



Definición y clasificación de la Hipertensión Pulmonar

Dr. M. A. Gómez Sánchez, Dra. P. Escribano Subías

- La hipertensión pulmonar (HP) se define como la presencia de una presión media en la arteria pulmonar (PAPm) > 25 mmHg en reposo o > 30 mmHg durante el ejercicio. En la Tabla 1 se presenta la clasificación actual de la HP.
- Esta clasificación está basada en datos clínicos, habiéndose agrupado los procesos y enfermedades en diferentes categorías, según sus mecanismos fisiopatológicos, presentación clínica y opciones terapéuticas.
- La hipertensión arterial pulmonar (HAP) y la HP tromboembólica crónica (HPTEC) son las que tienen peor pronóstico y requieren un proceso diagnóstico y tratamiento más intensivos (categoría 1 y 4). En estas dos categorías, a la definición hemodinámica de Hp, se añade la especificación de que la presión capilar pulmonar (PCP) debe ser inferior a 16 mmHg y la resistencia vascular pulmonar (RVP) superior a 3 unidades Wood o 240 $\text{din}\cdot\text{s}\cdot\text{cm}^{-5}$.
- La hipertensión arterial pulmonar (HAP) se define como un grupo de enfermedades caracterizadas por el aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar (RVP) que conduce al fracaso del ventrículo derecho y a la muerte prematura. Antes de la aparición de los fármacos actuales para el tratamiento de esta enfermedad la esperanza media de vida desde el momento del diagnóstico de los pacientes con HAP idiopática (HAPI) era de 2,8 años.
- La HAP incluye la HAPI y la hipertensión pulmonar asociada a distintas afecciones, como enfermedades del tejido conectivo (ETC), cortocircuitos sistémico-pulmonares congénitos, hipertensión portal e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
- En todas estas enfermedades están presentes cambios patológicos equivalentes que obstruyen la microcirculación pulmonar y sugieren que el espectro de enfermedades de la HAP comparte procesos biopatológicos.

Un factor de riesgo para la HP es cualquier factor o enfermedad que se sospecha que desempeña un papel predisponente o facilitador del desarrollo de la enfermedad.

Los factores de riesgo pueden incluir fármacos y sustancias químicas, enfermedades o el fenotipo (edad, sexo). El término «enfermedades asociadas» se utiliza cuando hay un aumento estadísticamente significativo en la incidencia de la HAP en presencia de un determinado factor predisponente.



Definición y clasificación

Tabla 1.
Clasificación clínica de la hipertensión pulmonar
(Venecia, 2003)

1. HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Idiopática
Familiar
Asociada a ETC, CC, HTP portal VIH, fármacos y toxinas
HP con alteración significativa venosa y/capilar
HP persistente del recién nacido

2. HIPERTENSIÓN PULMONAR CON ENFERMEDADES DEL CORAZÓN IZQUIERDO

Enfermedad cardíaca de aurícula o ventrículo
Enfermedad valvular

3. HIPERTENSIÓN PULMONAR CON ENFERMEDAD PULMONAR Y/O HIPOXEMIA

Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
Enfermedad pulmonar intersticial
Trastornos del sueño
Anomalías del desarrollo

4. HTP DEBIDA A ENFERMEDAD TROMBÓTICA Y/O EMBÓLICA

Obstrucción tromboembólica de las arterias pulmonares proximales
Obstrucción tromboembólica de las arterias pulmonares distales
Embolismo pulmonar no trombótico (tumor, parásitos, material extraño)

5. MISCELÁNEA

Sarcoidosis, histiocitosis X, linfangiomatosis, compresión de los vasos pulmonares (adenopatías, tumores, mediastinitis fibrosante)

ETC: enfermedad del tejido conectivo
CC: cardiopatía congénita
HTP: hipertensión pulmonar
VIH: virus de la inmunodeficiencia humana



En la Tabla 2 se resumen, de acuerdo con el nivel de evidencia, los factores de riesgo y las enfermedades asociadas ya conocidas, así como los nuevos «posibles» factores de riesgo para la HAP que fueron recientemente identificados en series de casos o en comunicaciones aisladas de casos.

Definición y clasificación

Tabla 2. Factores de riesgo de HAP			
	FÁRMACOS Y TOXINAS	CONDICIONES DEMOGRÁFICAS Y MÉDICAS	ENFERMEDADES
DEFINITIVO	Aminorex Fenfluramina Defenfluramina Aceite de colza desnaturalizado	Sexo femenino	Infección por el VIH
MUY PROBABLE	Anfetaminas L-Triptófano		Hipertensión portal Enfermedades del colágeno C. congénitas con shunt sistémico-pulmonar
POSIBLE	Meta-anfetaminas Cocaína Quimioterápicos	Embarazo HTA	Enfermedad tiroidea
IMPROBABLE	Antidepresivos Anticonceptivos orales Terapia con estrógenos Tabaco	Tabaco	

BIBLIOGRAFIA

1- Galie N, Torbicki A, Barst R, Darteville P, Haworth S, Higenbottam T, et al. Guías de práctica clínica sobre el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol 2005;58:523-566.

2- American College of Chest Physicians. Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2004;126:S1-S92.