

Hipertensió Pulmonar: Ultimes modificacions i un mapa real en el nostre hospital

Unitat de Hipertensió Pulmonar
Parc de Salut Mar
Novembre 2018



Hipertensió Pulmonar: Agenda



- Diagnòstic i patrons hemodinàmics
- Modificacions diagnòstiques : Basal i Esforç
- Classificació
- Mapa de la HP al nostre hospital
- Puzle terapèutic
- Hipertensió pulmonar tipus II: la travessia del desert.

Definiciones clínicas y fisiopatológicas más importantes

1. La HP es un estado hemodinámico y fisiopatológico definido como un aumento de la presión arterial pulmonar media ≥ 25 mmHg en reposo medida mediante cateterismo cardiaco derecho. La HP puede objetivarse en múltiples situaciones clínicas.

2. La HAP (grupo 1) es una entidad clínica caracterizada por HP precapilar y resistencia vascular pulmonar > 3 UW en ausencia de otras causas de HP precapilar como la HP secundaria a enfermedad pulmonar, HP tromboembólica crónica u otras enfermedades raras. La HAP incluye diferentes formas que comparten un cuadro clínico similar y cambios patológicos de la microcirculación pulmonar prácticamente idénticos.

3. No hay evidencia suficiente para apoyar la definición de «HP de ejercicio»

HAP: hipertensión arterial pulmonar; HP: hipertensión pulmonar.

Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar



Patrons hemodinàmics

Definition	Characteristics ^a	Clinical group(s) ^b
PH	PAPm \geq 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	PAPm \geq 25 mmHg PAWP \leq 15 mmHg	1. Pulmonary arterial hypertension (PAH) 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post capillary PH	PAPm \geq 25 mmHg PAWP $>$ 15 mmHg	2. PH due to left heart disease 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Isolated post-capillary PH (Ipc-PH)	DPG $<$ 7 mmHg and/or PVR \leq 3 WU ^c	
Combined post-capillary and pre-capillary PH (Cpc-PH)	DPG \geq 7 mmHg and/or PVR $>$ 3 WU ^c	

^aAll values measured at rest. ^bAccording to the clinical classification of PH. ^cWood Units are preferred to dynes.s.cm⁻⁵.

DPG: diastolic pressure gradient (diastolic PAP – mean PAWP).

PAH: Pre-capillary PH + PVR $>$ 3 WU



Hipertensión Pulmonar: Diagnostico ecocardiografico

Se emplea para visualizar los efectos de la HP en el corazón y estimar la PAP

El cálculo de la PAP se basa en la velocidad de RT (CW) y la presión de AD

La ecocardiografía se debe realizar siempre que se sospeche HP y se puede emplear para deducir el diagnóstico de HP en pacientes cuyos resultados de múltiples mediciones ecocardiográficas sean coherentes con este diagnóstico.

La ecocardiografía por sí sola no es suficiente para tomar una decisión sobre el tratamiento, y es necesario el cateterismo cardiaco.

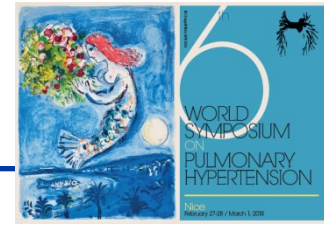
A: The ventricles ^a	B: Pulmonary artery ^a	C: Inferior vena cava and right atrium ^a
Right ventricle/ left ventricle basal diameter ratio >1.0	Right ventricular outflow Doppler acceleration time <105 msec and/or midsystolic notching	Inferior cava diameter >21 mm with decreased inspiratory collapse (<50 % with a sniff or <20 % with quiet inspiration)
Flattening of the interventricular septum (left ventricular eccentricity index >1.1 in systole and/or diastole)	Early diastolic pulmonary regurgitation velocity >2.2 m/sec	Right atrial area (end-systole) >18 cm ²
	PA diameter >25 mm.	

Peak tricuspid regurgitation velocity (m/s)	Presence of other echo 'PH signs' ^a	Echocardiographic probability of pulmonary hypertension
≤2.8 or not measurable	No	Low
≤2.8 or not measurable	Yes	Intermediate
2.9–3.4	No	
2.9–3.4	Yes	High
>3.4	Not required	

Cateterismo: Disfunción diastólica
500 cc de SF en 10 min.
Objetivo: Capilar >15 mmHg



¿Debemos redefinir la hipertensión pulmonar?



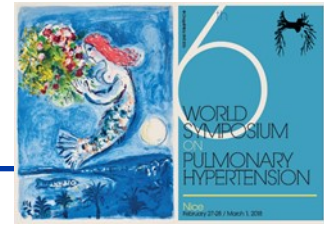
La propuesta es reducir el límite inferior normal para PAPm a 20 mmHg

Es importante enfatizar que una PAP media > 20 mmHg no define una enfermedad per se, sino que es solo un aumento anormal de la presión.

En diferentes condiciones, una PAP media > 20 mmHg se asocia con un mayor riesgo de mortalidad, sin embargo, nunca se ha demostrado que la disminución de la PAP mejore la supervivencia. Este leve aumento en la PAP podría ser simplemente un marcador de la gravedad de la enfermedad subyacente



¿Debemos redefinir la hipertensión pulmonar?



- Es importante que el estudio
ha demostrado
- En HAP
prostaglandinas
- En HPTE
Riociguat
- Hasta al menos
Grupo 2
del Grupo 1
- Una definición

CONFIDENTIAL

En este contexto se

refiere a la

definición de hipertensión pulmonar,

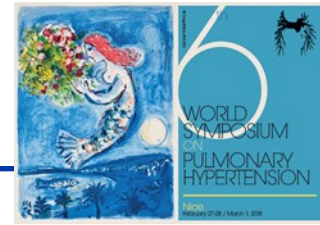
que incluye al menos al Grupo 2 y al Grupo 3 y

debe ser

Mean PAP > 20 mmHg, PAWP < 15 mmHg and PVR > 3 WU



PAPm \leq 20 mmHg: Resumen

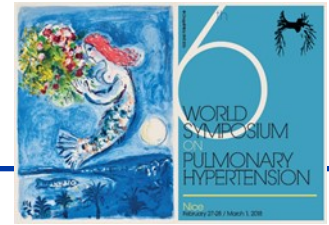


- El impacto de la nueva definición en el número de pacientes con hipertensión pulmonar precapilar identificados sería bajo, con datos preliminares que sugieren un aumento $<10\%$
- Esta definición permite identificar PVD en una etapa anterior.
- Los datos recientes en pacientes con HAP asociada a esclerodermia y CTEPH respaldan el interés de tratar potencialmente a esta población

CONFIDENTIAL



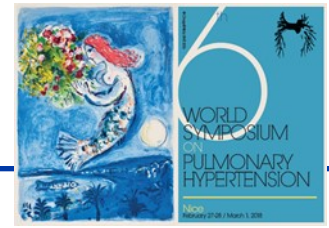
¿Por qué se excluyó el ejercicio $mPAP > 30$ mmHg de la definición de PH (después de WSPH Dana Point 2008)?



- Los atletas pueden alcanzar $mPAP > 30$ mmHg (con pulmones normales) debido a un gasto cardíaco muy alto
- El ejercicio físico en ancianos sanos no estaba bien caracterizado
- Historia natural del ejercicio HP no se conocía.
- Se desconoce el efecto del tratamiento.
- Mecanismo desconocido
 - ¿El ejercicio desenmascara un PVD, antes de un aumento en la PAP?
 - ¿O esto refleja un aumento inducido por el ejercicio en la presión de AI?



¿La reintroducción de Ejercicio-PH aumentará la sensibilidad para encontrar PVD relevante?



- Si redefinir (notableme una elevaci
- Si luego no también au identificar p
- ¿Increment mediante te ≤ 20 mmHg
- Sí, pero sol y PVD

CONFIDENTIAL

amos
con

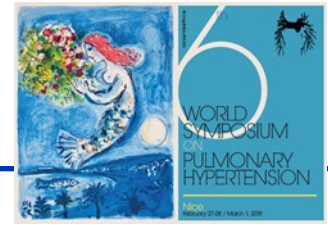
> 3W,
d para

PVD
APm

mmHg



HP con esfuerzo: Conclusiones



- El ejercicio
mmHg y T
- El test de
disnea de
elevación
- Aún no dis
la identific
adicionale
informació
ensayos c

30

car la
con

para
itos

CONFIDENTIAL



Clasificación de la Hipertensión Pulmonar

Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

Dr. Diego A. Rodríguez

Unidad de Hipertensión Pulmonar

Unidad de Respuesta a la Embolia Pulmonar

Servicio de Neumología

CLASIFICACIÓN DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

Geneve
1975

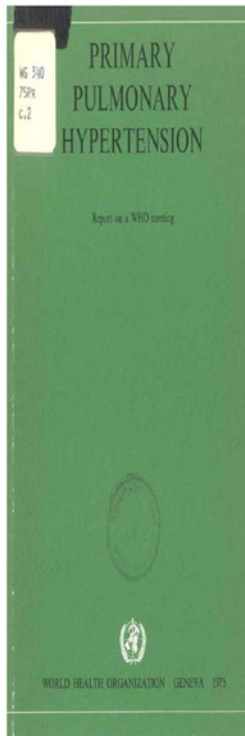
Evian
1998

Venice
2003

Dana-Point
2008

Nice
2013

From causes... to phenotypes



THE SECOND WHO MEETING, EVIAN, FRANCE, 1998

Table 1. The Evian Classification

1. Pulmonary arterial hypertension
 - 1.1 Primary pulmonary hypertension
 - (a) Sporadic
 - (b) Familial
 - 1.2 Related to
 - (a) Collagen vascular disease
 - (b) Congenital systemic-to-pulmonary shunt
 - (c) Portal hypertension
 - (d) Human immunodeficiency virus infection
 - (e) Drugs/toxins
 - (1) Anorexigens
 - (2) Other
 - (f) Persistent pulmonary hypertension of the newborn
 - (g) Other
 2. Pulmonary venous hypertension
 - 2.1 Left-sided mitral or ventricular heart disease
 - 2.2 Left-sided valvular heart disease
 - 2.3 Entropic compression of central pulmonary veins
 - (a) Fibrosing mediastinitis
 - (b) Adenopathy/lymphoma
 - 2.4 Pulmonary veno-occlusive disease
 - 2.5 Other
 3. Pulmonary hypertension associated with diseases of the respiratory system or hypoxemia
 - 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
 - 3.2 Interstitial lung disease
 - 3.3 Sleep-disordered breathing
 - 3.4 Alveolar hypoventilation disorders
 - 3.5 Chronic exposure to high altitude
 - 3.6 Nocturnal lung disease
 - 3.7 Alveolar-capillary dysplasia
 - 3.8 Other
 4. Pulmonary hypertension caused by chronic thrombotic or embolic disease
 - 4.1 Thromboembolic obstruction of proximal pulmonary arteries
 - 4.2 Obstruction of distal pulmonary arteries
 - (a) Pulmonary embolism (thrombotic, tumor, air or parasite, foreign material)
 - (b) In situ thrombosis
 - (c) Sickle cell disease
 5. Pulmonary hypertension caused by disorders directly affecting the pulmonary vasculature
 - 5.1 Idiopathic
 - (a) Schistosomiasis
 - (b) Sarcoidosis
 - (c) Other
 - 5.2 Pulmonary capillary hemangiomatosis

THE THIRD WORLD SYMPOSIUM ON PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION, VENICE, 2003

Table 3. Revised Clinical Classification of Pulmonary Hypertension (Venice 2003)

1. Pulmonary arterial hypertension (PAH)
 - 1.1 Idiopathic (IPAH)
 - 1.2 Familial (FPAH)
 - 1.3 Associated with (APAH):
 - 1.3.1 Collagen vascular disease
 - 1.3.2 Congenital systemic-to-pulmonary shunt*
 - 1.3.3 Portal hypertension
 - 1.3.4 HIV infection
 - 1.3.5 Drugs and toxins
 - 1.3.6 Other (thyroid disease, glycogen storage disease, Gaucher disease, hereditary hemorrhagic telangiectasia, lymphoproliferative, myeloproliferative disorders, splenectomy)
 - 1.4 Associated with significant venous or capillary endothelial
 - 1.4.1 Pulmonary veno-occlusive disease (PVOD)
 - 1.4.2 Pulmonary capillary hemangiomatosis (PCH)
 - 1.5 Persistent pulmonary hypertension of the newborn
 2. Pulmonary hypertension with left heart disease
 - 2.1 Left-sided mitral or ventricular heart disease
 - 2.2 Left-sided valvular heart disease
 3. Pulmonary hypertension associated with lung diseases and/or hypoxemia
 - 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
 - 3.2 Interstitial lung disease
 - 3.3 Sleep-disordered breathing
 - 3.4 Alveolar hypoventilation disorders
 - 3.5 Chronic exposure to high altitude
 3. Developmental abnormalities
 4. Pulmonary hypertension due to chronic thrombotic and/or embolic disease
 - 4.1 Thromboembolic obstruction of proximal pulmonary arteries
 - 4.2 Thromboembolic obstruction of distal pulmonary arteries
 - 4.3 Non-thrombotic pulmonary embolism (tumor, parasite, foreign material)
 5. Miscellaneous
 - Sarcoidosis, histiocytosis X, lymphangiomatosis, compression of pulmonary vessels (abnormally, tumor, fibrosing mediastinitis)

1. Pulmonary arterial hypertension (PAH)

- 1.1 Idiopathic
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK1, endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)
 - 1.2.3 Unknown
- 1.3 Drugs and toxins induced
- 1.4 Associated with (APAH)
 - 1.4.1 Connective tissue diseases
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis
 - 1.4.6 Chronic haemolytic anaemia
- 1.5 Persistent pulmonary hypertension of the newborn

1. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis

- 2.1 Systemic dysfunction
- 2.2 Diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease

3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental abnormalities

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension

5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
 - 5.1 Haematological disorders: myeloproliferative disorders, splenectomy
 - 5.2 Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
 - 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, tyrosid disorders
 - 5.4 Others: tumoural obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis

ALK1 = activin receptor-like kinase 1 gene; APAH = associated pulmonary arterial hypertension; BMPR2 = bone morphogenetic protein receptor, type 2; HIV = human immunodeficiency virus; PH = pulmonary arterial hypertension.

1. Pulmonary arterial hypertension (PAH)

- 1.1 Idiopathic
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2 mutation
 - 1.2.2 Other mutations
- 1.3 Drugs and toxins induced
- 1.4 Associated with
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease (Table 6)
 - 1.4.5 Schistosomiasis

1. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis

1.1. Persistent pulmonary hypertension of the newborn

2. Pulmonary hypertension due to left heart disease

- 2.1 Left ventricular systolic dysfunction
- 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease
- 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies
- 2.5 Other

3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental lung disease (Web Table II)

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions

- 4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions

5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms

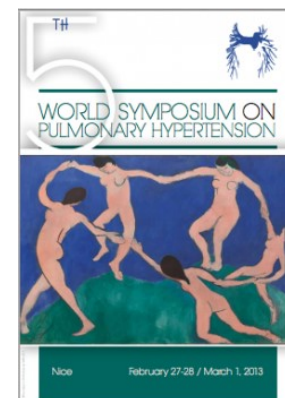
- 5.1 Haematological disorders
- 5.2 Systemic disorders
- 5.3 Metabolic disorders
- 5.4 Others



Clasificación actual de la Hipertensión Pulmonar (Nice 2013)

Table 1 Updated Classification of Pulmonary Hypertension*

1. Pulmonary arterial hypertension
 - 1.1 Idiopathic PAH
 - 1.2 Heritable PAH
 - 1.2.1 **BMPR2**
 - 1.2.2 **ALK-1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3**
 - 1.2.3 Unknown
 - 1.3 Drug and toxin induced
 - 1.4 Associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart diseases
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1' Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary hemangiomatosis
- 1''. **Persistent pulmonary hypertension of the newborn (PPHN)**
2. Pulmonary hypertension due to left heart disease
 - 2.1 Left ventricular systolic dysfunction
 - 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction
 - 2.3 Valvular disease
 - 2.4 **Congenital/acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies**
3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia
 - 3.1 **Chronic obstructive pulmonary disease**
 - 3.2 **Interstitial lung disease**
 - 3.3 **Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern**
 - 3.4 **Sleep-disordered breathing**
 - 3.5 **Alveolar hypoventilation disorders**
 - 3.6 **Chronic exposure to high altitude**
 - 3.7 **Developmental lung diseases**
4. **Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH)**
5. Pulmonary hypertension with unclear multifactorial mechanisms
 - 5.1 **Hematologic disorders: chronic hemolytic anemia, myeloproliferative disorders, splenectomy**
 - 5.2 **Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangiomyomatosis**
 - 5.3 **Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders**
 - 5.4 **Others: tumoral obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure, segmental PH**



*5th WSPH Nice 2013. Main modifications to the previous Dana Point classification are in bold.
BMPR = bone morphogenic protein receptor type II; CAV1 = caveolin-1; ENG = endoglin;
HIV = human immunodeficiency virus; PAH = pulmonary arterial hypertension.



Cambios propuestos en clasificación actual (Nice 2018)

2015

I. Pulmonary arterial hypertension (PAH)

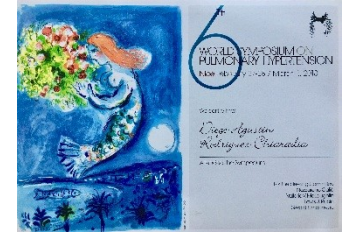
- I.1 Idiopathic
- I.2 Heritable
 - I.2.1 BMPR2 mutation
 - I.2.2 Other mutations
- I.3 Drugs and toxins induced
- I.4 Associated with:
 - I.4.1 Connective tissue disease
 - I.4.2 HIV infection
 - I.4.3 Portal hypertension
 - I.4.4 Congenital heart disease (Table 6)
 - I.4.5 Schistosomiasis

I'. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomas

I". Persistent pulmonary hypertension of the newborn

2015 ESC/ERS Guidelines

2018



1. Pulmonary Arterial Hypertension

1.1 Idiopathic PAH

1.2 PAH with vasoreactivity

1.3 Heritable PAH

1.4 Drugs and toxins induced

1.5 Associated with:

1.5.1 Connective tissue disease

1.5.2 HIV infection

1.5.3 Portal Hypertension

1.5.4 Congenital heart disease

1.5.5 Schistosomiasis

1.6 PAH with overt signs of venous/capillaries (PVOD/PCH) involvement

1.7 Persistent PH of Newborn syndrome

Simonneau G (NICE 2018)



Visi3n de la Unitat de Hipertensi3n Pulmonar

Xarxa d'Hospitals per l'Atenci3n Integrada de la Hipertensi3n Pulmonar

Centres associats a la U.E.H.P. de l'Hospital Cl3nic

Centres hospitalaris de refer3ncia

- Hospital del Mar, Barcelona (D.Rodr3guez, Ll.Molina)
- Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Ll. (J.Valldeperas, J. Ribas)
- Hospital Parc Taul3, Sabadell (X.Pomares)
- Hospital Joan XXIII, Tarragona (X.Aguilar)

Comisi3n de tratamiento

Centres hospitalaris de proximitat

R.S. Barcelona – Barcelon3s

Barcelona H. Sagrat Cor (J.J.Sopeña)
 H. Dos de Maig (S.Mar3n)
Hospitalet de Ll. H. General de l'H. (R.Montoliu)

R.S. Barcelona – Baix Llobregat

Sant Boi de Ll. H. Sant Joan de Deu (T.Pascual)
S. Joan Desp3 H. Moises Broggi (S.Pizarro)

R.S. Barcelona – Maresme

Matar3 H. de Matar3 (P.Ortega, L.Ovejero)

R.S. Barcelona – Vall3s Occidental

Terrassa H. de Terrassa (C.Vald3s)
 H. M3tua de Terrassa (B.Barreiro)
S. Cugat del V. H. General Catalunya (M.Farrero)

R.S. Barcelona – Vall3s Oriental

Granollers H. General de G. (E.Barbeta, J.T3rrega)
Mollet del V. H. de Mollet (M.Serrano)

R.S. Catalunya Central

Vic H. General de Vic (N.Roger)
Manresa H. Sant Joan de Deu (O.Bernadich)
Igualada H. d'Igualada (M.J.Cardona)

R.S. Camp de Tarragona

Reus H. Sant Joan (R.Catal3)

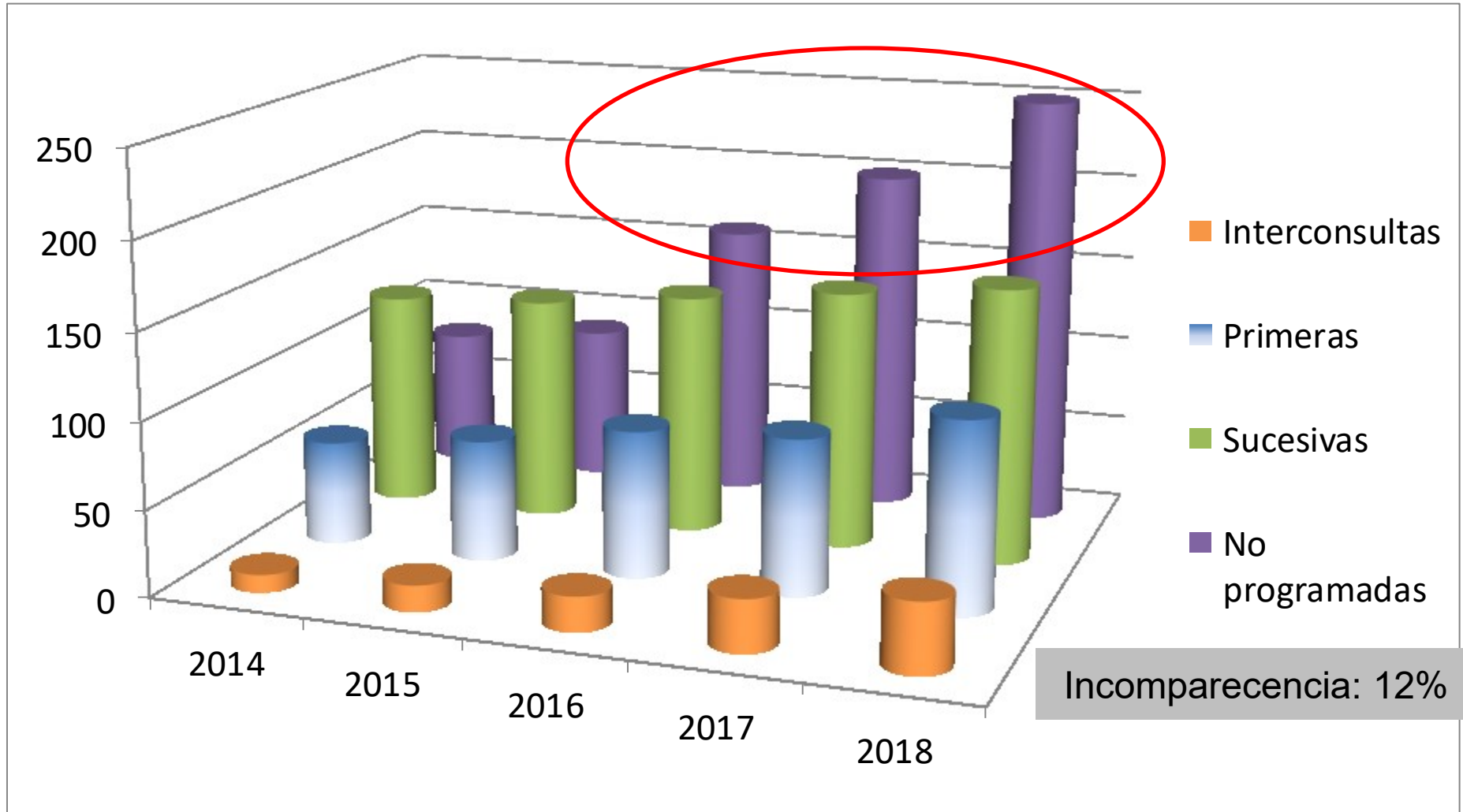
R.S. Terres de l'Ebre

Tortosa H. Verge de la Cinta (I.Salvador)



Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

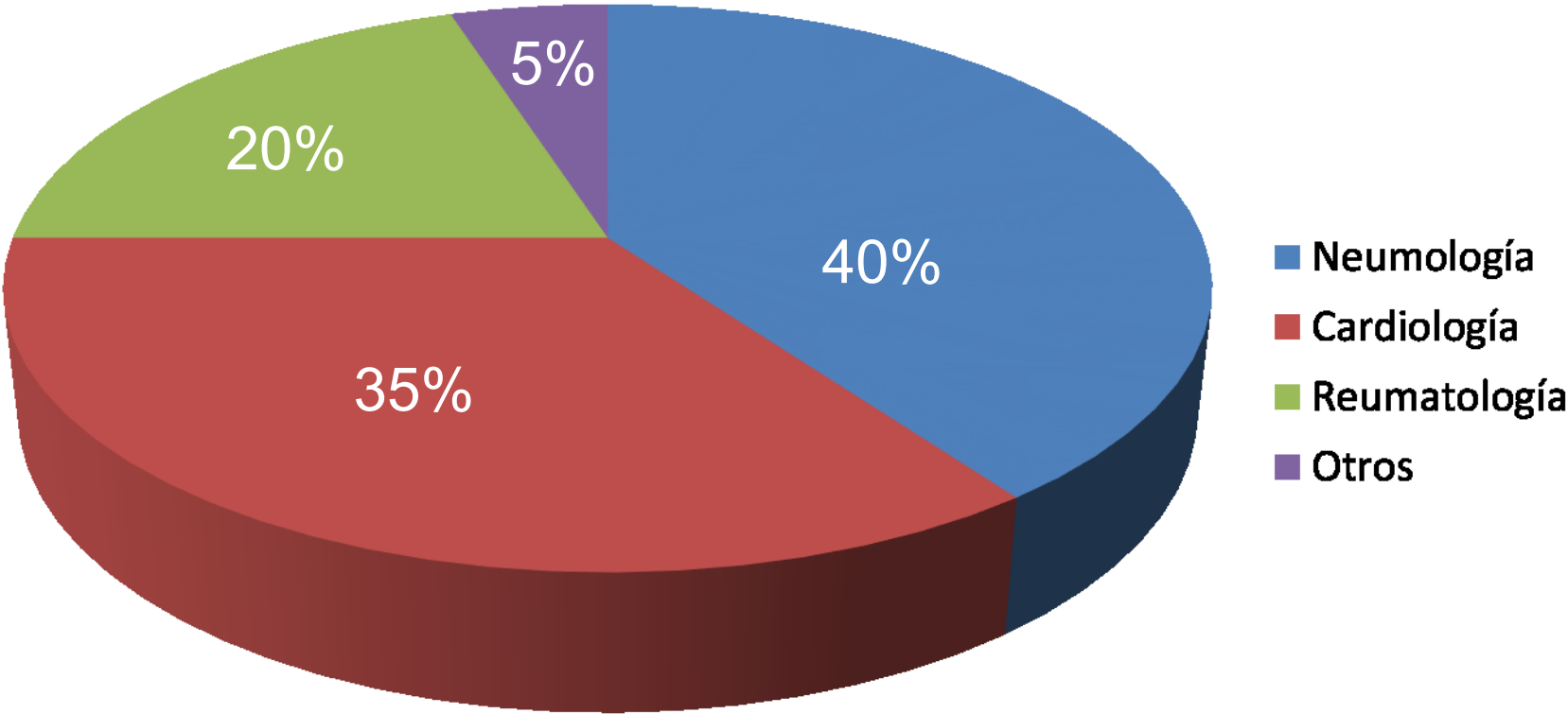
Actividad Asistencial



Consultas externas-Hospital de día de Neumología ■

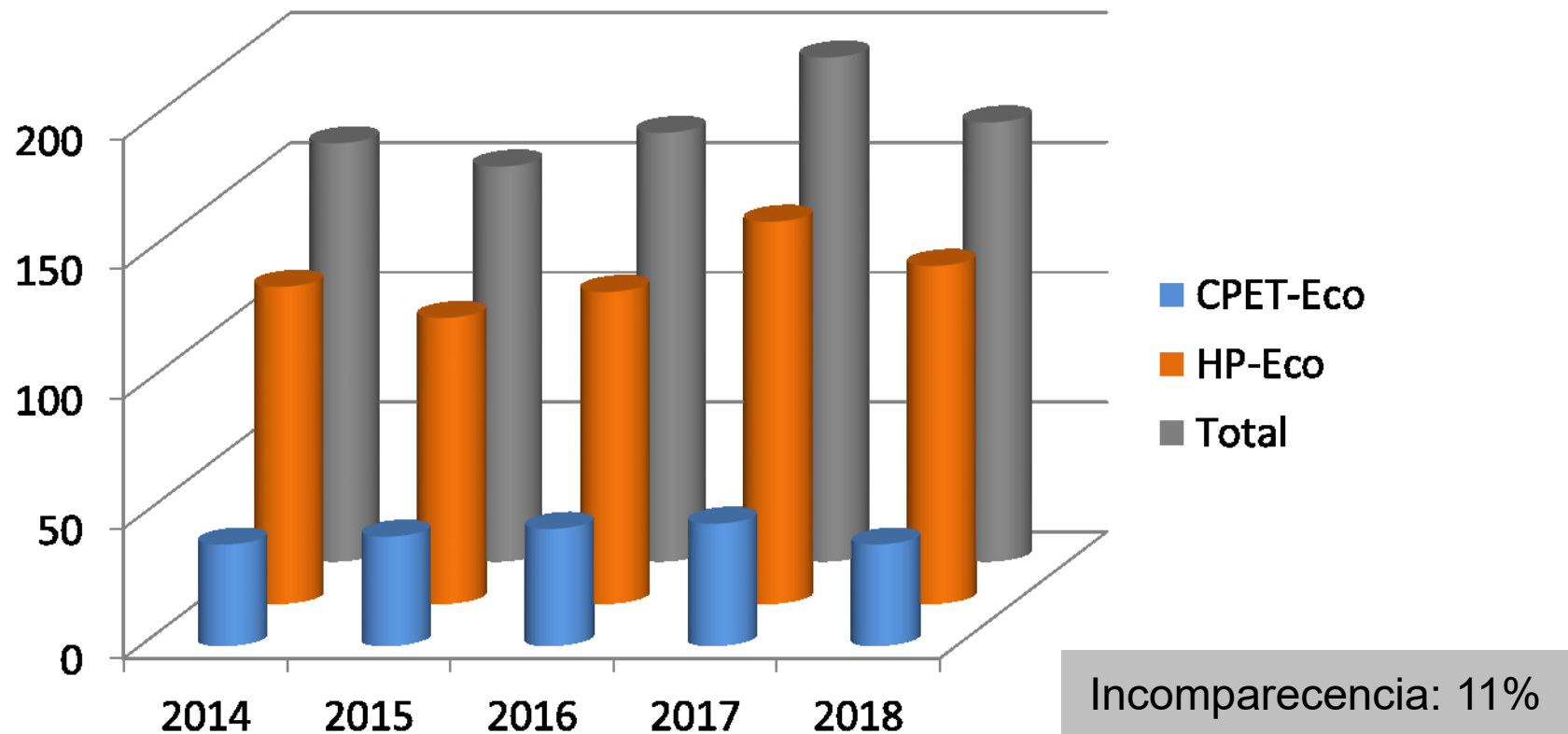
Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

Derivación para valoración por servicio



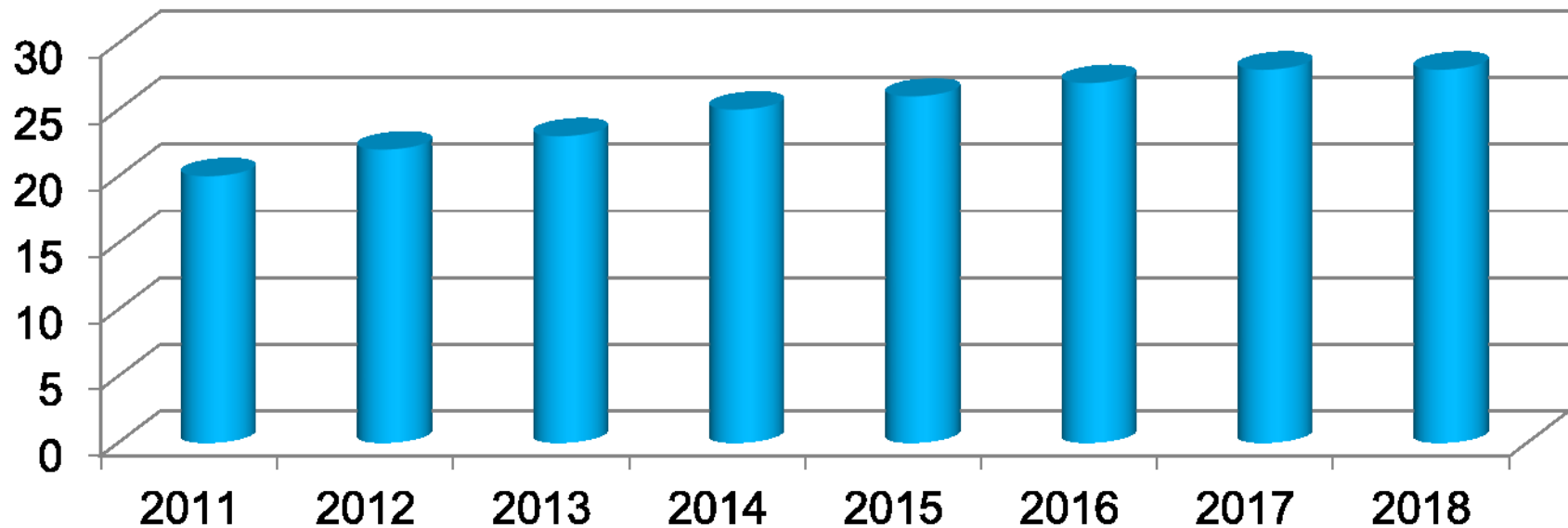
Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

Ecocardiograma y prueba de esfuerzo cardiopulmonar con ecocardiografía sincrónica



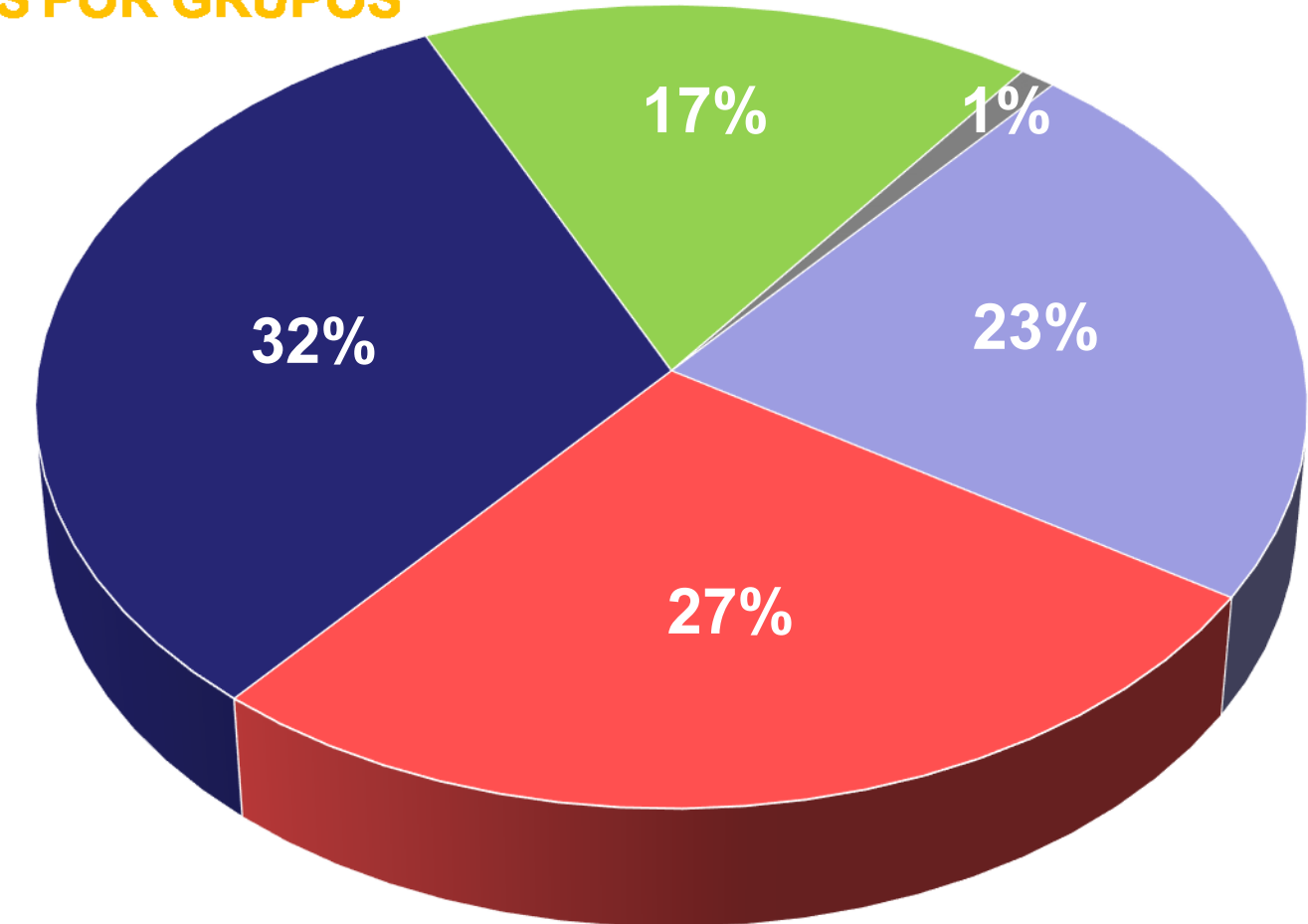
Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

CATETERISMOS CARDÍACOS DERECHOS



Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

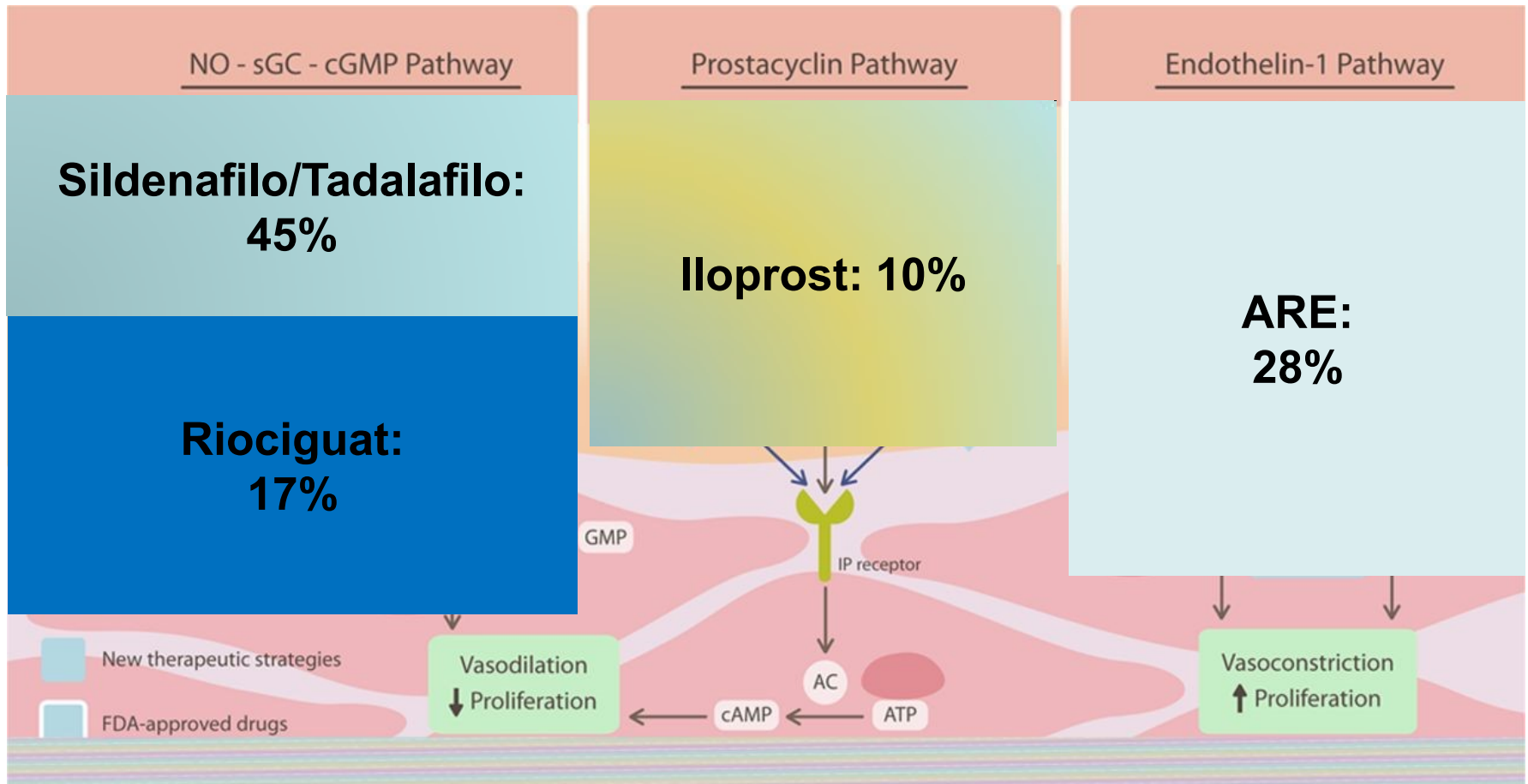
DIAGNÓSTICOS POR GRUPOS



- HAP
- Cardiopatía
- Enf Respiratorias
- Tromboembólica Crónica

Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

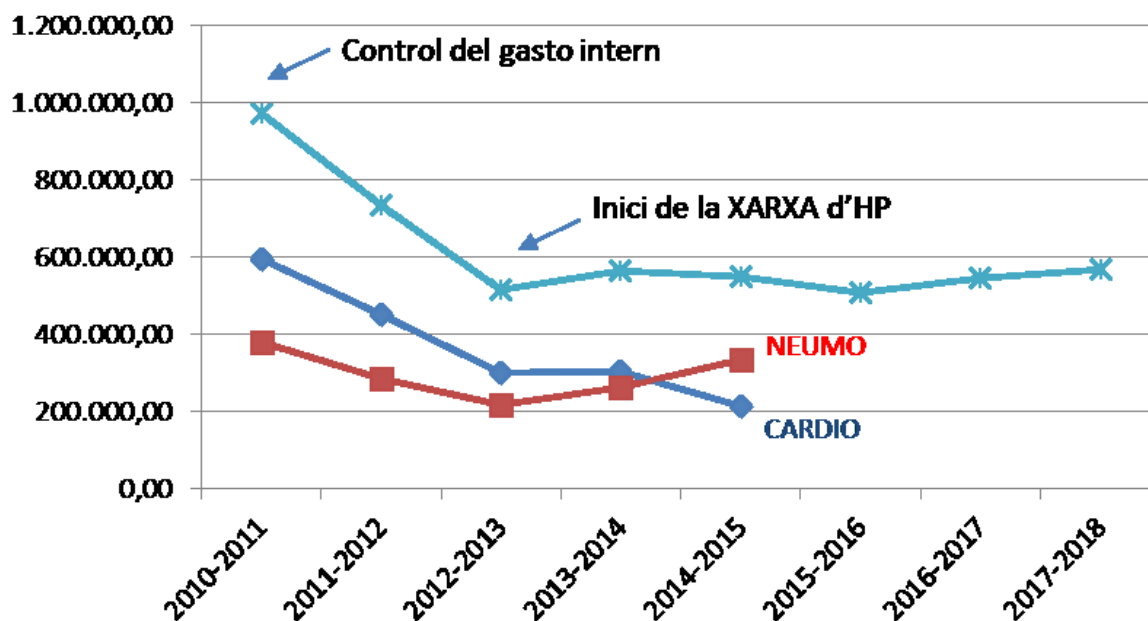
TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO



Visión de la Unidad de Hipertensión Pulmonar

Control del gasto farmacéutico

	2010-2011	2011-2012	2012-2013	2013-2014	2014-2015	2015-2016	2016-2017	2017-2018
HP CARDIO	595.579,47	450.353,61	300.666,24	303.225,52	215.450,66			
HP PNEUMO	378.409,27	283.786,75	215.877,57	261.939,45	334.764,34			
TOTAL	973.988,74	734.140,36	516.543,81	565.164,97	550.215,00	508.735,00	545.532,0	569.686,0
PACIENTS Tractats	59	39	30	28	31	29	32	33
Gasto x paciente	16.508,28	18.824,11	17.218,13	20.184,46	17.748,87	17.542,59	17.047,88	17.263,21



Hospital del Mar

SESIÓN HIPERTENSIÓN PULMONAR

Hipertensió pulmonar tipus II: la
travessia del desert.

Dr. Eduard Sole. Novembre 2018



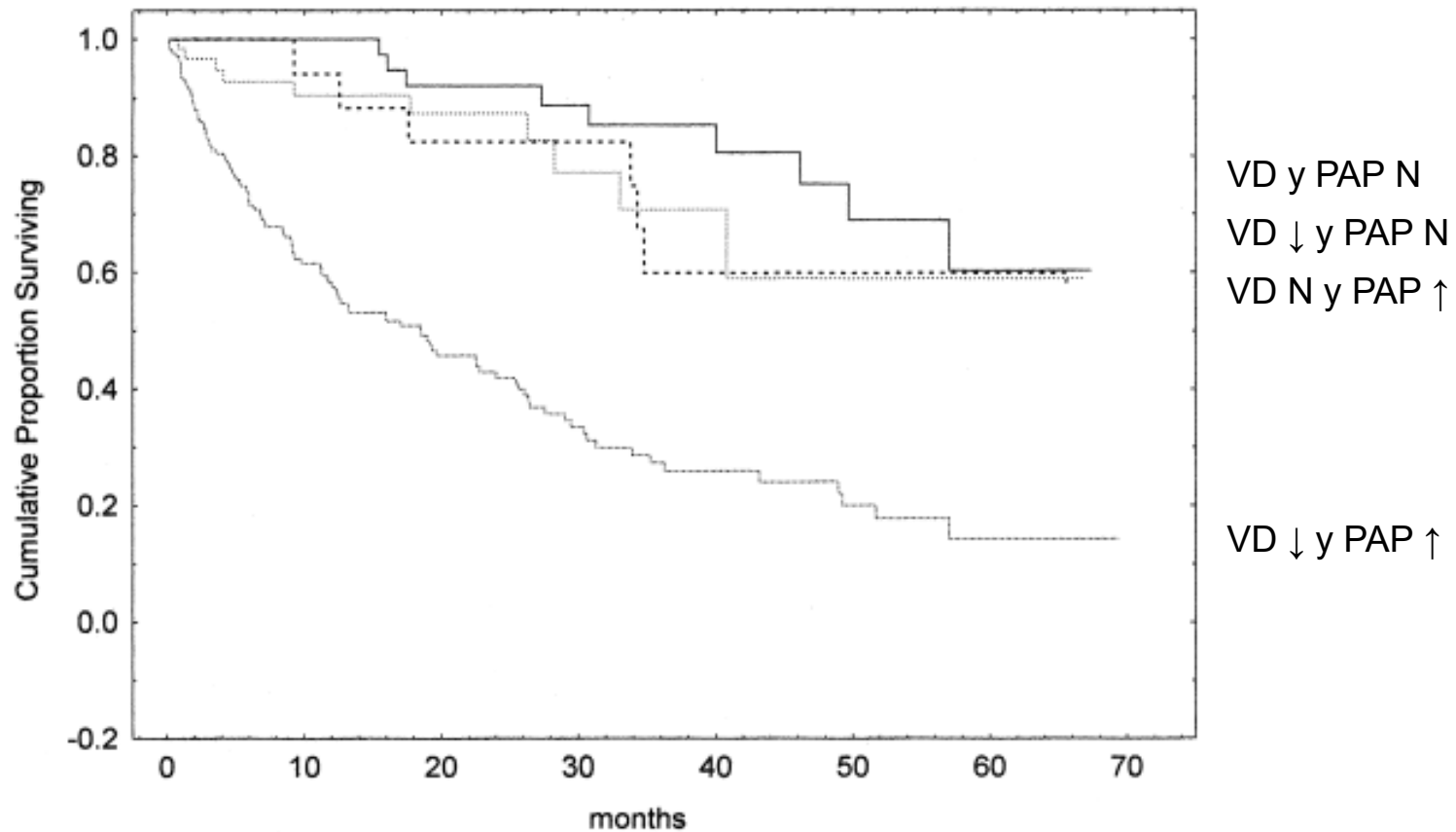
EVOLUCIÓN DE LA HAPI

Table 13 Risk assessment in pulmonary arterial hypertension

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 ^b	Repeated syncope ^f
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO ₂ >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44.9	Peak VO ₂ <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ ≥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 ² No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² No or minimal, pericardial effusion	RA area >26 cm ² Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m ² SvO ₂ <60%



PRONÓSTICO. HTP GRUPO II

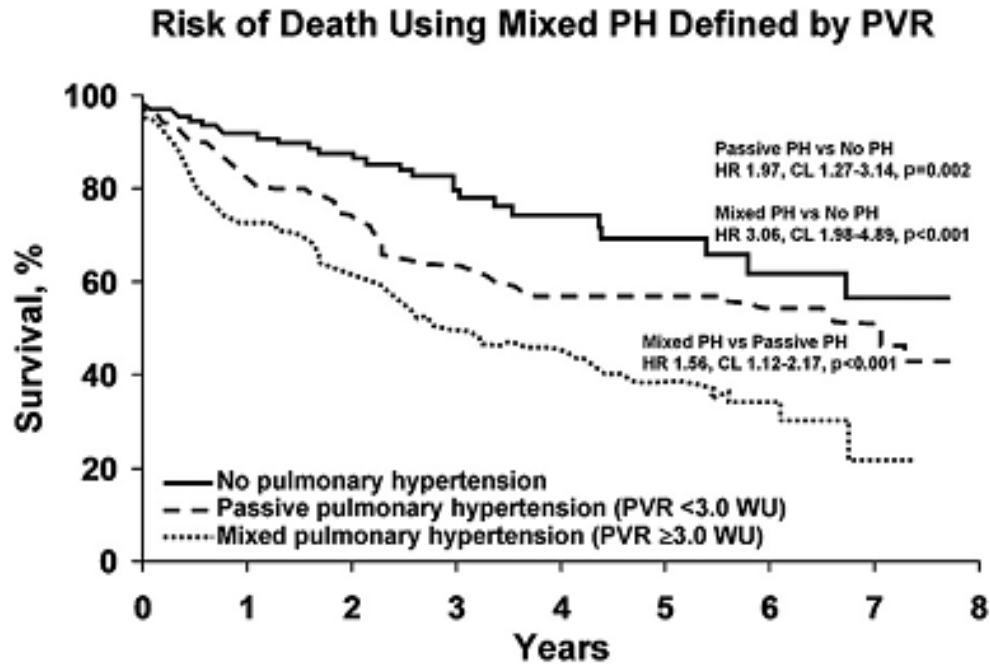


J Am Coll Cardiol 2001;37:183-8

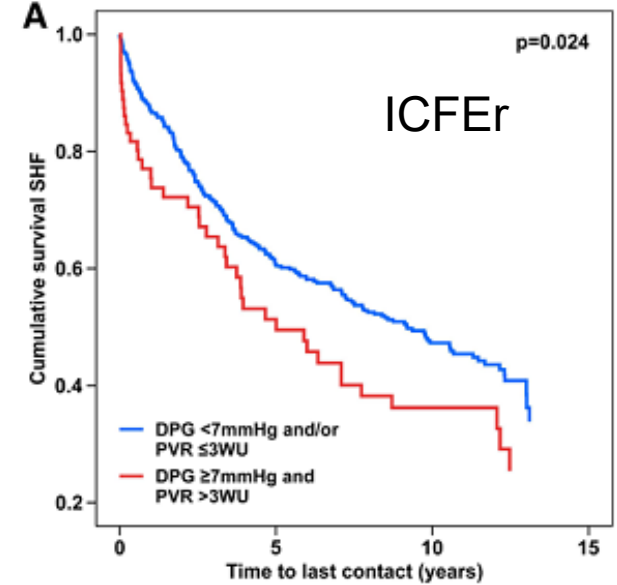


PRONÓSTICO. HTP GRUPO II

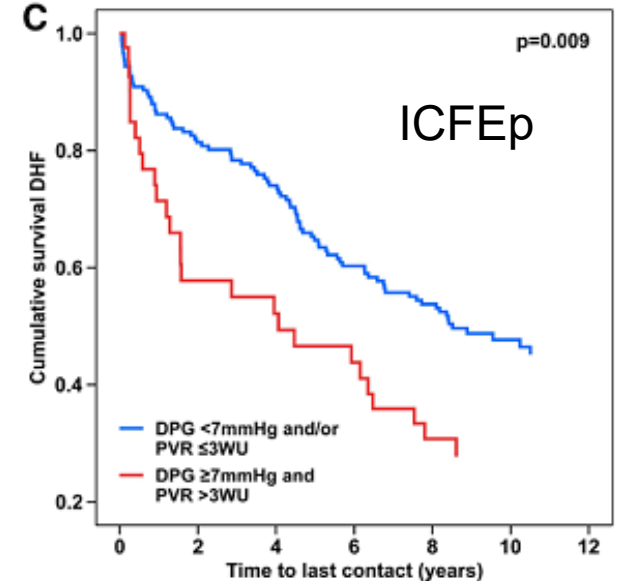
A



A



C



JACC 2013;1:290-9

Circ HF 2017. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.117.004082



TRATAMIENTO. VD PULMONARES



European Heart Journal
doi:10.1093/eurheartj/ehv317

ESC/ERS GUIDELINES



2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

The use of PAH-approved therapies is NOT recommended in PH-LHD
(Clase III, Evidencia C)



TRATAMIENTO. VD PULMONARES

Año	Autor	Tipo paciente	PERFIL HEMODINÁMICO	N	Fármaco	Objetivo 1º	Objetivo 2º	Resultado
2018	J.L Vachier	IC	HTP pre y post	62	Macitentan 10 mg	Congestión	NT-ProBNP	Negativo
INSUFICIENCIA CARDIACA Y FRACCIÓN DE EYECCIÓN PRESERVADA								
2011	M. Guazzi	ICFEp	PAPs ≥ 40	44	Sildenafil 50 mg	UW	Eco	Positivo
2013	E. Braunwald	ICFEp	No necesario	216	Sildenafil 60 mg	VO2 pico	6MWT	Negativo
2015	A. Voors	ICFEp	PAPm ≥ 25	52	Sildenafil 60 mg	PAPm	VO2 pico	Negativo
2015	M. Redfield	ICFEp	PCP elevada	48	Sildenafil 60 mg	PAPm	VO2 pico	Negativo
INSUFICIENCIA CARDIACA Y FRACCIÓN DE EYECCIÓN REDUCIDA								
1997	R. Califf	ICFEr	PCP > 15 y IC < 2.2	471	Epoprostenol 4 ng/kg/min	Mortalidad	Eventos	Negativo
1998	O. Bertel	ICFEr	PCP > 15	36	Bosentan dosis única	PAPm		Positivo
2005	M. Packer	ICFEr	No necesario	370	Bosentan 250-500 mg	Clinico	Mix	Negativo
2008	E. Kaluski	ICFEr	PAPs ≥ 40	94	Bosentan 250 mg	PAPs	IC	Negativo
2008	N. Clausell	ICFEr	No necesario	19	Sildenafil 150 mg	VO2 pico	PAP	Positivo
2015	B. Pieske	ICFEr	No necesario	456	Vericiguat	NT-ProBNP	Seguridad	Negativo
2017	M. Packer	ICFEr CF III-IV	No necesario	1613	Bosentan 125-250 mg	Clinico	Mix	Negativo
PACIENTES PRETRASPLANTE CARDÍACO								
2007	M. Zembala	PreTC	GTP > 12	6	Sildenafil 100 mg	GTP	UW	Positivo
2007	A. Jabbour	PreTC	GTP > 12	6	Sildenafil 100 mg	GTP	UW	Positivo
2010	E. Roig	PreTC	UW > 2.5	15	Sildenafil o Bosentan	UW	PAP	Positivo
2010	T. Hefke	PreTC	GTP >15	82	Bosentan 250 mg	PAP	GTP	Positivo
2012	J. Pons	PreTC	GTP >12	119	Sildenafil 109 +/- 42 mg	GTP	UW	Positivo
2012	B. Potter	PreTC	No necesario	16	Sildenafil	Clinico	PAP	Positivo
2012	F. Pérez-Villa	PreTC	GTP > 12	22	Bosentan 250 mg	PVR		Positivo

TRATAMIENTO. NOVEDADES

[Eur Heart J](#). 2017 Dec 21. doi: 10.1093/eurheartj/ehx700. [Epub ahead of print]

Sildenafil for improving outcomes in patients with corrected valvular heart disease and persistent pulmonary hypertension: a multicenter, double-blind, randomized clinical trial.

[Bermejo J¹](#), [Yotti R¹](#), [García-Orta R²](#), [Sánchez-Fernández PL³](#), [Castaño M⁴](#), [Segovia-Cubero J⁵](#), [Escribano-Subías P⁶](#), [San Román JA⁷](#), [Borrás X⁸](#), [Alonso-Gómez A⁹](#), [Botas J¹⁰](#), [Crespo-Leiro MG¹¹](#), [Velasco S¹²](#), [Bayés-Genís A¹³](#), [López A¹⁴](#), [Muñoz-Aguilera R¹⁵](#), [de Teresa E¹⁶](#), [González-Juanatey JR¹⁷](#), [Evangelista A¹⁸](#), [Mombiela T¹](#), [González-Mansilla A¹](#), [Elízaqa J¹](#), [Martín-Moreiras J³](#), [González-Santos JM³](#), [Moreno-Escobar E¹⁹](#), [Fernández-Avilés F¹](#); [Sildenafil for Improving Outcomes after Valvular Correction \(SIOVAC\) investigators.](#)

- Valvulares
- PAPm > 30 mmHg 1 año postIQ
- Aleatorización Sildenafil 40 mg/8h vs Placebo.
- Sildenafil empeoró resultados a 6 meses.



TRATAMIENTO. NOVEDADES

SERENADE (NCT03153111)

- HFpEF → LVEF >40%.
- HTP o disfunción del VD.
- Macitentan vs Placebo.
- NT-ProBNP a 6 meses.

DYNAMIC (NCT02744339)

- HFpEF → LVEF >50%
- PAPm > 25
- Riociguat vs Placebo.
- Objetivos de seguridad.
- Gasto cardíaco a 6 meses.

SilHF (NCT01616381)

- HFrEF. LVEF <40%.
- PAPs > 40 mmHg.
- Sildenafil vs Placebo.
- 6MWT a 6 meses.
- Resultados finales 2019.

SPHERE

- Mirabegron → Agonista B3
- ↓RVP y ↓remodelado VD.
- IC. HTP pre y postcapilar.
- Aleatorizado vs placebo.
- PVR a los 4 meses.

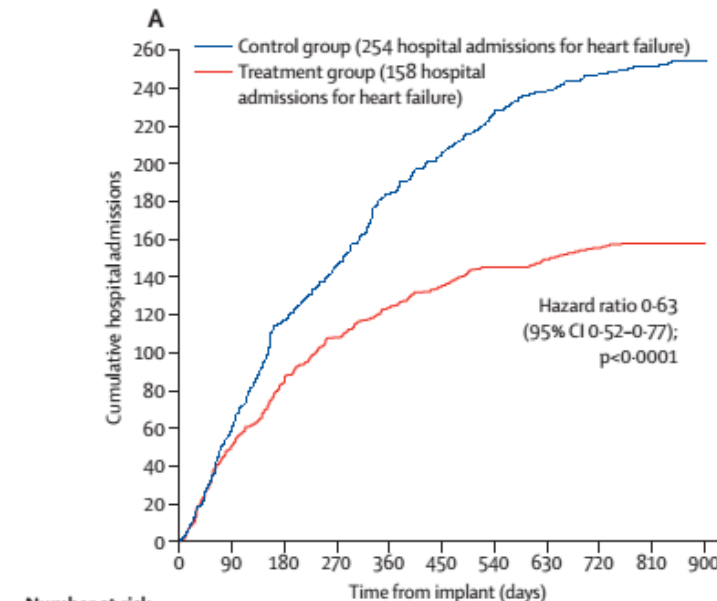
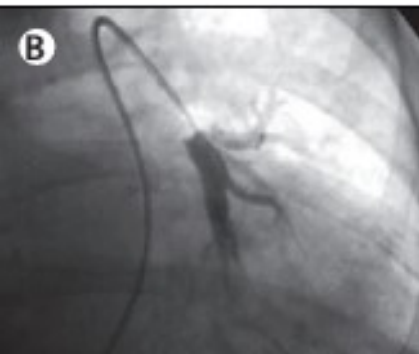
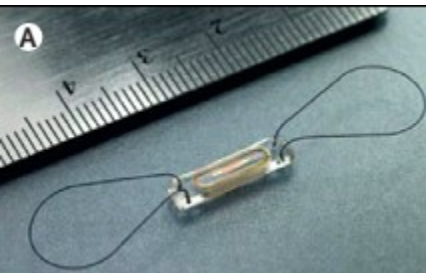


TRATAMIENTO. NOVEDADES



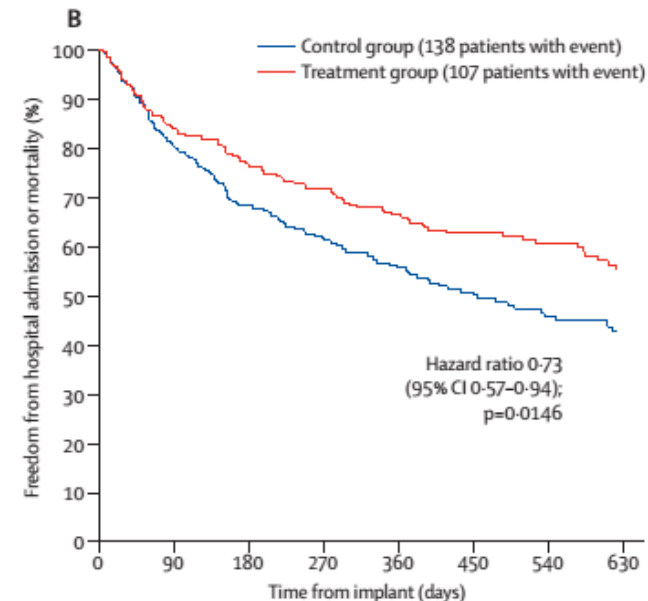
Wireless pulmonary artery haemodynamic monitoring in chronic heart failure: a randomised controlled trial

William T Abraham, Philip B Adamson, Robert C Bourge, Mark F Aaron, Maria Rosa Costanzo, Lynne W Stevenson, Warren Strickland, Suresh Neelagaru, Nirav Raval, Steven Krueger, Stanislav Weiner, David Shavelle, Bradley Jeffries, Jay S Yadav, for the CHAMPION Trial Study Group*



Number at risk

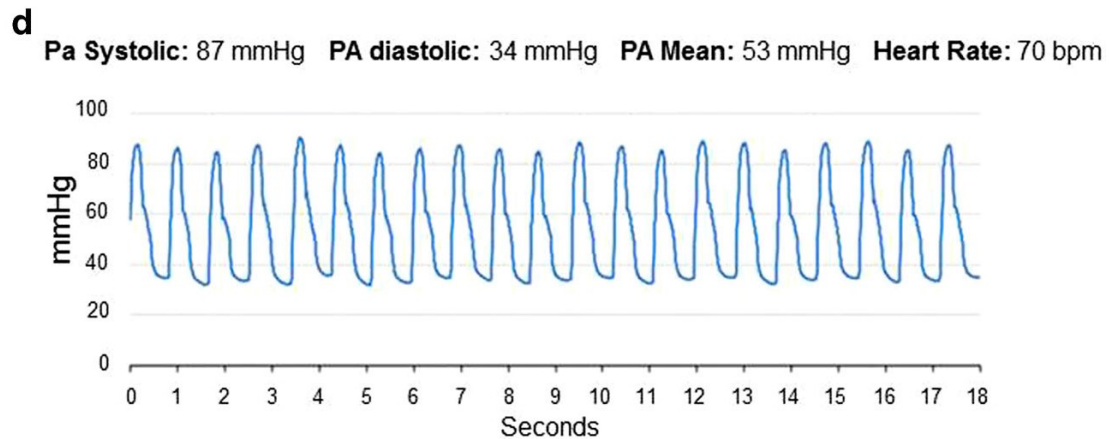
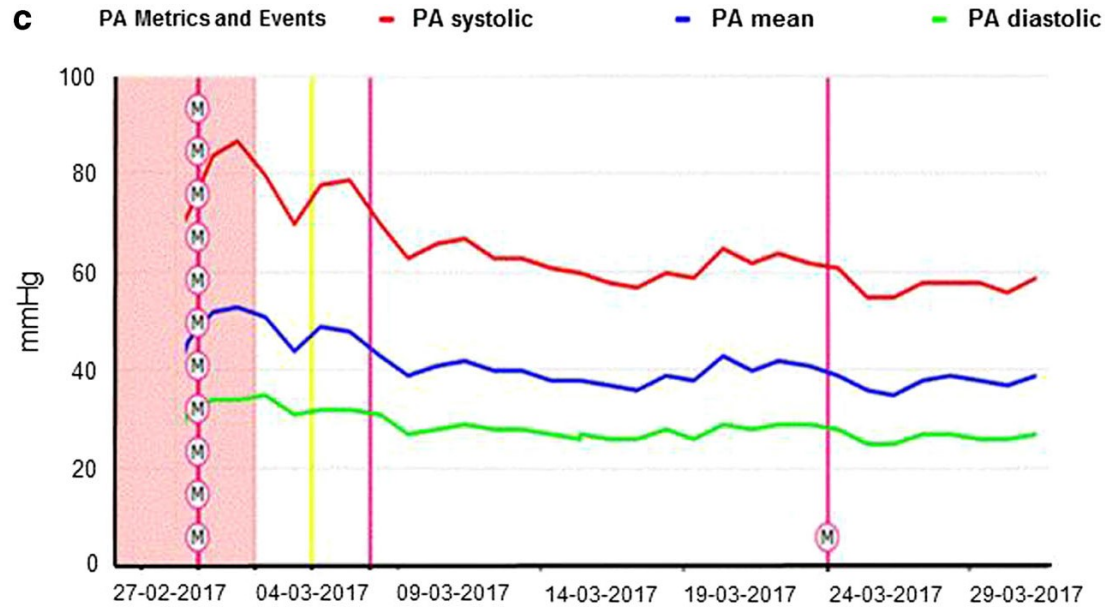
Control group	280	267	252	215	179	137	105	67	25	10	0
Treatment group	270	262	244	210	169	131	108	82	29	5	1



Control group	280	223	186	146	113	80	57	39
Treatment group	270	226	202	169	130	104	84	62



TRATAMIENTO. NOVEDADES



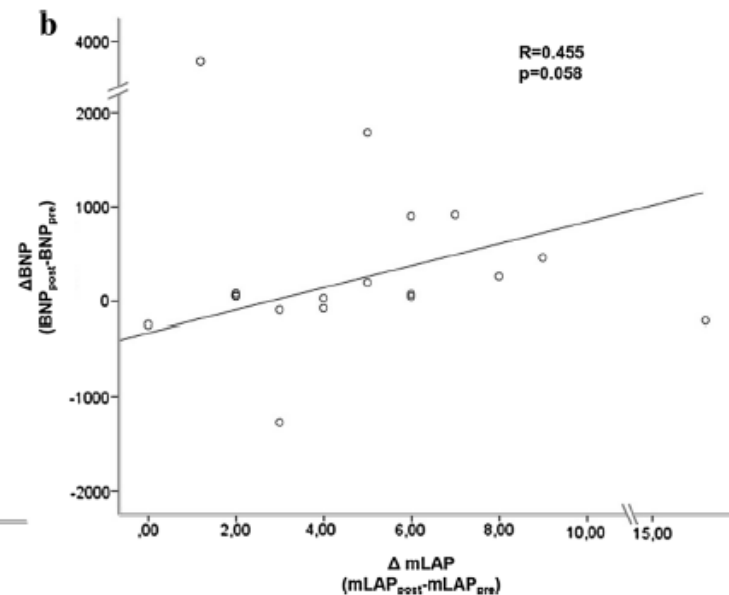
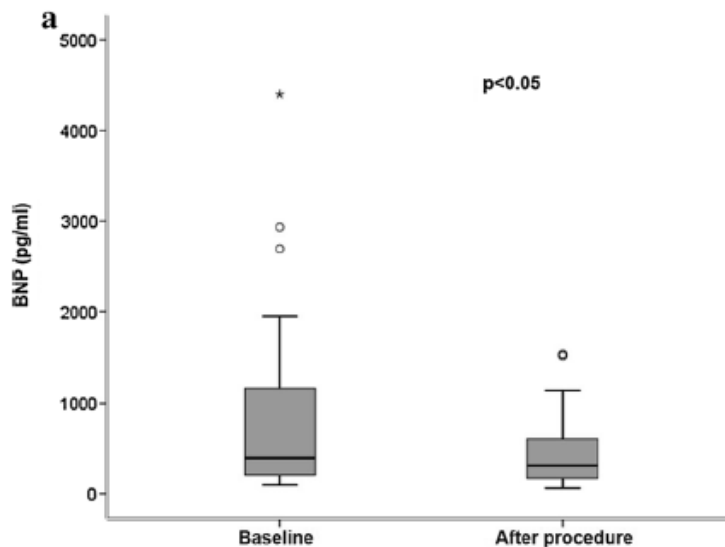
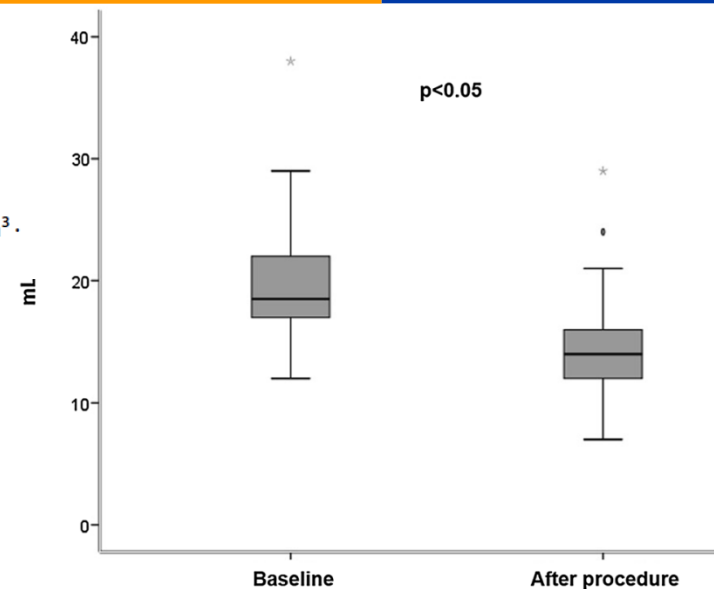
TRATAMIENTO. NOVEDADES

Creation of a restrictive atrial communication in heart failure with preserved and mid-range ejection fraction: effective palliation of left atrial hypertension and pulmonary congestion

Anna Bauer¹ · Markus Khalil¹ · Monika Lüdemann¹ · Jürgen Bauer¹ · Anoosh Esmaeili² · Roberta De-Rosa³ · Norbert F. Voelkel⁴ · Hakan Akintuerk¹ · Dietmar Schranz^{1,2}

Clinical Research in Cardiology

<https://doi.org/10.1007/s00392-018-1255-x>



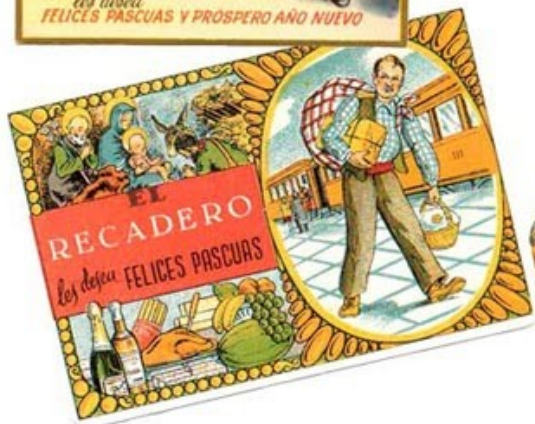
Missatges finals

- La hipertensió pulmonar es un estat hemodinamic que agrupa a diverses enfermetats i que en la majoria de casos implica un pitjor pronostic
- El ecocardiograma es el metode de screenig i el que permet valorar l'estat del cor.
- El diagnostic de certesa es hemodinamic i per tant la seva perfecte realització es imprescindible per la presa de decissions terapeutiques.
- I ha una important investigació al voltant d'aquesta entitat en tot els seus nivells desde molecular, genetic a fisiopatologic i terapéutic. La resposta a l'esforç pot ser important.
- Els tractaments actuals han millorat significativament el pronostic de la malaltia pero nomes son aplicables a la HAP (grup 1).
- La hipertensió pulmonar de etiologia cardiaca esquerra (grup 2) es la mes prevalent i per ara es en general orfa de tractaments pero es imprescindible continuar amb el seu estudi amb la perspectiva de trobar aviat millores significatives i poder aplicar-les.
- Es necessari mantenir unitats multidisciplinars de atenció en aquestes patologies degut a la diversitat de malalties implicades com a la creixent complexitat dels pacients que cada com son mes grans i pluripatologics i a les exploracions necessaries.
- La atenció immediata de les complicacions frequents d'aquests pacients en entorns de resposta rápida com hospital de dia es imprescindible i per tant la unitat ha de disposar a mes d'infermeria-gestora de casos especialitzada.





Unitat de hipertensio pulmonar



Moltes
Gràcies

