

#019 | “Primer caso de hipertensión arterial pulmonar severa con inicio de tratamiento prostanoides sistémico en Uruguay”

Alejandra Milans¹; Gabriela Pascal²; Guillermo Agorrody³

1 - Hospital Maciel. Servicio de Cardiología. Unidad de Hipertension pulmonar. 2 - Hospital Maciel. Servicio de Cardiología. Unidad de hipertension pulmonar.. 3 - Hospital de Clinicas. Departamento fisiopatología. Hospital Maciel. Unidad de hipertension pulmonar.

Introducción:

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una enfermedad progresiva y potencialmente mortal, más frecuente en mujeres jóvenes y con una prevalencia de 15-60 casos por millón de habitantes. Su mortalidad a 5 años alcanza el 40%. Se clasifica según su etiología, siendo la asociada a esclerosis sistémica la de peor pronóstico. Este es el primer caso en Uruguay de HAP severa en el cual se inicia el tratamiento con prostanoides subcutáneos, resaltando su indicación, respuesta y los desafíos en un contexto de acceso limitado a terapias avanzadas.

Historia clínica:

Paciente femenina de 55 años, diagnóstico de esclerosis sistémica en 2015, que debuta en 2020 con disnea de esfuerzo progresiva (CF II-III) y episodios presíncopales. ECG mostró sobrecarga de cavidades derechas (*Figura 1*) y el ecocardiograma sugirió HAP (*Figura 2*), confirmada por cateterismo cardíaco derecho: PAPm 66 mmHg, POAP 11 mmHg, RVP 11 UW. IC 3 l/min/m². A pesar del tratamiento con sildenafil, macitentan e iloprost inhalado, la paciente mostró deterioro hemodinámico progresivo con síncope recurrentes, NT-proBNP elevado y derrame pericárdico moderado. Se evaluó trasplante pulmonar, pero fue descartado por compromiso esofágico severo. Un nuevo cateterismo evidenció progresión de la enfermedad: PAPm 77 mmHg, POAP 25mmHg, RVP 25 UW, IC 2 l/min/m², SVi 20 ml/m². Ante la necesidad de escalar el tratamiento, se gestionó treprostnil subcutáneo mediante recurso de amparo y uso compasivo. En octubre de 2024, se inició a 1,25 ng/kg/min, con titulación progresiva hasta la dosis objetivo de 40ng/kg/min, logrando mejoría de la disnea (CF II), sin recurrencia de síncope, con adecuada tolerancia al tratamiento, reducción de los niveles de BNP y seguimiento clínico estricto.

Pruebas complementarias:

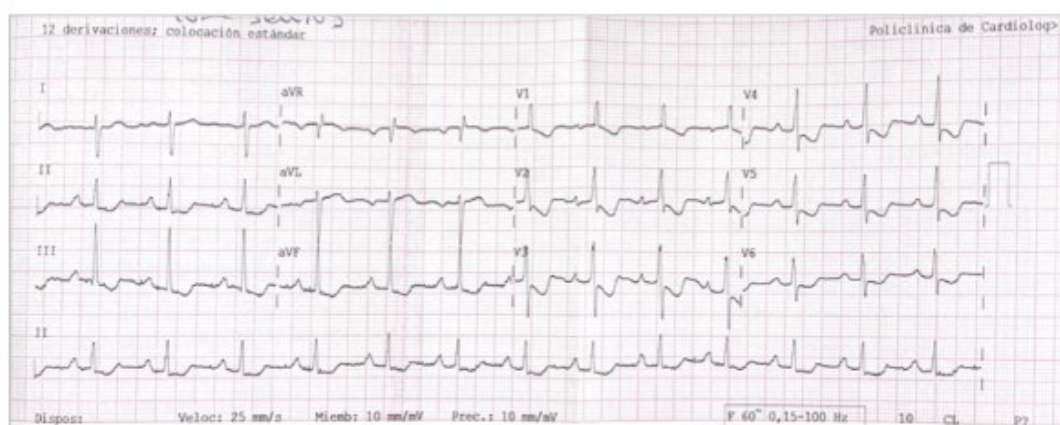


Figura 1. Electrocardiograma en ritmo sinusal a 80 cpm, onda P pulmonar, hipertrofia ventricular derecha, eje eléctrico desviado a la derecha 120°, con signos de sobrecarga sistólica de cavidades derechas dadas por infradesnivel del ST y ondas T invertidas en derivaciones anteriores de V1-V5.

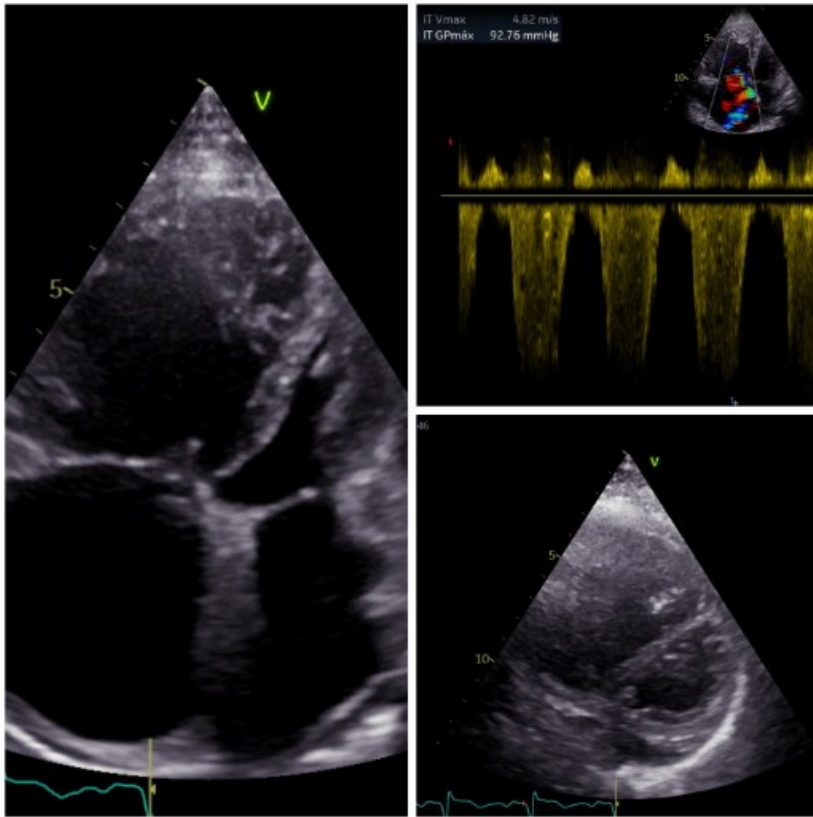


Figura 2. Ecocardiograma que evidencia cavidades cardíacas derechas dilatadas, signos de sobrecarga de presión del ventrículo derecho: aplanamiento sistólico-diastólico del septum interventricular hacia la izquierda "signo de la D" e insuficiencia tricuspídea severa.



Figura 3. Bomba de infusión continua de treprostinil. Sitio de punción del catéter subcutáneo

Diagnóstico:

HAP Grupo 1 con un perfil hemodinámico de alto riesgo

Discusión:

Este caso refleja la importancia de garantizar el acceso a terapias específicas para la HAP, respaldadas por su efectividad y seguridad. Nuestra paciente presentó HAP Grupo 1 con un perfil hemodinámico de alto riesgo desde el inicio, sin respuesta adecuada a la terapia combinada secuencial con inhibidores de la fosfodiesterasa5, antagonistas del receptor de endotelina y prostanoides inhalados. Ante la progresión de la enfermedad y la presencia de múltiples factores de alto riesgo de mortalidad, se decidió escalar el tratamiento con prostanoides sistémicos, específicamente treprostinil subcutáneo. La evidencia respalda su uso en HAP del grupo 1, mejorando capacidad de ejercicio, síntomas y parámetros hemodinámicos, con datos sobre su impacto en la supervivencia. A pesar de las limitaciones de acceso, estos fármacos son esenciales en la HAP severa, requiriendo seguimiento estricto y ajuste terapéutico. En este caso, su incorporación ha sido clave para mejorar la calidad de vida, favorecer el remodelado reverso del ventrículo derecho y reducir la mortalidad. La HAP asociada a esclerosis sistémica representa un desafío terapéutico debido a su progresión rápida y limitada respuesta a los tratamientos convencionales. Este caso evidencia la importancia de la terapia combinada temprana, el monitoreo hemodinámico continuo y la optimización de estrategias terapéuticas, incluyendo el acceso a tratamientos avanzados como el treprostinil subcutáneo, para mejorar la supervivencia y calidad de vida del paciente.