

HIPERTENSION PULMONAR PRIMARIA

J. A. SERRANO, B. ORTEGA y J. VILLAMOR

Servicio de Neumología. Departamento de
Medicina Interna. Ciudad Sanitaria «La
Paz». Universidad Autónoma. Madrid.

Introducción

En la actualidad es fácil diagnosticar una hipertensión pulmonar (HP) basándose en criterios clínicos y hemodinámicos. La mayor parte de las veces encontraremos una de las muchas causas de aumento persistente de la presión arterial pulmonar. Sin embargo, en algunos pocos casos, no puede encontrarse ninguna de ellas. Estos casos deben diagnosticarse clínicamente de hipertensión pulmonar inexplicable o de origen desconocido, o también de hipertensión pulmonar primaria (HPP) ¹.

Clínicamente estos enfermos presentan en común un cuadro insidioso, dominado por una disnea de esfuerzo progresiva, y desde el punto de vista hemodinámico nos encontramos con una presión arterial pulmonar y resistencias vasculares pulmonares elevadas, una presión de enclavamiento normal y un gasto cardíaco casi normal.

Sin embargo desde el punto anatomopatológico se encuentran tres tipos de patrones distintos: ²

- 1) La arteriopatía pulmonar plexogénica. (base histológica de la HPP clásica).
- 2) La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP).
- 3) El tromboembolismo pulmonar recidivante.

No obstante, esto que parece tan claro, deja de serlo porque no todos los autores que usan el término de HPP lo aplican de la misma forma. Así tenemos que ante un enfermo con una clínica de disnea progresiva, con una HP precapi-

lar y que tras un estudio exhaustivo se excluye una causa conocida, si el patrón histológico es el de un tromboembolismo pulmonar recidivante, ya no le conceptúan como HPP ³.

Otro ejemplo, quizás el más extendido, es el de considerar exclusivamente como HPP la enfermedad vascular de origen desconocido, cuyo patrón histológico es el de la arteriopatía pulmonar plexogénica. Por ello suele añadirse el adjetivo de *clásica* a la HPP con lesiones plexiformes, para evitar la confusión.

En resumen podemos decir que la HPP es un síndrome que engloba a diversos procesos de etiología desconocida y posiblemente diferente, igual que la patogenia, dada la diversidad de patrones histológicos, pero que tienen en común una serie de datos como son la sintomatología, ECG, radiología y cateterismo cardíaco.

Diagnóstico de la HPP

Para hacer un diagnóstico correcto hemos de seguir los siguientes pasos:

I) Demostrar la existencia de una HP precapilar.

II) Excluir una causa responsable.

III) Tipificación histológica.

I. El cuadro clínico está presidido por la disnea de esfuerzo progresiva de comienzo insidioso. Otros síntomas frecuentes son los dolores torácicos, síncope al esfuerzo, hemoptisis y a veces cianosis. No es rara la muerte súbita ⁴. En la evolución aparecerá el cortejo sintomático de la insuficiencia cardíaca derecha.

La exploración clínica recogerá los diferentes

signos dependientes del grado de hipertensión pulmonar y que no vamos a detallar aquí.

Radiológicamente se comporta como una HP precapilar, aunque no existe una correlación entre las alteraciones radiológicas, valorando por ejemplo los índices de Lupi, y el grado de HP. Sin embargo, hemos de señalar que en la EVOP el patrón radiológico es mixto, ya que la enfermedad vascular está en territorio venoso³.

Los cambios de ECG y ecocardiograma son comunes a toda HP y son tratados en otro lugar. En cuanto al cateterismo, ya mencionamos los hallazgos aunque, conviene tener en cuenta que en la EVOP puede encontrarse una presión de enclavamiento moderadamente elevada³.

II. El segundo punto es excluir por todos los medios las causas conocidas de HP. (Ver cuadro etiológico de la HP). El estudio debe incluir lógicamente una valoración funcional respiratoria: En los casos de HPP los datos espirométricos son normales, existiendo una discreta hipoxemia, atribuida a un desequilibrio V/Q e hipocapnia⁵.

Llegado a este punto podemos decir que estamos en presencia de una HPP o para evitar confusiones una HPP clínica.

III. Por supuesto, para la correcta tipificación histológica, aunque no siempre fácil, es necesaria una amplia biopsia pulmonar valorada por un experto anatomopatólogo. (La descripción de los tres patrones de HPP se hace en otro lugar de esta monografía).

Etiología^{1,5,6}

Aunque por definición la etiología es desconocida, se han propuesto una serie de teorías para explicar los diferentes datos clínicos (edad de comienzo, incidencia familiar, predominio de uno u otro sexo, patología asociada, etc.) y anatomopatológicos. Estas teorías resumidas son:

a) Trastornos hereditarios: Se basa en la incidencia familiar observada en casos de HPP clásica.

b) En los casos de aparición en recién nacidos se atribuye a persistencia de circulación fetal.

c) Factores hormonales tratan de explicar la mayor incidencia de HPP clásica en mujeres después de la pubertad y el efecto adverso que produce el embarazo.

En animales de experimentación se ha producido HP por la ingestión de sustancias de origen vegetal (alcaloides de pirrolizidina). No obstante la histología no es la misma que la que produce el aminorex en el hombre.

f) Trastornos de coagulación han tratado de explicar la HPP de la EVOP y del tromboembolismo recidivante.

g) Una etiología infecciosa se ha invocado en algunos casos de EVOP (virus preferentemente).

d) Mecanismo autoinmune por la asociación relativamente frecuente de fenómeno de Raynaud e HPP clásica.

e) Sustancias ingeridas, como el conocido brote epidémico en tres países europeos entre 1966-68 coincidiendo con la comercialización del anorexígeno Aminorex. El patrón histológico de esta HP era el de la arteriopatía plexogénica.

Pronóstico y tratamiento

Desde la descripción por Dresdale en 1951 de la HPP se ha considerado de fatal pronóstico, sobre todo cuando afecta a mujeres jóvenes y de mediana edad con HP avanzada. Menos malo es el tratarse de niños o varones, incluso se han descrito casos reversibles en los producidos por el Aminorex.

El tratamiento en general ha ido dirigido a producir vasodilatación por diversas modalidades terapéuticas, hasta hace poco con escaso éxito. En los últimos años están apareciendo numerosas publicaciones sobre tratamientos con sustancias vasodilatadoras de administración oral para uso prolongado: hidralazina, diazóxido, fentolamina e isoprotenerol (éste último sublingual)⁷.

Aunque los primeros resultados son esperanzadores, tenemos que dejar pasar el tiempo para sacar conclusiones válidas y más tratándose de una enfermedad rara, de curso variable y sobre todo por carecer de un método fiable no invasivo de medir la presión arterial pulmonar.

BIBLIOGRAFIA

1. SERRANO, J. A., VILLASANTE, C. y VILLAMOR, J.: Hipertensión pulmonar primaria. Libro de ponencias del XII Congreso de la SEPAR. Valladolid, 1980.
2. EDWARDS, W. D. y MEATH, D.: Clinical Primary Pulmonary Hypertension. Three Pathologic Types. *Circulation*, 5: 884, 1977.
3. WAGENWOORT, C. A.: Pulmonary veno-occlusive disease. Entity or Syndrome? *Chest*, 69: 82, 1976.
4. KANEMOTO, N.: Sudden Death in primary pulmonary hypertension. *J. Exp. Clin. Med.*, 4: 181, 1979.
5. VOELKEL, N. y REEVES, J. T.: Primary Pulmonary Hypertension. *Pulmonary Vascular Diseases*. Moser. K. M. 573-628 Marcel Decker, Inc., New York, 1979.
6. FISHMAN, A. P. y PIETRA, G. G.: Primary Pulmonary Hypertension. *Ann. Rev. Med.*, 31: 421, 1980.
7. REEVES, J. T.: Hope in Primary Pulmonary Hypertension? *N. Engl. J. Med.*, 302: 112, 1980.