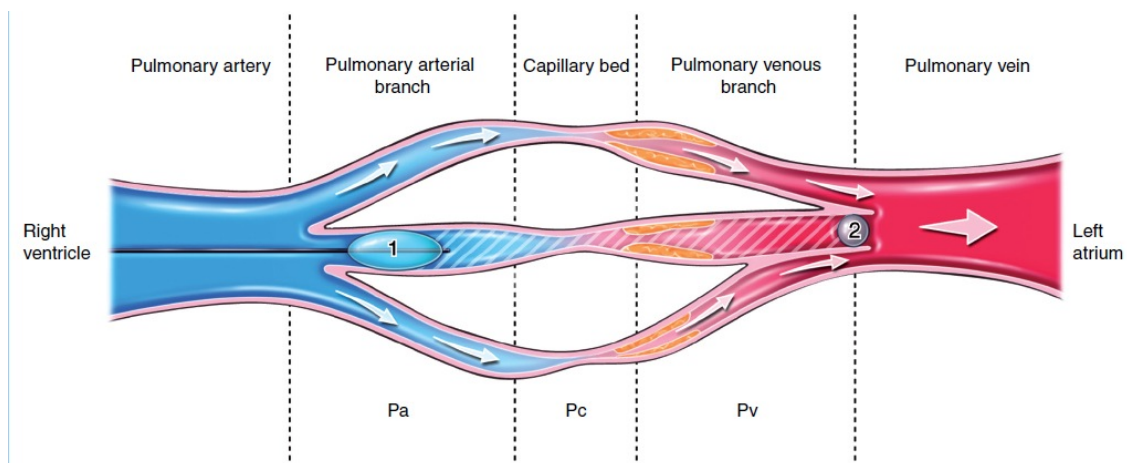
Definición	Características	Grupos clínicos
Hipertensión pulmonar (HP)	PAP media ≥ 25 mmHg	Todos
HP precapilar	PAP media ≥ 25 mmHg + PCP ≤ 15 mmHg, GC normal o reducido ^a	- Hipertensión arterial pulmonar (grupo 1) - HP debida a enfermedades pulmonares (grupo 3) - HP tromboembólica crónica (grupo 4) ^b - HP mecanismos poco claros o multifactoriales (grupo 5)
HP postcapilar Pasiva Reactiva (desproporcionada)	PAP media ≥ 25 mmHg + PCP > 15 mmHg, GC normal o reducido ^a GTP ≤ 12 mmHg GTP > 12 mmHg	- HP debida a cardiopatía izquierda

GC: Gasto cardíaco. GPT: Gradiente transpulmonar. PCP: Presión de enclavamiento pulmonar.

^aPuede haber un GC elevado en casos de trastornos hipercinéticos como los cortocircuitos sistémico – pulmonares (solamente en la circulación pulmonar), anemia, hipertirodismo, etc...

^bEl diagnóstico final se basa en la presencia de HP precapilar **y RVP > 2 unidades Wood** en pacientes con múltiples trombos/émbolos oclusivos crónicos/organizados en las arterias pulmonares elásticas (principal, lobular, segmentaria, subsegmentaria).

►► La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP), englobada dentro de la hipertensión pulmonar del grupo 1, se caracteriza (a diferencia de la hipertensión arterial pulmonar) por lesiones en el árbol vascular pulmonar a nivel post – capilar; fundamentalmente en venas septales y **vénulas preseptales** con remodelación y fibrosis de la íntima que pueden ocluir totalmente la luz.



Este diagrama explica por qué la PCP suele ser normal en la EVOP. La EVOP afecta sobre todo a pequeñas venas pulmonares, conduciendo a una elevación de la presión en esta región (Pv), así como a una elevación de la verdadera presión capilar pulmonar (Pc) y la presión arterial pre-capilar pulmonar (Pa). Sin embargo, el valor de la PCP que se obtiene en el laboratorio de hemodinámica corresponde con el de la columna estática de sangre (líneas) ocluida por el inflado del globo en una rama arterial pulmonar (globo 1); siendo ese valor superponible al de las venas de calibre similar (globo 2). Dicha vena generalmente es de mayor tamaño que las afectadas en la EVOP, por lo que esta técnica de medición no refleja la elevación de la presión en los pequeños vasos (vénulas preseptales; característico de la EVOP). **En este caso el valor de la PCP no refleja la presión verdadera capilar, sino la presión en**

las venas de gran tamaño. El diagnóstico definitivo de esta enfermedad requiere una biopsia quirúrgica, pero representa un procedimiento de alto riesgo en estos pacientes. Un enfoque no invasivo mediante tomografía computarizada de alta resolución, gasometría arterial, pruebas de función pulmonar y lavado broncoalveolar podrían ser útiles para su detección.

• Curvas normales de presión:

- **Presión auricular:** La forma de la curva de aurícula derecha tiene 3 ondas positivas: *a*, *c* y *v*. La onda *a* se debe a la contracción auricular. Su altura depende de la contractilidad auricular y de la resistencia al llenado del ventrículo derecho. El descenso *x* sigue a la onda *a* y representa la relajación de la aurícula. La onda *c* es una pequeña onda positiva que se debe a la protusión de la válvula tricúspide cerrada hacia la aurícula derecha. La presión de la aurícula hace pico en la onda *v*, que representa la sístole ventricular. Su altura depende de la distensibilidad de la aurícula y de la precarga. El descenso *y* sigue a la onda *v* y refleja la apertura de la tricúspide y el vaciamiento de la aurícula en el ventrículo derecho. La forma de la curva de la aurícula izquierda es similar a la de la aurícula derecha, aunque con valores más altos y con una onda *v* más alta. *Figura 1. Tabla 3.*
- **Presión pulmonar enclavada (PCP):** Similar a la curva de la aurícula izquierda, pero ligeramente amortiguada y retrasada debido a la transmisión a través de los pulmones. En condiciones normales la presión diastólica arterial pulmonar es similar a la PCP media. *Figura 1. Tabla 3.* En enfermedades que aumentan la resistencia vascular pulmonar (hipoxemia, TEP;...) la PCP puede sobreestimar la verdadera presión de la aurícula izquierda.
- **Presión ventricular:** Morfología de la curva similar en ambos ventrículos, pero la magnitud es mayor en el izquierdo. La presión telediastólica se mide en el punto “a”, que es el ascenso en la presión ventricular al inicio de la contracción isovolumétrica. *Figura 1. Tabla 3.*
- **Presión de los grandes vasos:** Constituida por la onda sistólica, la incisura (cierre de las válvulas semilunares) y el gradual descenso de las presiones tras la sístole. La onda de pulso (Presión de pulso = P sistólica – P diastólica) refleja el volumen sistólico y la distensibilidad del sistema arterial. *Figura 1. Tabla 3.*

Figura 1: Curvas normales de presión de corazón derecho e izquierdo

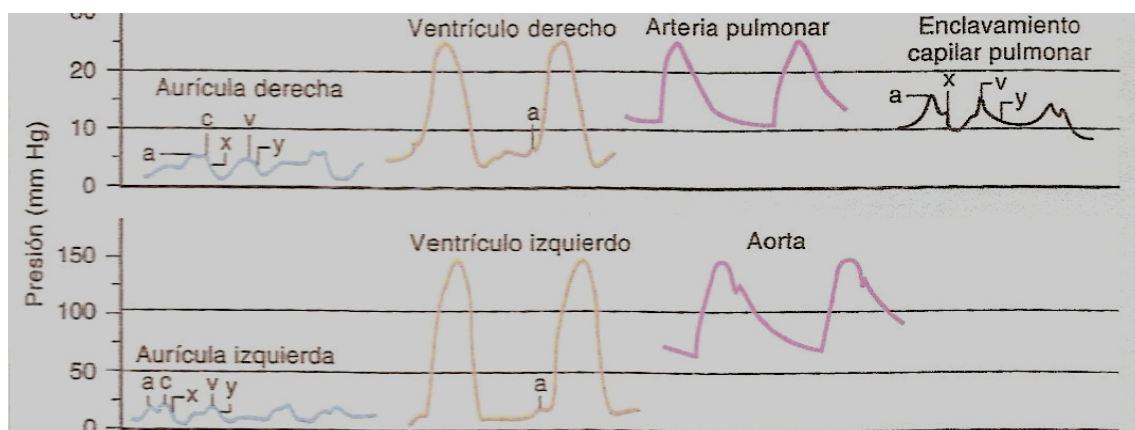


Tabla 3. Presiones y resistencias vasculares normales:

PRESIONES	MEDIA (mmHg)	RANGO
<u>Aurícula derecha (PVC)</u>		
Onda a	6	2-7
Onda v	5	2-7
Media	3	1-5
<u>Ventrículo derecho</u>		
Sistólica máxima	25	15-30
Telediastólica	4	1-7
<u>Arteria Pulmonar</u>		
Sistólica máxima	25	15-30
Telediastólica	9	4-12
Media	15	9-19
<u>Enclavamiento capilar pulmonar</u>		
Media	9	4-12
<u>Aurícula izquierda</u>		
Onda a	10	4-16
Onda v	12	6-21
Media	8	2-12
<u>Ventrículo izquierdo</u>		
Sistólica máxima	130	90-140
Telediastólica	8	5-12
<u>Aorta central</u>		
Sistólica máxima	130	90-140
Telediastólica	70	60-90
Media	85	70-105
RESISTENCIAS VASCULARES	MEDIA (Dina/s/cm⁵)	RANGO
Resistencia vascular sistémica	1100	700-1600
Resistencia pulmonar total	200	100-300
Resistencia vascular pulmonar	70	20-130

NOTA: Una Unidad Wood equivale a 80 dyn/s/cm⁵

- Fórmulas de uso frecuente:

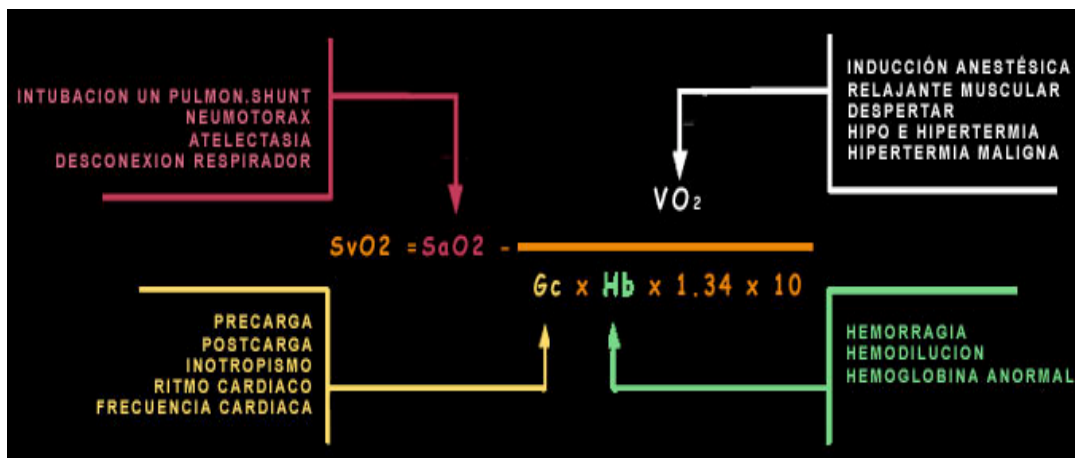
- Índice cardíaco (l/min/m ²) = GC (l/min) / Superficie corporal (m ²)
- Volumen de eyección (ml/latido) = GC (l/min) / Frecuencia cardíaca (lpm)
- Resistencia pulmonar total (U. Wood) = PAP media / GC
- Resistencia pulmonar arteriolar o Resistencias vasculares pulmonares (RVP); (U. Wood) = PAP media – PCP / GC
- Resistencia vascular sistémica (U. Wood) = PA sistémica media – PCP / GC

NOTA: Una Unidad Wood equivale a 80 dyn/s/cm⁵.

GC = Gasto cardíaco. PAP = Presión arterial pulmonar. PCP = Presión de enclavamiento pulmonar

• Saturación venosa mixta (SatO₂AP; saturación O₂ arteria pulmonar ó SvO₂): Es la suma de las distintas saturaciones de oxígeno de la sangre venosa procedente de los lechos vasculares de los diferentes órganos del cuerpo humano. El transporte de O₂ a los tejidos es un proceso dinámico y multifactorial que comienza cuando el O₂ es extraído del ambiente y finaliza cuando alcanza los lugares de utilización a nivel intracelular. Este proceso implica una modulación integrada de la presión del O₂ ambiental, la función pulmonar /cardiaca, el volumen sanguíneo, la masa de glóbulos rojos, la calidad funcional de la hemoglobina y el estado físico de la microcirculación. Sólo las muestras de sangre procedente de la arteria pulmonar reflejan el valor exacto de la sangre venosa mixta. Sin embargo, la interpretación de los valores obtenidos no es simple, ya que se relaciona con todas las variables que influyen en el transporte y consumo de O₂ por los tejidos, es decir, el GC, la Hb, la SaO₂ y del consumo de oxígeno por los tejidos (VO₂). Su valor normal es del 75%. Es el método más utilizado para la valoración de shunts. *Figura 2.*

Figura 2: Interpretación de la Saturación venosa mixta (SatO₂AP; saturación O₂ arteria pulmonar ó SvO₂) y las variables que influyen en su determinación



• Test agudo vasodilatador (TAV): **El estudio de la vasorreactividad del lecho vascular pulmonar juega un papel muy importante en el diagnóstico, manejo y pronóstico de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HP grupo 1) durante la realización de un CCD**, ya que su presencia identifica a los pacientes que se beneficiarán de un tratamiento prolongado a largo plazo con bloqueadores de los canales de calcio (BCC). **Debe realizarse en los pacientes con hipertensión pulmonar grupo 1 (HAP) al obtenerse una PAP media > 45 mmHg por CCD**.

No debe iniciarse tratamiento empírico con BCC sin la realización previa del TAV. La identificación de los pacientes que pueden beneficiarse del tratamiento con BCC requiere tanto la demostración de una respuesta vasorreactiva aguda positiva como la confirmación de una respuesta sostenida a largo plazo bajo este tratamiento.

El TVA sólo debe realizarse con vasodilatadores pulmonares potentes de acción rápida y vida media corta (*tabla 4*).

Tabla 4: Vasodilatadores más utilizados en el test vasodilatador agudo en la HP.

	Epoprostenol	Adenosina	Óxido Nítrico
Vía de administración	Intravenoso	Intravenoso	Inhalado
Vida media	3 minutos	5 – 10 segundos	15 – 30 segundos
Rango de dosis	2 – 12 ng/kg/min	50 – 350 mcg/Kg/min	10 – 80 ppm
Incremento de dosis	2 ng/kg/min cada 10 min	50 mcg/kg/min cada 2 min	10 – 80 ppm durante 5 min
Dosis máxima	14 ng/kg/min	0,05 mg/kg/min	80 ppm
Efectos secundarios	Dolor de cabeza, enrojecimiento facial, náuseas	Opresión torácica, disnea	Ninguno

Notas: ppm = partes por millón. 1 mg = 1000 microgramos (mcg). 1 mg = 1000000 nanogramos (ng).

• ¿Cómo se realiza el test agudo vasodilatador?: Administración intravenosa / inhalada de dosis inicialmente bajas y progresivamente crecientes del vasodilatador utilizado; registrándose la PAP media, PCP media, GC y cálculo de RVP, TA sistémica FC, saturación venosa mixta y saturación arterial periférica cada 10 – 15 minutos según se vaya incrementando la dosis del vasodilatador. El incremento de dosis debe interrumpirse si se produce:

- Una caída de la TA sistémica sistólica del 30% o por debajo de 85 mmHg.
- Aumento de la FC del 40% o > 100 lpm
- Caída de la FC < 65 lpm con hipotensión arterial sistémica sintomática
- Efectos secundarios no tolerables
- Respuesta positiva alcanzada
- Máxima dosis administrada

• ¿Cuándo se considera respuesta positiva en el test agudo vasodilatador?: Deben de cumplirse **TODOS** los siguientes criterios:

- Reducción de la presión arterial media \geq 10 mmHg.
- La presión arterial pulmonar media alcanza un valor absoluto \leq 40 mmHg
- El gasto cardíaco no se modifica o aumenta

**HOJA DE EVALUACIÓN HEMODINÁMICA.
TEST FARMACOLÓGICO EN HIPERTENSIÓN ARTERIAL
PULMONAR (HP GRUPO 1) CON EPOPROSTENOL
ENDOVENOSO (FLOLAN®)**

PACIENTE: FECHA NACIMIENTO: NÚMERO HISTORIA CLÍNICA: FECHA PROCEDIMIENTO: DIAGNÓSTICO								
DOSIS	Ritmo de infusión ¹	TA ²	Presión AD ³	PAP sistólica	PAP media	PCP ³	GC	SatO2 Aorta ²
BASAL								
2 ng								
4 ng								
6 ng								
8 ng								
10 ng								
12 ng								
14 ng								

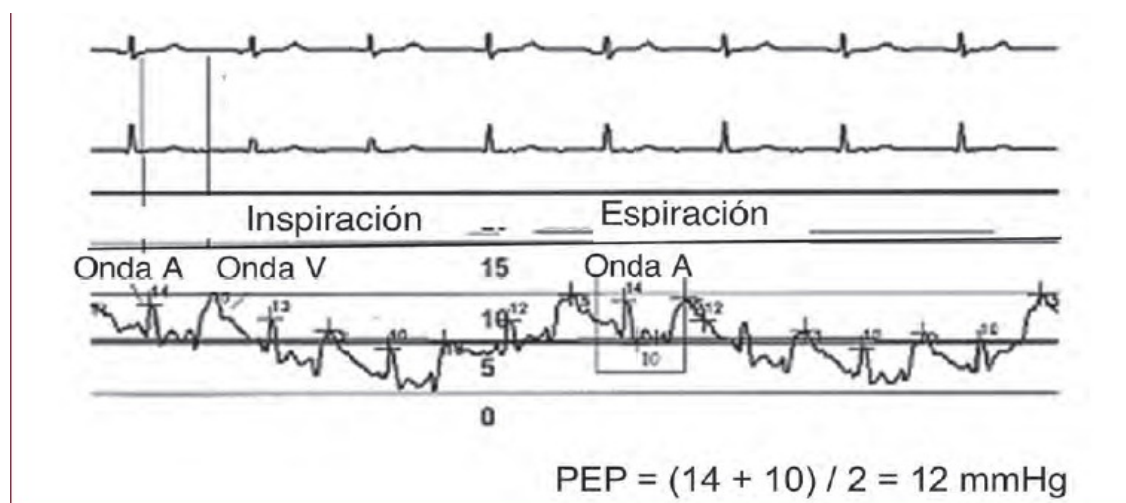
¹ Fármaco: Epoprostenol en perfusión endovenosa (1 vial + 300 cc SF).
 $\text{ml/h} = (7 \times \text{ng/kg/min} \times 60 \times \text{peso}) / 10000$

² Se acepta medición no invasiva.

³ Es suficiente la medida BASAL y en la DOSIS MÁXIMA ALCANZADA

- El método para la medición de la PCP no está bien estandarizado y eso produce una amplia variabilidad entre observadores. La influencia de las presiones intratorácicas en las presiones intracardíacas es próxima a cero al final de la espiración, que es el momento correcto para medir la PCP. Se mide los valores máximo y mínimo de la onda *a* justo antes de la inspiración y la PCP es la media de esos dos valores. *Figura 3*.

Figura 3: Trazado de PCP en el que se observan las variaciones respiratorias y la relación temporal de las ondas *a* y *v* con el electrocardiograma



La onda *A* se produce simultáneamente a la contracción auricular. Aparece junto al final del QRS o inmediatamente después. La onda *V* se produce cuando la sangre llena la aurícula y la válvula mitral se cierra. Se observa después de la onda *T*. Una onda *V* muy prominente puede dificultar la medición de la PCP (insuficiencia mitral severa o alteración grave de la distensibilidad del Ventrículo izquierdo).

Dado el incremento progresivo de la edad de los pacientes con HP y la mayor cantidad de comorbilidades que típicamente se han considerado factores de riesgo de disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (HTA, obesidad, Síndrome metabólico, Fibrilación auricular...), el diagnóstico diferencial fiable entre HP grupo 2 del resto (sobre todo del grupo 1) es cada vez más imprescindible y complicado. Así, en el Registry to Evaluate Early And Long-term PAH Disease Management (REVEAL) se ha incluido a 2525 pacientes (media de edad, 53 ± 14 años) con HP grupo 1; objetivándose una edad más avanzada que en registros previos y una elevada presencia de factores de riesgo de insuficiencia cardíaca diastólica: el 40% tiene HTA, el 33% obesidad, el 21% apnea del sueño, el 12% Diabetes Mellitus y el 4,5% insuficiencia renal.

Recientemente se ha realizado un estudio hemodinámico en 3920 pacientes con HP que analiza la fiabilidad de la PCP para discriminar HP grupo 1 del grupo 2 comparándola con la presión telediastólica del Ventrículo izquierdo (VI; patrón de referencia de la precarga): Aproximadamente la mitad de los pacientes que se clasificaban en el grupo 1 si se utiliza $PCP < 15$ mmHg en realidad tienen HP grupo 2 al utilizar el criterio de presión telediastólica del VI < 15 mmHg. A la luz de estos resultados se ha propuesto que si el paciente presenta un perfil clínico compatible con HP grupo 2 se realice una medición directa de la presión telediastólica del VI si la PCP es < 15 mmHg para asegurar el diagnóstico de HP grupo 1.

Existen algunos pacientes con perfil clínico muy sospechoso de HP grupo 2 que pueden tener bajos volúmenes de PCP o PCP límite (15-18 mmHg) y presión telediastólica VI (tras diuréticos). En este caso se recomienda realizar un CCD con sobrecarga de

volumen o con ejercicio. **Estos procedimientos no están estandarizados.** El cateterismo con sobrecarga de volumen es más sencillo y en esencia consiste en profundir 1000 cc de suero fisiológico en 20 minutos, realizando mediciones cada 250 ml. La sobrecarga se detiene cuando la PCP es mayor a 18 mmHg y/o aparecen síntomas.

Hay gran variabilidad en el grado de HP asociada a insuficiencia cardíaca. Aunque se desconocen los mecanismos implicados en esta variable respuesta, es posible que intervengan factores genéticos (ver capítulo HP grupo 2). De hecho, elevaciones severas de la presión arterial pulmonar (PAP sistólica ≥ 80 mmHg) sólo ocurren en menos de un tercio de los pacientes con elevación crónica de la presión venosa pulmonar.

II. PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL. Indicaciones y datos en el CCD.

• ¿ CUÁNDO DEBE SOLICITARSE UN CCD ?:

Una vez evaluado al paciente con sospecha de HP según el algoritmo diagnóstico propuesto por la ESC (ver anexo 1), se debe realizar CCD:

- El CCD es aconsejable **en todos los pacientes con HAP (grupo 1)** para confirmar el diagnóstico, evaluar la gravedad y cuando se plantee una terapia específica de fármaco para la HAP (I C). **Asimismo, la prueba de vasorreactividad es aconsejable en dichos pacientes con un valor PAP media ≥ 45 mmHg**, aunque los enfermos con HAP idiopática esporádica, HAP heredable y HAP asociada al uso de anorexígenos son los que tienen más probabilidad de presentar respuesta positiva y beneficiarse de altas dosis de un BCC (I C).
- En los **pacientes con HAP (grupo 1)** debería realizarse un CCD entre los 3 – 4 meses después de **iniciar o cambiar** el tratamiento; así como en caso de empeoramiento clínico (ver anexo 2).
- **Sólo** en circunstancias en que **sea necesario afinar la severidad y/o reversibilidad** de la HP en los **pacientes del grupo 2 (paciente candidato a trasplante o asistencia ventricular)** es imprescindible un estudio hemodinámico específicamente dirigido a conocer el grado de HP. En este grupo de pacientes, las guías de práctica clínica de la International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) recomiendan realizar un estudio vasodilatador si la PAP sistólica es ≥ 50 mmHg y el GTP ≥ 15 mmHg o las RVP son > 3 U. Wood. Mientras permanecen en lista de espera es aconsejable realizar un cateterismo derecho cada 3 – 6 meses. Asimismo, el CCD puede considerarse en pacientes con signos ecocardiográficos que indican HP grave y con cardiopatía izquierda (IIb – C)
- Pacientes **grupo 3**: Los indicios para un CCD en una **enfermedad pulmonar avanzada** son: diagnóstico de HP en **candidatos a tratamientos quirúrgicos** (trasplante, reducción del volumen pulmonar), posible HP «desproporcionada» **potencialmente susceptible de entrar a formar parte de un ensayo controlado con distribución aleatoria con terapia específica de fármacos para la HAP**, episodios frecuentes de insuficiencia del VD, y estudio ecocardiográfico no concluyente en casos con un alto grado de sospecha.
- Pacientes del **grupo 4**: **Cuando la gammagrafía de ventilación/ perfusión y/o la TC por angiografía muestran signos compatibles con la HP tromboembólica crónica (HPTC), es necesario referir al paciente a un centro con experiencia** en el manejo médico y quirúrgico de estos casos. El diagnóstico final de la HPTC se basa en la presencia de HP precapilar (PAP media ≥ 25 mmHg, PEP ≤ 15 mmHg y RVP > 2 unidades Wood) en pacientes con múltiples trombos/émbolos oclusivos crónicos/organizados en las arterias pulmonares elásticas (principal, lobular, segmentaria, subsegmentaria).

• **DETERMINACIONES HEMODINÁMICAS QUE DEBEN HACERSE DURANTE UN CCD:**

- Presión arterial pulmonar (PAP): Presión sistólica, diastólica y media.
- Presión aurícula derecha (PAD) = Presión venosa central (PVC)
- Presión de enclavamiento pulmonar (PCP). Si HP poscapilar; calcular el gradiente transpulmonar (GTP)
- Gasto cardíaco (GC). Puede hacerse por termodilución o por el método de Fick. En situaciones de GC muy alto o muy bajo el cálculo del GC por termodilución puede ser inexacto. Además, este método puede infraestimar el GC si existe regurgitación valvular tricuspídea o pulmonar significativa. En estas situaciones y en presencia de cortocircuito intracardiaco el GC debe calcularse por el método de Fick.
- Resistencias vasculares pulmonares (RVP)
- Test agudo vasodilatador (ver nota 1)

* Nota 1: Considerar Test agudo de vasorreactividad **SÓLO ante pacientes con diagnóstico de HP grupo 1 con PAP media ≥ 45 mmHg CANDIDATOS A TRATAMIENTO CON BCC** (HAPI, heredable y anorexígenos) y en los del **grupo 2** (trasplante cardiaco) si procede.

* Nota 2: Dado que la PCP y la presión diastólica final del VI pueden ser “pseudonormales” en algunos pacientes, en dicho marco clínico se ha valorado una evaluación con hemodinámica de esfuerzo o sobrecarga de fluidos; pero **dichas herramientas diagnósticas precisan de una mayor estandarización**, ya que la utilidad de una evaluación con hemodinámica de esfuerzo o sobrecarga salino no se ha determinado lo suficiente, por lo que debería realizarse sólo en casos muy **individualizados** con alto grado de sospecha.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Manual de Hemodinámica e intervencionismo coronario. Javier Martín Moreiras. Ignacio Cruz González.
2. Braunwald. Tratado de Cardiología. Texto de Medicina Cardiovascular. 7ª Edición.
3. Protocolos de actuación en Hipertensión pulmonar. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid.
4. Badesch DB, Raskob GE, Elliott CG, Krichman AM, Farver HW, Frost AE et al. Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest*. 2010; 137:376-87.
5. Halpern SD, Taichman DB. Misclassification of pulmonary hypertension due to reliance on pulmonary capillary wedge pressure rather than left ventricular end-diastolic pressure. *Chest*. 2009; 136: 37-43
6. Puesta al día. Corazón derecho y circulación pulmonar. Sociedad Española de Cardiología
7. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Respiratory Society (ERS) para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar, en colaboración con la International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Versión corregida el 27 de abril de 2011*.
8. Estándares asistenciales en Hipertensión pulmonar. Documento de Consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Cardiología (SEC). *Rev Esp Cardiol*. 2008;61(2): 170-84.
9. Pulmonary veno-occlusive disease: advances in clinical Management and treatments. Huertas A, Girerd B, Dorfmueller P, O'Callaghan D, Humbert M, Montani D. *Expert Rev Respir Med*. 2011 Apr;5(2):217-29; quiz 230-1. Review.
10. Pulmonary veno-occlusive disease. Montani D, Price LC, Dorfmueller P, Achouh L, Jaïs X, Yaïci A, Sitbon O, Musset D, Simonneau G, Humbert M. *Eur Respir J*. 2009 Jan;33(1):189-200.

ANEXO 1: Algoritmo diagnóstico en el paciente con HP. *Sociedad Europea de Cardiología*

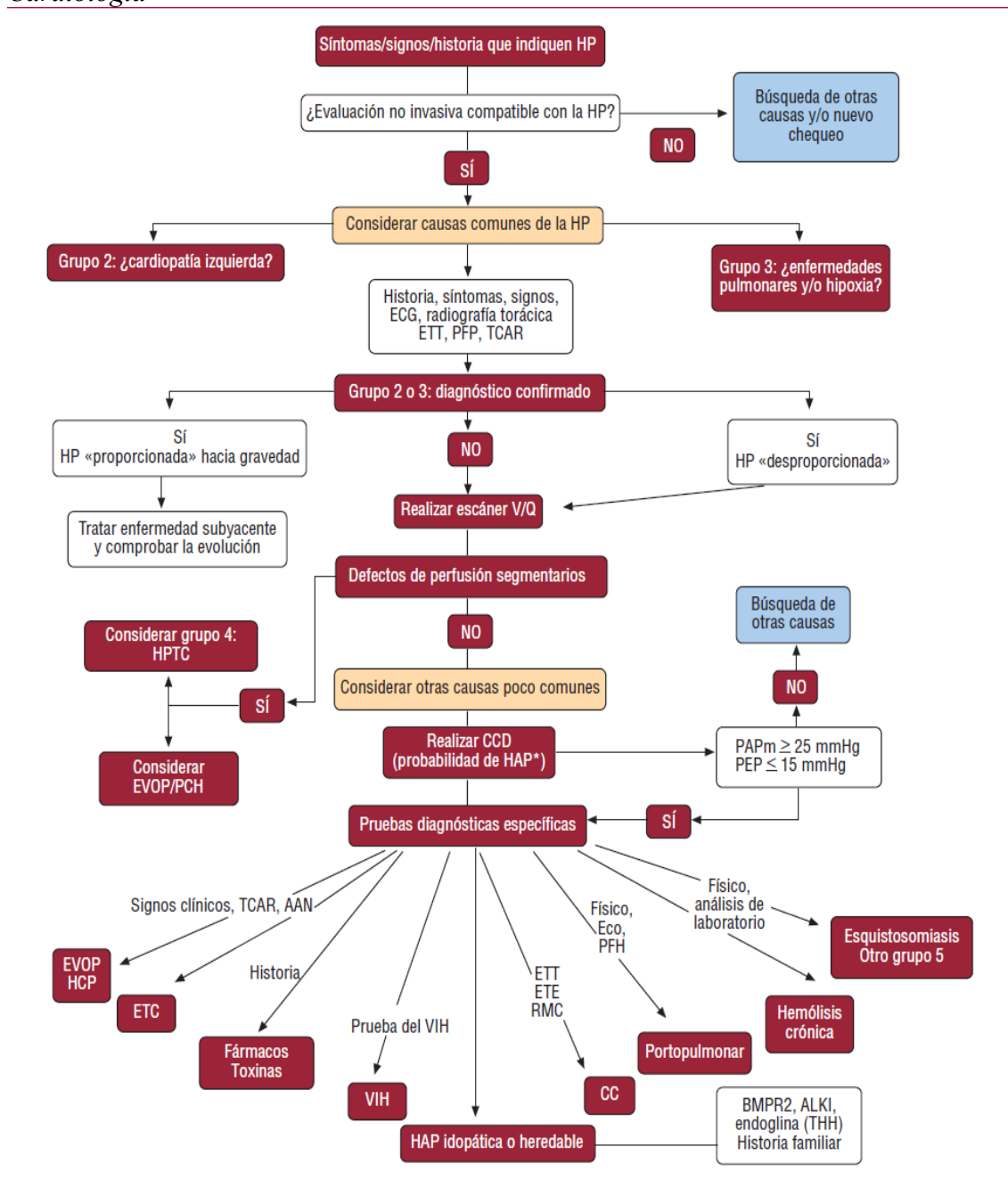


Fig. 1. Algoritmo diagnóstico. AAN: anticuerpos antinucleares; ALK-1: cinasa tipo 1 similar a los receptores de activina; BMPR2: receptor de proteínas morfogenéticas óseas tipo 2; CC: cardiopatía congénita; CCD: cateterismo cardiaco derecho; Eco: ecografía; ETC: enfermedad del tejido conectivo; ETE: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; EVOP: enfermedad venoclusiva pulmonar; Grupo: grupo clínico (tabla 4); HAP: hipertensión arterial pulmonar; HCP: hemangiomatosis capilar pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; PAPm: presión arterial pulmonar media; PEP: presión de enclavamiento pulmonar; PFH: pruebas de función hepática; PFP: prueba de función pulmonar; RMC: resonancia magnética cardiaca; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; THH: telangiectasia hemorrágica hereditaria; V/Q: escáner pulmonar de ventilación/perfusión; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana. *Véase también la tabla 12.

ANEXO 2: Parámetros con importancia confirmada para valorar la gravedad, la estabilidad y el pronóstico de la enfermedad en la **HAP (GRUPO 1)**:

Mejor pronóstico	Determinantes del pronóstico	Peor pronóstico
No	Evidencia clínica de insuficiencia del VD	Sí
Lento	Velocidad de progresión de evolución de los síntomas	Rápido
No	Síncope	Sí
I, II	CF de la OMS	IV
Más largo (> 500 m) ^a	PM6M	Más corto (< 300 m)
Consumo pico de O ₂ > 15 ml/min/kg	Prueba de ejercicio cardiopulmonar	Consumo pico de O ₂ < 12 ml/min/kg
Normal o casi normal	Concentraciones plasmáticas de BNP/NT-proBNP	Muy elevadas y en aumento
Sin derrame pericárdico	Resultados ecocardiográficos ^b	Derrame pericárdico
ESPAT ^c > 2 cm		ESPAT ^c < 1,5 cm
PAD < 8 mmHg e IC ≥ 2,5 l/min/m ²	Hemodinámicas	PAD > 15 mmHg o IC ≤ 2 l/min/m ²

BNP: péptido natriurético cerebral; CF de la OMS: clase funcional de la Organización Mundial de la Salud; ESPAT: excursión sistólica del plano anular tricúspide; IC: índice cardíaco; PAD: presión arterial derecha; PM6M: prueba de marcha de 6 min.

^aDepende de la edad.

^bSe han seleccionado la ESPAT y el derrame pericárdico porque pueden medirse en la mayoría de los pacientes.

Adaptado de McLaughlin y McGoan⁹⁴.