



ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA

www.archbronconeumol.org



Introducción

Joan Albert Barberà

Servei de Pneumologia i Al·lèrgia Respiratòria, Institut Clínic del Tórax, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) es una de las formas más graves de HP, aunque, por otra parte, es la única que puede tener un tratamiento curativo.

Lamentablemente, hoy día se desconoce cuál es la magnitud real del problema, ya que no se dispone de datos fiables acerca de su prevalencia ni de su historia natural y pronóstico. De todos modos, hay la sospecha de que la incidencia y prevalencia de la HPTEC pueden ser superiores a las de otras formas de HP, como la hipertensión arterial pulmonar (HAP). Datos relativamente recientes indican que hasta un 3,8% de los episodios agudos de tromboembolismo pulmonar pueden evolucionar a HPTEC. Si esta cifra se extrapola a los casos registrados de tromboembolismo pulmonar agudo en España, se obtiene una incidencia de HPTEC superior a 13 casos por millón de habitantes y año, tasa de incidencia más elevada que la de la HAP y 15 veces superior a la de casos de HPTEC actualmente registrados en España. Estos datos indican que los casos de HPTEC actualmente diagnosticados en nuestro medio representan solamente la punta del iceberg de los casos realmente existentes.

Por otra parte, muy pocos estudios han abordado el curso evolutivo de los pacientes con HPTEC. Sin embargo, podemos asumir que el pronóstico de esta enfermedad viene condicionado, en gran medida, por la situación hemodinámica y que la principal causa de muerte es el fallo cardíaco derecho. Dado que el perfil hemodinámico en el momento del diagnóstico de los pacientes con HPTEC no difiere del de los pacientes con HAP, se puede deducir que el curso evolutivo será similar y que, por consiguiente, estamos ante una entidad grave, con una esperanza de vida corta tras el diagnóstico si no se efectúa un tratamiento adecuado.

Por todo ello, es preciso aumentar el grado de detección de pacientes con HPTEC, a fin de que puedan ser diagnosticados correctamente e instaurar el tratamiento lo antes posible. Tratamiento que, a diferencia que en la HAP, puede llegar a ser curativo.

Los pacientes con HPTEC con lesiones trombóticas en arterias proximales pueden ser tributarios de endarterectomía pulmonar, que en un buen número de casos puede llegar a revertir completamente la HP. Sin embargo, la endarterectomía pulmonar es un pro-

cedimiento de muy alta complejidad, con morbilidad y mortalidad asociadas considerables. Por dicho motivo, la realización de dicha intervención debe concentrarse en un número muy reducido de centros que tengan experiencia en la intervención y con un volumen de actividad adecuado, que permita ofrecer a los pacientes las máximas garantías de seguridad y eficacia. Por ello, es recomendable que todos los pacientes diagnosticados de HPTEC sean evaluados en un centro con experiencia en endarterectomía pulmonar con el fin de valorar la posible indicación de dicha intervención.

Por otra parte, en los últimos tiempos hemos asistido a un desarrollo espectacular en el tratamiento médico de la HAP. Teniendo en cuenta que la vasculopatía de los pequeños vasos en los territorios no trombosados de la HPTEC es superponible a la de la HAP, se ha planteado la posibilidad de emplear en la HPTEC fármacos actualmente indicados para el tratamiento de la HAP. Tanto como tratamiento coadyuvante a la cirugía o como alternativa a ésta en los casos en que dicha opción no sea viable. Hoy día se dispone de información que indica que fármacos específicos indicados para el tratamiento de la HAP también producen mejoría en los pacientes con HPTEC. La mejor evidencia de eficacia en esta entidad procede de un ensayo clínico multicéntrico controlado en el que se empleó bosentan, un antagonista dual de los receptores de endotelina. Estudios controlados en un número reducido de casos y estudios no controlados también indican que agentes prostanoides o inhibidores de la fosfodiesterasa-5 pueden proporcionar mejoría clínica en la HPTEC.

Por todo ello, este número monográfico de ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA tiene por objetivo actualizar la información disponible en distintos aspectos de la HPTEC: epidemiología, patogénesis, factores de riesgo, diagnóstico y tratamiento. Para su elaboración se ha contado con la participación de expertos, tanto en el campo del tromboembolismo pulmonar como en el de la HP. Esperamos que su lectura aporte información que contribuya a una mayor sensibilización acerca de la HPTEC que permita su detección precoz, así como ofrecer una guía orientativa para el diagnóstico y tratamiento de los casos detectados.