

Hipertensión pulmonar. Definiendo la estructura y la función departamental a partir del riesgo

Pulmonary hypertension. Defining the structure and the departmental function based on risk

Luis Efren Santos-Martínez^{1a}

Resumen

Se presenta un modelo departamental para la atención integral de pacientes con hipertensión pulmonar. Se resume el conocimiento actual de la hipertensión pulmonar, su mortalidad, pronóstico y la estratificación de su severidad que justifican la propuesta de la estructura y la función departamental.

Abstract

A departmental model for the comprehensive care of patients with pulmonary hypertension is presented. The current knowledge of pulmonary hypertension, its mortality, prognosis and the stratification of its severity that justify the proposal of the departmental structure and function are summarized.

¹Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de Cardiología, Departamento de Hipertensión Pulmonar y Corazón Derecho. Ciudad de México, México

ORCID: [0000-0002-2866-3047^a](https://orcid.org/0000-0002-2866-3047)

Palabras clave

Atención a la Salud
Hipertensión Pulmonar
Circulación Pulmonar

Keywords

Delivery of Health Care
Hypertension, Pulmonary
Pulmonary Circulation

Introducción

La hipertensión pulmonar (HP) es un grupo heterogéneo de enfermedades cardiopulmonares y sistémicas de la circulación pulmonar que se caracterizan por elevación crónica de la presión arterial pulmonar (PAP). Las causas de HP casi siempre están asociadas a deterioro de los síntomas e incremento de la mortalidad de acuerdo con la enfermedad causal.

Estas enfermedades se han coligado a la HP en cinco grupos^{1,2} de acuerdo con su definición hemodinámica (pre-capilar o poscapilar) y relacionadas con su mecanismo productor de HP: hipertensión arterial pulmonar (HAP, grupo 1), enfermedad cardíaca izquierda (grupo 2), enfermedades respiratorias crónicas e hipoxia (grupo 3), obstrucción vascular pulmonar tromboembólica crónica (grupo 4) y por mecanismos inciertos o multifactoriales (grupo 5). Todas

ellas cursan con pérdida o remodelado anormal, obstructivo del lecho vascular pulmonar.

A pesar del amplio conocimiento de la HP, aun no hay un modelo de atención departamental o institucional definido para su atención. La frecuencia de la enfermedad en el lugar/país ha sido lo que dicta su conformación y la mayor experiencia en algún tipo o grupo de enfermedades en el lugar. En la República Mexicana y en nuestra institución (Instituto Mexicano del Seguro Social, IMSS) no hay un consenso aún en cuanto al modelo y estructura de atención médica. La atención de estos pacientes ha sido en función del interés/necesidad de cada hospital/unidad o especialidad médica.


El objetivo del presente trabajo versará en definir las características de función y estructura de un modelo departamental para la atención integral de pacientes con HP a


Fecha de recibido: 10/07/2021

Fecha de aceptado: 29/10/2021

Comunicación con:

Luis Efren Santos Martínez

 luis.santos@cardiologia.org.mx

 55 4881 5135

.....
Cómo citar este artículo: Santos-Martínez LE. Hipertensión pulmonar. Definiendo la estructura y la función departamental a partir del riesgo. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2022;60(1):67-74.

partir del conocimiento actual de la HP y la estratificación de su gravedad.

Conceptos de la hipertensión pulmonar

Las primeras descripciones anatomopatológicas de la circulación pulmonar fueron informadas por Klob y Romberg en 1891,^{3,4} por Victor Eisenmenger en la cardiopatía congénita en 1897, Brener en 1935, Heath y Edwards en 1958, Wagenvoort en 1970, entre otros.⁴ Fue hasta 1951 en que Dresdale *et al.*⁵ describieron por primera vez las características clínicas y hemodinámicas de la hipertensión pulmonar inexplicada y se acuñó el término de *hipertensión pulmonar primaria*.⁶ En 1973 la Organización Mundial de la Salud (OMS) convocó y reunió a expertos internacionales, por primera vez, en la ciudad de Ginebra para caracterizar y definir la HP. Posteriormente hubo un brote de HP debido a la ingesta de aminorex y fenfluramina (fármacos supresores del apetito) y por ingesta de aceite de colza (canola) contaminado, que llevó al fallecimiento a 83% de los sujetos en los siguientes seis años de la ingesta.^{1,3} A partir de la magnitud de estos hechos productores exógenos de HP, hubo mayor interés por la OMS y la comunidad médica internacional; al momento se han realizado seis reuniones mundiales¹ desde donde se han normado los criterios de atención,

diagnóstico y tratamiento de la HP. La última reunión fue en el 2018 en Niza, Francia.⁷

La HAP es una enfermedad crónica y la han caracterizado tres fases:^{1,2,7} la primera es una fase preclínica asintomática con aumento discreto de la PAP y la resistencia vascular pulmonar (RVP); la segunda es una fase sintomática con aumento progresivo de la PAP, la RVP y una disminución paulatina de la clase funcional; la tercera es una fase irreversible de deterioro que se asocia a reducción del gasto cardiaco y PAP alta que produce mayor sobrecarga de presión/volumen y disfunción/falla del ventrículo derecho (VD), y, finalmente, lleva a la muerte. La primera fase es la menos conocida, ya que cursa en forma asintomática y es difícil que el paciente busque orientación médica.

La HP y la HAP son términos diferentes que crean confusión.⁸ La HP no es una entidad específica, es una condición hemodinámica y fisiopatológica que se define con incremento de la PAP media ≥ 20 mmHg, obtenida por cateterismo cardiaco derecho (CCD). La HAP es un grupo clínico de condiciones raras caracterizadas por la presencia de HP precapilar (grupo 1) y se define en ausencia de otras entidades que cursan con HP precapilar, como la debida a enfermedades pulmonares (grupo 3), hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (grupo 4, HPTEC) y otras enfermedades raras con mecanismos diversos de HP (grupo 5) (cuadro I).^{2,9,10}

Cuadro I Clasificación actualizada de la hipertensión pulmonar (Niza, Francia, 2018)^{2,10}

Grupo 1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

Idiopática; hereditaria; inducida por fármacos y toxinas; asociada a enfermedad del tejido conectivo, infección del virus de la inmunodeficiencia humana; hipertensión portal; enfermedad cardiaca congénita; esquistosomiasis; respondedores a largo plazo de bloqueadores de los canales del calcio; HAP con características evidentes de involucro venoso/capilar (enfermedad venooclusiva pulmonar/hemangiomas capilar pulmonar); síndrome de hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

Grupo 2. Hipertensión pulmonar (HP) debida a enfermedad cardiaca izquierda

Hipertensión pulmonar debida a falla cardiaca izquierda con fracción de expulsión del ventrículo izquierdo preservada; HP debida a falla cardiaca izquierda con fracción de expulsión del ventrículo izquierdo reducida; enfermedad valvular cardiaca; condiciones cardiovasculares congénitas/adquiridas que llevan a HP poscapilar

Grupo 3. HP debida a enfermedad pulmonar o hipoxia

Enfermedad pulmonar obstructiva; enfermedad pulmonar restrictiva; otras enfermedades pulmonares con patrón mixto obstructivo/restrictivo; hipoxia sin enfermedad pulmonar; enfermedades del desarrollo pulmonar

Grupo 4. HP debida a obstrucción de la arteria pulmonar

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; otras obstrucciones de la arteria pulmonar

Grupo 5. HP con mecanismos multifactoriales o inciertos

Enfermedades hematológicas; enfermedades metabólicas y sistémicas; otras; enfermedad cardiaca congénita compleja

La frecuencia de la HP en la población global es de 1%. Las formas asociadas al grupo 2 y 3 son las más frecuentes, y en sujetos > 65 años ocurren en 5 a 10%. La HAP es ligeramente más frecuente en mujeres jóvenes en edad productiva y aunque este género es un factor de riesgo, su supervivencia es mejor que la del hombre.^{11,12}

La base genética sugiere una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, a partir de lo cual se ha reconocido que el gen que codifica el receptor tipo 2 de la proteína morfogénica ósea (*BMPR2*), el cual está involucrado en la patogenia de la HAP, es causa del 80% de la HAP familiar y 20% de la HAP esporádica.^{11,12}

Se ha reconocido una alteración en las señales que controlan el equilibrio de la vasoconstricción/vasodilatación en las células endoteliales y del músculo liso del árbol vascular arterial pulmonar; el resultado es su desajuste, el cual lleva a la proliferación y vasoconstricción. En la fisiopatogenia están involucradas tres vías: la del óxido nítrico (ON), la prostaciclina (PG) y la endotelina (ET).¹²

El diagnóstico temprano de la HAP se asocia con una mejor supervivencia a largo plazo, por lo que su búsqueda intencionada en pacientes con disnea, fatiga, dolor torácico o síncope, así como en las poblaciones de riesgo (familiares de primer grado con HAP, esclerodermia y portadores de hipertensión portal) debe ser el objetivo principal. En pacientes con signos y síntomas que sugieran HP, las pruebas de rutina incluyen la electrocardiografía, radiografía de tórax y pruebas de función pulmonar. La ecocardiografía transtorácica es la herramienta de búsqueda y la evaluación más utilizada para estimar la probabilidad de HP. Todos los pacientes con HP sospechosa o confirmada sin enfermedad cardíaca izquierda o pulmonar deben tener un gammagrama ventilatorio/perfusorio para excluir la HPTEC (grupo 4). El CCD es esencial para el diagnóstico exacto y la clasificación; en casos seleccionados, se deberá realizar la prueba de vasorreactividad vascular pulmonar con fármacos como el epoprostenol vía intravenosa, óxido nítrico inhalado, iloprost inhalado o adenosina intravenosa, que tienen efecto inmediato y efecto mínimo o nulo en la vasculatura sistémica. Todos los pacientes con HAP (grupo 1) o HPTEC (grupo 4) deben ser referidos a un centro experto en HP.^{1,11,12} Como parte del tratamiento de la HAP, hay procedimientos hemodinámicos invasivos que incluyen la septostomía auricular, el cortocircuito de Potts, la angioplastia pulmonar y la denervación de la arteria pulmonar. La endarterectomía pulmonar es el tratamiento quirúrgico de elección en pacientes con HPTEC; finalmente, para aquellos pacientes con HAP que no respondieron al tratamiento farmacológico específico, la indicación es el trasplante corazón-pulmón o el trasplante pulmonar.^{1,2,13,14}

Hasta la década de los años noventa, con el descubrimiento de la prostaciclina la HAP fue potencialmente tratable, lo que permitió un cambio en su evolución natural. Hoy se cuenta con tratamientos orientados a reequilibrar las principales vías patogénicas involucradas. Estos fármacos vasodilatadores pulmonares específicos pueden ser utilizados como monoterapia o terapia combinada de acuerdo con la estratificación de riesgo de mortalidad a un año.^{1,9,10,15,16} Incluyen los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (sildenafil, tadalafil, vardenafil), el estimulador de la guanilato ciclasa soluble (riociguat), los antagonistas de los receptores de endotelina (bosentan, macitentan, ambrisentan), los análogos de las prostaciclina y agonistas de los receptores de prostaciclina (epoprostenol, treprostinil, selexipag, beraprost, iloprost). El riociguat está indicado en el tratamiento de pacientes no operables o con HPTEC persistente/recurrente. El tratamiento de la HP de grupo 2, enfermedad cardíaca izquierda, solo involucra el tratamiento de la cardiopatía subyacente.^{1,9,10,15,17}

Comentario

No obstante, los avances en el conocimiento y el tratamiento de la HAP, esta permanece como una enfermedad incapacitante y fatal.^{1,7} Por esta razón se han propuesto otras alternativas de tratamiento, fármacos, vías de administración y procedimientos, de acuerdo con la estratificación de su gravedad.

Mortalidad y estratificación de la gravedad de la HAP

Sin tratamiento, el pronóstico de la HAP es adverso para la función y la vida. En la década de 1990 la supervivencia sin tratamiento se estimó en 2.8 años¹⁸ y de acuerdo con los años de seguimiento: 1 (68%, intervalo de confianza al 95% [IC 95%] 61%-75%), 3 (48%, IC 95%, 41%-55%) y 5 (34%, IC 95%, 24%-44%). La mortalidad se asoció a parámetros hemodinámicos de la función del VD (PAP media, presión de aurícula derecha media e índice cardíaco) y se construyó una ecuación pronóstica,¹⁸ la cual se validó en población mexicana y se pudo definir la mediana de supervivencia en 4.04 (2.98 a 5.08) años.¹⁹

En la era de tratamiento con fármacos vasodilatadores pulmonares específicos un metaanálisis del 2010²⁰ demostró reducción de la mortalidad en 44% ($p = 0.0016$) con monoterapia específica; otro del 2016²¹ señaló que al comparar monoterapia frente a placebo hubo reducción de la mortalidad (razón de momios [RM], 0.50, IC 95% 0.33-0.76), $p = 0.001$, mejoría de la prueba de caminata de 6 minutos (PC6M), clase funcional, parámetros hemo-

dinámicos y reducción de la incidencia de retiro del estudio debido a eventos adversos. Sin embargo, la monoterapia dista mucho aún de ser la respuesta para la supervivencia del paciente. La progresión de la enfermedad continua hacia la muerte temprana, por lo que se han probado otras formas de tratamiento, combinación de fármacos y vías de administración. Con el tratamiento combinado frente a la monoterapia, se informó en dos metaanálisis del 2016^{22,23} que hubo una disminución del riesgo en 38% para deterioro clínico combinado: 0.62 (IC 95% 0.50-0.77), aunque la reducción del riesgo se debió a una disminución de eventos no fatales 0.56 (IC 95%, 0.40-0.78) y no a una baja de la mortalidad 0.79 (IC 95%, 0.53-1.17);²² también se mostró

una mejoría en la prueba de caminata de seis minutos, en la clase funcional y en la hemodinámica.²³

De acuerdo con el diagnóstico, se elige la mejor opción de tratamiento en función de las metas y los objetivos en la HAP, como ha sido indicado en las guías de la Sociedad Europea de Cardiología (SEC)/Sociedad Europea Respiratoria (SER).¹ Este enfoque ha evolucionado a uno basado en el riesgo estimado de muerte a un año,^{1,15,24} que evalúa la progresión de síntomas, síncope, clase funcional, prueba de caminata de seis minutos, prueba de ejercicio cardiopulmonar, niveles en plasma de BNP/NT-pro-BNP, hallazgos ecocardiográficos y hemodinámicos (cuadro II).

Cuadro II Evaluación del riesgo en la hipertensión arterial pulmonar: factores pronósticos para mortalidad estimada a un año^{1,15,24}

	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-10%)	Riesgo alto (> 10%)
Clínica de falla del ventrículo derecho	No	No	Sí
Progresión de síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Ocasional	Repetición
Clase funcional, OMS	I, II	III	IV
PC6M	> 440 m	165-440 m	< 165 m
VO ₂ Pico, mL/min/kg	> 15 (65% del predicho)	11-15 (35-65% del predicho)	<11 (<35% del predicho)
VE/VCO ₂	< 36	36-44.9	≥ 45
BNP	< 50 ng/l	50-300 ng/l	> 300 ng/l
NT-pro-BNP	< 300 ng/l	300-1.400 ng/l	> 1.400 ng/l
Derrame pericárdico	No	Mínimo o ausente	Sí
Área AD, cm ²	< 18	18-26	> 26
PAD, mmHg	< 8	8-14	> 14
IC, l/min/m ²	≥ 2.5	2.0-2.4	< 2.0
SvO ₂ , %	> 65	60-65	< 60
	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-10%)	Riesgo alto (> 10%)
Clínica de falla del ventrículo derecho	No	No	Sí
Progresión de síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Ocasional	Repetición
Clase funcional, OMS	I, II	III	IV
PC6M	> 440 m	165-440 m	< 165 m
VO ₂ Pico, mL/min/kg	> 15 (65% del predicho)	11-15 (35-65% del predicho)	< 11 (< 35% del predicho)
VE/VCO ₂	< 36	36-44.9	≥ 45
BNP	< 50 ng/l	50-300 ng/l	> 300 ng/l
NT-pro-BNP	< 300 ng/l	300-1.400 ng/l	> 1.400 ng/l
Derrame pericárdico	No	Mínimo o ausente	Sí
Área AD, cm ²	< 18	18-26	> 26
PAD, mmHg	< 8	8-14	> 14
IC, l/min/m ²	≥ 2.5	2.0-2.4	< 2.0
SvO ₂ , %	> 65	60-65	< 60

Continúa en la página 71

Continúa de la página 70

	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-10%)	Riesgo alto (> 10%)
Clínica de falla del ventrículo derecho	No	No	Sí
Progresión de síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Ocasional	Repetición
Clase funcional, OMS	I, II	III	IV
PC6M	> 440 m	165-440 m	< 165 m
VO ₂ Pico, mL/min/kg	> 15 (65% del predicho)	11-15 (35-65% del predicho)	< 11 (< 35% del predicho)
VE/VCO ₂	< 36	36-44.9	≥ 45
BNP	< 50 ng/l	50-300 ng/l	> 300 ng/l
NT-pro-BNP	< 300 ng/l	300-1.400 ng/l	> 1.400 ng/l
Derrame pericárdico	No	Mínimo o ausente	Sí
Área AD, cm ²	< 18	18-26	> 26
PAD, mmHg	< 8	8-14	> 14
IC, l/min/m ²	≥ 2.5	2.0-2.4	< 2.0
SvO ₂ , %	> 65	60-65	< 60

	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-10%)	Riesgo alto (> 10%)
Clínica de falla del ventrículo derecho	No	No	Sí
Progresión de síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Ocasional	Repetición
Clase funcional, OMS	I, II	III	IV
PC6M	> 440 m	165-440 m	< 165 m
VO ₂ Pico, mL/min/kg	> 15 (65% del predicho)	11-15 (35-65% del predicho)	< 11 (< 35% del predicho)
VE/ VCO ₂	< 36	36-44.9	≥ 45
BNP	< 50 ng/l	50-300 ng/l	> 300 ng/l
NT-pro-BNP	< 300 ng/l	300-1.400 ng/l	> 1.400 ng/l
Derrame pericárdico	No	Mínimo o ausente	Sí
Área AD, cm ²	< 18	18-26	> 26
PAD, mmHg	< 8	8-14	> 14
IC, l/min/m ²	≥ 2.5	2.0-2.4	< 2.0
SvO ₂ , %	> 65	60-65	< 60

El objetivo del tratamiento es mantener o regresar al paciente de riesgo intermedio/alto hasta riesgo bajo por medio de maniobras terapéuticas

OMS: Organización Mundial de la Salud; PC6M: prueba de caminata de seis minutos; VO₂: consumo de oxígeno; VE/VCO₂: razón entre ventilación por minuto y producción de bióxido de carbono (CO₂); BNP: péptido auricular natriurético; AD: aurícula derecha; PAD: presión arterial diastólica; IC: intervalo de confianza; SvO₂: saturación venosa de oxígeno

A partir de estas variables, el estado de riesgo de cada paciente puede ser categorizado como bajo (mortalidad < 5%), intermedio o alto (mortalidad 5-10%) y alto (> 10%).^{1,15,24} Lograr una clase funcional I o II es una meta importante del tratamiento.¹ Aun en condiciones de perfil clínico de “estabilidad” del paciente, pueden estar ocurriendo cambios a nivel de la vasculatura pulmonar y del VD (progresión de la enfermedad); solo puede ser evidenciado en situaciones de enfermedad aguda o cirugía menor. En todo paciente que tenga cambios del estado de riesgo bajo a intermedio o alto habrá de considerarse la posibilidad de deterioro de la enfermedad y tendría que plantearse escalar el tratamiento.^{1,15,24}

Comentario

La atención de estos pacientes con HAP requiere un diagnóstico temprano y vigilancia continua de su condición clínica a fin de otorgar tratamiento óptimo y oportuno e incidir en la progresión de la enfermedad. La estratificación del riesgo para mortalidad a un año es la propuesta actual para la intervención temprana de estos pacientes. Se requiere un centro experto donde realizar o interpretar sus diversas pruebas especializadas y la atención por personal de salud entrenado en circulación pulmonar, HP, VD y en habilidades específicas de la cardioneumología.

Estructura de un modelo de atención departamental de pacientes con HP

El Departamento de Hipertensión Pulmonar y Corazón Derecho (HPYCD) de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI de la Ciudad de México, nació como respuesta a una necesidad no cubierta en el IMSS sobre la carencia de programas estructurados para el manejo integral del síndrome de hipertensión pulmonar.

El departamento de HPYCD se fundó a partir de uno previo, el Departamento de Fisiología, que existió desde 1965. El 1 de septiembre de 2010 se inició el cambio de actividades del departamento y el 4 de junio de 2012 se aceptó la modificación del nombre del Departamento de Fisiología por el de Hipertensión Pulmonar y Función Ventricular Derecha, y en 2015 tuvo una nueva denominación: Departamento de Hipertensión Pulmonar y Corazón Derecho.²⁵

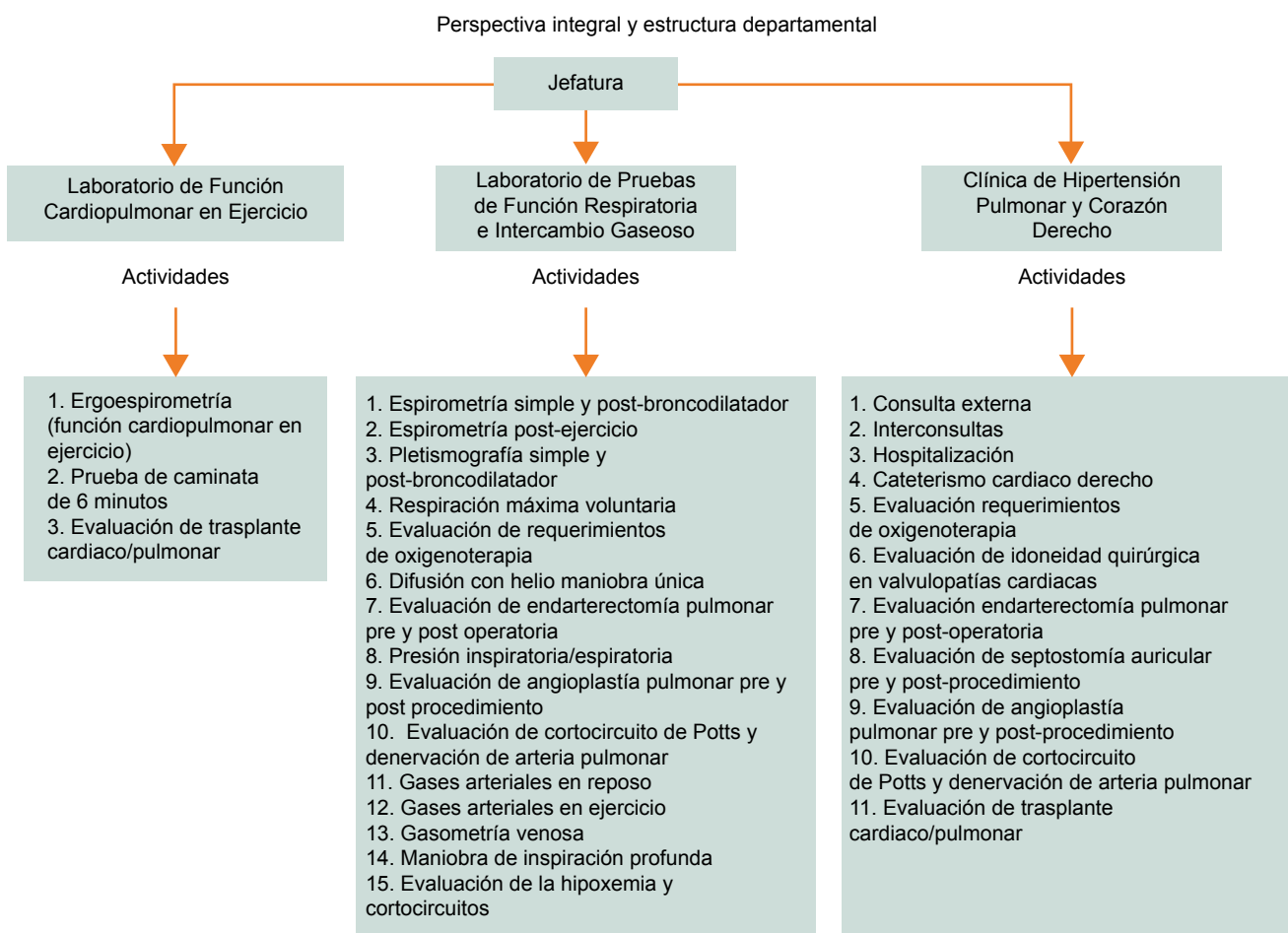
Con este proceso se fundó el primer departamento estructurado dentro del IMSS cuyo objetivo principal es

el de estudiar, diagnosticar y dar tratamiento a pacientes con alteraciones de la circulación pulmonar (HP) y del ventrículo derecho desde una perspectiva integral, a fin de disminuir los tiempos de espera para un diagnóstico y tratamiento oportuno.

El tiempo de espera para diagnóstico (definido desde la sospecha clínica hasta el momento de haber realizado CCD) en la literatura mundial se ha informado ser en promedio de 2 años, tiempo de espera que no ha cambiado en el tiempo.¹ Gran parte del tiempo de supervivencia se consume esperando un diagnóstico y por ende un tratamiento oportuno.

Por este motivo desarrollar un departamento con una visión de atención integral podría ser de ayuda para acortar los tiempos de espera para diagnóstico y tratamiento en los pacientes con HP. Se requiere de un área específica bien definida para optimizar los tiempos.²⁵ La estructura del departamento clínico que se ha propuesto se muestra en la figura 1.

Figura 1 Propuesta de estructura y función integral del Departamento de Hipertensión Pulmonar y Corazón Derecho²⁵



En la figura 1 podemos observar la propuesta de un departamento clínico para la atención de pacientes derechohabientes del IMSS que padecen HP. La estructura se basa en tres pilares de atención: dos son de diagnóstico (laboratorio de función cardiopulmonar en ejercicio y el laboratorio de pruebas de función respiratoria e intercambio de gases) y uno más de asistencia (clínica de HP). Cada pilar muestra una serie de actividades que se deberían otorgar dependiendo del grupo de enfermedad a la que pertenece el paciente con HP. Este departamento debe tener su personal de la salud en número suficiente para lograr los objetivos médico-administrativos.²⁵

No todo está contenido dentro del área departamental, otras pruebas y actividades dependen de la existencia de ellas en el hospital, por ejemplo, la ecocardiografía, la hemodinámica, la cirugía cardiorácica, medicina nuclear, polisomnografía, especialidades afines, laboratorios específicos y generales, entre otras. Esto explica la razón por la cual este departamento debe estar inmerso en un hospital de alta especialidad que cuente con la infraestructura necesaria para la atención de estos pacientes con HP.

Con esta estructura departamental la perspectiva de atención integral para los pacientes con HP disminuiría los tiempos de espera, y con insumos y fármacos específicos sería posible cubrir el objetivo de mejorar las condiciones de vida y la supervivencia de estos pacientes derechohabientes. Además, contar con programas estructurados permitiría estandarizar el proceso de diagnóstico e implementar medidas terapéuticas mediante un enfoque integral que contemple el incremento de la supervivencia con calidad, el restablecimiento a la vida productiva, la contención de costos en la atención sanitaria y para los casos avanzados, los cuidados paliativos que permitan llegar a las etapas finales de la vida con calidad, equidad y dignidad.²⁵

En este contexto, el departamento de HPYCD se erige como el primer programa estructurado y multidisciplinario para el manejo de los pacientes con HP en todas las fases y presentaciones clínicas dentro del IMSS, pues es pionero en la generación de procesos asistenciales, médicos y de referencia a nivel nacional y un modelo a seguir al interior del IMSS.²⁵

En el corto tiempo de su fundación, su productividad diagnóstico-asistencial se ha incrementado conforme se ha difundido su presencia y actividades. El IMSS ha hecho presencia internacional en esta novedosa área clínica, por medio de las actividades del departamento, al darse a conocer en foros internacionales, dado que ha participado en la Dirección de Circulación Pulmonar para la Asociación Latinoamericana del Tórax (ALAT),²⁶ así como en investigaciones pioneras, como, por ejemplo, la descripción de los primeros casos de endarterectomía pulmonar en el instituto,²⁷ el primer tratamiento combinado en HAP grave en paciente pediátrico a nivel nacional,¹⁶ la primera publicación a nivel mundial de la factibilidad de obtener variables ecocardiográficas del ventrículo derecho en posición prono,²⁸ entre otros artículos de interés departamental.²⁵

Comentario

La estructura y la función departamental aquí planteadas son de suma importancia para cubrir los objetivos de atención oportuna con calidad y calidez al paciente con HP derechohabiente del IMSS. La propuesta es viable y necesaria. El departamento aún se encuentra en desarrollo de los procesos necesarios para lograr este modelo de atención.

Conclusiones

La HP es una condición hemodinámica que afecta a cinco grupos de enfermedades cardiopulmonares. La HAP es un conjunto de enfermedades raras con alta morbilidad y mortalidad en corto tiempo si no hay tratamiento. Se requiere un grupo de especialistas con un alto nivel de entrenamiento para su atención. Se presenta una opinión de la estructura y la función de un centro experto de referencia nacional para HP dentro del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Declaración de conflicto de interés: el autor ha completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

- Galié N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69(2):1-62. doi: 10.1016/j.rec.2016.01.002
- Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CHP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019 Jan; 53(1):1801913. doi: 10.1183/13993003.01913-2018
- Rubin LJ. Pasado, presente y futuro de la hipertensión pulmonar. En Miguel Angel Gómez Sánchez, Editor. *Hipertensión Pulmonar.* Reimpresión 2013. Querétaro, Querétaro, México. Archer Pharma; 2013. pp. 3-9.
- Romberg E. Ueber sklerose der Lungen arterie. *Dtsch Archiv*

- Klin Med. 1891;48:197-206.
5. Dresdale DT, Schultz M, Michtom RJ. Primary pulmonary hypertension: Clinical and hemodynamic study. *Am J Med.* 1951;11:686-705. doi: 10.1016/0002-9343(51)90020-4
 6. Gaine SP, Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Lancet.* 1998; 352: 719-25. doi: 10.1016/S0140-6736(98)02111-4
 7. Galiè N , McLaughlin VV, Rubin LJ , Simonneau G. An overview of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1802148. doi: 10.1183/13993003.02148-2018
 8. Galie N, Palazzini M, Manes A. Pulmonary hypertension and pulmonary arterial hypertension: a clarification is needed. *Eur Respir J.* 2010;36:986-90. doi: 10.1183/09031936.00038410
 9. Thomas ChA, Anderson RJ, Condon DF, de Jesús Perez VA. Diagnosis and management of pulmonary hypertension in the modern era: Insights from the 6th World Symposium. *Pulm Ther.* 2020;6:9-22. doi.org/10.1007/s41030-019-00105-5
 10. Mandras SA, Mehta HS, Vaidya A. Pulmonary Hypertension: A Brief Guide for Clinicians. 2020;95:1978-88. doi.org/10.1016/j.mayocp.2020.04.039
 11. Hoepfer MM, Humbert M, Souza R, Idrees M, Kawut SM, Sliwa-Hahnle K, et al. A global view of pulmonary hypertension. *Lancet Respir Med.* 2016;4:306-22. doi.org/10.1016/S2213-2600(15)00543-3
 12. Runo JR, Loyd JE. Primary pulmonary hypertension. *Lancet.* 2003;361:1533-44. doi: 10.1016/S0140-6736(03)13167-4
 13. Sandoval J. Interventional Therapies in Pulmonary Hypertension. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2018;71(7):565-74. doi: 10.1016/j.rec.2018.02.002
 14. Sultan S, Tseng S, Stanziola AA, Hodges T, Saggarr R, Saggarr R. Pulmonary hypertension. The role of lung transplantation. *Heart Failure Clin.* 2018;14:327-31. doi.org/10.1016/j.hfc.2018.02.007
 15. Santos-Martínez LE, Moreno-Ruiz LA, Cabrera-Ramírez C, Mendoza-Pérez BC, Galván-Oseguera H, Magaña-Serrano JA, et al. Hipertensión arterial pulmonar. De la evaluación del riesgo al tratamiento combinado. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2019; 2;57(5):314-23.
 16. Santos-Martínez LE, Jiménez-Santos M, Arenas-Fonseca JG, Moreno-González A, Medina-Concebida LE. Tratamiento combinado de sildenafil e iloprost inhalado en paciente pediátrico con hipertensión arterial pulmonar severa. *Arch Cardiol Mex.* 2015;85(1):80-4. doi: 10.1016/j.acmx.2014.11.006
 17. Santos-Martínez LE, Baranda-Tovar FM, Telona-Fermán E, Barragán-García R, Calderón-Abbo MC. Iloprost inhalado, un vasodilatador pulmonar selectivo. Evidencia clínica de su uso en la hipertensión pulmonar del perioperatorio de cirugía cardiovascular. *Arch Cardiol Mex.* 2015;85(2):136-44. doi: 10.1016/j.acmx.2014.07.001
 18. D'Alonso GE, Barst RJ, Ayres SM, Bergofsky EH, Brundage BH, Detre KM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med.* 1991;115(5):343-9. doi:10.7326/0003-4819-115-5-343
 19. Sandoval J, Bauerle O, Palomar A, Gómez A, Martínez-Guerra ML, Beltrán M, et al. Survival in primary pulmonary hypertension. Validation of a prognostic equation. *Circulation.* 1994;89(4):1733-44. doi: 10.1161/01.cir.89.4.1733
 20. Galiè N, Palazzini M, Manes A. Pulmonary arterial hypertension: from the kingdom of the near dead to multiple trial meta-analyses. *Eur Heart J.* 2010; 31(17):2080-86. doi: 10.1093/eurheartj/ehq152
 21. Liu HL, Chen XY, Li JR, Su SW, Ding T, Shi CX, et al. Efficacy and safety of pulmonary arterial hypertension-specific therapy in pulmonary arterial hypertension: A meta-analysis of randomized controlled trials. *Chest.* 2016;150(2):353-66. doi: 10.1016/j.chest.2016.03.031
 22. Fox BD, Shtraichnan O, Langleben D, Shimony A, Kramer MR. Combination therapy for pulmonary arterial hypertension: A systematic review and meta-analysis. *Can J Cardiol.* 2016;32(12):1520-30. doi: 10.1016/j.cjca.2016.03.004
 23. Lajoie AC, Lauzière G, Lega JC, Lacasse Y, Martin S, Simard S, et al. Combination therapy versus monotherapy for pulmonary arterial hypertension: a meta-analysis. *Lancet Respir Med.* 2016;4(4):291-305. doi: 10.1016/S2213-2600(16)00027-8. doi: 10.1016/S2213-2600(16)00027-8
 24. Galiè N, Channick RN, Frantz RP, Grünig E, Jing ZC, Moiseeva O, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801889. doi: 10.1183/13993003.01889-2018
 25. Santos-Martínez LE. Propuesta de modelo de atención Integral del Departamento de Hipertensión Pulmonar y Corazón Derecho de la UMAE Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social: Un plan de optimización (tesis doctoral). Naucalpan, Estado de México, México: Centro de Estudios del Estado de México; 2019.
 26. Santos-Martínez LE, Gómez-Tejada RA, Murillo-Jáuregui CX, Hoyos-Paladines RA, Poyares-Jardim CV, Orozco-Levi M. Exposición crónica a la altitud. Características y diagnóstico. *Arch Cardiol Mex.* 2021;91(4):500-7. doi: 10.24875/ACM.20000447
 27. Santos-Martínez LE, Lozano-Torres VM, Flores-García CA, Soto-Márquez P, Rodríguez-Almendros NA, Meza-López LR et al. Endarterectomía pulmonar. Reporte inicial en un hospital de cardiología. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2019; 56(5):478-85.
 28. Santos-Martínez LE, Mendoza-Copa G, García-Cruz E, Álvarez-Álvarez RJ, Bucio-Reta RE, González-Ruiz FJ, et al. Feasibility in the echocardiographic estimation of parameters of the right ventricle in prone position. *Arch Cardiol Mex.* 2020; 90(2):116-23. doi:10.24875/ACME.M20000104