

Estrategia diagnóstica

Para pesquisar HAP tipo 3 se requiere alto umbral de sospecha. Manifestaciones clave son: disnea progresiva sin cambios en la TCAR de tórax, mareos o síncope, y signos de falla cardíaca derecha en fases avanzadas.

Hallazgos que alertan sobre HAP:

- Función pulmonar: DLCO < 40%, relación %CVF/%DLCO > 1,6, desaturación aguda en test de caminata de 6 min, recuperación lenta de frecuencia cardíaca.
- Biomarcadores: elevación de péptido natriurético tipo B (BNP) o fragmento N-terminal del pro-péptido natriurético tipo B (NT-proBNP).
- Imágenes (TCAR) relación arteria pulmonar/aorta > 1, diámetro de arteria pulmonar > 32 mm, crecimiento de cavidades derechas.
- Ecocardiografía (herramienta no invasiva principal para tamizaje):
 - Velocidad de reflujo tricuspídeo máximo (ITV máx): ≤ 2,8 m/s (baja probabilidad), 2,9-3,4 m/s (intermedia), > 3,4 m/s (alta probabilidad).
 - Dilatación aurícula derecha > 18 cm².
 - Ventrículo derecho (VD) dilatado con relación VD/ventrículo izquierdo (VI) basal > 1,0.
 - Excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo (TAPSE) < 18 mm.

Diagnóstico definitivo: CCD confirma hipertensión precapilar y distingue gravedad (HAP no grave: RVP ≤ 5 UW vs. HAP grave: RVP > 5 UW).

Tratamiento

El manejo es multidimensional, considerando tratamiento de la enfermedad pulmonar subyacente, comorbilidades y rehabilitación pulmonar.

- Terapia farmacológica específica: múltiples estudios con inhibidores de fosfodiesterasa 5 (iPDE-5), antagonistas del receptor de endotelina, estimulador de guanilato ciclasa soluble y prostaciclina oral no mejoraron los desenlaces.
- Estudio INCREASE (2021): treprostinil inhalado mostró mejoría en test de caminata (+31 m) y menor progresión y hospitalizaciones versus placebo.

- Inhibidor de fosfodiesterasa 5: análisis retrospectivo demostró que pacientes con HAP-EPI tratados con iPDE-5 tuvieron mayor supervivencia. Se puede considerar uso individualizado bajo seguimiento, especialmente en deterioro hemodinámico grave.

Bibliografía

- Dawes TJW, Devaraj A, Ramaswamy R, et al. Phosphodiesterase 5 inhibitor treatment and survival in interstitial lung disease pulmonary hypertension: a Bayesian retrospective observational cohort study. *Respirology*. 2023;28:262-72.
- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2023;61:2200879.
- Rahaghi FF, Argula RG, Kolaitis NA, et al. Screening strategies for pulmonary hypertension in patients with interstitial lung disease: a multidisciplinary Delphi study. *Chest*. 2022;162:145-55.
- Shlobin OA, Nathan SD, Ahmad K, et al. Pulmonary hypertension associated with lung diseases. *Eur Respir J*. 2024;64(4):2401200.

¿CUÁL ES EL ROL DE LA REHABILITACIÓN PULMONAR EN EL MANEJO DE PACIENTES CON FIBROSIS PULMONAR PROGRESIVA?

Klga. Francisca Silva González

Los pacientes con FPP suelen presentar síntomas incapacitantes como disnea, fatiga, tos, ansiedad y depresión, que afectan a la tolerancia al ejercicio, la capacidad para realizar actividades cotidianas, reducen la calidad de vida y contribuyen al riesgo de hospitalización y aumento de la mortalidad. Los fármacos antifibróticos, si bien enlentecen la progresión de la enfermedad, tienen bajo impacto en los síntomas y la calidad de vida.

Dentro de la terapia no farmacológica se encuentra la RP, definida como «una intervención integral, basada en una evaluación exhaustiva del paciente, seguida de terapias personalizadas que incluyen, entre otras, entrenamiento físico, educación y cambio de comportamiento, diseñadas para mejorar la condición física y psicológica de personas con enfermedades respiratorias crónicas y promover la adherencia a largo plazo a hábitos que mejoran la calidad de vida».

La RP es un componente esencial de la atención integral de pacientes con FPP y está a cargo