

Revisión

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica: caracterización, endarterectomía pulmonar y nuevas opciones terapéuticas

Sofía Martín-Suárez^{a,*}, Teresa González Vargas^b, Davide Pacini^a, Roberto di Bartolomeo^a y Nazzareno Galiè^c

^a Departamento de Cirugía Cardiovascular, Hospital Santa Orsola-Malpighi, Bolonia, Italia

^b Departamento de Cirugía Cardiovascular, Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

^c Departamento de Cardiología, Hospital Santa Orsola-Malpighi, Bolonia, Italia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de octubre de 2017

Aceptado el 16 de octubre de 2017

On-line el xxx

Palabras clave:

Hipertensión pulmonar

Parada de círculo hipotérmica

Endarterectomía

R E S U M E N

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica se considera el único tipo de hipertensión pulmonar con un tratamiento quirúrgico potencialmente curativo. Aun hoy está infradiagnosticada o con frecuencia diagnosticada tardíamente, comportando un empeoramiento del pronóstico. La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica se presenta con síntomas poco específicos y los médicos de atención primaria pueden no ser conscientes de su presencia o del potencial tratamiento. El tratamiento médico actual es, en el mejor de los casos, paliativo. La endarterectomía pulmonar ofrece la única posibilidad de mejora sintomática y pronóstica, siendo curativa en la mayoría de los casos a corto y a largo plazo. Por lo tanto, no solo la identificación de la enfermedad puede ser difícil y tardía sino que incluso después de que el diagnóstico se haya establecido, la evaluación de la operabilidad puede ser un reto. La operabilidad se basa en la estimación preoperatoria de la clasificación quirúrgica y de la probable resistencia vascular pulmonar postoperatoria, las cuales determinan el riesgo de la intervención y el posible resultado. Este complejo procedimiento que va desde la caracterización de la enfermedad a la intervención quirúrgica pasando por todo el proceso decisional, requiere una colaboración multidisciplinar de expertos en hipertensión pulmonar, con un equipo quirúrgico dedicado a este campo y con protocolos bien precisos. En nuestro centro, hemos construido un equipo especializado que incluye radiólogos, cardiólogos, cirujanos cardíacos, anestesistas/intensivistas y fisioterapeutas, que no solo ha permitido obtener resultados quirúrgicos comparables a centros europeos de más alto volumen, sino que también ha permitido desarrollar e implementar otras opciones terapéuticas como la angioplastia pulmonar con balón, dedicadas a los pacientes de alto riesgo descartados para la cirugía.

En el siguiente artículo presentamos una revisión sobre la actualidad en este campo y al mismo tiempo ponemos de ejemplo nuestra experiencia como centro en la gestión de la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica a través de un equipo multidisciplinar especializado.

© 2017 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): Characterization, pulmonary endarterectomy (PEA) and new therapeutic options

A B S T R A C T

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension is considered the only type of pulmonary hypertension with a potentially curative surgical treatment. Even today it is under-diagnosed or often diagnosed late with a worsening of the prognosis. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension presents with nonspecific symptoms and general practitioners may not be aware of the condition or potential for treatment. Current medical treatment is, at best, palliative. Pulmonary endarterectomy offers the only possibility of symptomatic and prognostic improvement, being curative in most cases in the short and long term. Not only the identification of the pathology can be difficult and delayed, moreover after the diagnosis has been established, the estimation of operability can be challenging. The operability is based on the preoperative estimation of postoperative surgical classification and probable pulmonary vascular resistance, which determine the risk of intervention and the probable outcome. This complex procedure that includes, characterization of the pathology, the surgical intervention going through the whole decision process requires a multidisciplinary collaboration of experts in pulmonary hypertension, with a

Keywords:

Pulmonary hypertension

Deep hypothermic circulatory arrest

Endarterectomy

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: docsofi74@hotmail.com (S. Martín-Suárez).

<https://doi.org/10.1016/j.circv.2017.10.004>

1134-0096/© 2017 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

dedicated surgical team, and with very precise protocols. At our center, we have built a team of dedicated specialists including radiologists, cardiologists, cardiac surgeons, anesthesiologists and physiotherapists. Together, not only we have been able to obtain surgical results comparable to higher European centers, but also, to develop and implement other therapeutic options such as pulmonary angioplasty with balloon, dedicated to patients at high risk and discarded for surgery.

In the present paper, we present a review of the pathology and, as an example, our single center experience with a multidisciplinary and dedicated management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension patients, specifically diagnosis, pulmonary endarterectomy indication, protocols and results.

© 2017 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción: definición y epidemiología

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) es una complicación infrecuente de la tromboembolia pulmonar aguda y se asocia a una severa morbimortalidad¹. En Estados Unidos, se ha estimado una incidencia del 0,1-0,5%, basándose en el número de casos diagnosticados como HPTEC y relacionados a un índice anual de pacientes supervivientes al evento agudo de embolia pulmonar (EP)^{2,3}. La aparente baja incidencia de desarrollo de HPTEC, posterior a uno o más episodios de EP, ha sido un tema siempre muy discutido y aun hoy muy controvertido. Pengo et al.⁴ informaron de una incidencia acumulativa del 1; 3,1 y 3,8% a 6, 12 y 24 meses del evento agudo, en ausencia de una progresión sucesiva.

Múltiples estudios prospectivos, publicados entre el 2006 y el 2010, hacen referencia a una incidencia de HPTEC que varía del 0,6 al 1,3%, reflejando probablemente la incidencia real de esta enfermedad⁵⁻⁸.

Además, en un reciente trabajo, Delcroix et al. determinan algunos datos epidemiológicos que dan una idea de la dimensión del problema. La HPTEC representa al menos el 19% de los pacientes actualmente derivados a los centros especializados en hipertensión pulmonar (HP). La incidencia de HPTEC se aproxima a 5 casos por millón de habitantes por año y su prevalencia podría alcanzar casi los 40 casos por millón de habitantes⁹.

La HPTEC no es solamente un fenómeno infrecuente posterior a una EP diagnosticada y tratada, al contrario, son pocos los pacientes afectados de HPTEC que refieren un episodio precedente de EP. Se estima que menos del 40% de los pacientes presentan en su historia clínica un episodio de EP aguda⁶ y esto hace más difícil el diagnóstico diferencial. Este fenómeno se justifica por la paucisintomatología o en ocasiones ausencia total de síntomas durante el proceso agudo, en aquellos casos en los que los fragmentos tromboembólicos son de pequeño calibre, en número limitado y que tienden a obstruir ramos arteriales distales. Otro motivo que explicaría la ausencia en anamnesis del antecedente del episodio agudo es la trombosis recurrente «in situ», de vasos distales, en aquellos pacientes con cuadros trombofílicos, paraneoplásicos o en general predispuestos por condiciones patológicas.

Fisiopatología y patogénesis

La HPTEC está caracterizada por la organización fibrótica intravascular del coágulo residual. Este coágulo teóricamente proviene del sistema venoso, después de uno o repetidos eventos embólicos agudos. También la trombosis intraluminal «in situ» y no la embolia, como ya se ha mencionado previamente, puede ser el evento agudo. A su vez, un primer evento embólico, y la sucesiva transformación fibrótica, comporta un estado protrombótico endovascular, dada la pérdida de las características protectoras del endotelio,

promoviendo así la trombosis local repetida. En términos anatómicos el resultado inicial es una reducción del diámetro de la luz de los vasos debido a la presencia de bridas fibróticas intraluminales, y/o la obstrucción completa, dando lugar a un aumento de la presión pulmonar. La intensidad de los síntomas es, en primer lugar, directamente proporcional al número de arterias involucradas en el proceso y al grado de obstrucción, que conlleva un aumento de la poscarga del ventrículo derecho. En aquellos casos en los que el proceso agudo no provoque un fracaso del ventrículo derecho y el «espacio muerto» no sea tal para dar síntomas respiratorios, el paciente puede incluso no referir ningún tipo de malestar. De todos modos, también en los casos de pacientes que presentan síntomas típicos de la EP, superado el primer episodio refieren bienestar y ausencia de síntomas. Se trata de un lapso de tiempo no claramente definido, que puede variar de meses a años. Durante este intervalo de tiempo se asiste a la recanalización de las arterias con transformación fibrótica del trombo, que se adhiere firmemente a la pared vascular. Simultáneamente, sobreviene una remodelación inicialmente funcional (vasoconstricción) y sucesivamente estructural (hipertrofia) de las pequeñas arterias sanas no involucradas en el proceso inicial. La vasoconstricción de las «arterias sanas» es un mecanismo de compensación, que permite regular el hiperflujo de sangre a los territorios pulmonares sanos. La vasoconstricción prolongada da lugar a un fenómeno similar a lo que ocurre en el árbol venular y arteriolar poscapilar en la HP secundaria a insuficiencia ventricular izquierda. Se dan lugar cambios en la arquitectura histológica de la pared de las arterias, con hipertrofia muscular de la túnica media e hiperplasia intimal. Todos estos cambios implican también alteraciones en la liberación de sustancias autorreguladoras como el óxido nítrico o la endotelina contribuyendo a su vez al proceso. La arteriopatía secundaria de la microcirculación pulmonar es por lo tanto muy similar a las más clásicas formas de HP y que pueden alcanzar un estado de irreversibilidad^{10,11}. Este comportamiento doble, es decir, el aumento de presión secundaria al remodelado del trombo fibrótico y a la reducción del calibre (componente anatómico) y el remodelado compensatorio de los pequeños vasos sanos (componente funcional o «cambios vasculares secundarios»), es el motivo por el cual esta enfermedad se considera «de doble compartimento»: dual vascular disorder. Se ha teorizado que este fenómeno ocurre en un 10-30% de los paciente y probablemente aumenta con el tiempo si no se realiza la cirugía. Aunque la enfermedad vascular pulmonar concomitante predice un resultado adverso^{12,13}, no se han identificado mecanismos biológicos ni indicadores que puedan predecir el grado de compromiso vascular y de reversibilidad. La desproporción entre la gravedad y el nivel de oclusión de los vasos respecto al grado de HP pueden ser indicadores, pero aun hoy, no se ha demostrado. La mayor incidencia de HP residual o recurrente en pacientes con condiciones médicas asociadas a la HPTEC indica que en estos la arteriopatía pulmonar es más grave¹⁴. La nueva visión y los conocimientos fisiopatológicos de la HPTEC han condicionado la rutina de la práctica clínica. El tratamiento principal sigue siendo la endarterectomía

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8658396>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8658396>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)