

Abordaje multidisciplinario de la hipertensión arterial pulmonar grave

Multidisciplinary approach to severe pulmonary arterial hypertension

Hans J. Cruz Bolaños^{1*}, Alfredo Aisa-Álvarez¹, Francisco J. González-Moreno¹, Óscar Millán-Iturbe²
y David Faz-Muñoz³

¹Servicio de Medicina Crítica; ²Servicio de Cardiología; ³Servicio de Reumatología. Centro Médico ABC, Ciudad de México, México

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 66 años con disnea progresiva de 1 año, úlceras dactilares y pérdida ponderal. En el abordaje multidisciplinario, la tomografía computarizada mostró engrosamiento intersticial. Función respiratoria con patrón de restricción pulmonar y alteración en la difusión. Se descartó embolia pulmonar. El ecocardiograma evidenció presión sistólica de la arteria pulmonar de 90 mmHg y el cateterismo cardíaco derecho confirmó hipertensión pulmonar precapilar sin respuesta al reto vasodilatador, con insuficiencia cardíaca derecha e hipertensión pulmonar grave del grupo I. Se estableció el diagnóstico de esclerosis sistémica. Se inició tratamiento inmunosupresor y terapia específica para hipertensión pulmonar.

Palabras clave: Hipertensión pulmonar. Esclerosis sistémica. Hipertensión arterial pulmonar. Enfermedades del tejido conectivo.

Abstract

We present the case of a 66-year-old woman with progressive dyspnea for 1 year, fingertip ulcers, and weight loss. In the multidisciplinary approach, computed tomography showed interstitial thickening. Respiratory function showed a restrictive pulmonary pattern and diffusion impairment. Pulmonary embolism was ruled out. Echocardiogram revealed a pulmonary artery systolic pressure of 90 mmHg, and right heart catheterization confirmed precapillary pulmonary hypertension with no response to vasodilator challenge, along with right heart failure and severe group I pulmonary hypertension. A diagnosis of systemic sclerosis was established. Immunosuppressive treatment and specific therapy for pulmonary hypertension were initiated.

Keywords: Pulmonary hypertension. Systemic sclerosis. Pulmonary arterial hypertension. Connective tissue diseases.

*Correspondencia:

Hans J. Cruz-Bolaños
E-mail: hans_on14@hotmail.com

Fecha de recepción: 16-08-2025
Fecha de aceptación: 17-10-2025
DOI: 10.24875/AMH.25000032

Disponible en internet: 04-12-2025
An Med ABC. 2025;70(Supl 1):65-69
www.analesmedicosabc.com

0185-3252 / © 2025 Asociación Médica del Centro Médico ABC. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La hipertensión pulmonar es una complicación grave y frecuente en pacientes con enfermedades del tejido conectivo, como la esclerosis sistémica, con una prevalencia estimada del 5% al 15%. Se define por una presión arterial pulmonar media (PAPm) ≥ 20 mmHg en reposo, siendo la hipertensión arterial pulmonar una de sus formas más relevantes en el contexto de la esclerosis sistémica. Esta condición resulta de una remodelación progresiva de la vasculatura pulmonar, lo que incrementa la resistencia vascular pulmonar y ocasiona sobrecarga del ventrículo derecho.

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmunitaria, heterogénea, caracterizada por inflamación crónica, disfunción endotelial y fibrosis de la piel y los órganos, con una prevalencia global aproximada de 176 casos por millón de habitantes. Entre sus complicaciones destaca la hipertensión arterial pulmonar, catalogada en el grupo 1 de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), lo que obliga a descartar otras causas como infecciones, toxinas y fármacos.

El diagnóstico de hipertensión pulmonar en pacientes con esclerosis sistémica es complejo debido a la ausencia de marcadores específicos, y requiere un enfoque sistemático que incluye estudios ecocardiográficos, pruebas de función pulmonar, tomografía computarizada (TC) de alta resolución de tórax, gammagrama de ventilación/perfusión y, finalmente, cateterismo cardiaco derecho para confirmación hemodinámica. El tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar asociada a esclerosis sistémica debe individualizarse según la estratificación del riesgo mediante escalas como *French Pulmonary Hypertension Network (FPHN)* y *Registry to Evaluate Early and Long-term Pulmonary Arterial Hypertension Disease Management (REVEAL) 2.0*, utilizando combinaciones terapéuticas que incluyen análogos de prostaciclina, antagonistas del receptor de la endotelina e inhibidores de la fosfodiesterasa.

Se presenta el caso de una paciente con disnea de medios esfuerzos en reposo de 1 año de evolución, que fue diagnosticada con hipertensión pulmonar asociada a esclerosis sistémica. Se llevaron a cabo abordaje diagnóstico completo y tratamiento multidisciplinario por parte de cardiología, reumatología y medicina crítica.

Caso clínico

Mujer de 66 años, sin antecedentes familiares de importancia, con antecedente de tabaquismo positivo

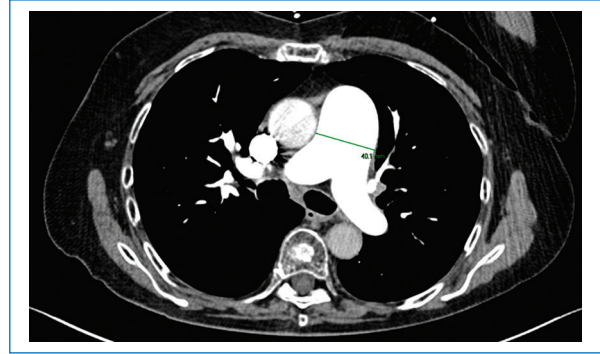


Figura 1. Tomografía computarizada contrastada pulmonar. Tras la administración de medio de contraste se observa el adecuado paso y la opacificación de las estructuras en toda su porción principal y sus ramas. El tronco de la arteria pulmonar está aumentado, con un diámetro mayor de 38 mm.

durante 40 años a razón de 10 cigarrillos al día en promedio, suspendido hace 10 años. Inició hace 1 año con disnea de esfuerzo progresiva, actualmente siendo disnea en reposo. Presentó varias úlceras digitales en la mano derecha, asociado a fenómeno de Raynaud, así como síntomas digestivos como regurgitación de alimentos y pirosis. Refiere pérdida de peso no intencional mayor de 6 kg en 1 año. En la exploración física, con crépitos finos generalizados a la auscultación sin integrar síndrome pleuropulmonar, requiriendo aporte de oxígeno suplementario por puntas nasales. Como abordaje inicial se realizó TC de tórax contrastada, que fue negativa para embolia pulmonar, solo con engrosamiento intersticial. Panel respiratorio viral negativo. Panel de hepatitis viral negativo. Infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) negativo. Esquistosoma negativo (Figs. 1 y 2).

Por el patrón pulmonar intersticial y el antecedente de tabaquismo, se realizó una espirometría que se reportó como normal, por ausencia de cualquier grado de obstrucción o restricción pulmonar. Capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) con defecto grave de difusión. Pletismografía con restricción pulmonar leve, indicada por la disminución en la capacidad pulmonar total y la capacidad vital forzada. Se realizó gammagrama pulmonar de perfusión, con resultado negativo para embolia pulmonar y hallazgos de cortocircuito derecha-izquierda detectables (Fig. 3).

Valorada por cardiología, se realizó ecocardiograma transesofágico con dilatación de cavidades derechas, con presión sistólica de la arteria pulmonar de

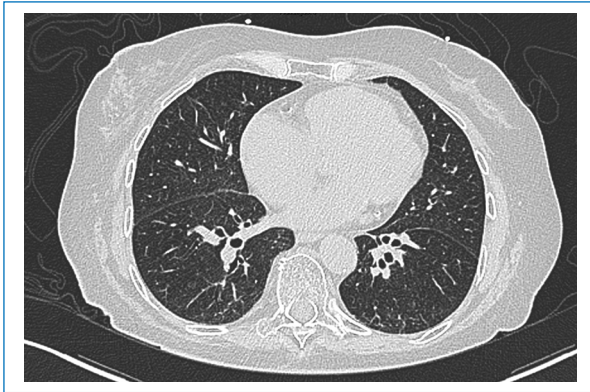


Figura 2. Tomografía computarizada simple pulmonar. Parénquima pulmonar sin zonas de infiltrado, engrosamiento intersticial difuso bilateral de predominio peribroncovascular, y dilataciones bronquiales cilíndricas difusas y de predominio basal.

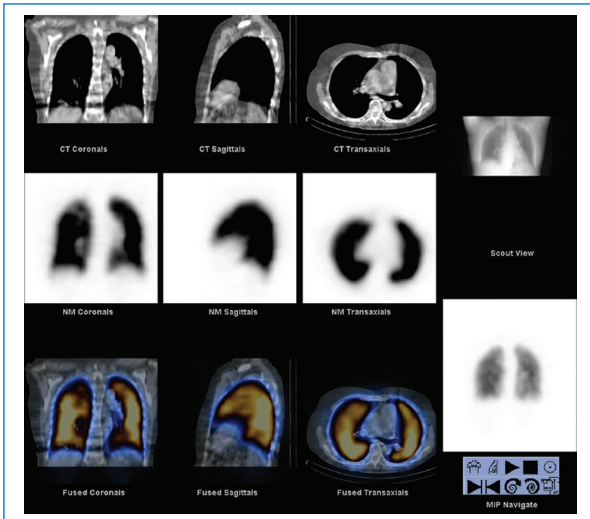


Figura 3. Gammagrama de perfusión pulmonar. Estudio negativo para la identificación de embolia pulmonar y hallazgos de cortocircuito derecha-izquierda detectables.

90 mmHg, y se identificó paso de cantidad de burbujas a través de las venas pulmonares, cortocircuito derecha a izquierda (extracardiaco) y paso de burbujas a través de un foramen oval permeable; el túnel es de 12 mm de longitud y con apertura hacia el atrio izquierdo de 6 mm. Por los hallazgos previos, se realizó cateterismo derecho que no mostró lesiones significativas, con hipertensión arterial pulmonar grave precapilar y presión media de la arteria pulmonar de 48 mmHg, presión capilar pulmonar de 10 mmHg y resistencia vascular pulmonar de 6.8 unidades Wood.

Se realizó test de vasorreactividad pulmonar con óxido nítrico (40 ppm), que resultó negativo. Se concluyó insuficiencia cardíaca derecha e hipertensión pulmonar grave del grupo I.

Valorada por reumatología por patrón intersticial pulmonar, hipertensión pulmonar del grupo I, úlceras dactilares y fenómeno de Raynaud, se solicitó panel reumatológico que resultó péptido citrulinado negativo, factor reumatoide negativo, anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo *perinuclear anti-neutrophil cytoplasmic antibodies* (P-ANCA) y *cytoplasmic anti-neutrophil cytoplasmic antibodies* (C-ANCA) negativos, anticuerpos antinucleares positivos en sustrato Hep 2 (*Human epithelial type 2 cells*) positivo 1:640 con patrón citoplasmático, y anticuerpos antimitocondriales positivos. Considerando los criterios ACR-EULAR (*American College of Rheumatology-European League Against Rheumatism*) 2013, se concluye esclerosis sistémica. Se inició tratamiento inmunosupresor con micofenolato de mofetilo, así como tratamiento con diurético y anticoagulación con enoxaparina.

En la estratificación del riesgo y pronóstico con REVEAL 2.0 fue estratificada como alto riesgo, por lo que se inició triple terapia por vía oral con tadalafilo 40 mg cada 24 horas, macitentan 10 mg cada 24 horas y selexipag 200 mg cada 12 horas, para la hipertensión pulmonar, disminuir la mortalidad y mejorar su calidad de vida. Pronóstico: supervivencia menor del 70% a 1 año.

Discusión

La hipertensión pulmonar se define por una PAPm $\geq$ 20 mmHg en reposo. Es una complicación grave y frecuente en pacientes con enfermedades del tejido conectivo, como la esclerosis sistémica. Su prevalencia es del 5-15%. En la esclerosis sistémica se produce como consecuencia de una remodelación progresiva de la vasculatura pulmonar, dando como resultado un aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar, la presión arterial pulmonar y la sobrecarga de presión del ventrículo derecho¹.

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmunitaria, heterogénea, que se caracteriza por inflamación crónica, disfunción endotelial y fibrosis de la piel y los órganos. La prevalencia de la esclerosis sistémica en todo el mundo es de aproximadamente 176 casos por cada millón de habitantes. Tiene amplio espectro de manifestaciones clínicas, desde fatiga y fenómeno de Reynaud hasta complicaciones como hipertensión arterial pulmonar y fibrosis pulmonar².

Para el diagnóstico de hipertensión pulmonar no existe un marcador específico; el diagnóstico se basa en excluir enfermedad cardíaca izquierda, enfermedad pulmonar, embolia pulmonar y alguna otra enfermedad asociada.

El abordaje de la hipertensión pulmonar se inicia con un ecocardiograma transtorácico en el que se evidencian signos de hipertensión pulmonar, como una presión sistólica de la arteria pulmonar > 25 mm y una velocidad de regurgitación tricúspide > 2.9 m/s. Con este estudio descartamos enfermedad del corazón izquierdo.

El segundo paso es la realización de pruebas de función pulmonar, con espirometría, pletismografía y DLCO para descartar enfermedad pulmonar obstructiva o restrictiva.

Posteriormente se realiza TC de alta resolución de tórax con la finalidad de valorar el parénquima pulmonar.

Para descartar embolia pulmonar se usa el gammagrama de ventilación/perfusión o la angiografía pulmonar.

El último procedimiento a realizar es el cateterismo derecho para confirmar la hipertensión arterial pulmonar, evaluar la gravedad hemodinámica y realizar la prueba de vasoreactividad.

Se denomina hipertensión arterial pulmonar a la alteración pulmonar derivada de la esclerosis sistémica perteneciente al grupo 1 de la clasificación de la OMS. Dentro de este grupo es necesario descartar otras enfermedades, como esquistosomiasis e infección por VIH, tóxicos y fármacos³.

El tratamiento general de la hipertensión pulmonar consiste en medidas de soporte, como oxígeno y diurético, y tratamiento de las complicaciones (insuficiencia cardíaca, arritmias). El manejo dirigido de hipertensión arterial pulmonar incluye análogos de prostaciclina, antagonistas del receptor de endotelina e inhibidores de la fosfodiesterasa.

Después de la confirmación del diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar asociada a esclerosis sistémica, el 6.º Simposio Mundial sobre Hipertensión Pulmonar recomienda iniciar una terapia dirigida según la estratificación del riesgo. Los dos métodos más utilizados para evaluar el riesgo son FPHN y REVEAL 2.0. La evaluación del riesgo FPHN combina parámetros clínicos y hemodinámicos, mientras que la escala de riesgo REVEAL 2.0 comprende un mayor número de variables que proporcionan una mejor discriminación del riesgo que el FPHN.

Los pacientes con riesgo bajo a intermedio comienzan con una terapia combinada, con algunas

excepciones en las que la monoterapia es una alternativa adecuada. Los pacientes de alto riesgo deben ser tratados con una terapia combinada que incluya un análogo de prostaciclina parenteral⁴.

El tratamiento de la esclerosis sistémica se basa en agentes inmunosupresores y su elección dependerá de la gravedad y del órgano afectado.

En la estratificación del riesgo y pronóstico con REVEAL 2.0 nuestra paciente fue clasificada de alto riesgo, por lo que se inició triple terapia para la hipertensión pulmonar con el fin de disminuir la mortalidad y mejorar su calidad de vida. Pronóstico: supervivencia menor al 70% a 1 año por encontrarse en alto riesgo.

Al ser estratificada la paciente como de alto riesgo según REVEAL 2.0 se justifica una intervención agresiva con triple terapia. Se resalta la importancia de la colaboración entre reumatología, cardiología y neumología para abordar la comorbilidad. Los estudios realizados han demostrado que la terapia combinada mejora significativamente la capacidad funcional y reduce la mortalidad en los pacientes con hipertensión pulmonar del grupo I.

La hipertensión arterial pulmonar es un factor de riesgo independiente de mortalidad en los pacientes con esclerosis sistémica. Un metaanálisis de 11 estudios arrojó una tasa de supervivencia baja en pacientes con hipertensión pulmonar asociada a enfermedad del tejido conectivo (la mayoría de ellos con esclerosis sistémica), en comparación con otros pacientes con hipertensión arterial pulmonar (tasa de supervivencia del 62% vs. 72% a los 3 años)⁵.

Actualmente la paciente lleva 1 año de diagnóstico con tratamiento médico multidisciplinario establecido, con uso de oxígeno suplementario y mejoría de la sintomatología inicial. La paciente mostró adherencia y tolerancia completa al tratamiento durante los primeros 6 meses, sin efectos adversos, confirmado por interrogatorio en consulta. Refirió mejoría significativa de la disnea, pasando de clase funcional IV de la (*New York Heart Association*) NYHA a clase II, y reportó mayor capacidad para realizar actividades cotidianas, como caminar varias cuadras sin pausas, con mejoría de la calidad de vida. Se ha mantenido con el mismo manejo y tratamiento, con citas en la consulta externa.

Dentro de las fortalezas del caso presentado, que le dan un aporte académico y clínico, se encuentra el abordaje diagnóstico y terapéutico completo multidisciplinario, con la participación de medicina crítica, medicina interna, cardiología y reumatología de manera oportuna, lo que permitió una toma de decisiones adecuada para el diagnóstico y el tratamiento inicial. La

confirmación diagnóstica se realizó a través de los estudios como ecocardiograma, pruebas de función pulmonar, gammagrafía pulmonar, cateterismo cardiaco con prueba de vasorreactividad y marcadores inmunológicos. La hipertensión arterial pulmonar se estratificó con sistemas de clasificación propuestos en la literatura, como REVEAL 2.0, el cual permitió una intervención terapéutica temprana acorde a las recomendaciones internacionales. Se inició tratamiento inmunosupresor siguiendo las recomendaciones establecidas por las guías clínicas internacionales.

El reporte también cuenta con algunas limitaciones: solo se centra en la fase inicial de diagnóstico, no se realizaron estudios adicionales como capacidad de difusión pulmonar o marcadores que pudieran aportar datos objetivos de respuesta al tratamiento, y los resultados no son generalizables a la población general, ya que la hipertensión arterial pulmonar asociada a esclerosis sistémica es poco frecuente. Sin embargo, el caso ofrece información valiosa en cuanto al abordaje diagnóstico, la estratificación y el tratamiento, que puede servir como referencia para la práctica clínica y la investigación futura en casos clínicos similares.

Conclusiones

La hipertensión arterial pulmonar en el contexto de esclerosis sistémica requiere un abordaje diagnóstico exhaustivo y un manejo temprano integral basado en la evidencia. La terapia triple combinada representa un estándar para los pacientes de alto riesgo, destacando la relevancia de los equipos multidisciplinarios en el manejo de esta condición compleja.

En este caso, el retraso del diagnóstico a 1 año de iniciados los síntomas de deterioro en la clase funcional, con aumento de la disnea, se debió a la interpretación inicial inespecífica de los síntomas, que probablemente se relacionaron con tabaquismo previo, y también a la falta de recursos (cateterismo cardiaco, pruebas de función respiratorias) en su abordaje inicial, los cuales fueron cruciales para determinar el diagnóstico y el tratamiento oportuno.

El seguimiento multidisciplinario permitirá evaluar la respuesta al tratamiento y ajustar la estrategia terapéutica. La necesidad de terapias personalizadas basadas

en biomarcadores y la implementación de modelos predictivos son áreas de investigación prometedoras para el futuro.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022;43:3618-731. doi:10.1093/eurheartj/ehac237.
2. Baird M, Rossides M, Westerlind H, Hesselstrand R, Arkema EV, Holmqvist M. Incidence and prevalence of systemic sclerosis globally: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60:3121-33.
3. Valerio CJ, Schreiber BE, Handler CE, Denton CP, Coghlan JG. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: diagnosis and treatment according to the European Society of Cardiology and European Respiratory Society 2015 guidelines. *J Scleroderma Relat Disord*. 2019;4:35-42.
4. Boucly A, Weatherald J, Savale L, Jaïs X, Cottin V, Prevot G, et al. Risk assessment, prognosis and guideline implementation in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2017;50:1700889.
5. Khanna D, Zhao C, Saggar R, Mathai SC, Chung L, Coghlan JG, et al. Long-term outcomes in patients with connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension in the modern treatment era: meta-analyses of randomized, controlled trials and observational registries. *Arthritis Rheumatol*. 2021;73:837-47.