



**UNIVERSIDAD DE COSTA RICA**  
**SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO**  
**PROGRAMA DE POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS**

***REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Y PROPUESTA DE PROTOCOLO***  
***PARA EL MANEJO ANESTÉSICO PERIOPERATORIO EN***  
***PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR SOMETIDOS A***  
***CIRUGÍA NO CARDIACA.***

Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del comité de la especialidad en anestesiología y recuperación para optar por el grado y título de especialista en anestesiología y recuperación.

**JADER IVAN GUTIÉRREZ GÓMEZ**

CIUDAD UNIVERSITARIA RODRIGO FACIO  
COSTA RICA, 2022

Esta Tesis fué aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Anestesiología y Recuperación de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en el Programa de Posgrado de Anestesiología y Recuperación



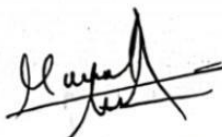
---

Doctora Adriana Chacón Leitón  
**Profesora/Tutora**



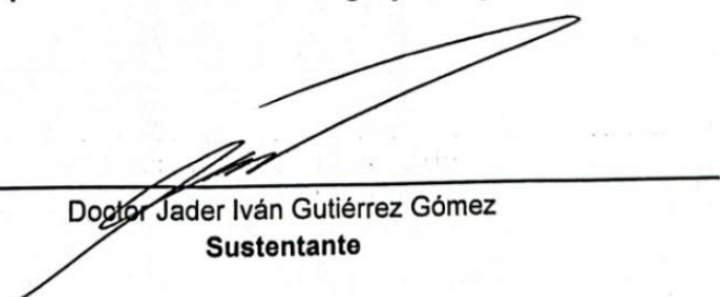
---

Doctora Marjorie Madriz Castillo  
**Lectora**



---

Doctora Marielos Morera González  
**Coordinadora/Representante del Programa de Posgrado en la  
Especialidad de Anestesiología y Recuperación**



---

Doctor Jader Iván Gutiérrez Gómez  
**Sustentante**



**Guápiles, 5 de agosto de 2022**

Sres.

Sistema de Estudios de Posgrado

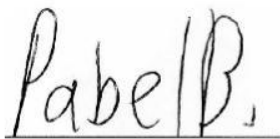
Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Comunico que leí el trabajo final de graduación denominado “Revisión bibliográfica y propuesta de protocolo para el manejo anestésico perioperatorio en pacientes con hipertensión pulmonar sometidos a cirugía no cardíaca”, elaborado por el estudiante Jader Iván Gutiérrez Gómez, para optar por el grado de Especialista en Anestesiología y Recuperación.

Se realizaron observaciones al trabajo en aspectos tales como: construcción de párrafos, vicios del lenguaje que se trasladan a lo escrito, ortografía, puntuación y otros relacionados con el campo filológico. Desde ese punto de vista considero que, una vez realizadas las correcciones del caso, estará listo para ser presentado como trabajo final de graduación, por cuanto cumple con los requisitos establecidos por la Universidad de Costa Rica.

Suscribe de ustedes cordialmente,



Pabel José Bolívar Porras  
Filólogo/ Cédula: 7-0170-0718  
Carnet Colypro: 67873  
Teléfono: 8707-9270/ email: pabelb@gmail.com

## Tabla de contenido

<b>TABLA DE CONTENIDO</b> .....	<b>I</b>
<b>LISTA DE TABLAS</b> .....	<b>VI</b>
<b>LISTA DE IMÁGENES</b> .....	<b>VI</b>
<b>LISTA DE ABREVIATURAS</b> .....	<b>VII</b>
<b>OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS</b> .....	<b>1</b>
<b>JUSTIFICACIÓN</b> .....	<b>2</b>
<b>INTRODUCCIÓN:</b> .....	<b>4</b>
<b>MARCO TEÓRICO:</b> .....	<b>5</b>
A. DEFINICIÓN: .....	5
B. EPIDEMIOLOGÍA. ....	7
C. FISIOPATOLOGÍA.....	9
D. CLASIFICACIÓN .....	12
DIAGNÓSTICO:.....	17
MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO .....	17
1. <i>Síntomas y signos clínicos de hipertensión pulmonar (HP):</i> .....	17
2. <i>Electrocardiograma (ECG)</i> .....	19
3. <i>Radiografía de tórax</i> .....	20
4. <i>Prueba de función pulmonar y gases en sangre arterial</i> .....	20
5. <i>Ecocardiografía transtorácica (ETT)</i> .....	21
6. <i>Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión</i> .....	23
7. <i>Tomografía computarizada de alta resolución de tórax</i> .....	23
8. <i>Angiografía pulmonar</i> .....	23
9. <i>Resonancia magnética cardíaca</i> .....	23
10. <i>Ecografía abdominal</i> .....	24
11. <i>Análisis de sangre e inmunología</i> .....	24
12. <i>Cateterismo cardíaco derecho y vasorreactividad</i> .....	25
<i>Algoritmo diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (HAP):</i> .....	27
TRATAMIENTO.....	28
MANEJO NO FARMACOLÓGICO .....	28
a. <i>Medidas generales</i> .....	28
b. <i>Embarazo y anticoncepción</i> .....	28
TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO.....	29
<i>Fármacos no específicos</i> .....	29
<i>Terapias específicas para HAP</i> .....	30
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO .....	33
<i>Septostomía auricular con balón</i> .....	33
<i>Trasplante de pulmón</i> .....	33
ESTRATEGIA TERAPÉUTICA:.....	34
<b>CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS EN PACIENTE CON HIPERTENSIÓN PULMONAR</b> .....	<b>35</b>
FISIOPATOLOGÍA DE LA FALLA DEL VENTRÍCULO DERECHO: .....	36
<i>Riesgos específicos del procedimiento y relacionados con el paciente</i> .....	39
EVALUACIÓN DE RIESGOS PREOPERATORIA .....	40
<i>Valoración preoperatoria:</i> .....	40
<i>Valoración del riesgo preoperatorio</i> .....	44
MANEJO INTRAOPERATORIO.....	47
PRINCIPIOS GENERALES:.....	47

<i>Acoplamiento mecánico VD-AP</i> .....	47
FUNDAMENTOS DEL MANEJO ANESTÉSICO:.....	49
<i>Preparación básica:</i> .....	50
CONSIDERACIONES ESPECIALES DE CASOS INTRAOPERATORIOS: .....	55
<i>Ortopedia</i> .....	55
<i>Laparoscopia</i> .....	56
<i>Cirugía Torácica</i> .....	57
<i>Obstetricia</i> .....	59
EL POSTOPERATORIO INMEDIATO .....	59
MANEJO POSTOPERATORIO .....	60
MANEJO DE LAS CRISIS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR.....	63
ECMO Y TRASPLANTE EN EL PERIOPERATORIO .....	64
<b>PROPUESTA DE PROTOCOLO PARA EL MANEJO ANESTÉSICO PERIOPERATORIO EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR SOMETIDOS A CIRUGÍA NO CARDIACA. ....</b>	<b>65</b>
OBJETIVO GENERAL Y ESPECIFICO .....	65
<i>Valoración preoperatoria:</i> .....	65
1. EXAMEN FÍSICO: .....	66
2. PRUEBAS DE LABORATORIO .....	66
3. EXÁMENES DE GABINETE: .....	66
4. VALORACIÓN DE RIESGO QUIRÚRGICO: .....	67
5. PLANIFICACIÓN MULTIDISCIPLINAR DE LA CIRUGÍA: .....	67
6. MANEJO ANESTÉSICO:.....	67
MANEJO DE LAS CRISIS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR .....	72
<b>DISCUSIÓN.....</b>	<b>74</b>
<b>CONCLUSIONES: .....</b>	<b>76</b>
<b>FICHA TÉCNICA .....</b>	<b>77</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>78</b>

## Lista de tablas

**TABLA 1:** Definiciones hemodinámicas de hipertensión pulmonar.

**TABLA 2.** Clasificación clínica actualizada de la hipertensión pulmonar.

**TABLA 3.** Clasificación actualizada de fármacos y toxinas asociadas a HAP

**TABLA 4.** Hipertensión pulmonar con mecanismos poco claros y/o multifactoriales

**Tabla 5.** Clasificación modificada de la New York Heart Association (NYHA) para la hipertensión pulmonar

**Tabla 6.** Posibles efectos perioperatorios sobre el ventrículo derecho y la circulación pulmonar

**Tabla 7.** Objetivos hemodinámicos, durante el período perioperatorio

**Tabla 8.** Factores de riesgo quirúrgicos y del paciente asociados a una mayor morbimortalidad en pacientes con hipertensión pulmonar:

**Tabla 9.** Variables utilizadas para predecir la mortalidad en la HAP

**Tabla 10.** Condiciones ventilatorias perioperatorias a evitar y promover

**Tabla 11.** Manejo intraoperatorio

**Tabla 12.** Manejo perioperatorio de la HP

## Lista de imágenes

**Imagen 1.** Fisiopatología de la HAP

**Imagen 2.** Electrocardiograma de un paciente con una hipertensión arterial pulmonar

**Imagen 3.** Identificar la velocidad máxima de la IT

**Imagen 4.** Cateterismo cardíaco derecho en HAP grave

**Imagen 5.** Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar

**Imagen 6.** Algoritmo terapéutico de la hipertensión arterial pulmonar.

### Lista de abreviaturas

**HP:** Hipertensión pulmonar

**HAP:** hipertensión arterial pulmonar

**RVP:** resistencia vascular pulmonar

**PFP:** pruebas de función pulmonar

**VD:** ventrículo derecho

**VI:** ventrículo izquierdo

**PVC:** presión venosa central

**CCSS:** Caja Costarricense del Seguro Social

**OMS:** Organización Mundial de la Salud

**PAPm:** presión arterial pulmonar media

**CCD:** cateterismo cardíaco derecho

**PAWP:** presión arterial pulmonar enclavada

**LHD:** enfermedad del corazón izquierdo

**GC:** gasto cardíaco

**HAPI:** hipertensión arterial pulmonar idiopática

**LHD:** enfermedad del corazón izquierdo

**WU:** Unidades Wood

**EVOP:** enfermedad venooclusiva pulmonar

**HPTEC:** hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

**BCC:** bloqueadores de los canales de calcio

**IV:** intravenoso

**PCH:** hemangiomatosis capilar pulmonar

**FEVI:** fracción de eyección del ventrículo izquierdo

**BMPR2:** receptor de la proteína morfogenética ósea tipo II

**TGF- $\beta$ :** factor de crecimiento transformador

**CTD:** enfermedad del tejido conectivo

**VIH:** virus de la inmunodeficiencia humana  
**DLCO:** capacidad de difusión del pulmón para el monóxido de carbono  
**EPOC:** enfermedad pulmonar obstructiva crónica  
**HPTEC:** HP tromboembólica crónica  
**EP:** embolia pulmonar  
**NO:** óxido nítrico  
**iNO:** óxido nítrico inhalado  
**HR-CT:** tomografía computarizada de alta resolución  
**PaO<sub>2</sub>:** presión arterial de oxígeno  
**PaCO<sub>2</sub>:** presión arterial de dióxido de carbono  
**ETT:** Ecocardiografía transtorácica  
**TRV:** velocidad máxima de regurgitación tricuspídea  
**VCI:** vena cava inferior  
**V/Q:** ventilación/perfusión  
**RM:** resonancia magnética  
**NT-proBNP:** propéptido natriurético cerebral N-terminal  
**BCC:** bloqueadores de los canales de calcio  
**ppm:** partes por millón  
**TPG:** gradiente de presión transpulmonar  
**INR:** índice normalizado internacional  
**AMPc:** monofosfato de adenosina cíclico intracelular  
**ET-1:** endotelina-1  
**PDE:** fosfodiesterasas  
**6MWD:** distancia recorrida en seis minutos  
**ADRVF:** insuficiencia ventricular derecha aguda descompensada

## Objetivos generales y específicos

### **Objetivos generales**

1. Analizar las características clínicas más destacadas de la hipertensión pulmonar y su fisiopatología en relación con el estrés de la anestesia y cirugía, para lograr describir el manejo perioperatorio óptimo que se le puede ofrecer a estos pacientes.
2. Sugerir un protocolo para el abordaje anestésico de los pacientes con hipertensión pulmonar que serán llevados a cirugía no cardíaca de emergencia.

### **Objetivos específicos**

1. Describir generalidades, características clínicas y tratamiento de la hipertensión pulmonar.
2. Analizar las herramientas diagnósticas para estratificar la enfermedad en el perioperatorio.
3. Revisar las consideraciones anestésicas para el preoperatorio, intraoperatorio y postoperatorio.
4. Brindar una propuesta de protocolo para el manejo anestésico óptimo de los pacientes con hipertensión pulmonar que deben ser llevados a cirugía no cardíaca, basados en los recursos que dispone la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS).

## JUSTIFICACIÓN

La hipertensión pulmonar (HP) es una enfermedad compleja y progresiva con múltiples etiologías, que afecta a personas de cualquier edad, raza o sexo. Actualmente se desconoce la prevalencia de la hipertensión arterial pulmonar (HAP), pero varios registros europeos han informado tasas de 5 a 52 por cada millón de habitantes, llegando a afectar hasta cincuenta millones de personas en todo el mundo. La supervivencia varía según la etiología y la progresión de la enfermedad. Se dice que la hipertensión pulmonar idiopática sigue siendo la etiología más común que afecta clásicamente a mujeres de mediana edad (Wood et al., 2020).

El riesgo de complicaciones, incluida la muerte, aumenta sustancialmente en pacientes con HP sometidos a cualquier tipo de modalidad anestésica para procedimientos quirúrgicos. Los cambios fisiopatológicos que incluyen taquicardia, hipotensión y aumento de la resistencia vascular pulmonar (RVP) pueden precipitar la descompensación aguda del ventrículo derecho y progresar a muerte; razón por la cual se dice que los pacientes con hipertensión pulmonar son algunos de los más difíciles de manejar para un anesestesiólogo (Price et al., 2021).

Una comprensión holística de la fisiopatología de esta enfermedad es fundamental para que los anesestesiólogos brinden una atención anestésica segura y eficaz. La investigación del grado de enfermedad de un paciente es fundamental para ayudar a la estratificación del riesgo y al pronóstico perioperatorio. Por lo que es importante una historia clínica y un examen físico completo, revisión de los exámenes de laboratorio y gabinete, ecocardiografía y pruebas de función pulmonar (PFP), para identificar a los pacientes con enfermedad grave. Por lo tanto, se debe realizar una evaluación integral antes de la intervención perioperatoria; ninguna prueba por sí sola proporciona una certeza pronóstica clara (McLaughlin et al., 2015).

El manejo anestésico intraoperatorio de la HP tiene como objetivo prevenir aumentos significativos de la RVP y la poscarga, lo que da lugar a elevaciones compensatorias de la presión del ventrículo derecho (VD). La optimización para

reducir la RVP puede basarse en los factores del paciente que previenen la hipoxia, hipercapnia, acidemia, hipotermia y en la técnica anestésica (regional, neuroaxial o anestesia general). Además, se recomienda la monitorización hemodinámica invasiva con medición de presión venosa central (PVC) y medición de la saturación venosa mixta de oxígeno, además, presiones arteriales sistémicas (Fox et al., 2014).

El plan de atención posoperatorio debe de ser multidisciplinario, contar con un enfoque analgésico equilibrado, ya que el dolor posoperatorio puede contribuir a un aumento de la RVP, por lo que se debe proporcionar un manejo adecuado del dolor, si es posible favoreciendo los procedimientos anestésicos regionales continuos y/o analgésicos no opioides (Wood et al., 2020).

La hipertensión pulmonar es un predictor de resultados desfavorables en cuanto a complicaciones generales (sepsis, hemorragia, delirio, alteración electrolítica, embolia pulmonar) y específicas (complicaciones pulmonares y cardiovasculares) que provocan un retraso en la extubación, una estancia hospitalaria prolongada, mayores tasas de reingreso y mortalidad hospitalaria. El riesgo más alto se asigna a mujeres embarazadas, pacientes con enfermedad coronaria concomitante y procedimientos de emergencia (Cheng et al., 2014).

Por lo tanto, esta revisión bibliográfica tiene como finalidad recopilar información importante sobre la fisiopatología de la hipertensión pulmonar, las herramientas diagnósticas a utilizar, así como también las distintas medidas terapéuticas, enfocando la revisión en el manejo perioperatorio óptimo basado en la evidencia. Y al ser una patología tan compleja, con una morbimortalidad tan alta en el perioperatorio, se realizará una propuesta de protocolo, que sirva como guía para el abordaje anestésico de estos pacientes, basado en la evidencia científica disponible hasta la actualidad, con la finalidad de disminuir cualquier complicación prevenible en el tiempo quirúrgico.

## Introducción:

La hipertensión arterial pulmonar es una enfermedad crónica, progresiva, poco frecuente y una con gran variedad de etiologías. Su diagnóstico suele aplazarse dado que sus síntomas son inespecíficos al inicio de la enfermedad y esto retrasa el inicio de su tratamiento. Esta enfermedad requiere un manejo multidisciplinario por diferentes especialidades dado la complejidad de su tratamiento.

El diagnóstico se confirma por medio de un cateterismo cardíaco derecho, pero suele haber un retraso en el diagnóstico de aproximadamente  $2.8 \pm 5$  años desde que se inician los síntomas. Esto sugiere que podemos tener pacientes para cirugía de emergencia sin tener documentado su diagnóstico de HP, llevando así un mayor riesgo de complicaciones.

En el ámbito perioperatorio nos podemos enfrentar a pacientes con hipertensión pulmonar que independientemente de la causa o su etiología, esta puede empeorar agudamente cuando son llevados a sala de operaciones para un procedimiento quirúrgico de emergencia. De hecho, estos pacientes tienen mayor riesgo de morbilidad y mortalidad después de una cirugía cardíaca, no cardíaca o una cirugía de emergencia y dentro de las complicaciones más frecuentes se puede mencionar la insuficiencia cardíaca derecha aguda, extubación tardía y muerte postoperatoria.

Existen múltiples terapias de tratamiento para el manejo de esta enfermedad, incluso en el transoperatorio podemos hacer uso de ellos, con el fin de optimizar el manejo anestésico de estos pacientes y a la vez mejorar su pronóstico postoperatorio. Sin embargo, no existen pautas o protocolos para el manejo perioperatorio en esta población adulta. Por lo tanto, el propósito de esta revisión bibliográfica es discutir los principios básicos de la enfermedad, sus métodos diagnósticos, además, mencionar las opciones farmacológicas disponibles en la actualidad y su uso en el transoperatorio. Y, por último, realizar una propuesta de protocolo para el manejo perioperatorio de estos pacientes, con el fin de mejorar su evolución postoperatoria y disminuir el riesgo de complicaciones.

## Marco teórico:

### a. Definición:

La hipertensión pulmonar delimita un grupo de escenarios clínicos que experimentan una elevación anormal de la presión de la circulación pulmonar, secundario a una remodelación progresiva de las arterias pulmonares distales, que aumentan la resistencia vascular pulmonar y que podría evolucionar en una insuficiencia ventricular derecha (Vallerie et al., 2015).

Décadas atrás, la Organización Mundial de la Salud (OMS) definía la HP cuando la presión de la arteria pulmonar media (PAPm) era mayor o igual a 25 mmHg, medido por cateterismo cardíaco derecho (CCD), con el sujeto en reposo y en posición supina (World Health Organization., 1961).

En el 2009, Kovacs et al, realiza una revisión sistemática para definir los valores normales de la PAPm en sujetos sanos durante el reposo y el ejercicio. El estudio logra definir que la PAPm normal en reposo era de  $14,0 \pm 3,3$  mmHg y este valor era independiente del sexo y la etnia. Y durante el ejercicio dependía de la intensidad del mismo y de la edad del paciente, obtienen mediciones de la PAPm que van desde los  $19,4 \pm 4,8$  mmHg hasta los  $29,4 \pm 8,4$  mmHg, por lo tanto, no logran definir los valores normales durante el ejercicio (Kovacs, G., 2009).

En la actualidad, la hipertensión pulmonar se define cuando la PAPm es mayor a 20 mmHg medida por cateterismo cardíaco derecho durante el reposo. Se puede observar que este corte es menor al mencionado previamente. Este cambio de corte en la PAPm para el diagnóstico de HP se ejecutó para identificar de forma anticipada la enfermedad y a la vez iniciar manejo tempranamente, mejorando así, la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes. Es importante aclarar que HP e hipertensión arterial pulmonar (HAP) son términos diferentes, HP se refiere al valor hemodinámico y la HAP constituye un síndrome clínico (Castaño et al., 2022).

Independientemente del valor de corte de la PAPm para definir HP ( $\geq 25$  o  $>20$  mmHg), es importante destacar que este valor utilizado de forma aislada no puede caracterizar una condición clínica y no define el proceso patológico per se (Simonneau et al., 2019). Lo anterior se debe a que el aumento de la PAPm puede verse influenciada por distintas condiciones clínicas, como el aumento del gasto cardíaco (GC), los cortocircuitos cardíacos de izquierda a derecha, la elevación de la presión de enclavamiento arterial pulmonar (PAWP) en la enfermedad del corazón izquierdo (LHD) y la hiperviscosidad sanguínea (Simonneau et al., 2019).

Por lo tanto, es fundamental incluir la resistencia vascular pulmonar, ya que este valor permite distinguir la elevación de la PAPm por enfermedad vascular pulmonar de aquellas debidas a elevación de PAWP o por un GC alto. Una RVP mayor o igual a 3 Unidades Wood (WU) define todas las formas de HP precapilar (tabla 1), (Simonneau et al., 2019).

**TABLA 1.** Definiciones hemodinámicas de hipertensión pulmonar (Simonneau et al., 2019).

<b>Definiciones</b>	<b>Características</b>	<b>Grupo clínico (#)</b>
<b>HP precapilar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- PAPm <math>&gt; 20</math> mmHg</li> <li>- PAWP <math>&lt; 15</math> mmHg</li> <li>- RVP <math>&gt; 3</math> WU</li> </ul>	1,3,4 y 5
<b>HP poscapilar aislado</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- PAPm <math>&gt; 20</math> mmHg</li> <li>- PAWP <math>&gt; 15</math> mmHg</li> <li>- RVP <math>&lt; 3</math> WU</li> </ul>	2 y 5
<b>HP pre y poscapilar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- PAPm <math>&gt; 20</math> mmHg</li> <li>- PAWP <math>&gt; 15</math> mmHg</li> <li>- RVP <math>&gt; 3</math> WU</li> </ul>	2 y 5

#: grupo 1: HAP; grupo 2: HP por cardiopatía izquierda; grupo 3: HP por enfermedades pulmonares y/o hipoxia; grupo 4: HP por obstrucción de la arteria pulmonar; grupo 5: HP con mecanismos poco claros y/o multifactoriales.

La gravedad de la HP se caracteriza clásicamente por una presión de la arteria pulmonar donde leve es de 20-40 mmHg, moderada 41 a 55 mmHg y grave ( $>55$  mmHg) (Simonneau et al., 2019).

### b. Epidemiología.

La HP afecta a cincuenta millones de personas a nivel mundial, siendo una enfermedad cada vez más frecuente, pero que aún sigue siendo mal diagnosticada. Afecta predominantemente a mujeres (proporción 5:1 frente a 3:1, respectivamente) de mediana edad, entre los 45 a 52 años, aunque la proporción de sexos en pacientes mayores está equilibrada (Maron et al.,2021). En general, los hombres presentan un trastorno hemodinámico más grave y responden menos a la terapia médica convencional. También hay cierta predilección por las mujeres negras con respecto a las mujeres blancas y el consumo de metanfetamina es un nuevo factor de riesgo de HAP de particular importancia (Maron et al.,2021).

Los datos epidemiológicos sobre la prevalencia de los diferentes grupos de HP no están ampliamente disponibles. Aunque los pacientes pertenecientes a los grupos 2 y 3 representan una parte importante de la práctica clínica, existe una información desproporcionadamente escasa sobre la demografía y el curso clínico de este segmento de la población con HP (Maron et al.,2021). **A nivel mundial:**

**Grupo 1- HAP:** la prevalencia de HAP y HAP idiopática es de 15 casos y 5,9 casos por millón de habitantes adultos, respectivamente y la incidencia de HAP es de 2,4 casos por millón de habitantes adultos por año. En Europa, la prevalencia y la incidencia de HAP están en el rango de 15 a 60 sujetos por millón de habitantes y de 5 a 10 casos por millón por año, respectivamente. En los registros, alrededor de la mitad de los pacientes con HAP tienen HAP idiopática, hereditaria o inducida por fármacos. En el subgrupo de condiciones de HAP asociada, la principal causa es la enfermedad del tejido conectivo, principalmente la esclerosis sistémica (McGoon et al., 2013).

**Grupo 2- HP por enfermedad del ventrículo izquierdo:** La prevalencia de HP en pacientes con insuficiencia cardíaca crónica aumenta con la progresión del deterioro de la clase funcional. Hasta el 60 % de los pacientes con disfunción sistólica del ventrículo izquierdo (VI) grave y hasta el 70 % de los pacientes que tienen

insuficiencia cardíaca con fracción de eyección conservada pueden presentar HP. En las enfermedades valvulares del lado izquierdo, la prevalencia de HP aumenta con la gravedad del defecto y de los síntomas. La HP se puede encontrar en prácticamente todos los pacientes con enfermedad de la válvula mitral sintomática grave y hasta en el 65% de los que tienen estenosis aórtica sintomática. (Seeger et al., 2013).

**Grupo 3 - HP por enfermedades pulmonares y/o hipoxemia:** La HP leve es frecuente tanto en la enfermedad pulmonar intersticial grave como en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) grave, mientras que la HP grave es infrecuente. La HP severa se puede ver en el síndrome combinado de enfisema/fibrosis, donde la prevalencia de HP es alta (Hurdman et al., 2013).

**Grupo 4 - HP tromboembólica crónica (HPTEC) y otras obstrucciones de AP:** En el Registro Español de HP, la prevalencia e incidencia de HPTEC fue de 3,2 casos por millón y 0,9 casos por millón por año, respectivamente. Aunque se ha informado una prevalencia de HPTEC del 3,8% en sobrevivientes de embolia pulmonar (EP) aguda, la verdadera incidencia de HPTEC después de la EP aguda es menor, en el rango de 0,5 a 2%. Se informaron antecedentes de TEP aguda en el 74,8% de los pacientes del Registro internacional de HPTEC. Las condiciones asociadas incluyeron trastornos trombofílicos (anticoagulante lúpico/ anticuerpos antifosfolípidos, deficiencia de proteína S y C, resistencia a la proteína C activada, incluida la mutación del factor V de Leiden, mutación del gen de la protrombina, deficiencia de antitrombina III y factor VIII elevado) en el 31,9 % de los pacientes y esplenectomía en el 3,4 % (Pepke-Zaba et al., 2013, Rajaram et al., 2013).

Esta enfermedad es progresiva, que eventualmente lleva a la muerte. Sin embargo, se ha observado un mejor pronóstico en los últimos 20 años, esto se debe a que hay mejorías en el diagnóstico y acceso a los tratamientos. Pero la supervivencia va a depender de su etiología y también según el avance de la enfermedad. Por ejemplo, el Reino Unido registra una tasa de supervivencia de un 93% al año del

diagnóstico, de 73% a los 3 años y de un 61% a los 5 años. También, EE.UU. registra que su tasa de mortalidad estandarizada por edad, que ronda entre 4,5 a 12,3 por 100.000 habitantes (Galiè et al., 2015). En Latinoamérica se cuenta con registros de diferentes países, pero la falta de definiciones estandarizadas dificulta establecer datos epidemiológicos precisos (Castaño et al., 2022).

### c. Fisiopatología

La HAP es una enfermedad que afecta a las pequeñas arterias pulmonares y se caracteriza por una obstrucción vascular que conduce a un aumento progresivo de la resistencia vascular. Esto aumenta la poscarga del ventrículo derecho y, en consecuencia, provoca insuficiencia ventricular derecha. La proliferación de la íntima y media de las arterias pulmonares y su consecuente obstrucción vascular pulmonar se consideran el elemento clave en la patogenia de la HAP. La vasoconstricción, la remodelación vascular y la trombosis son factores que aumentan la resistencia vascular pulmonar (Hu et al., 2020). Estos procesos involucran una multitud de elementos celulares y moleculares que se describen a continuación:

#### - Factores celulares:

Una característica común en todas las formas de HAP, es la proliferación de células musculares lisas en las pequeñas arterias pulmonares periféricas. Generalmente los fibroblastos de la adventicia migran a la capa media e íntima de las arterias pulmonares, donde se observa la proliferación y producción de proteínas de la matriz. La neovascularización, principalmente de la adventicia, ocurre concomitantemente con el engrosamiento de las paredes vasculares (Marsh et al., 2018).

En respuesta a ciertos estímulos, las células endoteliales proliferan anormalmente para formar lesiones plexiformes en varias formas de HAP. Las lesiones plexiformes consisten en células endoteliales, proteínas de matriz y fibroblastos, que obliteran la luz vascular. Los estímulos para la proliferación endotelial aún se desconocen, pero varios factores podrían estar implicados, como la hipoxia, inflamación, la lesión

por cizallamiento de los vasos arteriales pulmonares, drogas, infecciones virales y la susceptibilidad genética (Marsh et al., 2018). (ver figura 1).

También, los mecanismos inflamatorios parecen jugar un papel importante en ciertas formas de HAP, como la HAP asociada con enfermedades autoinmunes o infección por VIH. De hecho, en casos graves de HAP asociada a la enfermedad de lupus eritematoso sistémico, algunos pacientes mejoraron tanto clínica como hemodinámicamente con el tratamiento inmunosupresor administrado. Entre el 30% y el 40% de los pacientes con HAP tienen auto anticuerpos circulantes y concentraciones plasmáticas elevadas de citocinas proinflamatorias, como interleucina 1 (IL-1) e interleucina-6 (IL-6), y quimiocinas, como fractalcina y proteína quimiotáctica de monocitos 1 (MCP-1). Las células inflamatorias, como los linfocitos B y T, macrófagos, mastocitos y las células dendríticas, también se pueden encontrar en las lesiones plexiformes de la HAP grave (Hashimoto-Kataoka et al., 2015).

La trombosis y la disfunción plaquetaria pueden ser importantes en el desarrollo de HAP. Anomalías de trombosis, células endoteliales o plaquetas pueden generar o agravar trombosis in situ. Las concentraciones plasmáticas elevadas de dímeros D y fibrinopéptidos A y B, en ciertos pacientes con HAP, son la prueba de un proceso de coagulación intravascular anormal. Las concentraciones plasmáticas elevadas del factor de von-Willebrand y del inhibidor del activador del plasminógeno tipo 1 también reflejan disfunción endotelial en la HAP. Pero la función plaquetaria no se limita a la coagulación. En respuesta a determinados estímulos, las plaquetas pueden producir factores protrombóticos, vasoactivos o mitógenos, como el tromboxano A2 (TXA2), el factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF) (ver figura 1) (Humbert et al., 2019).

### **Autoinmunidad y la HAP:**

La inflamación pulmonar desregulada y no resuelta en el contexto de una predisposición genética podría resultar en una remodelación vascular persistente

que conduce a HAP. Una inflamación aguda inicial que normalmente se espera que se resuelva con el retorno a la homeostasis, podría llevar a cabo la producción de auto anticuerpos contra los componentes de la pared vascular y cambiaría a inflamación persistente y crónica, ruptura de la barrera endotelial, infiltración por células inmunitarias, autoinmunidad crónica y remodelación vascular que culmina en HAP (Marsh et al., 2018).

#### - Factores moleculares

La vasoconstricción se ha asociado con una función o expresión anormal de los canales de potasio y con disfunción endotelial. La disfunción endotelial da como resultado una disminución de la producción de vasodilatadores como el óxido nítrico (NO) y la prostaciclina y una mayor producción de vasoconstrictores como la endotelina-1 (Marsh et al., 2018).

La prostaciclina (prostaglandina I<sub>2</sub>) es un potente vasodilatador pulmonar que actúa a través de la vía del monofosfato de adenosina cíclico (AMPc) (Tuder et al., 2013). Inhibe la proliferación de células musculares lisas y disminuye la agregación plaquetaria. La producción de prostaciclina se reduce en las células endoteliales de los pacientes con HAP (Price et al., 2012). El NO también es un vasodilatador pulmonar que actúa a través de la vía del monofosfato de guanosina cíclico (GMPc) y se encuentra disminuido en esta enfermedad (Price et al., 2012).

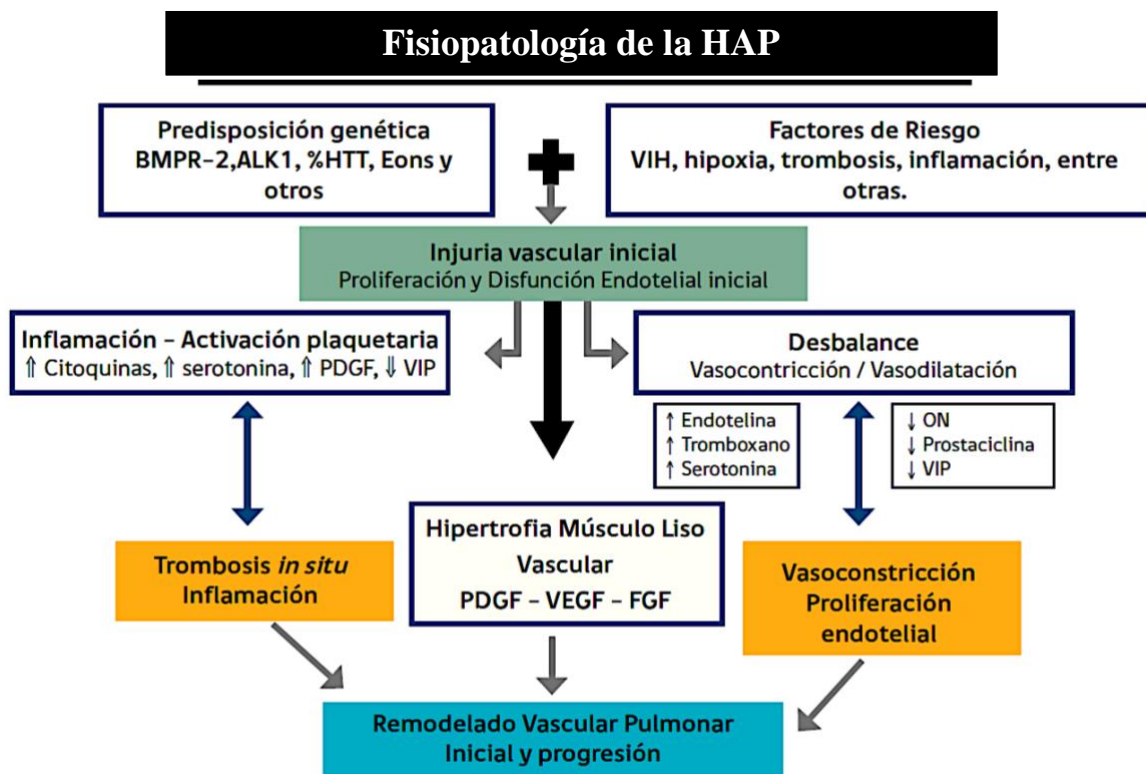
El péptido intestinal vasoactivo (VIP) es un neurotransmisor que tiene propiedades vasodilatadoras sistémicas y pulmonares. También inhibe la proliferación de células lisas y disminuye la agregación plaquetaria y actúa a través de la activación de los sistemas AMPc y GMPc. Se han medido bajas concentraciones plasmáticas de péptido intestinal vasoactivo en arterias pulmonares de pacientes con HAP (Price et al., 2012).

Por otro lado, la endotelina-1 es un potente vasoconstrictor pulmonar y estimula la mitosis de las células del músculo liso arterial, contribuyendo así a la remodelación

vascular pulmonar. Los niveles pulmonares y plasmáticos de endotelina-1 están elevados en la HAP (Humbert et al., 2019).

En la HAP, las concentraciones plasmáticas de serotonina (5-hidroxitriptamina, 5-HT) están elevadas. La variabilidad de la expresión y la actividad del transportador de 5-HT (5-HTT) contribuye a la remodelación vascular pulmonar en modelos humanos y experimentales de HAP (Humbert et al., 2019).

**Imagen 1. Fisiopatología de la HAP** (Zagolin, M., & Llancaqueo, M. (2015)).



BMPR-2: Receptor de proteínamorfogénica ósea tipo II, ALK1: receptor de cinasa tipo activina tipo 1, %HTT: porcentaje del Gen Huntingtin, PDGF: Factor de crecimiento derivado de plaquetas, VEGF: Factor de crecimiento endotelial vascular, FCF: Factor de crecimiento de fibroblastos.

#### d. Clasificación

El propósito general de la clasificación clínica de HP es categorizar las condiciones clínicas asociadas con HP, con base en los mecanismos fisiopatológicos similares,

presentación clínica, características hemodinámicas y manejo terapéutico. Una versión completa y simplificada de la clasificación clínica de HP en niños y adultos se presenta en la **Tabla 2**. Es importante resaltar que los anestesiólogos suelen tratar la HP tipo 2 y 3 en el período perioperatorio (Sarkar et al., 2018).

**TABLA 2.** Clasificación clínica actualizada de la hipertensión pulmonar:

<b>Grupo 1: hipertensión arterial pulmonar</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>1.1 HAP idiopática</li> <li>1.2 HAP hereditaria</li> <li>1.3 HAP inducida por fármacos y toxinas (tabla 3)</li> <li>1.4 HAP asociada con:               <ul style="list-style-type: none"> <li>1.4.1 Enfermedad del tejido conjuntivo</li> <li>1.4.2 Infección por VIH</li> <li>1.4.3 Hipertensión portal</li> <li>1.4.4 Cardiopatías congénitas</li> <li>1.4.5 Esquistosomiasis</li> </ul> </li> <li>1.5 HAP que responden a largo plazo a los bloqueadores de los canales de calcio</li> <li>1.6 HAP con características evidentes de compromiso venoso/capilar</li> <li>1.7 Síndrome de HP persistente del recién nacido</li> </ul>
<b>Grupo 2: HP debido a enfermedad del corazón izquierdo</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>2.1 HP por insuficiencia cardíaca con FEVI conservada</li> <li>2.2 HP por insuficiencia cardíaca con FEVI reducida</li> <li>2.3 Cardiopatía valvular</li> <li>2.4 Condiciones cardiovasculares congénitas/adquiridas que conducen a HP poscapilar</li> </ul>
<b>Grupo 3: HP por enfermedades pulmonares y/o hipoxia</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva</li> <li>3.2 Enfermedad pulmonar restrictiva</li> <li>3.3 Otra enfermedad pulmonar con patrón mixto restrictivo/obstructivo</li> <li>3.4 Hipoxia sin enfermedad pulmonar</li> <li>3.5 Trastornos pulmonares del desarrollo</li> </ul>
<b>Grupo 4: HP debido a obstrucciones de la arteria pulmonar</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>4.1 HP tromboembólica crónica</li> <li>4.2 Otras obstrucciones de la arteria pulmonar</li> </ul>
<b>Grupo 5: HP por mecanismos poco claros y/o multifactoriales</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>5.1 Trastornos hematológicos</li> <li>5.2 Trastornos sistémicos y metabólicos</li> <li>5.3 Otros 5.4 Cardiopatías congénitas complejas</li> </ul>

EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; PCH: hemangiomatosis capilar pulmonar; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo. Tomada de (McLaughlin et al., 2015).

### Grupo 1: HAP

La HAP de grupo 1, se define por la presencia de un patrón precapilar en la evaluación hemodinámica invasiva, caracterizado por una PAPm mayor de 20 mmHg, PCWP  $\leq$ 15 mmHg y una RVP por encima de 3 unidades de Wood, en ausencia de enfermedad parenquimatosa pulmonar o tromboembólica. Como se muestra en la **Tabla 2**, la HAP puede ocurrir de forma aislada o en asociación con varias condiciones clínicas, las cuales se describen a continuación (McLaughlin et al., 2015).

#### a. HAP idiopática y hereditaria:

La HAP idiopática corresponde a una presentación rara en la que no hay antecedentes familiares ni factores de riesgo asociados. Por lo tanto, solo se diagnostica después de una investigación extensa que descarta diagnósticos alternativos. Por otro lado, las formas hereditarias incluyen aquellas con mutaciones genéticas relacionadas con el gen que codifica el receptor de la proteína morfogenética ósea tipo II (BMP2), un miembro de la familia de señalización del factor de crecimiento transformador (TGF)- $\beta$  (McLaughlin et al., 2015).

#### b. HAP inducida por fármacos y toxinas

Se ha descrito un número significativo de sustancias potencialmente asociadas con el desarrollo de HAP. En la **tabla 3**, se mencionan los fármacos y toxinas asociadas al desarrollo de esta enfermedad (Simonneau et al., 2019).

**TABLA 3.** Clasificación de fármacos y toxinas asociadas a HAP

Definido	Posible asociación
Aminorex	Cocaína
Fenfluramina	Fenilpropanolamina
Dexfenfluramina	1 -triptófano
Benfluorex	Hierba de San Juan
Metanfetaminas	Interferón- $\alpha$ y - $\beta$
Anfetaminas	Agentes alquilantes
Aceite de colza tóxico	Bosutinib
Dasatinib	Agentes antivirales de acción directa contra el virus de la hepatitis C
	Leflunomida
	Indirrubina (hierba china Qing-Dai)

### **c. HAP asociada a enfermedades del tejido conjuntivo**

La HAP asociada a la enfermedad del tejido conectivo (CTD) representa del 15% al 25% de todos los casos, siendo la esclerosis sistémica y el lupus eritematoso sistémico las principales causas. Estos pacientes tienen un pronóstico especialmente malo, con una mortalidad estimada al año del 30%, en comparación con el 15% en la HAP idiopática (Galiè et al., 2015).

### **d. HAP asociada al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)**

Los pacientes con el VIH tienen un mayor riesgo de desarrollar HAP. Se estima que la prevalencia es de 0.5% y su pronóstico mejora con un adecuado tratamiento para ambas enfermedades (Galiè et al., 2015).

### **e. HAP asociada a hipertensión portal**

Alrededor del 6% de los pacientes con hipertensión portal desarrollan HAP, su pronóstico a largo plazo está relacionado con la gravedad de la enfermedad vascular tanto hepática como pulmonar y la supervivencia a los 3 años es del 40%.

### **f. HAP asociada a cardiopatías congénitas**

Alrededor del 10 % de los adultos con cardiopatías congénitas desarrollan HAP, siendo un subgrupo significativo para los centros de referencia de HP.

### **g. HAP asociada a esquistosomiasis**

En los países endémicos por esquistosomiasis crónica, alrededor del 20% desarrollan HAP. A pesar que tiene un curso clínico más benigno, la mortalidad a los 3 años es de un 15% (Galiè et al., 2015).

### **h. HAP con características manifiestas de compromiso venoso/capilar**

La exposición ocupacional a solventes orgánicos, particularmente al tricloroetileno, se ha asociado con el desarrollo de HP precapilar con afectación venosa y capilar significativa. Cuando la afección de las venas/capilares pulmonares es mayor, esta

se asocia con un peor pronóstico, una respuesta limitada al tratamiento de la HAP y riesgo de edema agudo de pulmón (Simonneau et al., 2019).

### **Grupo 2: HP por cardiopatía izquierda**

Este grupo engloba la forma más frecuente de HP, producto de las presiones de llenado elevadas en las cavidades cardíacas izquierdas, que se transmiten de regreso a la circulación pulmonar (Galiè et al., 2015).

### **Grupo 3: HP por enfermedades pulmonares y/o hipoxia**

Este grupo comprende pacientes con enfermedades del parénquima pulmonar u otras causas de hipoxia (p. Ej., apnea obstructiva del sueño) en los que se considera que la presencia de HP está directamente relacionada con estas enfermedades subyacentes. Así, se consideran todas las formas de alteraciones ventilatorias: obstructivas, restrictivas y la combinación de ambos patrones. En particular, la presencia de un patrón mixto (obstructivo y restrictivo), como en la coexistencia de fibrosis pulmonar y enfisema, se traduce en una mayor prevalencia de HP. Hasta el momento, no se ha demostrado en este grupo ningún beneficio significativo del uso de terapias dirigidas a la HAP (Galiè et al., 2015).

### **Grupo 4: Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica**

Hasta el 4 % de todos los pacientes con embolia pulmonar aguda pueden desarrollar hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC), que se considera una forma curable de HP cuando es posible realizar una endarterectomía pulmonar (Galiè et al., 2015).

### **Grupo 5: HP con mecanismos poco claros o multifactoriales**

Desde un principio, este grupo ha representado formas de HP menos estudiadas, en comparación con otros grupos. Una de las características de este grupo, es que no existe un mecanismo predominante identificado que impulse el desarrollo de HP y puede haber múltiples fenómenos fisiopatológicos involucrados en este proceso. En la **tabla 4**, se mencionan los distintos mecanismos (Kovacs et al., 2018).

**TABLA 4.** Hipertensión pulmonar con mecanismos poco claros y/o multifactoriales (Kovacs et al., 2018).

<b>Trastornos hematológicos</b>	Anemia hemolítica crónica
	Trastornos mieloproliferativos
<b>Trastornos sistémicos y metabólicos</b>	Histiocitosis de células de Langerhans pulmonar
	Enfermedad de Gaucher
	Enfermedad por almacenamiento de glucógeno
	Neurofibromatosis
	Sarcoidosis
<b>Otros</b>	Insuficiencia renal crónica con o sin hemodiálisis
	Mediastinitis fibrosante
	Cardiopatías congénitas complejas

#### Diagnóstico:

El diagnóstico de la HAP requiere una sospecha clínica basada en los signos y síntomas, examen físico, pruebas de laboratorio y gabinete. Los estudios incluyen: electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma transtorácico, pruebas de función pulmonar, gases arteriales, gammagrafía pulmonar de ventilación y perfusión, tomografía computarizada de alta resolución (HR-CT) de tórax y angiografía pulmonar. Además, para la evaluación de la gravedad de la HAP, se debe de hacer una prueba de esfuerzo y hemodinámica. Imágenes adicionales pueden aclarar anomalías pulmonares subyacentes. Finalmente, el cateterismo cardíaco derecho confirma el diagnóstico definitivo. La interpretación de estos estudios requiere, como mínimo, la experiencia en cardiología, radiología y neumología y es mejor discutirla con el equipo multidisciplinario (Hoepfer et al., 2013).

#### Métodos de diagnóstico

##### 1. Síntomas y signos clínicos de hipertensión pulmonar (HP):

No existe un signo clínico patognomónico de HP. La presentación clínica está relacionada con insuficiencia cardiaca derecha o con enfermedades asociadas. La disnea de esfuerzo persistente es el síntoma más frecuente; y está presente en casi todos los pacientes incluso en presencia de anomalías hemodinámicas leves. La

disnea suele comenzar de forma insidiosa y suele ser desatendida por los pacientes, lo que explica el retraso de unos dos años en establecer el diagnóstico de HAP. La New York Heart Association (NYHA) proporciona un sistema de clasificación para la evaluación clínica de la disnea. (Tabla 6). El 70% de los pacientes al momento del diagnóstico se encuentran en NYHA, clase funcional III o IV. Además, pueden presentar dolor torácico, mareos y síncope, especialmente durante el esfuerzo físico, y son signos importantes que indican gravedad de la enfermedad. Las palpitaciones son frecuentes durante los esfuerzos físicos y pueden representar arritmias cardíacas. Otros síntomas de HAP incluyen fatiga y debilidad. La hemoptisis puede complicar la HAP y puede poner en peligro la vida, justificando la embolización de las arterias bronquiales dilatadas. La dilatación significativa de la AP puede provocar su ruptura o disección, lo que da lugar a signos y síntomas de taponamiento cardíaco. Ocasionalmente se puede notar ronquera de la voz y se debe a la compresión del nervio laríngeo recurrente izquierdo por la arteria pulmonar dilatada (síndrome de Ortner) (Maron et al., 2021).

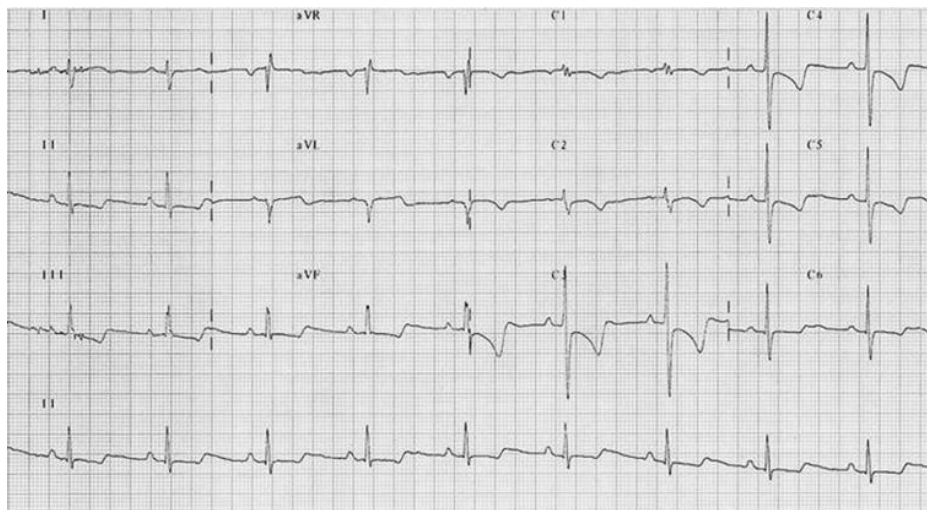
**Tabla 5.** Clasificación modificada de la NYHA para la hipertensión pulmonar: (Tartavouille et al., 2019).

<i>CLASE I</i>	Pacientes con HP pero sin limitación a la actividad física. La actividad física ordinaria no causa disnea o fatiga indebida, dolor torácico o casi síncope.
<i>CLASE II</i>	Pacientes con HP con ligera limitación de la actividad física. Están cómodos en reposo. La actividad física ordinaria causa disnea o fatiga indebida, dolor torácico o casi síncope.
<i>CLASE III</i>	Pacientes con HP que tienen marcada limitación de la actividad física. Están cómodos en reposo. La actividad inferior a la habitual provoca disnea o fatiga indebida, dolor torácico o casi síncope.
<i>CLASE IV</i>	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin síntomas. Estos pacientes manifiestan signos de insuficiencia cardíaca derecha. La disnea y/o la fatiga pueden presentarse incluso en reposo. La incomodidad aumenta con cualquier actividad física.

En los pacientes más graves pueden observarse signos de insuficiencia cardíaca derecha, como distensión venosa yugular, reflujo hepatoyugular, hepatomegalia y hepatalgia. El edema de las extremidades inferiores, la ascitis y el edema generalizado subrayan la gravedad de la insuficiencia cardíaca derecha. La auscultación cardíaca suele mostrar un componente pulmonar prominente de S2, un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea y, más raramente, un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar. La auscultación pulmonar suele ser normal y contrasta con la importancia de la disnea. La anamnesis y el examen clínico también deben buscar manifestaciones de enfermedades extra torácicas, en particular el síndrome de Raynaud que se puede encontrar en la HAP asociada con enfermedad del tejido conectivo y en particular en la esclerosis sistémica (Sarah et al., 2021).

## 2. Electrocardiograma (ECG)

El ECG puede encontrar anomalías que pueden incluir: onda P pulmonale, desviación del eje a la derecha, hipertrofia del VD, distensión del VD, bloqueo de rama derecha del haz de His y prolongación del intervalo QTc. La hipertrofia ventricular derecha y la desviación del eje a la derecha están presentes en el 87 % y el 79 %, respectivamente, de los pacientes con HAP idiopática (ver imagen 2). La prolongación del complejo QRS y el QTc sugieren una enfermedad grave. (Rich et al., 2013).



**Imagen 2.** Electrocardiograma de un paciente con una hipertensión arterial pulmonar grave que presenta un bloqueo incompleto de rama derecha, una dextrorrotación, una onda P pulmonar y trastornos difusos de la repolarización (Regard, L., & Montani, D. (2018).

Las arritmias supraventriculares pueden ocurrir en la enfermedad avanzada, en particular, el aleteo auricular, pero también la fibrilación auricular, con una incidencia acumulada en el 25% de los pacientes después de 5 años. Las arritmias auriculares comprometen el GC y casi invariablemente conducen a un mayor deterioro clínico. (Olsson et al., 2013).

### 3. Radiografía de tórax

En el 90% de los pacientes con HAP idiopática, la radiografía de tórax es anormal en el momento del diagnóstico. Los hallazgos incluyen dilatación arterial pulmonar central que contrasta con la pérdida de los vasos sanguíneos periféricos. El agrandamiento de la aurícula y el ventrículo derechos puede verse en casos más avanzados. La radiografía de tórax puede ayudar a identificar la enfermedad pulmonar moderada a grave asociada o la HP debida a anomalías del corazón izquierdo y una radiografía de tórax normal no excluye HAP (Milne et al., 2012).

### 4. Prueba de función pulmonar y gases en sangre arterial

Los pacientes con HAP suelen tener en las pruebas de función pulmonar una reducción de los volúmenes pulmonares de leve a moderada y esta reducción es proporcional con la gravedad de la enfermedad (Jilwan., 2013). Asimismo, la capacidad de difusión del pulmón para el monóxido de carbono (DLCO) puede ser normal, pero en la mayoría de los pacientes tienen una DLCO disminuida. Una DLCO anormalmente baja, definida como <45% del valor normal, se asocia con un mal pronóstico (Holverda et al., 2012).

Por otra parte, los pacientes suelen tener una hiperventilación alveolar en reposo y se refleja en el análisis de gases arteriales con una presión arterial de oxígeno (PaO<sub>2</sub>) normal o baja y la presión arterial de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) disminuye (Trip et al., 2013).

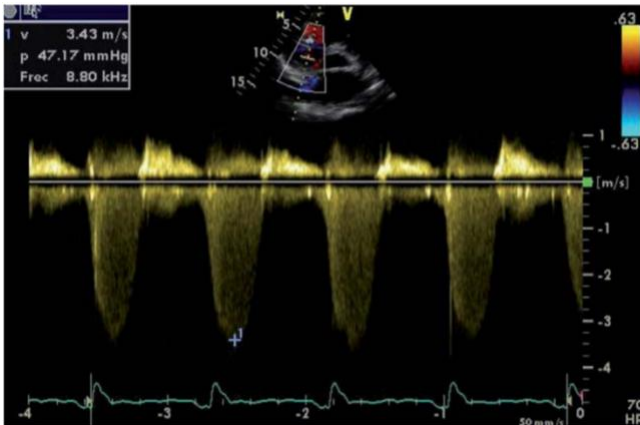
## 5. Ecocardiografía transtorácica (ETT)

La ecocardiografía transtorácica se utiliza para obtener imágenes de los efectos de la HP en el corazón y estimar la PAP a partir de mediciones Doppler de onda continua. Siempre se debe realizar una ecocardiografía cuando se sospecha HP, pero cuando se considera el tratamiento de la HP en sí, la ecocardiografía por sí sola no es suficiente para respaldar una decisión de tratamiento y se requiere un cateterismo cardíaco derecho (Galiè et al., 2015).

La estimación de la PAP sistólica consiste en examinar mediante Doppler color el chorro de insuficiencia tricuspídea (IT) y posteriormente usar el Doppler continuo para identificar la velocidad máxima de la IT (imagen 2), en donde mediciones mayores a 2,8 m/s indica presiones pulmonares altas. Las ventanas ecocardiográficas para obtener estas mediciones son el eje paraesternal largo, eje paraesternal corto, 4 cámaras apical o subcostal. Además, es esencial sumar la velocidad máxima de la IT con la presión auricular derecha como se describe en la ecuación simplificada de Bernoulli. La presión auricular derecha se puede estimar mediante ecocardiografía basada en el diámetro y la variación respiratoria en el diámetro de la vena cava inferior (VCI): un diámetro de la VCI  $< 2,1$  cm que colapsa  $> 50$  % con la inspiración sugiere una presión AD normal de 3 mmHg (rango 0- 5 mmHg), mientras que un diámetro de la VCI  $> 2,1$  cm que colapsa  $< 50$  % con una inspiración profunda o  $< 20$  % con una inspiración tranquila sugiere una presión de la aurícula derecha alta de 15 mmHg (rango 10-20 mmHg). En escenarios en los que el diámetro y el colapso de la VCI no se ajusten a este paradigma, se puede utilizar un valor intermedio de 8 mmHg (rango 5-10 mmHg) (Galiè et al., 2015).

Es importante mencionar que los pacientes con insuficiencia tricuspídea grave, la velocidad de regurgitación tricuspídea pico puede subestimarse o sobreestimarse significativamente y no puede usarse para excluir HP. La HP no se puede definir de forma fiable mediante un valor de corte de la velocidad de regurgitación tricuspídea pico. En consecuencia, la estimación de la PAP basada únicamente en mediciones

de ecocardiografía transtorácica Doppler no es adecuada para la detección de HP asintomática leve (Galiè et al., 2015).



**Imagen 3.** Identificar la velocidad máxima de la IT (Pérez et al., 2019).

Siempre se deben considerar otras variables ecocardiográficas que puedan reforzar la sospecha de HP independientemente de la velocidad de la regurgitación tricuspídea y estos incluyen un aumento de la velocidad de regurgitación de la válvula pulmonar y un tiempo de aceleración corto de la eyección del ventrículo derecho hacia la AP. El aumento de las dimensiones de las cavidades cardíacas derechas, la forma y función anormal del tabique interventricular, el aumento del grosor de la pared del VD, derrame pericárdico y la AP principal dilatada también son indicativos de HP, pero se considera que estos signos están relacionados con la gravedad hemodinámica (Pérez et al., 2019).

Además de la identificación de HP, la ETT también permite un diagnóstico diferencial de las posibles causas de hipertensión pulmonar. Se puede reconocer enfermedades valvulares del corazón izquierdo y enfermedades miocárdicas responsables de la HP poscapilar y enfermedades cardíacas congénitas con cortocircuitos sistémicos a pulmonares. La inyección venosa de solución salina agitada puede ayudar a identificar el foramen oval permeable o los defectos del tabique interauricular de tipo seno venoso pequeño. La ecocardiografía transesofágica rara vez se requiere en el contexto de HP (Pérez et al., 2019).

#### 6. Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión

Se debe realizar una gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión (V/Q) en pacientes con HP para buscar HPTEC. La exploración V/Q ha sido el método de detección de elección para la HPTEC debido a su mayor sensibilidad en comparación con la angiografía pulmonar por TC. Una gammagrafía V/Q de probabilidad normal o baja excluye efectivamente la HPTEC con una sensibilidad de 90 a 100% y una especificidad de 94 a 100%. (Rajaram et al., 2013).

#### 7. Tomografía computarizada de alta resolución de tórax

Este estudio proporciona información detallada sobre la enfermedad del parénquima pulmonar subyacente, como el enfisema pulmonar o la enfermedad pulmonar intersticial. En el contexto de la HPTEC, la TAC de tórax con contraste de las arterias pulmonares puede mostrar cambios como obstrucción completa de los vasos, cortes de los vasos, irregularidades de la íntima, formaciones de trombos incorporados, así como bandas y membranas. La obstrucción pulmonar proximal muestra tejido fibroso organizado en arterias segmentarias o subsegmentarias. Si no se observa obstrucción u obliteración proximal; las lesiones se consideran distales, no accesibles a la intervención quirúrgica. En algunos casos, la angiografía pulmonar es necesaria para diferenciar entre obstrucciones proximales o distales. También puede sugerir EPOC en presencia de adenopatías mediastínicas, opacidades en vidrio esmerilado y líneas septales (Ley et al., 2012).

#### 8. Angiografía pulmonar

En HPTEC, la angiografía pulmonar puede ser útil para determinar la forma quirúrgicamente accesible. Los hallazgos angiográficos típicos en HPTEC son obstrucción completa, bandas y membranas, así como irregularidades en la íntima. (Milne., 2012).

#### 9. Resonancia magnética cardíaca

La resonancia magnética (RM) cardíaca permite la evaluación no invasiva del tamaño, morfología y forma del ventrículo derecho. Proporciona información sobre

la función del ventrículo derecho y permite una evaluación no invasiva del flujo sanguíneo, incluido el gasto cardíaco, el volumen sistólico, la distensibilidad de la arteria pulmonar y la masa del ventrículo derecho. La disminución del volumen sistólico, un aumento del volumen telediastólico del ventrículo derecho se asocian con un mal pronóstico de la enfermedad. La RM cardíaca podría representar una herramienta no invasiva para evaluar la gravedad de los pacientes con HAP al inicio del estudio y durante el seguimiento de la enfermedad (Milne., 2012).

#### 10. Ecografía abdominal

La ecografía abdominal puede confirmar, pero no excluir formalmente la hipertensión portal. La hipertensión portal puede confirmarse o descartarse de forma fiable mediante la medición del gradiente entre la presión de la vena hepática libre y ocluida (en cuña) (ognShiwata et al., 2019).

#### 11. Análisis de sangre e inmunología

Los análisis de sangre no son útiles para diagnosticar la HP, pero son necesarios para identificar la etiología de algunas formas de HP, así como el daño de órganos diana. Se requieren pruebas rutinarias de bioquímica, hematología y función tiroidea en todos los pacientes, así como una serie de análisis de sangre específicos. Las pruebas de función hepática pueden ser anormales debido a la presión venosa hepática alta y enfermedad hepática. Se debe realizar una serología de hepatitis si se observan anomalías clínicas. La enfermedad de la tiroides es común en la HAP y puede desarrollarse durante el curso de la enfermedad. Esto siempre debe ser considerado en casos de deterioro abrupto (Holverda et al., 2012).

Se requieren pruebas serológicas para detectar enfermedad del tejido conectivo, hepatitis y virus de inmunodeficiencia humana (VIH) subyacentes. Hasta el 40% de los pacientes con HAPI tienen anticuerpos antinucleares elevados. Es importante buscar evidencia de esclerodermia ya que esta enfermedad tiene una prevalencia relativamente alta de HAP. Los pacientes con lupus eritematoso sistémico pueden tener anticuerpos anticardiolipinas (Holverda et al., 2012).

En los casos de HPTEC se deben realizar pruebas para detección de trombofilia, incluidos anticuerpos antifosfolípidos, anticuerpos anticardiolipinas y anticoagulante lúpico. El péptido natriurético cerebral N-terminal (NT-proBNP) puede estar elevado en pacientes con HP y es un predictor de riesgo independiente en estos pacientes (Holverda et al., 2012).

#### 12. Cateterismo cardíaco derecho y vasorreactividad

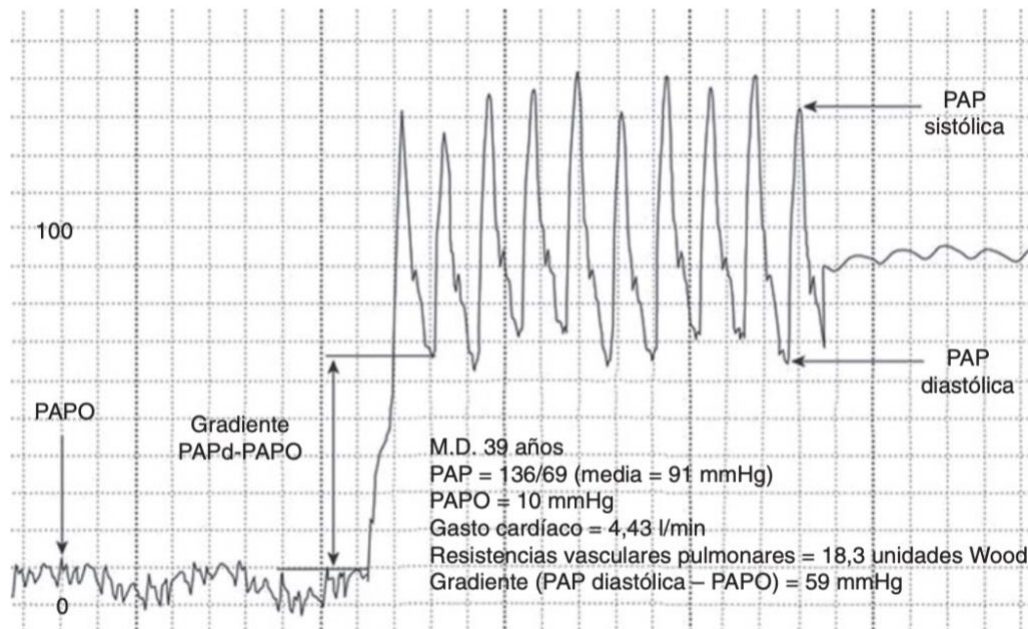
Para confirmar el diagnóstico de HAP e HPTEC es necesario realizar un cateterismo cardíaco derecho, asimismo nos brinda información de la gravedad y el deterioro hemodinámico presente y al mismo tiempo permite realizar pruebas de vasorreactividad en la circulación pulmonar (Barberà et al., 2018).

Cuando los pacientes tienen enfermedad arterial coronaria, insuficiencia cardíaca con fracción de eyección conservada o signos ecocardiográficos de disfunción sistólica y/o diastólica del VI, está indicado el cateterismo cardíaco izquierdo además del cateterismo cardíaco derecho (Barberà et al., 2018).

Al realizar el CCD se obtienen una serie de mediciones como la PAP, PAWP y la presión del ventrículo y atrio derecho (imagen 3). La PAWP se obtiene al inflar el balón del catéter justo cuando está en la AP y esta será la medida indirecta de la presión del atrio izquierdo. Otras mediciones que se obtienen con el CCD son el gradiente de presión transpulmonar (TPG) y la resistencia vascular pulmonar (PVR), útiles para confirmar y clasificar la HAP.

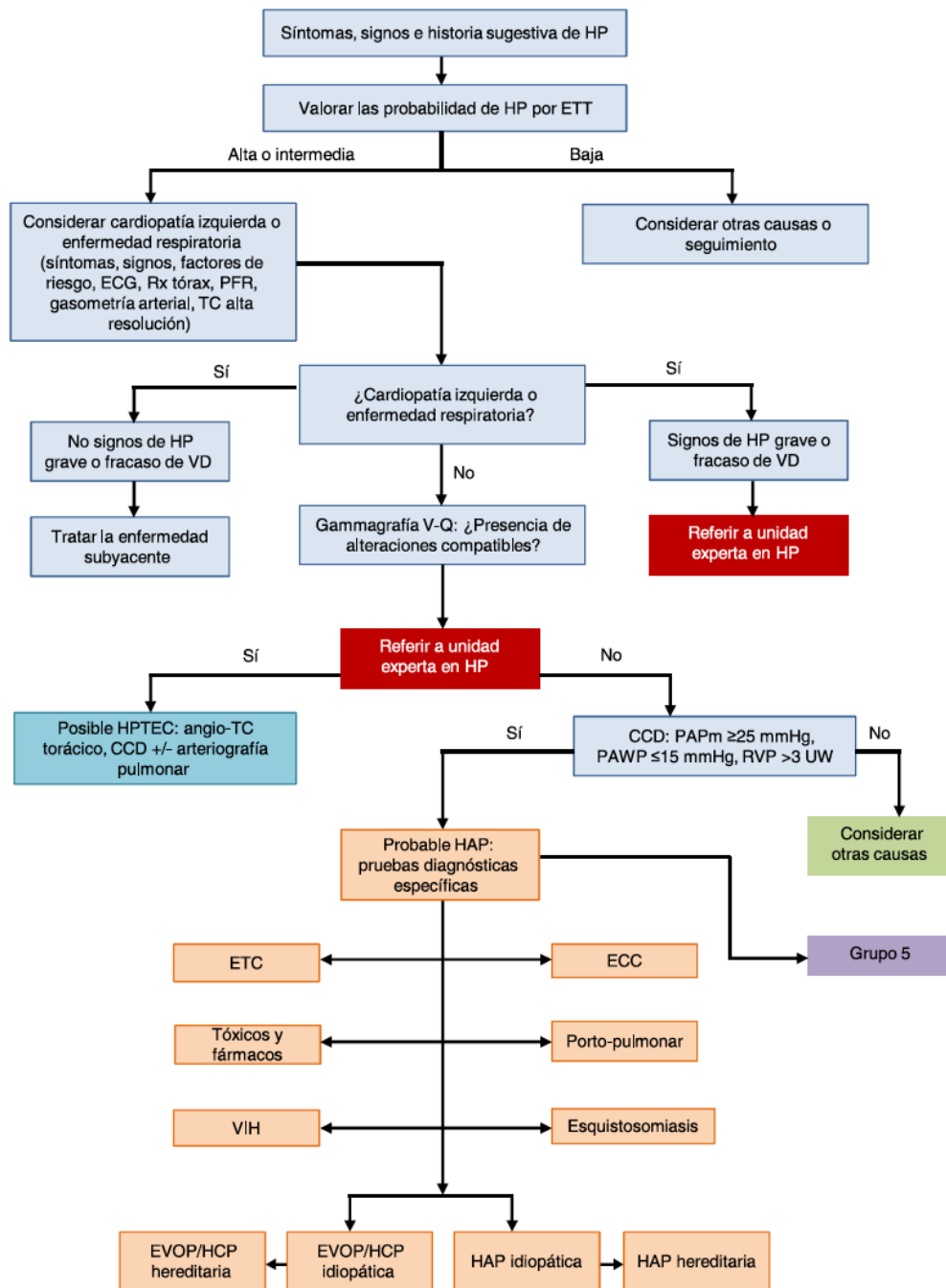
En cuanto a las pruebas de vasorreactividad pulmonar, se realizan cuando son pacientes con HAP idiopática, heredofamiliar o provocada por fármacos. Esta prueba identifica pacientes idóneos para el tratamiento con bloqueadores de los canales de calcio (BCC). No se recomienda hacer esta prueba en las demás presentaciones de HAP, dado que puede ser dar resultados irreales (Hoepfer., 2013).

Las pruebas de vasorreactividad se realizan con óxido nítrico inhalado a 10-20 partes por millón (ppm), pero se podrían utilizar otras opciones como el epoprostenol IV, adenosina IV o el iloprost inhalado. La prueba es positiva cuando hay una disminución de la PAP media  $\geq 10$  mmHg y alcanza una PAP media  $\leq 40$  mmHg con un GC aumentado o sin cambios (Hoeper., 2013).



**Imagen 4.** Cateterismo cardíaco derecho que muestra una HAP grave con una presión arterial pulmonar ocluida (PAPO) normal. Observe la PAPm 91 mmHg (Regard, L., & Montani, D. (2018).

Algoritmo diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (HAP):



**Imagen 5.** Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar. ECC: enfermedad cardíaca congénita; ETC: enfermedades del tejido conectivo; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; HCP: hemangiomatosis capilar pulmonar; PFR: pruebas funcionales respiratorias; Rx: radiografía (Barberà et al., 2018).

La imagen anterior esquematiza el algoritmo diagnóstico de la HP. Si hay sospecha de HP se realizará un ETT, si la probabilidad de HP es intermedia o alta se descartará enfermedad cardíaca izquierda y enfermedad respiratoria crónica, si se descartan, el paso a seguir es una gammagrafía pulmonar de V/Q para descartar enfermedad tromboembólica. Si existen defectos de perfusión se completará el estudio de probable hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC). Se realiza CCD para confirma HAP, si es positivo se completará estudios para la identificar del subtipo (Barberà et al., 2018).

## Tratamiento

### Manejo no farmacológico

#### a. Medidas generales

Se recomienda el ejercicio aeróbico graduado de bajo nivel, como caminar y no se recomienda el esfuerzo físico intenso y el ejercicio isométrico, por el riesgo de síncope por esfuerzo. También se recomienda oxígeno suplementario para mantener la  $SO_2$  mayor a 90% en reposo, con el esfuerzo, con el sueño o la altitud. Asimismo, se debe tener una dieta baja en sodio y tener las vacunas de rutina (influenza y la neumonía neumocócica) (Zagolin et al., 2015).

#### b. Embarazo y anticoncepción

Hay mayor riesgo de insuficiencia cardíaca derecha grave o muerte, secundario a los cambios hemodinámicos y hormonales propios del embarazo y periparto. En pacientes con HAP, el embarazo tiene una alta tasa de mortalidad (30-50%). Por lo tanto, las mujeres con HAP tienen contraindicado el embarazo.

Es importante mencionar que los anticonceptivos orales combinados con estrógenos y progestágenos están contraindicados debido a su actividad protrombótica y se recomienda la anticoncepción mecánica (dispositivo intrauterino) o la esterilización quirúrgica (Zagolin et al., 2015).

## Tratamiento farmacológico

### Fármacos no específicos

#### *a. Diuréticos*

Indicados cuando hay signos clínicos de insuficiencia cardíaca derecha (congestión hepática, ascitis y edema periférico). Los diuréticos y la dieta sin sodio disminuyen la hipervolemia y los síntomas asociados (Maron et al., 2021).

#### *b. Anticoagulación oral*

La recomendación actual es mantener una anticoagulación oral (warfarina) con la meta de alcanzar un índice normalizado internacional (INR) entre 1,5 y 2,5. Sin embargo, los pacientes con várices esofágicas por hipertensión portopulmonar o esclerosis sistémica, en ambos casos no se recomienda la anticoagulación debido al riesgo de hemorragia. La anticoagulación oral a largo plazo es indispensable en la HPTEC y lo ideal es mantener un INR entre 2 y 3 (Maron et al., 2021).

#### *c. Bloqueadores de los canales de calcio*

Los bloqueadores de los canales de calcio están indicados en pacientes con una prueba de vasodilatación positiva después de inhalar óxido nítrico y en la HAP idiopática. Por el contrario, los BCC deben evitarse en ausencia de vasorreactividad aguda debido al riesgo de reducción significativa del gasto cardíaco y de la presión arterial sistémica. En pacientes con bradicardia lo indicado es administrar nifedipino y amlodipino, en caso contrario, en presencia de taquicardia lo ideal es tratar con diltiazem. En paciente con EPOC los BCC están contraindicados debido al alto riesgo de edema pulmonar y muerte (Galiè et al., (2015).

### Terapias específicas para HAP

La HAP es una enfermedad crónica que no tiene cura, pero existen varios agentes terapéuticos específicos para el tratamiento médico:

- Prostanoides
- Antagonistas de los receptores de endotelina
- Vía del óxido nítrico: Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y los activadores del guanilato ciclasa soluble
- Inhibidores de la tirosina quinasa
- Agonistas del receptor de prostaciclina (selexipag).

#### *Prostanoides (epoprostenol, treprostinil, iloprost)*

La prostaciclina es un potente vasodilatador sistémico y pulmonar y un inhibidor de la agregación plaquetaria a través del aumento del monofosfato de adenosina cíclico intracelular (AMPC). Además, desempeña un papel importante en la actividad antiproliferativa, antitrombótica, antimitogénica e inmunomoduladora. Los prostanoides son una familia de análogos de prostaciclina (Cheng et al., 2014).

- **Epoprostenol** fue el primer prostanoides intravenoso utilizado en HAP, con una vida media <5 minutos y requiere un catéter venoso central permanente con una bomba de infusión para la administración intravenosa continua. El tratamiento con este fármaco es complejo, incómodo y costoso y no puede considerarse un tratamiento ideal. Los efectos secundarios comunes incluyen cefalea, enrojecimiento, dolor de mandíbula y trastornos gastrointestinales. Actualmente se considera el tratamiento de elección para los pacientes en NYHA IV y se inicia con una dosis baja de 2 a 4 ng/kg/min y se aumenta paulatinamente de 10 a 16 ng/kg/min (Galiè et al., (2015).
- **El treprostinil**, es un análogo de la prostaciclina que se beneficia de una vida media más larga de 58 a 83 minutos por administración subcutánea. Se administra mediante una bomba similar a las que se utilizan para la insulina. Los pacientes mejoran su capacidad funcional, calidad de vida,

hemodinámica pulmonar y mejoría de los síntomas clínicos. Sin embargo, los efectos secundarios locales, como dolor e inflamación están presentes en la mayoría de los pacientes, lo que conlleva al cese del tratamiento (Galiè et al., (2015).

- **El iloprost** inhalado, es un análogo de la prostaciclina que se administra por inhalación o por vía intravenosa. Los efectos vasodilatadores pulmonares del iloprost inhalado duran casi 45 minutos, por lo que se necesitan de seis a nueve inhalaciones diarias, cada una de las cuales requiere aproximadamente 30 minutos. Los efectos secundarios comunes son la tos, sofocos, dolor de mandíbula y dolor de cabeza (Cheng et al., 2014).

*Antagonistas de los receptores de endotelina (Bosentan, Ambrisentan, Macitentan)*

En la HAP hay mayor expresión tisular y aumento de los niveles plasmáticos de endotelina-1, un potente vasoconstrictor y estimulador de la proliferación celular. Los antagonistas de los receptores de endotelina formaron la primera clase de fármacos administrados por vía oral en la HAP y funcionan mediante el bloqueo selectivo de los receptores de endotelina A o mediante el bloqueo doble de los receptores de endotelina A y B.

- **Bosentan**, es un antagonista no selectivo de los receptores de endotelina A y B que mejora la clase funcional de los pacientes, retrasa el empeoramiento clínico, disminuye la disnea. El tratamiento se inicia con una dosis de 62,5 mg dos veces al día y se aumenta a la dosis de 125 mg dos veces al día después de un mes de tratamiento. Es necesario un control mensual de las transaminasas hepáticas, dado que puede haber aumento de las enzimas hepáticas.
- **Ambrisentan** es un antagonista selectivo de los receptores de la endotelina-A que se administra una vez al día a una dosis de 5 mg o 10 mg. Mejora los síntomas, la estabilidad hemodinámica y retrasa el empeoramiento clínico en

pacientes con HAP idiopática, HAP asociada a enfermedad del tejido conectivo y la infección por el VIH. No requiere control de transaminasas.

- **Macitentan**, un antagonista no selectivo de los receptores de endotelina A y B, la dosis va de 3 a 10 mg al día. Los efectos adversos más frecuentes fueron dolor de cabeza, nasofaringitis y anemia. Este fármaco retrasa la progresión de la enfermedad, el inicio de la terapia con prostanoides, el empeoramiento clínico y muerte. No requiere control de las pruebas de función hepática.

#### *Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (Sildenafil, Tadalafilo)*

El NO es un potente relajante de las arterias pulmonares que emite la actividad vasodilatadora a través del GMP cíclico (GMPc), cuyo metabolismo depende de la activación de varias fosfodiesterasas (PDE): tipo 3, 4 y 5. La PDE-5 es la isoforma más abundante en la circulación pulmonar, de ahí el efecto beneficioso de los inhibidores de la PDE-5 sobre la remodelación vascular y la vasodilatación (Sitbon et al., 2014).

- **Sildenafil** es un inhibidor oral de la PDE-5 y está indicado para pacientes con HAP en clase funcional NYHA II-IV. Los efectos secundarios comunes incluyen cefalea, sofocos y dispepsia. La dosis usual es de 20 mg tres veces al día (Barberà et al., 2018).
- **Tadalafilo** es otro inhibidor de la PDE-5, este medicamento tiene una reducción significativa en la PAPm y PVR. La dosis es de 40 mg al día (Barberà et al., 2018).

#### *Estimuladores de guanilato ciclasa soluble*

- **Riociguat** es un estimulador de guanilato ciclasa soluble que también actúa a través de la vía del óxido nítrico para estimular el guanilato ciclasa y aumentar la producción de GMPc. Está indicado para mejorar la capacidad

de ejercicio, la clase funcional y el retraso del empeoramiento clínico en la HAP del grupo 1 y para mejorar la capacidad de ejercicio y la clase funcional en pacientes con HP persistente después de una endarterectomía pulmonar quirúrgica o para aquellos con HPTEC inoperable. Los eventos adversos más comunes incluyen síncope, dolor de cabeza, dispepsia, edema periférico e hipotensión. No se recomienda usar Riociguat con inhibidores de la PDE-5 por el riesgo de hipotensión (Ghofrani et al., 2013).

### Tratamiento quirúrgico

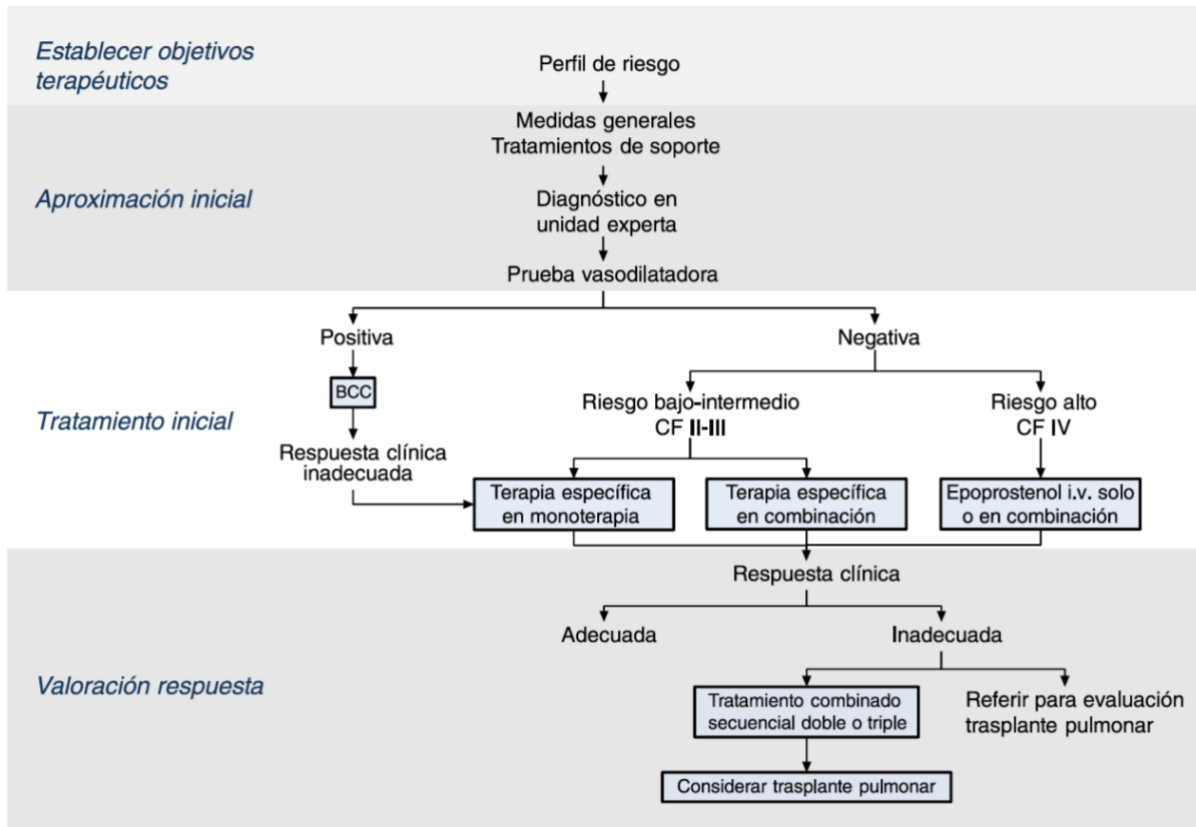
#### Septostomía auricular con balón

Los pacientes con un cortocircuito derecha-izquierda, por una malformación cardíaca congénita, o un agujero oval permeable, parece tener un mejor pronóstico. La creación quirúrgica de una comunicación de derecha a izquierda (atrioseptostomía) se realiza para disminuir el volumen del corazón derecho, por una alta poscarga secundaria al aumento de las resistencias pulmonares, esto disminuye la presión auricular derecha y aumenta el flujo sanguíneo sistémico, además disminuye la presión en la pared del ventrículo derecho. Por tanto, a pesar de la desaturación arterial inducida por la derivación, se mejora el suministro de oxígeno. La mortalidad inmediata es alta, llegando al 14% durante la primera semana, particularmente en el caso de desaturación severa e insuficiencia cardíaca derecha (Sandoval., 2018).

#### Trasplante de pulmón

Es el tratamiento de elección si los tratamientos médicos son insuficientes. La supervivencia es de aproximadamente el 50 % a los 5 años. La mortalidad temprana se relaciona principalmente con complicaciones infecciosas, mientras que la mortalidad tardía refleja principalmente el rechazo crónico, como la bronquiolitis obliterante. El trasplante cardiopulmonar puede ser necesario para los pacientes que presentan insuficiencia cardíaca derecha terminal o cardiopatía congénita compleja (Sandoval., 2018).

## Estrategia terapéutica:



**Imagen 6.** Algoritmo terapéutico de la HAP (Barberà et al., 2018).

La imagen 6 muestra las estrategias de tratamiento en la HAP: (Barberà et al., 2018).

1. Establecer objetivos terapéuticos: el objetivo principal es que el paciente tenga un bajo riesgo de mortalidad. Y este se caracteriza por buena tolerancia al esfuerzo, calidad de vida y función ventricular derecha. El riesgo se definirá antes de empezar el tratamiento, y en los seguimientos periódicos.
2. Aproximación inicial: incluye las medidas generales y el tratamiento de soporte.
3. Tratamiento inicial: en los pacientes con respuesta vasodilatadora positiva se iniciará tratamiento con bloqueantes de los canales de calcio a dosis elevadas. Si a los 3 meses la respuesta clínica es inadecuada se emplearán otros fármacos específicos. En los pacientes con riesgo bajo o intermedio

con respuesta vasodilatadora negativa se iniciará tratamiento con fármacos específicos en monoterapia o combinados. La monoterapia es eficaz en pacientes en CF II y III. Si se opta por el tratamiento combinado desde el inicio, la única combinación que ha demostrado ser superior al tratamiento con monoterapia es la de ambrisentán y tadalafilo. En los pacientes con CF IV, el tratamiento de elección es epoprostenol IV (Sitbon et al., 2014).

4. Valoración de la respuesta: se evalúa la respuesta al tratamiento cada 3 a 4 meses. Si no es adecuada, se agrega un segundo o tercer fármaco y se podría referir al paciente para evaluación de trasplante pulmonar (Barberà et al., 2018).

### Consideraciones anestésicas en paciente con hipertensión pulmonar

La hipertensión pulmonar es una condición grave y a pesar de los avances en el tratamiento, el pronóstico sigue siendo malo. Los pacientes con HAP que se presentan para cirugía no cardíaca, tienen tasas de mortalidad postoperatoria que varían entre el 1% y el 18% (McGlothlin et al., 2012). La morbilidad perioperatoria parece estar en el rango de 14 a 42% e incluye: insuficiencia respiratoria posoperatoria (7% al 28%), insuficiencia cardíaca (10% a 13,5%), inestabilidad hemodinámica (8%), arritmias (12%), insuficiencia renal (7%), sepsis (7%–10%), isquemia e infarto del miocardio (4%), extubación traqueal tardía (8%–21%), estancia en UCI más larga y mayores reingresos a los 30 días (16,7% y 7,8%). Por lo tanto, la HAP representa un factor de riesgo independiente para las complicaciones perioperatorias y la muerte posoperatoria (McGlothlin et al., 2012).

La activación del sistema nervioso simpático, la hipoxemia o la hipercapnia, el uso de ventilación mecánica y PEEP pueden tener consecuencias fatales en la hemodinámica pulmonar, con una aparición rápida de descompensación aguda del VD y paro cardíaco. Después de la cirugía, la distensión abdominal, los cambios de líquidos y dolor también pueden tener un impacto negativo en el rendimiento del VD y el gasto cardíaco (Noordegraaf et al., 2019).

La selección de pacientes, la consideración de opciones no quirúrgicas, no usar anestesia general cuando sea posible, la optimización de los medicamentos para la HAP y la atención intraoperatoria por parte de anestesiólogos expertos en HAP probablemente sean esenciales para mejorar los resultados en estos pacientes.

#### Fisiopatología de la falla del ventrículo derecho:

La mayoría de complicaciones perioperatorias se deben a falla del VD, por lo que, el acoplamiento adecuado del VD a la circulación pulmonar es esencial para mantener el gasto cardíaco en pacientes con HAP. La mayoría de los pacientes con HAP grave presentan una inadaptación significativa del VD o “desacoplamiento” de la circulación pulmonar, con un VD dilatado y una presión de llenado alta. El acoplamiento del ventrículo derecho con la arteria pulmonar y la respuesta de la unidad cardiopulmonar a los factores estresantes perioperatorios son factores determinantes en el resultado perioperatorio de estos pacientes (Wink et al., 2016).

La HP progresiva conduce a una reducción en el flujo sanguíneo coronario, la reserva de flujo sanguíneo coronario y una densidad capilar miocárdica reducida, y una presión de oxígeno disponible potencialmente reducida en la sangre. Los ciclos repetitivos de isquemia del VD promueven la mala adaptación y el desacoplamiento ventricular (Wink et al., 2016).

La autorregulación homeométrica describe el mantenimiento de la función sistólica del VD en respuesta a una resistencia vascular pulmonar (RVP) elevada, una adaptación intrínseca que permite que el VD mantenga el volumen sistólico sin tener que depender del mecanismo de Frank-Starling. Sin embargo, las intervenciones intraoperatorias que comprometan la autorregulación homeométrica del VD (p. Ej., bloqueo simpático con anestesia raquídea, anestesia epidural torácica, estímulos vasovagales o fármacos anestésicos con un efecto inotrópico negativo) o que disminuyan desproporcionadamente la distensibilidad en los vasos pulmonares pequeños (p. Ej., microembolia, ventilación con presión positiva, pinzamiento de la

arteria pulmonar o tormenta de citocinas después de la liberación del torniquete) pueden precipitar la insuficiencia del VD y la muerte súbita (Wink et al., 2016).

Los cambios en la función del VD que dependen de la carga también pueden tener un impacto negativo en el gasto cardíaco. Un aumento excesivo de la precarga del VD (p. Ej., administración de líquidos, redistribución de líquidos o transfusión de sangre) puede aumentar la presión de la pared y la isquemia endocárdica, y provocar insuficiencia tricuspídea grave y disfunción sistólica del VD. Una disminución desproporcionada de la precarga de un VD hipertrofiado y fibrótico con disfunción diastólica (p. Ej., hiperactividad vagal, hemorragia, diuresis excesiva, vasodilatación, deterioro del retorno venoso debido al aumento de la presión intraabdominal y compresión de la vena cava) puede causar descompensación y una baja frecuencia cardíaca con estado de shock.

Por lo tanto, el gasto cardíaco debe optimizarse perioperatoriamente controlando la precarga y la poscarga del VD, apoyando la función del VD para garantizar una perfusión miocárdica adecuada con soporte inotrópico y evitando o anticipando las agresiones perioperatorias (Tabla 6) (Noordegraaf et al., 2019 y Evans et al., 2020).

**Tabla 6.** Posibles efectos perioperatorios sobre el ventrículo derecho y la circulación pulmonar (Noordegraaf et al., 2019)

Evento perioperatorio	Ritmo cardiaco	Contractilidad del VD	RVP
<b>Premedicación /sedación.</b>  <b>BNP para procedimientos menores, o ambos</b>	La FC está influenciada por un impulso simpático alto que puede verse comprometido cuando la activación cortical se reduce con sedantes (benzodiazepinas)	Neutro/ligeramente reducido	=/↑ levemente si hay retención de CO <sub>2</sub> o hipoxemia. Los pacientes con apnea del sueño tienen un riesgo particular. Considere el uso de oxígeno de alto flujo.
<b>Inducción anestésica</b>	Disminuido. Casi todos los agentes anestésicos (propófol, tiopental, benzodiazepinas) reducen en algún grado el impulso simpático. La ketamina puede proporcionar más estabilidad, pero puede precipitar taquicardia o arritmias.	Neutro o disminuido. Altamente influenciado por RVP y flujo coronario	Aumenta (++) una vez que se inhibe la ventilación espontánea. La hipoxemia, la estimulación simpática (laringoscopia), la hipercapnia, las presiones ventilatorias elevadas aumentan el riesgo
<b>Anestesia raquídea o epidural y otros bloqueos neuroaxiales.</b>	Bloqueo simpático	Neutro o disminuido debido a hipotensión sistémica; regulación homeométrica inhibida.	=/↑, a menos que el estrés desencadene vasoconstricción pulmonar (+). Usar vasopresores para contrarrestar la disminución predecible de la resistencia vascular sistémica
<b>Manejo de la vía aérea, incluso durante la extubación</b>	Mayor riesgo de taquiarritmias y descompensación	Neutro/aumentado	Aumenta
<b>Estimulo quirúrgico</b>	Aumenta o disminuye independientemente del control del dolor: el reflejo autónomo puede desencadenar bradicardia/asistolia vasovagal	Neutro o Aumentado. La diatermia puede afectar la estimulación y la sincronía biventricular	=/↑. El control deficiente del dolor como principal factor desencadenante del aumento de la RVP
<b>Cementación de miembro inferior y liberación de torniquete</b>	Bradicardia inicial. Taquicardia como mecanismo compensador en caso de disfunción del VD	Neutral. Aumenta (+) si la regulación homeométrica está intacta. Disminución (++) como resultado de metabolitos isquémicos de las extremidades o incapacidad para superar el aumento de la poscarga	Aumentado (+++) Más relevante durante la cementación presurizada
<b>Neumoperitoneo</b>	Neutro/ riesgo de bradicardia/asistolia	Reducido	Aumentado ++
<b>Cesárea</b>	Aumentos (++) en la espina dorsal despierta. Bradicardia si la médula alcanza el nivel torácico medio o después de GA	Disminución de la sobrecarga de volumen debido a los cambios de líquidos (notable autotransfusión de 500 ml después del parto)	Disminuye una vez que se descomprime el útero. Aumenta (++) con microembolismo durante la extracción de la placenta.

CO<sub>2</sub>: dióxido de carbono; BNP: bloqueo de nervio periférico; FC: frecuencia cardiaca; AG: anestesia general. Símbolos: =: se mantiene igual, ↑: aumento, + leve, ++ moderado.

Riesgos específicos del procedimiento y relacionados con el paciente

El riesgo perioperatorio en pacientes con HP está influenciado por factores del paciente, incluida la gravedad de la HAP y la disfunción del VD, el rendimiento del ejercicio y el estado funcional; y factores quirúrgicos que incluyen la urgencia, la duración y el tipo de cirugía (Simonneau et al., 2019).

- **Cirugía ortopédica:**

La cirugía de las extremidades inferiores presenta un riesgo de embolización pulmonar intraoperatoria de la médula ósea, el cemento y los restos óseos, lo que provoca un aumento de la RVP y la insuficiencia aguda del VD (Ming et al., 2018). El riesgo de mortalidad es cuatro veces mayor, con una mortalidad a los 30 días del 7 % en pacientes sometidos a cirugía ortopédica (Seyfarth et al., 2015).

- **Cirugía laparoscópica:**

El aumento de la presión intraabdominal puede reducir el retorno venoso y el gasto cardíaco. Esto puede verse agravado por los efectos del desplazamiento diafragmático hacia arriba y la posición de Trendelenburg sobre la distensibilidad pulmonar y la capacidad residual funcional. La insuflación rápida de CO<sub>2</sub> también puede causar una bradicardia vagal (por lo general benigna) que, en pacientes con HAP, puede causar distensión del ventrículo derecho, obstrucción del flujo coronario derecho y paro cardíaco (Yong et al., 2015).

El aumento del CO<sub>2</sub> al final de la espiración puede requerir un aumento de la ventilación por minuto o el desinflado abdominal para evitar un aumento de la RVP. Por lo tanto, los pacientes con HAP tienen un riesgo significativo de desacoplamiento VD/AP durante la cirugía laparoscópica (Atkinson et al., 2017).

Las medidas recomendadas incluyen la insuflación mínima y lenta de CO<sub>2</sub> y la conversión temprana a técnicas quirúrgicas abiertas. No hay estudios que comparen los procedimientos laparoscópicos con los abiertos en pacientes con HAP, pero hay claros beneficios de la cirugía laparoscópica sobre la abierta (p. ej.,

dolor, sangrado) que deben tenerse en cuenta al planificar cualquier procedimiento (Jung et al., 2013).

#### - **Trasplante de hígado**

Hasta el 5% de los pacientes en lista de espera para trasplante hepático desarrollan hipertensión portopulmonar; caracterizada por un aumento en PAPm y RVP, que conduce a falla del VD y muerte si no se trata con vasodilatadores pulmonares o trasplante hepático. Los pacientes con una PAPm >35 mmHg se consideran inadecuados para el trasplante hepático a menos que respondan a las terapias para la HAP (Krowka et al., 2016).

#### Evaluación de riesgos preoperatoria

Valoración preoperatoria:

Los pacientes con sospecha de HAP con una causa subyacente incierta y gravedad no clasificada están sujetos a una peor optimización preoperatoria y están expuestos a un mayor riesgo de complicaciones perioperatorias. En estas circunstancias, la cirugía electiva debe posponerse (Wood et al., 2020).

En pacientes con HAP, debe evaluarse su estado funcional, la gravedad de la enfermedad y el tipo de cirugía propuesta. A continuación, se describe los apartados para la valoración preoperatoria (Wood et al., 2020).

#### - *Historia clínica y examen físico:*

Es indispensable una historia clínica y un examen físico detallado. Los síntomas de los pacientes van desde fatiga general, disnea y dolor torácico de esfuerzo hasta síncope en HAP avanzada. El síncope es un signo ominoso y, en la mayoría de los casos, está relacionado con la incapacidad de aumentar el gasto cardíaco con el esfuerzo y ubica al paciente en clase funcional avanzada. Los hallazgos importantes en el examen físico incluyen los signos de insuficiencia ventricular derecha, como presión venosa yugular elevada (las ondas V prominentes son indicativas de insuficiencia tricuspídea grave), galope S3 del ventrículo derecho, hepatomegalia,

distensión abdominal por ascitis y edema periférico. Los crépitos pulmonares son indicativos de insuficiencia cardíaca izquierda o enfermedad pulmonar intersticial en lugar de HAP (Price et al., 2021).

La clase funcional de la NYHA al momento del diagnóstico es un predictor importante de supervivencia en pacientes con HAP y la mejora de la clase funcional 3/4 a 1/2 con el tratamiento se asocia con un mejor pronóstico. La distancia recorrida en seis minutos (6MWD) se utiliza para evaluar la capacidad de ejercicio en pacientes con HP y una distancia total reducida se asocia con una mayor mortalidad (Olsson et al., 2018)..

- *Pruebas de laboratorio y gabinete:*

Las pruebas preoperatorias de rutina incluyen estudios básicos de laboratorio, electrocardiografía, ecocardiografía, radiografía de tórax y un cateterismo cardíaco derecho reciente. Se solicitan análisis de sangre para evaluar el nivel de hemoglobina, la función renal y para medir el péptido natriurético cerebral (pro BNP) y/o su fracción terminal. Aunque un nivel alto de BNP es un predictor independiente de mortalidad cardíaca posoperatoria en pacientes sometidos a cirugía no cardíaca, su uso en la estratificación del riesgo posoperatorio en pacientes con HP no ha sido establecido (Wood., 2020).

*Ecocardiograma transtorácico:*

Es primordial realizar esta prueba antes de la cirugía, ya que es una herramienta no invasiva, útil y fácilmente disponible para evaluar la función ventricular derecha en pacientes con HAP. Dependiendo de la gravedad de la enfermedad, los pacientes muestran grados variables de dilatación del VD y función sistólica reducida. Los pacientes con aumento de cavidades cardíacas derechas y cavidades cardíacas izquierdas pequeñas y comprimidas tienen mayor riesgo perioperatorio. Los predictores ecocardiográficos de un mal pronóstico en pacientes con HAP incluyen agrandamiento grave de la aurícula derecha, excursión anular del plano tricuspídeo (TAPSE) reducido, índice Doppler global del ventrículo derecho más alto, índice de

excentricidad del ventrículo izquierdo (grado de aplanamiento del tabique interventricular), y la presencia de derrame pericárdico (Pérez et al., 2019).

#### *Cateterismo cardíaco preoperatorio*

Está indicado en pacientes tenga una HAP moderada a grave y cirugías de riesgo intermedio a alto, esto para evaluar la condición hemodinámica y gravedad de la enfermedad antes de la cirugía y así guiar el manejo perioperatorio. Dependiendo de la urgencia de la cirugía, el CCD se puede realizar con varias semanas de anticipación para iniciar u optimizar las terapias para la HAP.

La disnea de reposo, síncope, hallazgos hemodinámicos de insuficiencia VD severa (IC bajo, presión de la aurícula derecha mayor a 15 mmHg), acidosis metabólica y la hipoxemia marcada son signos de enfermedad avanzada e inestable y se debe considerar seriamente posponer la cirugía hasta que se logre una mejoría y estabilización.

#### *- Optimización hemodinámica preoperatoria*

Antes de la cirugía, los medicamentos deben revisarse y modificarse según los resultados de investigaciones recientes. Los ejemplos incluyen: inicio o aumento de terapias específicas para HAP para pacientes en el Grupo 1; diuréticos, vasodilatadores sistémicos y tratamientos apropiados para la insuficiencia cardíaca en pacientes del grupo 2; administración de oxígeno, broncodilatadores, antibióticos y esteroides en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica; y uso de presión positiva en las vías respiratorias para la apnea obstructiva del sueño (McGlothlin et al., 2012).

Las terapias establecidas para la HAP deben continuarse en el período perioperatorio y, cuando no se puedan usar formulaciones orales, se debe considerar la administración temporal de terapia inhalada (NO, prostaciclina nebulizada) o intravenosa (prostaciclina). La warfarina debe suspenderse antes del procedimiento sin necesidad de puente con heparina a menos que exista otra

indicación (por ejemplo, embolia pulmonar, HPTEC, válvula cardíaca mecánica). Los pacientes deben recibir anticoagulación profiláctica para prevenir la trombosis venosa profunda y el tromboembolismo pulmonar (Sarkar & Desai., 2018).

El objetivo principal de esta optimización es llegar lo más compensado posible, antes de la cirugía. En la tabla 7 se describe los objetivos hemodinámicos, por los que se debe luchar durante todo el período perioperatorio (McGlothlin et al., 2012).

**Tabla 7.** Objetivos hemodinámicos perioperatorios (McGlothlin et al., 2012).

Objetivos hemodinámicos perioperatorios
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ PAM <math>\geq</math> 55 a 60 mmHg</li> <li>▪ PAS <math>\geq</math> 80 mmHg</li> <li>▪ SvO2 saturación 92% a 100%</li> <li>▪ RAP <math>&lt;</math> 10 mm Hg</li> <li>▪ PAPM <math>&lt;</math> 35 mm Hg</li> <li>▪ Relación RVP/RVS <math>&lt;</math> 0.5 (si es posible)</li> <li>▪ PCWP de 8 a 12 mmHg</li> <li>▪ IC <math>\geq</math> 2,2 l/min/m<sup>2</sup></li> </ul>

**PAM** = presión arterial media, **PAS** = presión arterial sistólica, SvO2 = saturación de oxígeno venoso sistémico, **RAP** = presión auricular derecha, **PAPM** = presión arterial pulmonar media; **RVS** = resistencia vascular sistémica, **IC** = índice cardíaco.

#### *Planificación multidisciplinaria de la cirugía*

El manejo perioperatorio de los pacientes con HP implica un enfoque de equipo multidisciplinario que incluye médicos especialistas como anestesiólogo cardiovascular, cardiólogos, neumólogos y médicos de cuidados intensivos, además miembros del equipo de atención médica (enfermeras, terapeutas respiratorios y farmacéuticos).

Dado el importante riesgo de complicaciones en pacientes con HP sometidos a anestesia general para cirugía, también para procedimientos menores bajo sedación consciente, los casos deben ser discutidos en una reunión del equipo multidisciplinario de manera oportuna. Si es posible, se deben buscar alternativas no quirúrgicas o de anestesia local/regional.

Valoración del riesgo preoperatorio.

No se conoce el impacto de las comorbilidades en el resultado de los pacientes con HP, pero es probable que sea importante. Los eventos cardíacos posoperatorios aumentan en pacientes añosos, la enfermedad pulmonar y los antecedentes de tabaquismo empeoran la supervivencia. Además, los pacientes con HAP que tienen enfermedades asociadas pueden afectar negativamente la cicatrización quirúrgica (p. ej. esclerodermia o pacientes que reciben corticosteroides) o condiciones que aumentan el riesgo de neumonía posoperatoria (p. ej., EPOC, fibrosis pulmonar o apnea obstructiva del sueño) (Boucly et al., 2017).

Los factores de riesgo relacionados con la muerte del paciente incluyen estado físico ASA alto, clase funcional III y IV, 6MWD <400 m, e indicadores de HP mal controlados que incluyen proBNP alto, disfunción del ventrículo derecho, RAP >7 mmHg, RVP y PAPm preoperatorio alto, o ambos (tabla 8). Los factores de riesgo relacionados con el procedimiento incluyen cirugía de emergencia (15-50% de mortalidad), cirugía 'mayor', y tiempo operatorio largo (>2–3 h) (Tabla 8) (Boucly et al., 2017).

El tipo de cirugía es relevante en la valoración del riesgo preoperatorio. La cirugía de alto riesgo incluye la asociada con pérdida importante de sangre, respuesta inflamatoria sistémica perioperatoria significativa, aire venoso, dióxido de carbono, embolia de grasa o cemento y pérdida de vasos sanguíneos pulmonares. La Tabla 9 resume los factores de riesgo quirúrgicos y del paciente que se asocian con una mayor morbilidad y mortalidad en pacientes con HP (Boucly et al., 2017).

**Tabla 8.** Factores de riesgo quirúrgicos y del paciente asociados a una mayor morbimortalidad en pacientes con hipertensión pulmonar:

Factores del paciente	Factores quirúrgicos
Clase funcional NYHA $\geq 2$	Cirugía de emergencia
6MWD $< 300$ m	Cirugía de riesgo intermedio/alto
Antecedentes de enfermedad de las arterias coronarias	Estado físico ASA $> 2$
Antecedentes de embolia pulmonar	Duración de la anestesia $> 3$ h
Antecedentes de insuficiencia renal crónica	Uso intraoperatorio de vasopresores
HVD con disfunción sistólica grave	
Presión arterial pulmonar media más alta	

OMS: Organización Mundial de la Salud; 6MWD: seis minutos de caminara; HVD: hipertrofia ventricular derecha. Tomada de (Boucly et al., 2017), (Price et al., 2021).

**Tabla 9.** Variables utilizadas para predecir la mortalidad en la HAP e intensificar el tratamiento en consecuencia. Esto se puede adaptar a la evaluación del riesgo perioperatorio para orientar la optimización terapéutica de la HAP preoperatoria a la columna de "riesgo bajo" (Price et al., 2021).

	<b>Riesgo</b>		
	<b>Bajo</b>	<b>Intermedio</b>	<b>Alto</b>
<b>Evaluación clínica</b>			
<b>Insuficiencia cardiaca derecha</b>	Ninguna	Ninguna	Presente
<b>Progresión de los síntomas</b>	Ninguna	Lento	Rápido
<b>Síncope</b>	Ninguna	Ocasional	Recurrente
<b>Dolor de pecho</b>	Ninguna	Ocasional	Recurrente
<b>Arritmia</b>	Ninguna	Ocasional	Recurrente
<b>Clase funcional NYHA</b>	I/II	III	IV
<b>Imágenes y CCD</b>			
<b>Ecocardiograma</b>	Función VD conservada. Área AD <18 cm <sup>2</sup> Sin derrame pericárdico	Función del VD deteriorado Área AD 18-26 cm <sup>2</sup> Derrame pericárdico mínimo o nulo	Función del VD deteriorado Área AD >26 cm <sup>2</sup> Derrame pericárdico presente
<b>Resonancia magnética cardiaca</b>	FEVD alta (>54%) RVESVi normal LVEDVi normal	FEVD reducida (37–54%) RVESVi aumentada LVEDVi disminuida	FEVD reducida (<37%) RVESVi aumentada LVEDVi disminuida
<b>Cateterismo cardíaco derecho</b>	PAR <8 mmHg IC >2,5 L/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> > 65%	PAR 8–14 mm Hg IC 2,0–2,4 L/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> 60–65%	PAR > 14 mm Hg IC < 2,0 L/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> <60%
<b>Capacidad de ejercicio</b>			
<b>6MWD</b>	> 440 metros	165–440m	< 165 metros
<b>Biomarcadores</b>			
<b>BNP</b>	< 50 ng/L	50–300 ng/L	>300 ng/L
<b>NT-pro BNP</b>	<300 ng/L	300–1400 ng/L	>1400 ng/L

AD: aurícula derecha; VI, ventrículo izquierdo; FE: fracción de eyección; RVESVi: índice de volumen telesistólico del VD; LVEDVi: índice de volumen diastólico final del ventrículo izquierdo; SvO<sub>2</sub>: saturación de oxígeno venoso mixto; CPET, prueba de ejercicio cardiopulmonar; PAR, presión auricular derecha; VO<sub>2</sub>: consumo de oxígeno.

## Manejo intraoperatorio

### Principios generales:

#### Acoplamiento mecánico VD-AP

Al igual que con el tratamiento preoperatorio y posoperatorio, el objetivo intraoperatorio principal es mantener una adaptación mecánica óptima entre el VD y la circulación pulmonar. Por lo que se requiere una comprensión de los eventos intraoperatorios que pueden afectar la poscarga del VD, el inotropismo y las relaciones entre el suministro y la demanda de oxígeno (Olsson et al., 2018).

#### *a. Poscarga VD*

Hay ciertos eventos intraoperatorios que pueden empeorar la poscarga del VD, por ejemplo, la ventilación mecánica con presión positiva produce cambios cíclicos que afectan el volumen y la presión en la poscarga del VD y este efecto puede agravarse con la posición del paciente en trendelenburg o decúbito prono, con la adición de PEEP y el neumoperitoneo. Así mismo, los cambios ventilatorios en la poscarga pueden tener efectos en la precarga del VD, volumen sistólico y fracción de eyección. A volúmenes pulmonares bajos, la hipoxia alveolar y la hipercapnia provocan vasoconstricción pulmonar hipóxica, mientras que la hiperinsuflación de los pulmones y PEEP >15 mmHg provocan compresión de los vasos intraalveolares con aumentos considerables de la RVP. Adicionalmente, puede haber émbolos venosos derivados del aire, trombos o partículas forzadas a la circulación pulmonar (cirugía ortopédica), empeorando aún más el acoplamiento mecánico VD-AP (Olsson et al., 2018).

#### *b. Inotropía del VD*

Dos aspectos principales de la atención intraoperatoria pueden afectar el rendimiento contráctil del miocardio: 1) depresión miocárdica por anestésicos y 2) cambios agudos en el tono simpático/parasimpático.

1. Depresión miocárdica inducida por anestésicos:

Los fármacos anestésicos afectan directamente el ciclo del calcio por parte del miocito o la sensibilidad de las proteínas contráctiles a la cantidad de calcio liberado en el citoplasma durante la sístole. Además, los anestésicos tienden a tener efectos depresivos sobre el sistema nervioso autónomo que pueden influir indirectamente en la contractilidad. Los efectos inotrópicos negativos directos de los anestésicos inhalados en particular están relacionados con la dosis. También, dos anestésicos intravenosos de uso común, el propofol y el etomidato, pueden tener efectos depresivos directos sobre la contractilidad miocárdica, aunque en concentraciones relativamente altas (Monagle et al., 2015).

El uso de ketamina, tiene la posibilidad de estimulación simpática y vasoconstricción pulmonar. Sin embargo, cuando se mantiene una ventilación para prevenir la hipercapnia y optimizar el equilibrio ácido-base, este efecto se anula y que la ketamina puede tener propiedades vasodilatadoras a nivel pulmonar (Monagle et al., 2015).

## 2. Equilibrio simpático-vagal:

La anestesia neuroaxial (espinal, epidural) se ha utilizado con seguridad en pacientes con HP y puede tener ventajas en algunas poblaciones (p. ej., obstetricia). No obstante, las fibras nerviosas autonómicas son más sensibles al bloqueo por anestésicos locales que las fibras sensoriales o motoras, y siempre existe la posibilidad de que el nivel de bloqueo autonómico pueda incluir inervación cardíaca que surge de la porción torácica superior de la médula espinal. Al mismo tiempo, dado que la inervación parasimpática cardíaca se origina en la región craneal, la función de estas fibras puede permanecer intacta. En última instancia, puede ocurrir un cambio agudo en el equilibrio simpático-vagal. Si bien los pacientes normales lo toleran relativamente bien, las consecuencias pueden ser más profundas en aquellos que dependen de un tono simpático alto para el aumento inotrópico y/o cronotrópico.

*c. Cambios agudos en el suministro/demanda de oxígeno del miocardio:*

En relación con las presiones del VD impuestas por la vida cotidiana (es decir, ejercicio, fiebre), quizás el desafío más singular que se encuentra intraoperatoriamente es la combinación de una mayor poscarga del VD y la hipotensión sistémica transitoria. Entre los efectos cardiovasculares directos de los fármacos anestésicos, el impacto indirecto de retirar el tono simpático, los efectos de la ventilación mecánica y la manipulación intraoperatoria del corazón y/o de los grandes vasos, son comunes los períodos de hipotensión transitoria durante la anestesia y la cirugía. Si bien estos efectos generalmente se tratan rápidamente y tienen un impacto global menor en el ventrículo izquierdo, donde la vasodilatación y la depresión miocárdica tienden a disminuir el trabajo mecánico y el consumo de oxígeno, una descarga similar no es tan prominente para el ventrículo derecho; la mayoría de los fármacos anestésicos producen menos vasodilatación pulmonar que sistémica y, como se señaló anteriormente, la imposición de ventilación con presión positiva tiende a aumentar la poscarga durante el ciclo ventilatorio. Cambios en los patrones de perfusión coronaria en el marco de de HP e hipertrofia del ventrículo derecho y la propensión a la isquemia del VD incluso en ausencia de enfermedad coronaria significativa, han sido bien descritos. De particular interés es la transición a una mayor dependencia del flujo coronario diastólico a medida que aumentan las presiones del VD y la presión sistólica de la pared. Es en este contexto de aumento de la carga y alteración de los patrones de perfusión coronaria que la hipotensión arterial sistémica puede tener mayor impacto en el VD que en el VI en el contexto de la HP (Castaño-Cifuentes et al., 2022).

*Fundamentos del manejo anestésico:*

Independientemente la técnica anestésica que se use, el paciente con HP, tiene una baja tolerancia a cualquier grado de hipoxia y/o hipercapnia, lo que puede complicar y agravar de forma aguda la HP. Como tal, a menudo se prefiere una anestesia general controlada con un manejo cuidadoso de las vías respiratorias e intubación traqueal electiva. Por lo tanto, existen componentes fundamentales de cualquier anestésico que deben ser considerados en el paciente con HP (Sarkar et al., 2018).

#### Preparación básica:

Para todos los pacientes con HP, las líneas intravenosas y las jeringas no pueden tener aire, ya que los pacientes con HP son particularmente sensibles incluso a pequeñas cantidades de aire.

También es importante prevenir la hipotermia usando mantas de calentamiento de aire forzado, intercambiadores de calor y humedad en el circuito de respiración y los líquidos intravenosos tibios, para evitar un desajuste de V/Q. (Sarkar et al., 2018).

#### *Manejo de la vía aérea y ventilación:*

El oxígeno actúa como vasodilatador pulmonar directo, por lo que es indispensable la administración a concentraciones altas en estos pacientes, del mismo modo, evitar la hipoxemia. De ahí la importancia de garantizar la permeabilidad de la vía aérea y el fácil acceso en caso de que la ventilación se vea comprometida de alguna manera (Fox et al., 2014).

En la anestesia general, es importante una adecuada preoxigenación, por medio de una mascarilla facial con oxígeno al 100% y luego de la inducción anestésica es mandatorio mantener una ventilación adecuada para evitar la hipoxia e hipercapnia. Cuando se hace la laringoscopia, el paciente debe tener una adecuada analgesia y profundidad anestésica, ya que este procedimiento puede hacer una estimulación simpática intensa y descompensar la HAP. Los pacientes con HP y apnea obstructiva del sueño o enfermedad pulmonar intrínseca que tienen una capacidad residual funcional y una capacidad de difusión baja, representan un desafío adicional, ya que en ellos se recomienda una "intubación despierta" con broncoscopia de fibra óptica, para evitar un período de mala ventilación y posible vasoconstricción pulmonar provocada por la hipoxia e hipercapnia (Fox et al., 2014).

Luego de asegurar la vía aérea, la ventilación se debe hacer con una FiO<sub>2</sub> alta, hiperventilación cuando sea necesario para lograr una PaCO<sub>2</sub> de 30 a 35 mmHg o menos, usar PEEP < 15 mmHg (idealmente entre 5 y 10 cmH<sub>2</sub>O), y volúmenes

pulmonares adecuados. En la Tabla 10 se describe las condiciones ventilatorias perioperatorias que se deben evitar y promover en los pacientes con HP.

**Tabla 10.** Condiciones ventilatorias perioperatorias a evitar y promover en la HP

<b>Evitar vasoconstrictores pulmonares:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipoxemia</li> <li>- Presión inspiratoria &gt; 30 mm Hg</li> <li>- PEEP alta (&gt;15mmHg)</li> <li>- Hipercapnia</li> <li>- Acidosis</li> </ul>
<b>Promover la vasodilatación pulmonar:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Mejorar la oxigenación (por ejemplo, FiO<sub>2</sub> 1.0)</li> <li>✓ Hipocapnia permisiva (pCO<sub>2</sub> ≤30–35 mmHg)</li> <li>✓ Alcalosis (pH &gt;7.4)</li> <li>✓ Volumen ventilatorio óptimo</li> </ul>

PEEP = presión positiva al final de la espiración, FiO<sub>2</sub> = fracción de oxígeno inspirado (Pilkington et al., 2014).

#### *Vigilancia transoperatoria:*

La monitorización invasiva de la presión arterial es imprescindible para la mayoría de los procedimientos quirúrgicos, dado que tiene la ventaja de un control hemodinámico rápido y nos permite tomar muestras de sangre para el análisis de gases arteriales. Normalmente el CO<sub>2</sub> al final de la espiración nos sirve como tendencia a lo largo de la cirugía, pero es importante tener claro que no refleja la PaCO<sub>2</sub> real del paciente. Por lo tanto, para asegurar una ventilación adecuada y normocapnia es vital la realización de gases arteriales seriados.

Los catéteres de la arteria pulmonar generalmente no están indicados para procedimientos de bajo riesgo ya que los riesgos probablemente superan los beneficios. Sin embargo, incluso los procedimientos mínimamente invasivos aparentemente simples pueden imponer desafíos intraoperatorios agudos al VD, y estos deben tenerse en cuenta a la hora de planificar la monitorización intraoperatoria y la posible farmacoterapia.

Se puede colocar un catéter venoso central al inicio de la cirugía para monitorizar la PVC y si es necesario se puede agregar un catéter de la AP durante el procedimiento quirúrgico. Esto también permite tomar muestras de sangre venosa para evaluar la saturación de oxígeno como un índice de la idoneidad del gasto cardíaco.

Los catéteres de la AP tienen la capacidad de monitorizar la saturación venosa mixta continua, la extracción de oxígeno y el rendimiento cardíaco global, así como las tendencias del monitoreo. Sin embargo, la medición del gasto cardíaco por termodilución basada en la inyección de un bolo frío a través de un catéter de la AP puede tener una utilidad cuestionable en el contexto de la dilatación del VD, debido a la insuficiencia tricuspídea concurrente. La precisión de los dispositivos más nuevos basados en el análisis del contorno de la onda de pulso arterial en pacientes con HP sigue sin estar clara.

Una ecocardiografía transesofágica es un complemento o una alternativa a la monitorización intraoperatoria con catéter de la AP. Si bien el uso de rutina no está claramente indicado, en casos que involucran una pérdida de sangre significativa y una administración intravenosa rápida de líquidos, la ETE puede ser útil para evaluar el tamaño y la función del corazón derecho, así como el volumen sistólico.

En el contexto de hipotensión sistémica, la combinación de ETE y PVC puede distinguir rápidamente entre hipovolemia e insuficiencia cardíaca derecha. Además, los cambios agudos en la presión sistólica de la AP pueden estimarse cuando hay un chorro de insuficiencia tricuspídea y también se ha descrito la estimación de la presión media de la AP. Finalmente, la evaluación cualitativa continua de la función biventricular y la interdependencia ventricular se puede evaluar mejor con ETE durante momentos de estrés intraoperatorio (Naeije et al., 2017).

### *Fármacos vasoactivos y vasodilatadores*

Además de la hipovolemia, el manejo de la hipotensión en pacientes con HP debe dirigirse principalmente a la terapia con vasopresores en lugar de la titulación a la baja de cualquier vasodilatador pulmonar intravenoso que el paciente pueda estar recibiendo. En general, los vasoconstrictores como fenilefrina y vasopresina pueden restaurar la presión adecuada de la raíz aórtica sin aumentos marcados en la RVP (tabla 12) (Maron et al., 2021).

La vasopresina en particular se une a los receptores V1 periféricos y causa vasoconstricción sistémica al tiempo que estimula la liberación de óxido nítrico y la vasodilatación en la circulación pulmonar, reduciendo así la de resistencia vascular pulmonar. Los pacientes con disfunción del ventrículo derecho, se recomienda usar los agentes vasopresores con propiedades inotrópicas (p. ej., norepinefrina o epinefrina). La reducción de la poscarga del VD mediante la terapia con dilatadores pulmonares también puede ser útil para mejorar la función del VD. Si bien los vasodilatadores administrados por vía sistémica como los prostanoides intravenosos, el nitroprusiato de sodio y la nitroglicerina reducen la RVP (el primero es más apropiado en pacientes con HAP y los dos últimos se reservan para pacientes con insuficiencia cardíaca izquierda), los efectos sistémicos limitan su uso en pacientes que reciben anestesia (tabla 12) (Sugawara., 2019).

Los prostanoides inhalados y el óxido nítrico son más adecuados para su uso en el quirófano debido a su selectividad pulmonar. El iNO es rápidamente inactivado por la hemoglobina y no tiene efectos sistémicos. Tiene el beneficio potencial adicional de aumentar la PaO<sub>2</sub> al llegar a regiones bien ventiladas del pulmón y mejorar la relación entre ventilación y perfusión, lo que puede ser beneficioso no solo en pacientes con HAP sino también en pacientes con enfermedad pulmonar parenquimatosa (Sugawara., 2019). Los prostanoides inhalados y iNO se pueden usar con éxito para reducir la RVP en pacientes con disfunción ventricular izquierda, pero deben usarse con precaución en tales pacientes debido al riesgo de producir edema pulmonar (Tabla 11) (Sugawara., 2019).

**Tabla 12.** Manejo intraoperatorio (Wood et al., 2020).

### Técnicas y objetivos del manejo perioperatorio

<b>Preoperatorio</b>	Medicamento	Vasodilatadores pulmonares	Continuar
		Anticoagulación	Cambiar a heparina IV
<b>Inducción</b>	Anestesia general	Opioides Propofol/tiopental	Ampliamente usado Ampliamente usado
	Anestesia regional	Regional/ neuroaxial	Ampliamente usado
<b>Intraoperatorio</b>	Agentes	Anestésicos volátiles	Ampliamente usado
		N2O	Evitar (↑ RVP)
		Bloqueadores neuromusculares	Seguros de usar
	Vigilancia	MCNI/ETCO2/LA	Básico
		PVC/ETT/ACP	Adicional
	Respiratorio	FiO2 ≥60% Hiperventilación Maniobras de reclutamiento Ventilación protectora	Evite el desajuste V/Q  Evite la insuflación excesiva
		Cardiovascular	Normovolemia Preservar contractilidad Ritmo sinusal Evitar ↑ RVP
	Hematológico	pH >7,35	
Otros	Normotermia		
<b>Postoperatorio</b>	Traslado	UCI	Se recomienda

**Tabla 13.** Manejo perioperatorio de la HP ((Wood et al., 2020).

Acción	Agente	Respuesta fisiológica
↓ <b>poscarga VD</b>	Inhalado <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prostanoides</li> <li>- Óxido nítrico</li> </ul> Intravenoso <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prostanoides (epoprostenol, treprostinil)</li> </ul>	↓RVP/RVS
↑ <b>perfusión miocárdica</b>	Inotrópicos <ul style="list-style-type: none"> <li>- Milrinona/levosimendán</li> <li>- Dobutamina/epinefrina</li> </ul> Vasopresores <ul style="list-style-type: none"> <li>- Norepinefrina/vasopresina</li> </ul>	Inotrópico positivo (FC =) Inotrópico positivo (FC ↑)  ↑ RVS/RVP/carga VD

#### Consideraciones especiales de casos intraoperatorios:

Hay distintos procedimientos quirúrgicos que presentan desafíos adicionales para los pacientes con HP, por lo que se describen algunas consideraciones perioperatorias de dichos procedimientos.

#### Ortopedia

Los bloqueos de nervios periféricos para cirugía de extremidades superiores e inferiores siguen siendo una excelente opción, ya que brindan una excelente anestesia, sin exponer a los complejos cambios hemodinámicos de la anestesia general. Por otro lado, la sedación ofrece comodidad al paciente, pero se debe tener especial atención en la permeabilidad de la vía aérea, ya que la hipoxia leve y hipercapnia leve son suficientes para provocar aumentos considerables de la RVP.

Los pacientes con HP tienen mayor riesgo con los reemplazos articulares de cadera y rodilla y reparaciones de fracturas de cadera. Por lo que si es un procedimiento electivo como los reemplazos articulares, los pacientes se deben llevar al quirófano en las mejores condiciones hemodinámicas posibles, caso contrario es la fractura de cadera, que se considera como una cirugía de emergencia (Price et al., 2021).

Aunque el tipo de anestesia representa un riesgo para el paciente, la técnica quirúrgica representa un riesgo mayor. Por ejemplo, aparte del riesgo de sangrado, existe la posibilidad de una embolia pulmonar en las cirugías de reemplazo de cadera o rodilla. La embolia pulmonar puede darse al transferir fragmentos óseos, médula ósea, grasa, aire y mediadores inflamatorios a la circulación pulmonar. Además, el cirujano puede optar por utilizar cemento óseo para fijar la prótesis en su sitio y durante la cementación, se produce una reacción exotérmica del compuesto que hace que se expanda en el espacio intramedular, aumentando la posibilidad de que el aire y/u otros componentes medulares entren en la circulación creando embolias pulmonares potencialmente letales. La embolia pulmonar puede conducir a cambios agudos en la poscarga del VD no solo por los efectos físicos sobre la circulación pulmonar, sino también por la liberación de mediadores proinflamatorios que pueden aumentar aún más la RVP (Price et al., 2021).

La hipotensión debe tratarse rápidamente con vasoconstrictores. El soporte inotrópico preventivo se puede considerar en pacientes con función cardíaca derecha gravemente comprometida en previsión de una carga embólica. La dobutamina puede ser una opción inotrópica preferible ya que causa menos vasodilatación sistémica que la milrinona (Pilkington., 2015).

#### Laparoscopia

La cirugía laparoscópica se realiza mas frecuentemente para diferentes procedimientos quirúrgicos abdominales, tiene sus ventajas de menos dolor posoperatorio y un tiempo de recuperación menor. Sin embargo, la distensión presurizada del abdomen con dióxido de carbono, el desplazamiento diafragmático, aumento de las presiones inspiratorias, compresión mesentérica y aórtica y, a menudo, hipercapnia, puede tener efectos deletéreos en el VD, aumento progresivo de la presión de la AP, disminución del diámetro de la AP. Los aumentos en la presión de la AP inducidos por la laparoscopia pueden no revertirse inmediatamente cuando se retira el neumoperitoneo (Price et al., 2021).

Es relativamente frecuente que en el postoperatorio inmediato se produzca cierto grado de enfisema subcutáneo e hipercapnia por la absorción del CO<sub>2</sub> presurizado y el aumento persistente en la presión de la AP, probablemente por vasoconstricción pulmonar, se ha relacionado con esta hipercapnia y, aunque aparentemente se tolera bien en sujetos normales, puede tener efectos nocivos en pacientes con HP y función del VD mal compensada (Atkinson et al., 2017).

Y, por último, la posición de Trendelenburg (hasta 45°) aumenta aún más el impacto del neumoperitoneo en la presión inspiratoria, la distensibilidad pulmonar y la poscarga del VD (Atkinson et al., 2017).

Por lo que se deben considerar todos estos aspectos a la hora de brindar una anestesia para cirugía laparoscópica.

#### Cirugía Torácica

Otra técnica quirúrgica mínimamente invasiva asociada con desafíos agudos para el acoplamiento mecánico entre el VD y la circulación pulmonar es la toracoscopia para biopsia o resección pulmonar. Si bien los beneficios a largo plazo de la toracoscopia son cada vez más claros, particularmente en pacientes de edad avanzada o con comorbilidades significativas, las presiones a corto plazo en el VD pueden ser profundas (Price et al., 2021).

Aunque la toracoscopia no implica una presurización sostenida del tórax similar a la que se produce en el abdomen durante la laparoscopia, sí requiere no ventilación y atelectasia prolongada del pulmón operado. Hay dos características de este colapso pulmonar intencional que son particularmente relevantes para el paciente con HP: a) el aumento de la presión de la AP y la carga del VD producido por el vasoconstricción pulmonar hipóxica y b) el potencial de hipoxia sistémica.

Después del inicio de la ventilación de un solo pulmón, hay un aumento agudo en la presión de las vías respiratorias a medida que el volumen tidal se cambia a un

pulmón, y una redistribución progresiva del flujo sanguíneo lejos del pulmón no ventilado a medida que se absorbe el oxígeno alveolar y se produce la vasoconstricción pulmonar hipóxica. Si bien esta redistribución del flujo sanguíneo pulmonar tiene solo un efecto modesto sobre la presión de la AP en sujetos normales, el efecto es más pronunciado en aquellos con HAP preexistente. (Price et al., 2021).

En consecuencia, se ha vuelto relativamente común usar iNO o epoprostenol intravenoso para optimizar la vasodilatación en el pulmón ventilado, reduciendo así la presión de la AP mientras se maximiza la relación de ventilación/perfusión y se reduce el riesgo de hipoxia sistémica. Puede ser beneficioso administrar también vasodilatadores pulmonares inhalados durante la ventilación de un solo pulmón para permitir la limitación o incluso la interrupción de la terapia intravenosa.

Finalmente, es importante señalar que incluso cuando se reanuda la ventilación doble pulmonar normal al finalizar el procedimiento, es posible que la presión de la AP no regrese a los niveles preoperatorios a pesar del aumento de las dosis de vasodilatador pulmonar intravenoso y/o inhalado, particularmente si se realiza una resección anatómica (es decir, lobectomía) (Price et al., 2021).

Después de la operación, la analgesia epidural se usa comúnmente después de la resección pulmonar y otras cirugías no cardíacas en el tórax. Como se señaló anteriormente, el bloqueo simpático a nivel torácico puede provocar una disminución del tono simpático cardíaco e hipotensión sistémica cuando se administran altas concentraciones de anestésicos locales en el espacio epidural. En consecuencia, en vista del hecho de que la presión de la AP puede permanecer elevada después de la resección pulmonar a pesar del aumento de las dosis de vasodilatadores pulmonares, se justifica el uso de una solución anestésica local diluida, un control cuidadoso de la presión arterial sistémica y una intervención rápida en caso de hipotensión (Price et al., 2021).

## Obstetricia

La HP y el embarazo son bien conocidos por ser una combinación potencialmente letal, las tasas de mortalidad perioperatoria oscilan entre el 30 % y el 70 %. Como tal, todavía se recomienda evitar el embarazo o la interrupción del embarazo (Zhang et al., 2018).

Y si el embarazo llega a término, se prefiere el parto vaginal, a menos que haya una indicación obstétrica reconocida para una cesárea. Las ventajas del parto vaginal sobre la cesárea incluyen menos cambios de líquidos, menos complicaciones hemorrágicas y menores tasas de infección. Se recomienda la analgesia epidural lenta para la paciente parturienta en trabajo de parto para minimizar el riesgo de hipotensión y también para evitar la estimulación simpática asociada con las contracciones dolorosas del trabajo de parto. La monitorización invasiva es necesaria con una línea arterial y un catéter PVC o la AP. Si es necesario para el apoyo inotrópico de un ventrículo derecho que falla, la dobutamina en dosis bajas suele ser eficaz; sin embargo, se prefiere la vasopresina si se necesita un vasopresor (Zhang et al., 2018), (Monagle et al., 2015).

## El postoperatorio inmediato

Para pacientes que han sido sometidos a anestesia general, los riesgos y beneficios de la extubación en el quirófano deben ser considerados caso por caso. Después de un procedimiento prolongado que requiere un gran volumen de líquido intravenoso o en presencia de cualquier indicación de insuficiencia cardíaca derecha, se recomienda retrasar la extubación hasta que se produzca una diuresis efectiva. Después de la cirugía, los pacientes con HP requieren una estrategia de manejo del dolor bien planificada para minimizar la activación simpática y los aumentos en la RVP y el control postoperatorio inmediato en una unidad de cuidados intensivos. La analgesia epidural, los bloqueos de nervios periféricos y los analgésicos no opiáceos son estrategias útiles para el manejo del dolor posoperatorio. Además del dolor, la atención posoperatoria inmediata debe incluir una atención especial a la temperatura corporal, ya que la hipotermia y los

escalofríos pueden aumentar de forma aguda la RVP. Los pacientes con apnea obstructiva del sueño deben tener su dispositivo doméstico de presión positiva para las vías respiratorias fácilmente disponible en la unidad de cuidados posanestésicos. Mientras se recuperan de la anestesia general, los pacientes con AOS pueden beneficiarse del aumento de su ventilación por minuto con CPAP o BIPAP. La monitorización de la presión arterial y del catéter de la AP puede ser muy útil para seguir los cambios hemodinámicos agudos (Price et al., 2021).

### Manejo postoperatorio

La mayoría de los eventos de morbilidad y mortalidad perioperatorias se relacionan con la disfunción del VD y pueden ocurrir hasta 48 a 72 h después de una cirugía aparentemente sin complicaciones. Los pacientes con HP ameritan seguimiento en UCI en el postoperatorio. La muerte, cuando ocurre, puede ser repentina y, a menudo, ocurre dentro de los primeros días después de la cirugía. Se deben realizar exámenes seriados frecuentes para identificar y tratar rápidamente los factores que pueden precipitar la insuficiencia ventricular derecha aguda descompensada (ADRVF).

La monitorización invasiva (línea arterial, catéter venoso central o de arteria pulmonar) y la ecocardiografía son fundamentales para determinar las causas de la inestabilidad hemodinámica. El deterioro clínico posoperatorio y la muerte a menudo se deben a cambios de fluidos, aumento del tono simpático, aumento de la vasoconstricción pulmonar (p. ej., acidosis, hipoxia, hipotermia) y tromboembolismo pulmonar que conducen a un empeoramiento de la insuficiencia del VD, a veces con arritmias (Pilkington et al., 2015).

La complicación perioperatoria más peligrosa es la hipotensión sistémica debida a insuficiencia del VD por exacerbación de la HP. Las taquiarritmias auriculares deben reducirse con digoxina, amiodarona o el uso cauteloso de diltiazem o betabloqueantes. Debe evitarse el bloqueador de los canales de calcio como el verapamilo debido a sus propiedades inotrópicas y vasodilatadoras negativas que

pueden exacerbar la hipotensión. Se debe tener precaución con el uso de betabloqueantes y diltiazem en pacientes con falla severa del VD debido a sus propiedades inotrópicas negativas. Si el paciente está hipotenso, está indicada la cardioversión eléctrica (Olsson et al., 2018).

La infección es mal tolerada en pacientes con HP en quienes la reserva contráctil del VD es limitada. La anemia también aumenta el trabajo del VD y debe corregirse si es significativa. El oxígeno es un vasodilatador pulmonar y el mantenimiento de una oxigenación adecuada es de suma importancia en pacientes con HP e insuficiencia del VD. La acidemia aumenta la RVP y, por lo tanto, la acidosis debe tratarse de manera agresiva. De hecho, pequeños grados de alcalemia parecen ser beneficiosos. Debe evitarse la acidosis respiratoria (el objetivo de pCO<sub>2</sub> es  $\leq 30-35$  mmHg) y también está indicada la pronta corrección de la acidosis metabólica (pH objetivo es  $\geq 7.4$ ) (Aguirre et al., 2018).

Se evita la hipotermia y los escalofríos manteniendo una temperatura corporal de alrededor de 37 °C. El ventrículo derecho hipertrofiado en la HP es algo “dependiente de la precarga” y es posible que no tolere la depleción de volumen, como el sangrado. Por otra parte, el VD responde menos a los líquidos que el ventrículo izquierdo, y la carga excesiva de volumen también es perjudicial. Para pacientes resistentes a los diuréticos, puede ser apropiada la introducción de ultrafiltración por varias modalidades. La dilatación excesiva del VD puede afectar negativamente al llenado del VI a través del desplazamiento del tabique interventricular. El mantenimiento de una presión arterial sistémica adecuada con vasopresores e inotrópicos, además del reemplazo de la pérdida de volumen sanguíneo cuando sea necesario, es de suma importancia. Para la mayoría de los pacientes con respiración espontánea, una PVC de 5 a 10 mmHg es óptima. Sin embargo, en un paciente intubado, el nivel de PEEP debe tenerse en cuenta al evaluar la PVC (Fox et al., 2014).

La eficacia de la administración de líquidos en un paciente hipotenso con HP y una PVC  $\leq 10$  mmHg, se puede estimar levantando las piernas del paciente, si la PAM aumenta, bolos pequeños de líquidos intravenosos debería ser considerado. Por el contrario, si la PVC es  $\geq 15$  mmHg y/o no hay aumento de PAM con la maniobra de la pierna levantada, los diuréticos pueden ser más apropiados (Pilkington et al., 2015).

Hay que tener en cuenta, que los vasodilatadores más adecuados para usar en el entorno perioperatorio para reducir la RVP en pacientes que desarrollan ADRVF, son los agentes inhalados, entre ellos el iNO. Los inconvenientes del uso de iNO incluyen el potencial de generar metabolitos tóxicos y la HP de rebote durante el destete. El sildenafil oral o intravenoso puede ayudar a reducir el iNO. Las alternativas al iNO incluyen el iloprost inhalado y el treprostinil inhalado. Con mucha menos frecuencia, las preparaciones inhaladas de otros prostanoides (p. ej., epoprostenol y prostaglandina E1), inhibidores de la fosfodiesterasa-3 (p. ej., milrinona), y los sensibilizadores de calcio (p. ej., levosimendán) se han utilizado para tratar la HP en el entorno perioperatorio. Las terapias con prostanoides intravenosos (p. ej., epoprostenol y treprostinil) son agentes apropiados para pacientes con HAP grave y la insuficiencia ventricular derecha aguda descompensada que son candidatos para terapia crónica, mientras que los vasodilatadores sistémicos y pulmonares combinados como: nitroprusiato de sodio, nitroglicerina, milrinona y levosimendán están reservados para pacientes con HP relacionado con insuficiencia cardíaca izquierda descompensada (Aguirre et al., 2018).

Se deben tener en cuenta varios principios con respecto a las terapias con vasodilatadores pulmonares: 1) los prostanoides generalmente solo son apropiados para pacientes con HAP del grupo 1, 2) los vasodilatadores pulmonares selectivos (orales, inhalados e IV), con la excepción de PDE5I, puede empeorar la insuficiencia cardíaca izquierda y la hipertensión venosa pulmonar, y 3) los vasodilatadores pulmonares administrados sistémicamente pueden empeorar la hipoxemia a través

de la falta en la relación V/Q y también potenciar la hipotensión; por lo tanto, generalmente deben evitarse en pacientes de riesgo. Como se discutió anteriormente, cuando están indicadas para la hipotensión en pacientes con HP y disfunción manifiesta del VD, la vasopresina y la norepinefrina generalmente se prefieren al agonista alfa puro como la fenilefrina. La epinefrina generalmente se reserva para pacientes en shock severo. En pacientes normotensos que necesitan soporte inotrópico por insuficiencia del VD, la dobutamina es el fármaco preferido para mejorar la contractilidad del VD y el GC, y a veces se usa en combinación con vasopresina para mantener una presión arterial sistémica adecuada. La dopamina tiene menos potencial para causar hipotensión que la dobutamina, sin embargo, puede causar más taquicardia y generalmente no se considera un agente de primera línea para el tratamiento de pacientes con HP e insuficiencia del VD. El inodilatador milrinona es muy útil para pacientes con insuficiencia ventricular izquierda sistólica e HP; sin embargo, sus efectos vasodilatadores sistémicos pueden superar los efectos vasculares pulmonares en la HAP y, por lo tanto, debe evitarse su uso en estos pacientes (Aguirre et al., 2018).

#### Manejo de las crisis de hipertensión pulmonar

El reconocimiento temprano de una crisis de HP es esencial. El inicio se caracteriza por un aumento en las presiones de llenado de RVP y VD, una disminución en el gasto cardíaco, hipotensión y una espiral de colapso cardiovascular. Los factores precipitantes incluyen la inducción de la anestesia (vasodilatación), laringoscopia, hipoxemia, ventilación con presión positiva, extubación, inflamación perioperatoria y embolización pulmonar, arritmias y cambios de líquidos posoperatorios (Tabla 7). Los pasos del manejo se describen a continuación (Price et al., 2021).

- Tratar la hipotensión agresivamente para prevenir la isquemia del VD, sin suspender los vasodilatadores pulmonares. Los vasopresores incluyen noradrenalina (hasta 0,5 µg/kg/min) y vasopresina en dosis bajas (hasta 0,04 unidades min).

- Reducir la RVP postoperatoria usando vasodilatadores pulmonares inhalados e intravenosos. El NO inhalado es un potente agente ideal de acción rápida en un paciente ventilado.
- Mejorar la función del VD mediante la optimización de la precarga (objetivo PVC 8-12 mm Hg), la contractilidad y la poscarga. Una precarga adecuada puede requerir desafíos de líquidos o diuresis cuidadosamente monitoreados. Los inotrópicos adecuados incluyen dobutamina, dopamina y milrinona (y otros inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 3, inhalados o intravenosos). La reducción de la poscarga depende de la reducción de la RVP.
- El uso de ECMO para apoyar el VD se puede usar como un puente para la recuperación posoperatoria o el trasplante.

#### ECMO y trasplante en el perioperatorio

A pesar de los avances en las terapias, el pronóstico de los pacientes con HAP sigue siendo malo. Los intentos de reanimación cardiopulmonar en pacientes con HAP tienen un éxito limitado. Por lo tanto, antes de planificar la cirugía, se debe considerar el pronóstico a largo plazo y la idoneidad de la reanimación avanzada y otras modalidades invasivas (Price et al., 2021).

En algunos pacientes, la ECMO veno-arterial puede ser una opción para apoyar el VD como puente para la recuperación o el trasplante después de una cirugía de alto riesgo. En casos de muy alto riesgo, el equipo puede considerar la inserción electiva de vainas vasculares ECMO en el momento de la inducción anestésica para facilitar la transferencia rápida a ECMO (Price et al., 2021).

Propuesta de protocolo para el manejo anestésico perioperatorio en pacientes con hipertensión pulmonar sometidos a cirugía no cardiaca.

#### Objetivo general y específico

- Sugerir un protocolo para el abordaje anestésico de los pacientes con hipertensión pulmonar que serán llevados a cirugía no cardiaca de emergencia.
- Brindar una propuesta de protocolo para el manejo anestésico óptimo de los pacientes con hipertensión pulmonar que deben ser llevados a cirugía no cardiaca, basados en los recursos que dispone la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS)

A continuación, se sugiere propuesta de protocolo para el manejo anestésico perioperatorio:

#### Valoración preoperatoria:

- Definir si el paciente tiene diagnóstico de HP o sospecha de esta enfermedad. Si el paciente tiene sospecha clínica y es un procedimiento electivo, se debe suspender cirugía y optimizar al paciente, de lo contrario manejarlo como se describe a continuación.
- Evaluación del riesgo que tenga en cuenta su estado funcional, la gravedad de la enfermedad y el tipo de cirugía propuesta.

#### 1. *Historia clínica:*

- Identificación de paciente
- Antecedentes Personales Patológicos: historia de cardiopatía congénita, adquirida, tromboembolias, enfermedades pulmonares, trastornos hematológicos, HIV. Indagar por el diagnóstico de la HP, tratamiento que usa y si tiene un control adecuado de la enfermedad.

- Antecedentes Personales no patológicos: valorar si hay historia de alergias, uso de drogas.
- Antecedentes quirúrgicos: historia de cirugías previas, complicaciones asociadas, tipo de anestesia, náuseas y vómitos posoperatorio.
- Historial de hospitalizaciones y cual fue la causa, anotar evolución de la misma.
- Capacidad funcional: anotar los METS. Anotar la clase funcional NYHA.
- Motivo de consulta y padecimiento actual: motivo de la cirugía o del procedimiento diagnóstico a realizar. Además, tipo de cirugía y técnica (ortopédica, uso de cemento óseo, uso de torniquete, cirugía laparoscópica). Es importante valorar historia de fatiga general, disnea y dolor torácico de esfuerzo, síncope.

#### 1. Examen físico:

- Peso y talla
- Signos vitales y tendencia
- Examen físico por aparatos y sistemas: buscar signos de insuficiencia ventricular derecha como: galope S3 del ventrículo derecho, hepatomegalia, distensión abdominal por ascitis y edema periférico. Los crepitantes pulmonares son indicativos de insuficiencia cardíaca izquierda o enfermedad pulmonar intersticial.
- Buscar predictores de vía aérea difícil, ventilación difícil.

#### 2. Pruebas de laboratorio

- Hemograma, pruebas de función renal, electrolitos, pruebas de función hepática, pruebas de coagulación, VIH, pruebas de función tiroidea, péptido natriurético cerebral (pro BNP).
- Gases arteriales

#### 3. Exámenes de gabinete:

- Electrocardiograma

- Radiografía de tórax
- Ecocardiograma reciente
- Cateterismo cardiaco reciente

#### 4. Valoración de riesgo quirúrgico:

- No hay predictores de morbimortalidad establecidos, pero se puede indagar los factores de riesgo del paciente y el procedimiento quirúrgico.
- Factores de riesgo del paciente: edad avanzada, Clase funcional NYHA  $\geq 2$ , 6MWD  $< 300$  m, antecedentes de enfermedad de las arterias coronarias, HVD con disfunción sistólica grave, embolia pulmonar, insuficiencia renal crónica, presión arterial pulmonar media muy alta, proBNP alto.
- Factores de riesgo quirúrgicos: Cirugía de emergencia, cirugía de riesgo intermedio/alto, duración de la anestesia  $> 3$  h y uso intraoperatorio de vasopresores

#### 5. Planificación multidisciplinaria de la cirugía:

- El manejo perioperatorio de los pacientes con HP implica con frecuencia un enfoque de equipo multidisciplinario que incluye médicos subespecialistas como anestesiólogo cardiovascular, cardiólogos y médicos de cuidados intensivos/pulmonares, además miembros del equipo de atención médica (enfermeras, terapeutas respiratorios y farmacéuticos).

#### 6. Manejo anestésico:

- a) Preparación básica: líneas intravenosas y las jeringas deben desairarse meticulosamente, mantas de calentamiento de aire forzado, intercambiadores de calor y humedad en el circuito de respiración y líquidos intravenosos tibios para prevenir la hipotermia.
- b. Monitorización
  - Monitoreo básico: oximetría de pulso, electrocardiograma continuo, presión arterial no invasivo, temperatura central.
  - Monitoreo de la conciencia: BIS, sedline, entropía.

- Monitorización invasiva:
  - I. Línea arterial: se coloca para la mayoría de procedimientos, esta nos brinda control hemodinámico rápido y la toma de muestras de sangre para el análisis de gases arteriales (ventilación adecuada y normocarbia).
  - II. Catéter venoso central: para monitorizar la PVC desde el inicio, y toma de muestras de sangre venosa para evaluar la saturación de oxígeno como un índice de la idoneidad del gasto cardíaco.
  - III. Catéter de la arteria pulmonar: para monitorear la saturación venosa mixta continua para una evaluación en tiempo real de la extracción de oxígeno y el rendimiento cardíaco global, así como las tendencias de monitoreo.
  - IV. Análisis del contorno del pulso arterial y termodilución: Volume View y Flo-Trac de Edwards Lifesciences.
  - V. Ecocardiografía transesofágica: es un complemento o una alternativa a la monitorización intraoperatoria con catéter de la AP. Indicado en casos con pérdida significativa de sangre, administración rápida de líquidos intravenosos, también para evaluar el tamaño y la función del corazón derecho, así como el volumen sistólico, además, la evaluación cualitativa continua de la función biventricular y la interdependencia ventricular.
  
- c. Manejo hemodinámico:
  - Se necesita el mantenimiento farmacológico de la presión de perfusión arterial sistémica y coronaria para compensar la hipotensión inducida por la anestesia o el procedimiento.
  - Evaluar y mantener la euvolemia guiado con el monitoreo hemodinámico.
  - Vasoconstrictores
    - I. Fenilefrina: restauran la presión adecuada de la raíz aórtica sin aumentos marcados en la RVP
  - Vasopresores con propiedades inotrópicas:

- I. Norepinefrina o epinefrina: se prefiere en pacientes con disfunción del ventrículo derecho franca
- Dilatadores pulmonares:
    - I. Prostanoides intravenosos (apropiado en pacientes con HAP), nitroprusiato de sodio o nitroglicerina (pacientes con insuficiencia cardíaca izquierda): reducen la poscarga del VD, mejorando la función del VD.
    - II. Prostanoides inhalados y el óxido nítrico son más adecuados para su uso en el quirófano debido a su selectividad pulmonar, además aumentan la PaO<sub>2</sub> al llegar a regiones bien ventiladas del pulmón y mejorar la relación entre ventilación y perfusión.
- d. Premedicación /sedación:
- Las benzodiacepinas (midazolam), se pueden utilizar con el paciente monitorizado y con oxígeno suplementario. Tomar en cuenta que disminuye la FC, puede aumentar la RVP por retención de CO<sub>2</sub>. Evitar en apnea obstructiva del sueño y pacientes con vía aérea difícil.
  - Analgesia: opioide de acción corta como el fentanilo.
  - Profilaxis antibiótica según corresponda el caso.
  - Pre oxigenación adecuada para llenar la capacidad residual funcional (CRF) de oxígeno.
- e. Inducción anestésica:
- El propofol, tiopental o midazolam: disminuyen la FC, pueden disminuir la contractilidad del VD, y aumentan la RVP por la apnea que pueden producir, por lo que es importante ventilar al paciente durante ese periodo hasta asegurar la vía aérea del paciente.
  - Evitar la hipoxemia, la estimulación simpática (laringoscopia), la hipercapnia, y las presiones ventilatorias elevadas ya que aumentan la RVP.
  - La ketamina puede proporcionar más estabilidad, pero puede precipitar taquicardia o arritmias.

f. Manejo de la vía aérea y ventilación:

- Es extremadamente importante garantizar la permeabilidad de las vías respiratorias independientemente del dispositivo a utilizar o técnica anestésica.
- El oxígeno actúa vasodilatador pulmonar directo, y se administra con frecuencia en alta concentración.
- Valorar intubación despierta con fibroscopía óptica en pacientes con vía aérea difícil. Tiene la desventaja de la estimulación simpática que puede producir, pero con el beneficio de evitar un período de mala ventilación y posible vasoconstricción pulmonar inducida por hipoxia.
- El manejo ventilatorio debe implicar el uso de  $FiO_2$  más altas, hiperventilación cuando sea necesario para lograr una  $PaCO_2$  de 30 a 35 mmHg o menos,  $PEEP < 15$  mmHg (preferiblemente entre 5 y 10 cm H<sub>2</sub>O), y mantenimiento de los volúmenes pulmonares en la capacidad residual funcional normal. Evitar la hipoxemia, presión inspiratoria  $> 30$  mm Hg,  $PEEP$  alta ( $>15$ mmHg), hipercapnia, acidosis.
- Gases arteriales seriados para mejorar o corregir cualquier problema ventilatorio y/o ácido base.

g. Mantenimiento de la anestesia:

- Adecuada profundidad anestésica
- Adecuada analgesia
- Normotermia, normoglicemia
- Mantener euvolemia
- Objetivos hemodinámicos:
  - I.  $PAM \geq 55$  a 60 mmHg
  - II.  $PAS \geq 80$  mmHg
  - III.  $SvO_2$  saturación 92% a 100%
  - IV.  $RAP < 10$  mm Hg
  - V.  $PAPM < 35$  mm Hg

- VI. Relación RVP/RVS < 0.5 (si es posible)
  - VII. PCWP de 8 a 12 mmHg
  - VIII. IC  $\geq 2,2$  l/min/m<sup>2</sup>
- Manejo hemodinámico con los fármacos antes descritos.
- h. Postoperatorio inmediato:
- Valorar extubación individualizada
  - Se recomienda retrasar la extubación en los procedimientos prolongados que requieren un gran volumen de líquido intravenoso o en presencia de cualquier indicación de insuficiencia cardíaca derecha.
  - Manejo del dolor bien planificado para minimizar la activación simpática y los aumentos en la RVP. La analgesia epidural, los bloqueos de nervios periféricos y los analgésicos no opiáceos son estrategias útiles para el manejo del dolor posoperatorio.
  - El control postoperatorio inmediato debe ser en la unidad de cuidados intensivos.
  - Evitar la hipotermia
  - Los pacientes con apnea obstructiva del sueño pueden beneficiarse del aumento de su ventilación por minuto con CPAP o BIPAP.
  - La monitorización invasiva (línea arterial, catéter venoso central o de arteria pulmonar) y la ecocardiografía son fundamentales para determinar las causas de la inestabilidad hemodinámica.
  - Exámenes seriados frecuentes para identificar y tratar rápidamente los factores que pueden precipitar la insuficiencia ventricular derecha aguda descompensada
  - La complicación mas frecuente es la hipotensión sistémica debida a insuficiencia del VD por exacerbación de la HP. Las taquiarritmias auriculares deben reducirse con digoxina, amiodarona o el uso cauteloso de diltiazem o betabloqueantes. No usar bloqueadores de los canales de calcio.
  - Taquiarritmias con hipotensión está indicada la cardioversión eléctrica.

- El mantenimiento de una presión arterial sistémica adecuada con vasopresores e inotrópicos, además del reemplazo de la pérdida de volumen sanguíneo cuando sea necesario, es de suma importancia. La epinefrina generalmente se reserva para pacientes en shock severo.
- Los pacientes con respiración espontánea, una PVC de 5 a 10 mmHg es óptima.
- Los vasodilatadores más adecuados para usar en el entorno perioperatorio para reducir la RVP en pacientes que desarrollan insuficiencia ventricular derecha aguda descompensada, son los agentes inhalados, entre ellos el NOi, como se discutió anteriormente.
- En pacientes normotensos que necesitan soporte inotrópico por insuficiencia del VD, la dobutamina es el fármaco preferido para mejorar la contractilidad del VD y el GC, y mantener una presión arterial sistémica adecuada.

### Manejo de las crisis de hipertensión pulmonar

El reconocimiento temprano de una crisis de HP es esencial. El inicio se caracteriza por un aumento en las presiones de llenado de RVP y VD, una disminución en el gasto cardíaco, hipotensión y una espiral de colapso cardiovascular. Los factores precipitantes incluyen la inducción de la anestesia (vasodilatación), laringoscopia, hipoxemia, ventilación con presión positiva, extubación, inflamación perioperatoria y embolización micropulmonar, arritmias y cambios de líquidos posoperatorios.

Los pasos del manejo se describen a continuación:

- Tratar la hipotensión agresivamente para prevenir la isquemia del VD, sin suspender los vasodilatadores pulmonares. Uso de vasopresor como la noradrenalina (hasta 0,5 µg/kg/min)
- Reducir la RVP postoperatoria usando vasodilatadores pulmonares inhalados e intravenosos. El NO inhalado es un potente agente ideal de acción rápida en un paciente ventilado. Los agentes nebulizados incluyen prostaciclina (iloprost y milrinona). Los agentes intravenosos incluyen prostaciclina y sildenafil.

- Mejore la función del VD mediante la optimización de la precarga (objetivo PVC 8-12 mm Hg), la contractilidad y la poscarga. Una precarga adecuada puede requerir desafíos de líquidos o diuresis cuidadosamente monitoreados. Los inotrópicos adecuados incluyen dobutamina, dopamina y milrinona (y otros inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 3, inhalados o intravenosos). La reducción de la poscarga depende de la reducción de la RVP.
- El uso de ECMO para apoyar el VD se puede usar como un puente para la recuperación posoperatoria o el trasplante.

## Discusión

En los últimos años los avances en el tratamiento de la HP siguen en crecimiento, sin embargo, el pronóstico sigue siendo deletéreo y más aun en ámbito perioperatorio. Como se documentó en esta revisión, la morbimortalidad es alta, y las principales complicaciones ocurren en las primeras 48 horas a 72 horas y dentro de las mas frecuentes se pueden mencionar la insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardiaca, extubación tardía, estancia prolongada en UCI, entre otros.

Hay condiciones perioperatorias (dolor, hipoxia, hipercapnia, uso de PEEP, etc) que pueden descompensar la mecánica del ventrículo derecho y llevar a paro cardiaco y muerte, es por eso que siempre se recomienda no someter a un procedimiento quirúrgico y a anestesia general, hasta donde sea posible, si esto no es una opción se recomienda llevarlos a sala de operaciones lo mas compensados posibles y con anestesiólogos expertos en el tema, ya que esto puede mejorar el pronóstico postoperatorio.

Se recomienda que el anestesiólogo realice una valoración preoperatoria exhaustiva, indagar por la capacidad funcional, una historia clínica completa, un examen físico detallado, valorar las pruebas de laboratorio y gabinete, clasificar el riesgo perioperatorio y dar recomendaciones para optimizar al paciente si es necesario. Además, el anestesiólogo debe fijar sus objetivos hemodinámicos durante el perioperatorio, y para esto debe de contar con monitoreo hemodinámico básico y avanzado que le permita guiar su manejo en el intraoperatorio. Es fundamental un manejo adecuado de la vía aérea, evitar condiciones ventilatorias que conlleven a una vasoconstricción pulmonar, y también tener conocimiento en la practica de ecocardiograma transesofágico para su evaluación periódica durante la cirugía o inestabilidad hemodinámica aguda.

Además, el manejo intraoperatorio debe contar con los diferentes medicamentos para la HAP, tales como los medicamentos que disminuyen la poscarga del VD

(prostanoides, óxido nítrico) y aquellos que aumentan la perfusión miocárdica (milrinona, levosimendán, dobutamina, epinefrina, norepinefrina y vasopresina). No se debe pasar por alto las consideraciones especiales según el tipo de cirugía (ortopedia, laparoscopia, cirugía de tórax, etc).

Después del acto quirúrgico es imprescindible el manejo en UCI, dado que es el momento crítico para que ocurran la mayoría de eventos que aumentan la morbimortalidad. De igual forma se debe evitar cualquier evento que descompense la HAP.

Actualmente, no existen pautas o guías estandarizadas para el manejo perioperatorio de estos pacientes, pero si se requiere una comprensión sólida y una consideración cuidadosa de los efectos hemodinámicos de los agentes anestésicos, la ventilación con presión positiva y los cambios de volumen asociados con la cirugía para prevenir la insuficiencia ventricular derecha aguda.

De momento no se sabe el impacto de la anestesia sobre la morbimortalidad de estos pacientes, pero si es claro que entre mas optimo esté el paciente, su pronostico va a mejorar proporcionalmente.

## Conclusiones:

- La anestesia y la cirugía en pacientes con HP se asocian con una alta morbilidad y mortalidad perioperatorias y, en general, se deben evitar las cirugías electivas.
- El manejo perioperatorio exitoso requiere un abordaje multidisciplinario que involucre al especialista en HP, anestesiólogos, médicos de cuidados intensivos y miembros del equipo de atención médica afines.
- La planificación preoperatoria debe incluir una evaluación cuidadosa del riesgo, teniendo en cuenta el tipo de cirugía, así como la etiología y la gravedad hemodinámica de la HP, el estado funcional del paciente y otras comorbilidades médicas.
- Si es posible, se debe intentar la optimización de la hemodinámica y el manejo de las comorbilidades antes de la cirugía.
- Los agentes anestésicos, la ventilación mecánica y las condiciones relacionadas con cirugías específicas tienen efectos profundos en el acoplamiento de la arteria pulmonar y el ventrículo derecho, y una comprensión profunda de estos efectos fisiológicos, así como contar con un anestesiólogo experimentado, son de suma importancia para el manejo perioperatorio exitoso de pacientes con HP.
- El manejo posoperatorio debe incluir un control hemodinámico vigilante con evaluación seriada, optimización de la hemodinámica, evitar los factores que causan vasoconstricción pulmonar y, cuando sea necesario, la administración de inopresores y vasodilatadores pulmonares, cuya elección se basa en gran medida en la etiología de la HP.
- En el futuro, los estudios de pacientes con HP sometidos a anestesia y cirugía deberían proporcionar una mayor comprensión de los factores de riesgo y un manejo perioperatorio óptimo de estos pacientes complejos.

# Manejo anestésico perioperatorio en pacientes con hipertensión pulmonar sometidos a cirugía no cardíaca.

**Se define:** Presión de la arteria pulmonar media (PAPm) >20 mmHg medida por cateterismo cardíaco derecho durante el reposo

## Clasificación clínica:

**Grupo I:** HAP idiopática, hereditaria, drogas y toxinas, etc

**Grupo II:** HP por enfermedad del corazón izquierdo

**Grupo III:** HP por enfermedades pulmonares y/o hipoxia

**Grupo IV:** HP tromboembólica crónica

**Grupo V:** HP con mecanismos multifactoriales

## Valoración preanestésica

Historia clínica y examen físico, pruebas de laboratorio y gabinete, ecocardiograma transtorácico, cateterismo cardíaco derecho. Valoración del riesgo preoperatorio.

## Objetivos hemodinámicos, durante el período perioperatorio

PAM  $\geq$  55 a 60 mmHg - PAS  $\geq$  80 mmHg  
SvO<sub>2</sub> saturación 92% a 100% - RAP < 10 mm Hg  
PAPM < 35 mm Hg - Relación RVP/RVS < 0.5  
PCWP de 8 a 12 mmHg - IC  $\geq$  2,2 l/min/m<sup>2</sup>

## Manejo anestésico

**Técnicas anestésicas:** Anestesia regional, epidural o general

**Prevenir** la hipotermia y aire en las jeringas.

**Vía aérea:** **Evitar:** Hipoxemia, presión inspiratoria > 30 mm Hg, PEEP alta (>15mmHg), Hipercapnia, Acidosis) **Promover:** FiO<sub>2</sub> 100%, hipocapnia permisiva (pCO<sub>2</sub>  $\leq$ 30–35 mmHg), alcalosis (pH >7.4), Volumen ventilatorio óptimo.

**Vigilancia:** línea arterial, catéter AP, CVC para PVC, análisis del contorno del pulso arterial, ecocardiografía transefágica.

**Hemodinámica:** vasoconstrictores: fenilefrina y vasopresina, norepinefrina o epinefrina. Vasodilatadores: prostanoideos nitroprusiato de sodio y nitroglicerina.

## Manejo posoperatorio

Seguimiento en UCI

Mayor morbilidad y mortalidad

Riesgo de disfunción del VD (48 a 72 h POP)

Exámenes laboratorio seriados

Monitorización invasiva (línea arterial, CVC o de arteria pulmonar) y la ecocardiografía.

Evitar hipotensión sistémica, taquiarritmias auriculares (evitar el bloqueador de los canales de calcio)

Evitar infecciones, anemia, acidemia, hipotermia y escalofríos.

Mantener FiO<sub>2</sub> altas

Uso de vasopresiones y vasodilatadores pulmonares según requiera.

# FICHA TÉCNICA

## Bibliografía

1. Aguirre, M. A., Lynch, I., & Hardman, B. (2018). Perioperative Management of Pulmonary Hypertension and Right Ventricular Failure During Noncardiac Surgery. *Advances in Anesthesia*, 36(1), 201–230. <https://doi.org/10.1016/j.aan.2018.07.011>
2. Atkinson, T. M., Giraud, G. D., Togioka, B. M., Jones, D. B., & Cigarroa, J. E. (2017). Cardiovascular and ventilatory consequences of laparoscopic surgery. *Circulation*, 135(7), 700-710.
3. Barberà, J. A., Román, A., Gómez-Sánchez, M. Á., Blanco, I., Otero, R., López-Reyes, R., ... & Escribano, P. (2018). Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar: resumen de recomendaciones. *Archivos de Bronconeumología*, 54(4), 205-215.
4. Boucly, A., Weatherald, J., Savale, L., Jaïs, X., Cottin, V., Prevot, G., Picard, F., de Groote, P., Jevnikar, M., Bergot, E., Chaouat, A., Chabanne, C., Bourdin, A., Parent, F., Montani, D., Simonneau, G., Humbert, M., & Sitbon, O. (2017). Risk assessment, prognosis and guideline implementation in pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*, 50(2), 1700889. <https://doi.org/10.1183/13993003.00889-2017>
5. Castaño-Cifuentes, O., Clavijo-Moldón, A. A., & Díaz-Betancur, J. S. (2022). Hemodynamic profiles in a series of patients undergoing right heart catheterization. Experience in one center of Medellín, Colombia. Perfiles hemodinámicos de una serie de pacientes llevados a cateterismo cardíaco derecho. Experiencia de un centro de la ciudad de Medellín, Colombia. *Archivos de cardiología de Mexico*, 92(1), 53–59. <https://doi.org/10.24875/ACM.20000528>
6. Cheng, J. W., Tonelli, A. R., Pettersson, G., & Krasuski, R. A. (2014). Pharmacologic management of perioperative pulmonary hypertension. *Journal of cardiovascular pharmacology*, 63(4), 375–384. <https://doi.org/10.1097/FJC.0000000000000050>
7. De Man, F. S., Tu, L., Handoko, M. L., Rain, S., Ruitter, G., François, C., ... & Guignabert, C. (2012). Dysregulated renin–angiotensin–aldosterone system

- contributes to pulmonary arterial hypertension. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 186(8), 780-789.
8. Díaz-Gómez, J. L., Ripoll, J. G., Mira-Avendano, I., Moss, J. E., Divertie, G. D., Frank, R. D., & Burger, C. D. (2018). Multidisciplinary Perioperative Management of Pulmonary Arterial Hypertension in Patients Undergoing Noncardiac Surgery. *Southern Medical Journal*, 111(1), 64–73. <https://doi.org/10.14423/smj.0000000000000755>
  9. Evans, A. S., Weiner, M. M., Shaefi, S., Patel, P. A., Townsley, M. M., Kumaresan, A., ... & Ramakrishna, H. (2020). The year in cardiothoracic and vascular anesthesia: selected highlights from 2019. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia*, 34(1), 1-11.
  10. Fox, D. L., Stream, A. R., & Bull, T. (2014). Perioperative Management of the Patient With Pulmonary Hypertension. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 18(4), 310–318. <https://doi.org/10.1177/1089253214534780>
  11. Galiè, N., Humbert, M., Vachiery, J. L., Gibbs, S., Lang, I., Torbicki, A., Simonneau, G., Peacock, A., Vonk Noordegraaf, A., Beghetti, M., Ghofrani, A., Gomez Sanchez, M. A., Hansmann, G., Klepetko, W., Lancellotti, P., Matucci, M., McDonagh, T., Pierard, L. A., Trindade, P. T., . . . Hoeper, M. (2015). 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*, 37(1), 67–119. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
  12. Ghofrani, H. A., D'Armini, A. M., Grimminger, F., Hoeper, M. M., Jansa, P., Kim, N. H., ... & Wang, C. (2013). Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *New England Journal of Medicine*, 369(4), 319-329.
  13. Harvie, D., & Levett, D. Z. (2018). Exercise testing for pre-operative evaluation. *Clinical Exercise Testing*, 251–279. <https://doi.org/10.1183/2312508x.10012117>
  14. Hashimoto-Kataoka, T., Hosen, N., Sonobe, T., Arita, Y., Yasui, T., Masaki, T., ... & Nakaoka, Y. (2015). Interleukin-6/interleukin-21 signaling axis is

- critical in the pathogenesis of pulmonary arterial hypertension. Proceedings of the National Academy of Sciences, 112(20), E2677-E2686.
15. Hatano, S. y Strasser, T. (1975). Hipertensión pulmonar primaria. En *Hipertensión pulmonar primaria* (págs. 45-45).
  16. Hoeper, M. M., Benza, R. L., Corris, P., de Perrot, M., Fadel, E., Keogh, A. M., Kühn, C., Savale, L., & Klepetko, W. (2019). Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801906. <https://doi.org/10.1183/13993003.01906-2018>
  17. Hoeper, M. M., Bogaard, H. J., Condliffe, R., Frantz, R., Khanna, D., Kurzyna, M., ... & Badesch, D. B. (2013). Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 62(25S), D42-D50. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.10.032>
  18. Hoeper, M. M., Kramer, T., Pan, Z., Eichstaedt, C. A., Spiesshoefer, J., Benjamin, N., Olsson, K. M., Meyer, K., Vizza, C. D., Vonk-Noordegraaf, A., Distler, O., Opitz, C., Gibbs, J. S. R., Delcroix, M., Ghofrani, H., Huscher, D., Pittrow, D., Rosenkranz, S., & Grünig, E. (2017). Mortality in pulmonary arterial hypertension: prediction by the 2015 European pulmonary hypertension guidelines risk stratification model. *European Respiratory Journal*, 50(2), 1700740. <https://doi.org/10.1183/13993003.00740-2017>
  19. Holverda, S., Bogaard, H. J., Groepenhoff, H., Postmus, P. E., Boonstra, A., & Vonk-Noordegraaf, A. (2008). Cardiopulmonary exercise test characteristics in patients with chronic obstructive pulmonary disease and associated pulmonary hypertension. *Respiration*, 76(2), 160-167. [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/40483/WHO\\_TRS\\_213.pdf?sequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/40483/WHO_TRS_213.pdf?sequence=1)
  20. Hu, Y., Chi, L., Kuebler, W. M., & Goldenberg, N. M. (2020). Perivascular Inflammation in Pulmonary Arterial Hypertension. *Cells*, 9(11), 2338. <https://doi.org/10.3390/cells9112338>
  21. Humbert, M., Guignabert, C., Bonnet, S., Dorfmueller, P., Klinger, J. R., Nicolls, M. R., Olschewski, A. J., Pullamsetti, S. S., Schermuly, R. T., Stenmark, K.

- R., & Rabinovitch, M. (2019). Pathology and pathobiology of pulmonary hypertension: state of the art and research perspectives. *The European respiratory journal*, 53(1), 1801887. <https://doi.org/10.1183/13993003.01887-2018>
22. Hurdman, J., Condliffe, R., Elliot, C. A., Swift, A., Rajaram, S., Davies, C., ... & Kiely, D. G. (2013). Pulmonary hypertension in COPD: results from the ASPIRE registry. *European Respiratory Journal*, 41(6), 1292-1301.
23. Jilwan, F. N., Escourrou, P., Garcia, G., Jaïs, X., Humbert, M., & Roisman, G. (2013). High occurrence of hypoxemic sleep respiratory disorders in precapillary pulmonary hypertension and mechanisms. *Chest*, 143(1), 47-55.
24. Jung, K. T., Kim, S. H., Kim, J. W., & So, K. Y. (2013). Bradycardia during laparoscopic surgery due to high flow rate of CO<sub>2</sub> insufflation. *Korean journal of anesthesiology*, 65(3), 276.
25. Kovacs, G., Berghold, A., Scheidl, S., & Olschewski, H. J. E. R. J. (2009). Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *European Respiratory Journal*, 34(4), 888-894. DOI:10.1183/09031936.00145608
26. Kovacs, G., Dumitrescu, D., Barner, A., Greiner, S., Grünig, E., Hager, A., ... & Held, M. (2018). Definition, clinical classification and initial diagnosis of pulmonary hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *International Journal of Cardiology*, 272, 11-19.
27. Krowka, M. J., Fallon, M. B., Kawut, S. M., Fuhrmann, V., Heimbach, J. K., Ramsay, M. A., ... & Sokol, R. J. (2016). International liver transplant society practice guidelines: diagnosis and management of hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension. *Transplantation*, 100(7), 1440-1452.
28. Lai, C., Savale, L., Boytchev, I., Jaïs, X., Sitbon, O., Montani, D., ... & Benhamou, D. (2020). Risks and outcomes of gastrointestinal endoscopy with anaesthesia in patients with pulmonary hypertension. *British Journal of Anaesthesia*, 125(6), e466-e468.

29. Lai, C., Savale, L., Boytchev, I., Jaïs, X., Sitbon, O., Montani, D., Humbert, M., & Benhamou, D. (2020). Risks and outcomes of gastrointestinal endoscopy with anaesthesia in patients with pulmonary hypertension. *British Journal of Anaesthesia*, 125(6), e466-e468. <https://doi.org/10.1016/j.bja.2020.09.017>
30. Ley, S., Ley-Zaporozhan, J., Pitton, M. B., Schneider, J., Wirth, G. M., Mayer, E., ... & Kreitner, K. F. (2012). Diagnostic performance of state-of-the-art imaging techniques for morphological assessment of vascular abnormalities in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH). *European radiology*, 22(3), 607-616.
31. Marcus, J. T., Westerhof, B. E., Groeneveldt, J. A., Bogaard, H. J., de Man, F. S., & Vonk Noordegraaf, A. (2019). Vena cava backflow and right ventricular stiffness in pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*, 54(4), 1900625. <https://doi.org/10.1183/13993003.00625-2019>
32. Maron, B. A., Abman, S. H., Elliott, C. G., Frantz, R. P., Hopper, R. K., Horn, E. M., Nicolls, M. R., Shlobin, O. A., Shah, S. J., Kovacs, G., Olschewski, H., & Rosenzweig, E. B. (2021). Pulmonary Arterial Hypertension: Diagnosis, Treatment, and Novel Advances. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 203(12), 1472–1487. <https://doi.org/10.1164/rccm.202012-4317SO>
33. Marsh, L. M., Jandl, K., Grünig, G., Foris, V., Bashir, M., Ghanim, B., ... & Kwapiszewska, G. (2018). The inflammatory cell landscape in the lungs of patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*, 51(1).
34. McGlothlin, D., Ivascu, N., & Heerdt, P. M. (2012). Anesthesia and pulmonary hypertension. *Progress in cardiovascular diseases*, 55(2), 199-217.
35. McGoon, M. D., Benza, R. L., Escribano-Subias, P., Jiang, X., Miller, D. P., Peacock, A. J., ... & Humbert, M. (2013). Pulmonary arterial hypertension: epidemiology and registries. *Journal of the American College of Cardiology*, 62(25S), D51-D59.

36. McLaughlin, V. V., Shah, S. J., Souza, R., & Humbert, M. (2015). Management of Pulmonary Arterial Hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 65(18), 1976–1997. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.03.540>
37. McLaughlin, V. V., Shah, S. J., Souza, R., & Humbert, M. (2015). Management of Pulmonary Arterial Hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 65(18), 1976–1997. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.03.540>
38. Milne, E. N. (2012). Forgotten gold in diagnosing pulmonary hypertension: the plain chest radiograph. *Radiographics*, 32(4), 1085-1087.
39. Minai, O. A., Yared, J. P., Kaw, R., Subramaniam, K., & Hill, N. S. (2013). Perioperative Risk and Management in Patients With Pulmonary Hypertension. *Chest*, 144(1), 329–340. <https://doi.org/10.1378/chest.12-1752>
40. Ming, M., Nair, A., Saunders, S., Condliffe, R., Elliot, C., Charalampopoulos, A., ... & Kiely, D. (2018). Good outcomes following elective lower limb orthopaedic surgery in patients with pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension.
41. Monagle, J., Manikappa, S., Ingram, B., & Malkoutzis, V. (2015). Pulmonary hypertension and pregnancy: the experience of a tertiary institution over 15 years. *Annals of Cardiac Anaesthesia*, 18(2), 153.
42. Naeije, R., & Badagliacca, R. (2017). The overloaded right heart and ventricular interdependence. *Cardiovascular Research*, 113(12), 1474–1485. <https://doi.org/10.1093/cvr/cvx160>
43. Neuman, Y., Koslow, M., Matveychuk, A., Bar-Sef, A., Guber, A., & Shitrit, D. (2015). Increased hypoxemia in patients with COPD and pulmonary hypertension undergoing bronchoscopy with biopsy. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*, 10, 2627.
44. Noordegraaf, A. V., Chin, K. M., Haddad, F., Hassoun, P. M., Hemnes, A. R., Hopkins, S. R., ... & Naeije, R. (2019). Pathophysiology of the right ventricle and of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension: an update. *European Respiratory Journal*, 53(1).

45. Olsson, K. M., Halank, M., Egenlauf, B., Fistera, D., Gall, H., Kaehler, C., Kortmann, K., Kramm, T., Lichtblau, M., Marra, A. M., Nagel, C., Sablotzki, A., Seyfarth, H. J., Schranz, D., Ulrich, S., Hoeper, M. M., & Lange, T. J. (2018). Decompensated right heart failure, intensive care and perioperative management in patients with pulmonary hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *International Journal of Cardiology*, 272, 46–52. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.08.081>
46. Olsson, K. M., Nickel, N. P., Tongers, J., & Hoeper, M. M. (2013). Atrial flutter and fibrillation in patients with pulmonary hypertension. *International journal of cardiology*, 167(5), 2300-2305.
47. Pepke-Zaba, J., Delcroix, M., Lang, I., Mayer, E., Jansa, P., Ambroz, D., ... & Simonneau, G. (2013). La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) resulta de un registro prospectivo internacional. *Circulación*, 124(18), 1973-1981.
48. Pérez Zerpa, D., Fernández, A., Estigarribia, J., Kuster, F., Parma, G., & Florio, L. (2019). Estimación de la presión arterial pulmonar mediante ecocardiografía. *Revista Uruguaya de Cardiología*, 34(3), 109-144.
49. Pilkington, S. A., Taboada, D., & Martinez, G. (2014). Pulmonary hypertension and its management in patients undergoing non-cardiac surgery. *Anaesthesia*, 70(1), 56–70. <https://doi.org/10.1111/anae.12831>
50. Pilkington, S. A., Taboada, D., & Martinez, G. (2015). Pulmonary hypertension and its management in patients undergoing non-cardiac surgery. *Anaesthesia*, 70(1), 56-70.
51. Pinkstaff, S. O., Burger, C. D., Daugherty, J., Bond, S., & Arena, R. (2016). Cardiopulmonary exercise testing in patients with pulmonary hypertension: clinical recommendations based on a review of the evidence. *Expert Review of Respiratory Medicine*, 10(3), 279–295. <https://doi.org/10.1586/17476348.2016.1144475>
52. Price, L. C., Martinez, G., Brame, A., Pickworth, T., Samaranayake, C., Alexander, D., Garfield, B., Aw, T. C., McCabe, C., Mukherjee, B., Harries,

- C., Kempny, A., Gatzoulis, M., Marino, P., Kiely, D. G., Condliffe, R., Howard, L., Davies, R., Coghlan, G., . . . Wort, S. J. (2021). Perioperative management of patients with pulmonary hypertension undergoing non-cardiothoracic, non-obstetric surgery: a systematic review and expert consensus statement. *British Journal of Anaesthesia*, 126(4), 774–790. <https://doi.org/10.1016/j.bja.2021.01.005>
53. Price, L. C., McAuley, D. F., Marino, P. S., Finney, S. J., Griffiths, M. J., & Wort, S. J. (2012). Pathophysiology of pulmonary hypertension in acute lung injury. *American Journal of Physiology-Lung Cellular and Molecular Physiology*, 302(9), L803-L815.
54. Rabanal, J., Real, M., & Williams, M. (2014). Perioperative management of pulmonary hypertension during lung transplantation (a lesson for other anaesthesia settings). *Revista Española de Anestesiología y Reanimación*, 61(8), 434–445. <https://doi.org/10.1016/j.redar.2014.05.015>
55. Rajaram, S., Swift, A. J., Telfer, A., Hurdman, J., Marshall, H., Lorenz, E., ... & Kiely, D. G. (2013). 3D contrast-enhanced lung perfusion MRI is an effective screening tool for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from the ASPIRE Registry. *Thorax*, 68(7), 677-678.
56. Ramakrishna, H., Thunberg, C., & Morozowich, S. (2015). Inhaled therapy for the management of perioperative pulmonary hypertension. *Annals of Cardiac Anaesthesia*, 18(3), 394. <https://doi.org/10.4103/0971-9784.159811>
57. Regard, L., & Montani, D. (2018). Hipertensión arterial pulmonar. *EMC-Tratado de medicina*, 22(1), 1-11. [https://doi.org/10.1016/S1636-5410\(17\)87874-0](https://doi.org/10.1016/S1636-5410(17)87874-0)
58. Rich, J. D., Thenappan, T., Freed, B., Patel, A. R., Thisted, R. A., Childers, R., & Archer, S. L. (2013). QTc prolongation is associated with impaired right ventricular function and predicts mortality in pulmonary hypertension. *International journal of cardiology*, 167(3), 669-676.
59. Sandoval, J. (2018). Terapias intervencionistas en hipertensión pulmonar. *Revista Española de Cardiología*, 71(7), 565-574.

60. Sarah, B., Ashrith, G., & Sandeep, S. (2021). Evaluation, Diagnosis, and Classification of Pulmonary Hypertension. *Methodist DeBakey cardiovascular journal*, 17(2), 86–91. <https://doi.org/10.14797/OCDF4453>
61. Sarkar, M. S., & Desai, P. M. (2018). Pulmonary hypertension and cardiac anesthesia: Anesthesiologist's perspective. *Annals of cardiac anaesthesia*, 21(2), 116–122. [https://doi.org/10.4103/aca.ACA\\_123\\_17](https://doi.org/10.4103/aca.ACA_123_17)
62. Sarkar, M. S., & Desai, P. M. (2018). Pulmonary hypertension and cardiac anesthesia: Anesthesiologist's perspective. *Annals of cardiac anaesthesia*, 21(2), 116–122. [https://doi.org/10.4103/aca.ACA\\_123\\_17](https://doi.org/10.4103/aca.ACA_123_17)
63. Seeger, W., Adir, Y., Barberà, J. A., Champion, H., Coghlan, J. G., Cottin, V., ... & Vachiery, J. L. (2013). Pulmonary hypertension in chronic lung diseases. *Journal of the American College of Cardiology*, 62(25S), D109-D116.
64. Seyfarth, H. J., Gille, J., Sablotzki, A., Gerlach, S., Malcharek, M., Gosse, A., ... & Czeslick, E. (2015). Perioperative management of patients with severe pulmonary hypertension in major orthopedic surgery: experience-based recommendations. *GMS Interdisciplinary Plastic and Reconstructive Surgery DGPW*, 4.
65. Shiwata, T., Abe, M., Kasai, H., Ikari, J., Kawata, N., Terada, J., Sakao, S., Tada, Y., Tanabe, N., & Tatsumi, K. (2019). Safety of diagnostic flexible bronchoscopy in patients with echocardiographic evidence of pulmonary hypertension. *Respiratory Investigation*, 57(1), 73–78. <https://doi.org/10.1016/j.resinv.2018.08.009>
66. Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S., Denton, C. P., Gatzoulis, M. A., Krowka, M., Williams, P. G., & Souza, R. (2019). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *The European respiratory journal*, 53(1), 1801913. <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>
67. Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S., Denton, C. P., Gatzoulis, M. A., Krowka, M., Williams, P. G., & Souza, R. (2019). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension.

- European Respiratory Journal*, 53(1), 1801913.  
<https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>
68. Singh, A., Siddiqui, M. T., Al-Yaman, W., Garg, R., Jang, S., Chahal, P., & Vargo, J. (2021). Utility of Endoscopy in Hospitalized Patients with Gastrointestinal Hemorrhage and Pulmonary Hypertension. *Digestive Diseases and Sciences*, 66(12), 4159–4168. <https://doi.org/10.1007/s10620-020-06803-4>
69. Sitbon, O., Jaïs, X., Savale, L., Cottin, V., Bergot, E., Macari, E. A., ... & Simonneau, G. (2014). Upfront triple combination therapy in pulmonary arterial hypertension: a pilot study. *European Respiratory Journal*, 43(6), 1691-1697.
70. Sugawara, Y., Mizuno, Y., Oku, S., & Goto, T. (2019). Effects of vasopressin during a pulmonary hypertensive crisis induced by acute hypoxia in a rat model of pulmonary hypertension. *British journal of anaesthesia*, 122(4), 437-447.
71. Sugawara, Y., Mizuno, Y., Oku, S., & Goto, T. (2019). Effects of vasopressin during a pulmonary hypertensive crisis induced by acute hypoxia in a rat model of pulmonary hypertension. *British Journal of Anaesthesia*, 122(4), 437–447. <https://doi.org/10.1016/j.bja.2019.01.014>
72. Taichman, D. B., Ornelas, J., Chung, L., Klinger, J. R., Lewis, S., Mandel, J., Palevsky, H. I., Rich, S., Sood, N., Rosenzweig, E. B., Trow, T. K., Yung, R., Elliott, C. G., & Badesch, D. B. (2014). Pharmacologic Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension in Adults. *Chest*, 146(2), 449–475. <https://doi.org/10.1378/chest.14-0793>
73. Tartavouille, T., Bonanno, L. S., & Hall, S. (2019). Perioperative Considerations for Patients Diagnosed With Pulmonary Hypertension Undergoing Noncardiac Surgery. *Journal of PeriAnesthesia Nursing*, 34(2), 240–249. <https://doi.org/10.1016/j.jopan.2017.11.008>
74. Trip, P., Nossent, E. J., Frances, S., van den Berk, I. A., Boonstra, A., Groepenhoff, H., ... & Vonk-Noordegraaf, A. (2013). Severely reduced diffusion capacity in idiopathic pulmonary arterial hypertension: patient

- characteristics and treatment responses. *European Respiratory Journal*, 42(6), 1575-1585.
75. Tuder, R. M., Stacher, E., Robinson, J., Kumar, R., & Graham, B. B. (2013). Pathology of pulmonary hypertension. *Clinics in chest medicine*, 34(4), 639-650.
76. Vallerie V. McLaughlin, Sanjiv J. Shah, Rogerio Souza, Marc Humbert, Management of Pulmonary Arterial Hypertension, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 65, Issue 18, 2015, Pages 1976-1997. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.03.540>
77. Ventetuolo, C. E., & Klinger, J. R. (2014). Management of Acute Right Ventricular Failure in the Intensive Care Unit. *Annals of the American Thoracic Society*, 11(5), 811–822. <https://doi.org/10.1513/annalsats.201312-446fr>
78. Vonk Noordegraaf, A., Chin, K. M., Haddad, F., Hassoun, P., Hemnes, A. R., Hopkins, S. R., Kawut, S., Langleben, D., Lumens, J., & Naeije, R. (2019). Pathophysiology of the right ventricle and of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension: an update. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801900. <https://doi.org/10.1183/13993003.01900-2018>
79. Wink, J., de Wilde, R. B., Wouters, P. F., van Dorp, E. L., Veering, B. T., Versteegh, M. I., ... & Steendijk, P. (2016). Thoracic epidural anesthesia reduces right ventricular systolic function with maintained ventricular-pulmonary coupling. *Circulation*, 134(16), 1163-1175.
80. Wood, C., Balciunas, M., Lordan, J., & Mellor, A. (2020). Perioperative Management of Pulmonary Hypertension. A Review. *The Journal of Critical Care Medicine*, 7(2), 83–96. <https://doi.org/10.2478/jccm-2021-0007>
81. World Health Organization. (1961). Chronic cor pulmonale: report of an Expert Committee [meeting held in Geneva from 10 to 15 October 1960]. World Health Organization.
82. Yong, J., Hibbert, P., Runciman, W. B., & Coventry, B. J. (2015). Bradycardia as an early warning sign for cardiac arrest during routine laparoscopic surgery. *International Journal for Quality in Health Care*, 27(6), 473-478.

83. Yoshida, K., Saku, K., Kamada, K., Abe, K., Tanaka-Ishikawa, M., Tohyama, T., ... & Tsutsui, H. (2018). Electrical vagal nerve stimulation ameliorates pulmonary vascular remodeling and improves survival in rats with severe pulmonary arterial hypertension. *JACC: Basic to Translational Science*, 3(5), 657-671.
84. Zagolin, M., & Llancaqueo, M. (2015). Hipertensión pulmonar: importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento específico. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 26(3), 344-356.
85. Zhang, J., Lu, J., Zhou, X., Xu, X., Ye, Q., Ou, Q., Li, Y., & Huang, J. (2018). Perioperative Management of Pregnant Women With Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension: An Observational Case Series Study From China. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 32(6), 2547–2559. <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2018.01.043>



UNIVERSIDAD DE  
COSTA RICA

**SEP** Sistema de  
Estudios de Posgrado

**Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.**

Yo, JADER IVAN GUTIERREZ GOMEZ, con cédula de identidad 801090129, en mi condición de autor del TFG titulado REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Y PROPUESTA DE PROTOCOLO PARA EL MANEJO ANESTÉSICO PERIOPERA EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR SOMETIDOS A CIRUGÍA NO CARDIACA.

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. **SI**  **NO** \*

\*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: \_\_\_\_\_ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

**FIRMA ESTUDIANTE**

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.